

SEMINARIO DE PAAF DE HÍGADO Y PÁNCREAS

CASO

Historia Clínica:

Niña de 7 años que ingresa en el hospital con cuadro de vómitos y anorexia. En TAC se identifica una masa hepática con sospecha clínica de Hepatoblastoma/Linfoma. Se solicita PAAF.

Características citológicas: Mezcla de placas de hepatocitos normales junto con células medianas y grande, dispuestas aisladas o en grupos laxos. Presentan marcada anisocariosis con núcleos muy atípicos y citoplasmas amplios, de aspecto “epiteliode”, con condensaciones y algunas microvacuolizaciones.

Diagnóstico Citológico:

Infiltración por tumor de morfología epiteliode.

Se realiza biopsia.

Diagnóstico Histológico:

Tumor Rabdoide maligno hepático con infiltración de epiplon.

Comentarios:

El tumor Rabdoide fue descrito originalmente como una neoplasia de alta malignidad localizada en el riñón de niños. Los tumores rabdoides extrarrenales, generalmente, se presentan en niños pequeños y tienen un pronóstico malo.

La histogénesis de estos tumores es todavía desconocida y no está bien establecido si se trata de una forma peculiar de tumor o de una morfología peculiar de diferentes tipos tumorales.

El tumor rabdoide maligno hepático es un tumor raro con muy pocas descripciones en la literatura. Se presenta generalmente en la infancia como masa

abdominal. Suelen evolucionar con niveles de Alfa-feto proteína normales y tienen una mala respuesta al tratamiento y un pronóstico ominoso.

Aspecto microscópico:

Grupos y placas de células grandes poligonales con núcleo excéntrico, atípico con nucleolo prominente y citoplasma denso, en ocasiones microvacuolado.

Presentan positividad para vimentina y algunos marcadores epiteliales, aunque puede acompañarse de positividad para otros marcadores.

Ultraestructuralmente se caracterizan por la presencia de acúmulos de filamentos intermedios intracitoplasmáticos que le dan ese aspecto denso (inclusión) en el estudio óptico.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilms' Tumors: results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer*. 1978;41:1937-1948.
2. Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB. The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors. *Am J Surg Pathol*. 1994;18:1010-1029.
3. Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW. Rhabdoid tumor: an entity of a phenotype? *Arch Pathol Lab Med*. 1989;113:113-114.
4. Berry J, Vujanic GM. Malignant rhabdoid tumor. *Histopathology*. 1992;20:189-193.
5. Gafney EF, Breatnach F. Diverse Immunoreactivity and metachronous ultrasound variability in fatal primitive childhood tumor with rhabdoid features. *Arch Pathol Lab Med* 1989;113:1322.
6. Scheimberg I, Cullinane C, Kelsey A, Malone M. Primary hepatic malignant tumor with rhabdoid features. *Am J Surg Pathol*. 1996;20:1934-1400.
7. Mayes LC, Kasselberg AG, Roloff JS, Lukens JN, Hypercalcemia associated with immunoreactive parathyroid hormone in a malignant rhabdoid tumor of the kidney (rhabdoid Wilms' tumor). *Cancer*. 1984;54:882-884.

8. Guruangan S, Bowman LC, Parham DM, et al. Primary extracranial rhabdoid tumors: clinicopathologic features and response to ifostamide. *Cancer*. 1993;71-2653-2659.
9. Drut R. Malignant rhabdoid tumor of the kidney diagnosed by fine needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol*. 1990;6:124-126.
10. Pitman MB, Szyfelbein WM, *Fine Needle Aspiration Biopsy of the Liver*. Newton, Mass: Buettenworth-Heinemann; 1994.
11. Jiménez-Heffernan JA, López-Ferrer P, Burgos E, Viquer JM Pathological Case of the Month. *Arch Pediatr Adolesc Med*; Vol 152, May 1998.
12. Yusuf Y, Belmonte AH, Tchertkoff V. Fine needle aspiration Cytology of a recurrent malignant tumor of the kidney with rhabdoid features in an adult. A case report. *Acta Cytol*. 1996 Nov-Dec;40(6):1313-6.
13. Pogacnik A, Zidar N. Malignant rhabdoid tumor of the liver diagnosed by fine needle aspiration cytology. A case report. *Acta Cytol*. 1997 Mar-Apr;41(2):539-43.
14. Drut R, Drut RM. Renal and extrarenal congenital rhabdoid tumor: diagnosis by fine-needle aspiration biopsy and FISH. *Diagn Cytopathol*. 2002 Jul;27(1):32-4.
15. Salamanca J, Rodríguez-Peralto JL, Azorín D, Ballestín C, de Agustín P. Paratesticular congenital malignant rhabdoid tumor diagnose by fine-needle aspiration cytology a case report. *Diagn Cytopathol*. 2004 Jan;30(1):46-50.

