

P-001 - ABORDAJE SUBFRONTAL COMBINADO CON ABORDAJE ENDOSCÓPICO ENDONASAL EN RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR CON INVASIÓN INTRACRANEAL

M. Pastor Cabeza, S. Menéndez Girón, L. Parada Arias, M. Cortés Rivero, C. Hostalot Panisello, C. Pollán Guisasola, D. Virós Porcuna, C. Domínguez Alonso

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, España.

Resumen

Introducción: Los rabdomiosarcomas son entidades tumorales infrecuentes que derivan de tejido mesenquimal y afectan a la región craneofacial hasta en un 36% de los casos. Dentro de los subtipos histológicos descritos, el rabdomiosarcoma alveolar es más frecuente en adultos y presenta peor pronóstico. Dadas las barreras anatómicas de la región craneofacial y la naturaleza infiltrativa de estos tumores, el manejo quirúrgico de esta entidad es complejo y requiere generalmente de un abordaje multidisciplinar.

Caso clínico: Mujer de 64 años con antecedente de rabdomiosarcoma alveolar de fosa nasal, seno maxilar y cavum rinofaríngeo con afectación ganglionar diagnosticado en febrero de 2022 y tratado con quimioterapia. Tras completar tratamiento se realizó RM en la cual se evidenció progresión local y extensión de la lesión a nivel intracraneal a través de la lámina cribosa, sin repercusión clínica. La paciente fue intervenida conjuntamente con Otorrinolaringología realizándose en un mismo acto quirúrgico exéresis macroscópicamente completa del componente nasal por vía endoscópica y del componente intracraneal con una craneotomía bifrontal y abordaje subfrontal con posterior reconstrucción de la base de cráneo y colocación de drenaje lumbar externo. Tras la cirugía la paciente presentó una evolución inicial adecuada, pudiendo ser retirado el DLE a las 48 horas y dada de alta a domicilio sin déficits de nueva aparición ni complicaciones posquirúrgicas. Posoperatoriamente la paciente recibió tratamiento adyuvante con quimioterapia y radioterapia sobre lecho quirúrgico. Tras 9 meses de seguimiento se objetivó progresión de la lesión en forma de carcinomatosis leptomeníngea y la paciente fue *exitus*.

Discusión: Los rabdomiosarcomas alveolares son neoplasias de curso agresivo e infiltrante. El tratamiento quirúrgico, acompañado de quimiorradioterapia, es esencial para su manejo local. En los rabdomiosarcomas alveolares con afectación craneofacial se recomienda un enfoque quirúrgico multidisciplinar con el objetivo de asegurar una resección adecuada y minimizar la morbilidad.