

## Rabdomiosarcoma pleomórfico orbitario en una paciente de 40 años: reporte de un caso

### Orbital pleomorphic rhabdomyosarcoma in a 40-year-old female patient: a case report

Gustavo U. Fonseca-Aguirre\*<sup>id</sup> y Paulina D. Araujo-Martinez<sup>id</sup>

Department of Orbital and Oculoplastics, Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz I.A.P., Ciudad de México, México

#### Resumen

**Objetivo:** Presentamos el caso de una paciente femenina de 40 años con rabdomiosarcoma (RMS) pleomórfico orbitario.

**Observaciones:** El RMS orbitario primario ocurre antes de los 16 años y existe una ligera predilección entre hombres y mujeres. La incidencia en la edad adulta es infrecuente. **Importancia:** Este caso subraya la importancia de considerar diagnósticos poco frecuentes en la práctica clínica, lo cual es crucial para un abordaje adecuado y un tratamiento rápido.

**Palabras clave:** Rabdomiosarcoma. Pleomórfico. Orbitario. Edad adulta. Tumor. Biopsia.

#### Abstract

**Objective:** We present the case of a 40-year-old female patient with an orbital pleomorphic rhabdomyosarcoma (RMS).

**Observations:** Primary orbital RMS occurs before the age of 16 and there is a slight predilection between men and women. The incidence in adulthood is uncommon. **Importance:** This case highlights the importance of considering rare diagnoses in clinical practice, which is crucial for an adequate approach and rapid treatment.

**Keywords:** Rhabdomyosarcoma. Pleomorphic. Orbital. Adulthood. Tumor. Biopsy.

#### \*Correspondencia:

Gustavo U. Fonseca-Aguirre

E-mail: gustavo.fonsecaag@gmail.com

Fecha de recepción: 11-03-2025

Fecha de aceptación: 15-08-2025

DOI: 10.24875/RMO.M25000285

Disponible en internet: 08-01-2026

Rev Mex Oftalmol. 2024;98(3):78-82

[www.rmo.com.mx](http://www.rmo.com.mx)

0187-4519/© 2025 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El rabdomiosarcoma (RMS) es una neoplasia maligna compuesta por células con características histopatológicas del músculo estriado en diferentes etapas de la embriogénesis<sup>1</sup>.

El RMS es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en niños y adolescentes y supo el 3-4% de los casos. Su incidencia es mayor en adultos menores de 20 años, con una tasa de 4,4 casos por millón, pero disminuye significativamente con la edad<sup>2</sup>. Es extremadamente raro en adultos, representando menos del 1% de todas las neoplasias malignas en adultos y el 3% de todos los sarcomas de partes blandas<sup>3</sup>. El sitio primario más común del RMS es la región de cabeza y cuello, específicamente la región orbitaria en niños y la región parameníngea en adultos<sup>2,3</sup>.

Los subtipos incluyen alveolar, de células fusiformes, embrionario, mixto, pleomórfico y RMS con diferenciación ganglionar<sup>2</sup>. El tipo pleomórfico ocurre con mayor frecuencia en adultos, mientras que los tipos embrionario y alveolar se presentan principalmente en la infancia<sup>1</sup>.

## Presentación del caso

Mujer de 40 años, originaria de la Ciudad de México, sin antecedentes médicos personales relevantes, que acudió al *Hospital Nuestra Señora de la Luz* (México) por presentar proptosis indolora, limitación de los movimientos oculares y episodios de amaurosis fugaz en el ojo izquierdo durante 6 meses. El examen oftalmológico mostró en el ojo izquierdo: agudeza visual mejor corregida, prueba de Ishihara 8/8, presión intraocular de 25 mmHg, lagofthalmos, edema de la carúncula, quemosis, hiperemia conjuntival y hallazgos de fondo de ojo con tortuosidad vascular generalizada y pliegues coroideos. Se observó limitación indolora de los movimientos oculares en todas las direcciones, excepto la abducción, con una exoftalmometría basal de 12 mm, ojo derecho de 18 mm y ojo izquierdo de 28 mm (Tabla 1 y Fig. 1).

La tomografía computarizada de órbitas y senos paranasales reveló un tumor intraconal medial al ojo izquierdo, situado entre el recto medial y el nervio óptico, de 41 × 22 × 20 mm, con márgenes lisos y bien definidos. El tumor presentaba densidad muscular y realce moderado y uniforme con medio de contraste, causando proptosis, lateralización del globo ocular, indentación posteromedial y desviación del nervio óptico (Fig. 2).

**Tabla 1.** Examen oftalmológico

| Ojo derecho | Prueba                               | Ojo izquierdo                                                        |
|-------------|--------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|
| 20/20       | AVMC                                 | 20/25                                                                |
| 8/8         | Prueba de Ishihara                   | 8/8                                                                  |
| 19 mmHg     | PIO                                  | 25 mmHg                                                              |
| Normal      | Párpados y anexos                    | Lagofthalmos, edema de la carúncula, quemosis, hiperemia conjuntival |
| Normal      | Segmento anterior                    | Normal                                                               |
| Normal      | Fondo de ojo                         | Tortuosidad vascular generalizada, pliegues coroideos                |
| 18 mm       | Exoftalmometría (línea base: 122 mm) | 28 mm                                                                |

AVMC: agudeza visual mejor corregida.

Se inició tratamiento con timolol al 0,5% cada 12 h en el ojo izquierdo y una orbitotomía transcaruncular izquierda para biopsia excisional del tumor. El análisis histopatológico reveló múltiples fragmentos de una neoplasia maligna con marcado pleomorfismo, compuesta por 2 tipos celulares: uno con células fusiformes y otro con células epitelioides de tamaño variable y citoplasma eosinofílico, algunas con vacuolizaciones. El estroma tumoral reveló la presencia de áreas mixoides, con 1-2 figuras mitóticas por campo de gran aumento, hallazgos compatibles con un RMS de bajo grado (Fig. 3). La paciente fue referida a un hospital oncológico especializado para manejo integral.

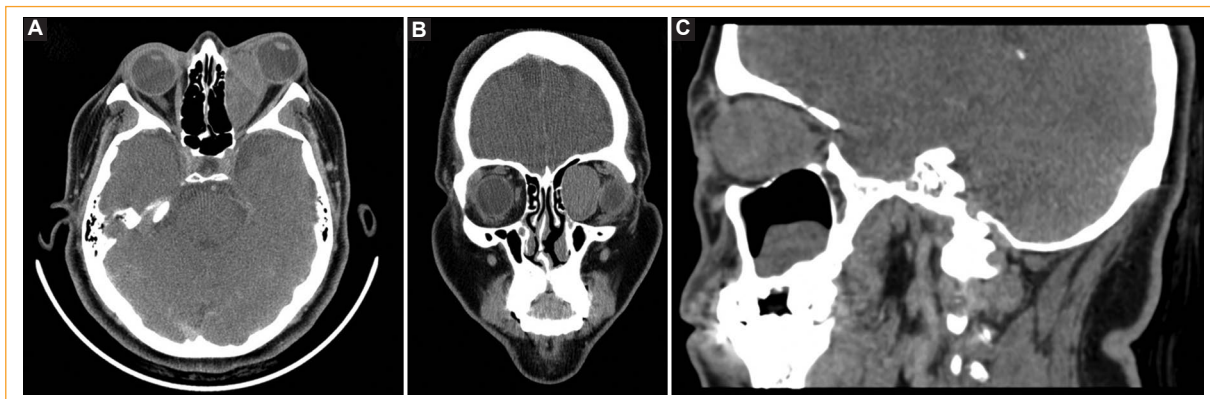
## Discusión

Presentamos el caso de una paciente de 40 años con RMS orbitario pleomórfico. Esta patología se observa típicamente en edad pediátrica y aparece en la 1ª década de la vida, con una proporción hombre: mujer de 1.3:1 y sin predisposición racial aparente<sup>1</sup>. Los estudios han demostrado que los subtipos más frecuentes de RMS en adultos son el embrionario y el alveolar, seguidos por el pleomórfico, siendo las extremidades el sitio más común de presentación<sup>3</sup>. El subtipo pleomórfico es más prevalente en varones mayores y es extremadamente raro en la órbita<sup>1</sup>.

Más del 80% de los pacientes con RMS orbitario desarrollan proptosis unilateral, con dolor presente solo en el 10% de los casos. Otros síntomas incluyen masas palpables, quemosis, ptosis y edema palpebral. En casos avanzados, puede observarse desplazamiento



**Figura 1.** Evaluación del estrabismo que muestra abducción conservada con limitación de ducciones en el ojo izquierdo, exoftalmos izquierdo, lagoftalmos, edema caruncular y quemosis.

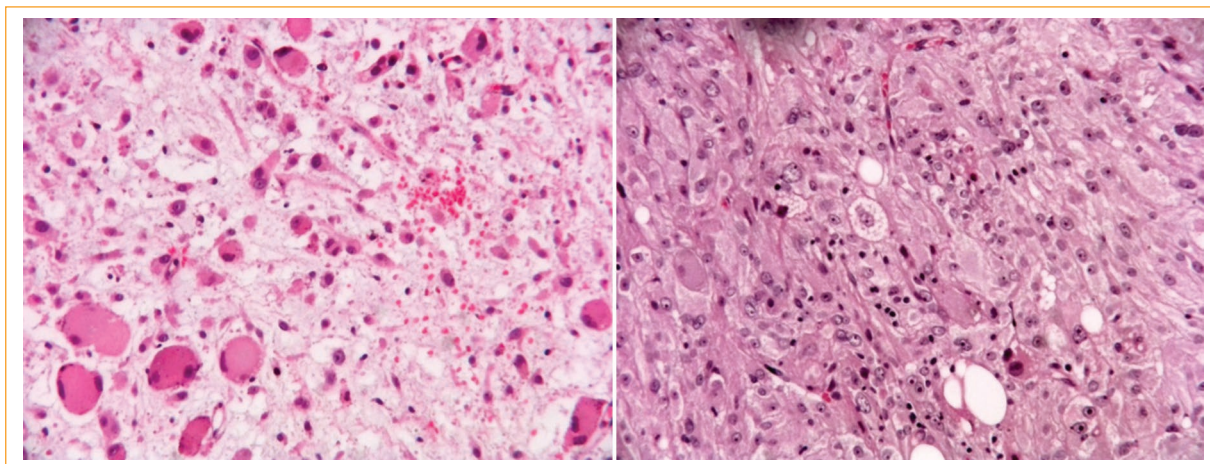


**Figura 2.** Tomografía computarizada de la órbita izquierda. **A:** axial. **B:** coronal. **C:** sagital. Muestra un tumor intraconal medial bien definido, con densidad muscular y realce moderado con contraste, que provoca proptosis, desplazamiento del globo ocular y desviación del nervio óptico.

lateral del globo ocular, debido principalmente a su localización superonasal habitual en el 70% de los casos. La enfermedad progresa más lentamente en adultos<sup>1,4</sup>. Los hallazgos de fondo de ojo incluyen

tortuosidad vascular generalizada, pliegues coroideos y palidez del nervio óptico<sup>5</sup>.

Una historia clínica detallada es esencial para descartar otras patologías inflamatorias y tumorales



**Figura 3.** Neoplasia maligna con marcado pleomorfismo, que presenta células fusiformes y células epitelioides con citoplasma eosinofílico, estroma mixoide y 1-2 mitosis por campo de gran aumento.

orbitarias, ya que el RMS orbitario primario es infrecuente en la edad adulta.

Los tumores pequeños pueden no invadir el hueso, pero los de mayor tamaño tienden a erosionarlo y ocasionalmente se extienden hacia los senos paranasales o la nasofaringe. El tumor presenta un realce moderado a marcado con agentes de contraste<sup>6</sup>. El diagnóstico definitivo se realiza mediante estudio histopatológico, que puede complementarse con inmunohistoquímica y microscopía electrónica. La biopsia puede ser excisional o incisional según el criterio del médico tratante<sup>1</sup>.

El tratamiento del RMS orbitario puede implicar una combinación de cirugía, radioterapia y quimioterapia. Aunque los detalles del tratamiento están bien descritos para el RMS en general, existen pocos datos específicos sobre el manejo del RMS orbitario. No obstante, se han propuesto recomendaciones específicas basadas en los grupos *Intergroup RMS Study Group* y en grupos europeos, con diferentes esquemas de radiación y quimioterapia<sup>7,8</sup>.

El RMS orbitario tiene un buen pronóstico debido a su localización anatómica favorable (síntomas tempranos que permiten diagnóstico precoz), histología y biología favorables (80% embrionario), y posiblemente la edad del paciente. Kamil et al. informaron que el subtipo pleomórfico presentaba tumores de mayor tamaño y grado, mientras que el subtipo alveolar mostraba la peor supervivencia global, con una tasa de supervivencia a 5 años del 26-29%. Por el contrario, el subtipo embrionario tuvo la tasa de supervivencia más alta a 5 años (73,9%). Asimismo, los pacientes con tumores de mayor tamaño, alto grado y enfermedad metastásica presentaron menores tiempos de supervivencia<sup>2</sup>.

## Conclusiones

El RMS orbitario es un tumor maligno poco frecuente en adultos, particularmente el subtipo pleomórfico, que es raro en la órbita. Se caracteriza por un crecimiento rápido y es una de las pocas enfermedades potencialmente mortales que pueden presentarse inicialmente al oftalmólogo. Por ello, el diagnóstico y tratamiento oportunos son fundamentales. Es esencial diferenciarlo de otros tumores orbitarios. El manejo de esta enfermedad requiere comprender sus características clínicas, histopatológicas y radiográficas, y debe abordarse con un enfoque multidisciplinario debido a su urgencia y complejidad.

## Financiamiento

Ninguna.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que no se realizaron experimentos en humanos ni en animales para esta investigación.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores siguieron los protocolos de confidencialidad de su institución, obtuvieron el consentimiento informado de los pacientes y contaron con

la aprobación del Comité de Ética. Las guías SAGER fueron seguidas de acuerdo con la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.**

Los autores declaran que no se utilizó inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito.

## Referencias

1. Shields JA, Shields CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol*. 2003;48:39-57.
2. Amer KM, Thomson JE, Congiusta D, Dobitsch A, Chaudhry A, Li M, et al. Epidemiology, incidence, and survival of rhabdomyosarcoma subtypes: SEER and ICES database analysis. *J Orthop Res*. 2019;37:2226-30.
3. Ferrari A, Dileo P, Casanova M, Bertulli R, Meazza C, Gandola L, et al. Rhabdomyosarcoma in adults. A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. *Cancer*. 2003;98:571-80.
4. Conneely MF, Mafee MF. Orbital rhabdomyosarcoma and simulating lesions. *Neuroimaging Clin N Am*. 2005;15:121-36.
5. Shields CL, Shields JA, Honavar SG, Demirci H. Clinical spectrum of primary ophthalmic rhabdomyosarcoma. *Ophthalmology*. 2001;108:2284-92.
6. Sohaib SA, Moseley I, Wright JE. Orbital rhabdomyosarcoma--the radiological characteristics. *Clin Radiol*. 1998;53:357-62.
7. Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, Andrassy RJ, Donaldson SS, Qualman SJ, et al. The intergroup rhabdomyosarcoma study group (IRSG): major lessons from the IRS-I through IRS-IV studies as background for the current IRS-V treatment protocols. *Sarcoma*. 2001;5:9-15.
8. Jurdy L, Merks JH, Pieters BR, Mourits MP, Kloos RJ, Strackee SD, et al. Orbital rhabdomyosarcomas: a review. *Saudi J Ophthalmol*. 2013;27:167-75.