



# RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO COMO PRESENTACION DE UN CASO

730

Dra. Quispe Heidi – Aroca Ana – Polo Glenda – Chávez  
Vania.

Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA

## INTRODUCCION

■ Paciente masculino de 16 años de edad, consulta por cuadro clínico de dos meses de evolución que inicia con caída desde su propia altura, con posterior estrabismo, asociado a visión borrosa, que posteriormente evoluciona a proptosis leve, motivo por el cual consulta al servicio de oftalmología, donde realizan estudios y derivan para manejo médico. **Antecedentes patológicos:**

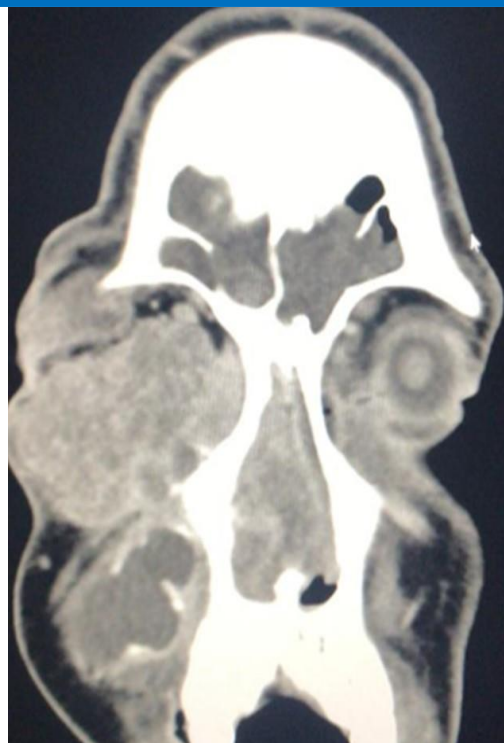
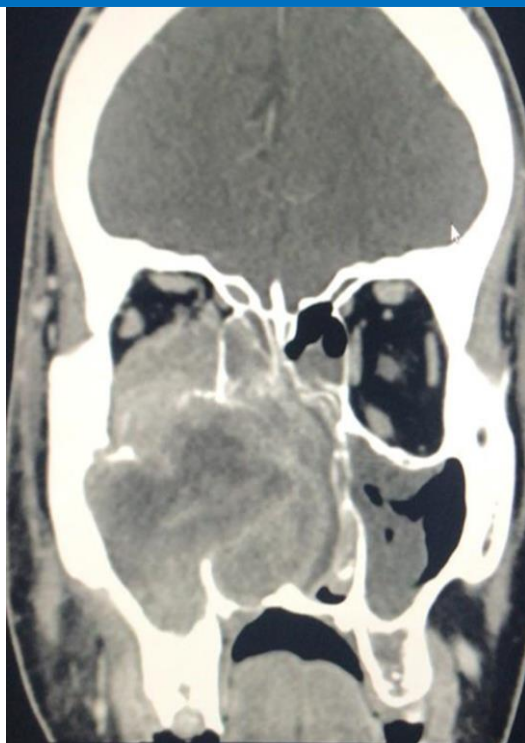
-Epilepsia diagnosticada a los 6 años.

-Medicación Habitual: levetiracetam 1 gr. cada 8 h, carbamazepina 800 mg día, ácido valproico 500 mg cada 8 h.

■ **Antecedentes familiares:** Niega.

■ Al examen físico se observa masa tumoral que protruye de orbita derecha con marcada proptosis.

## HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS



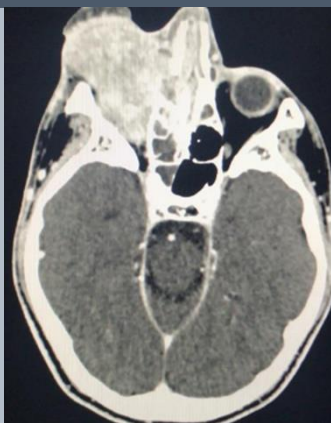


## RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO COMO PRESENTACION DE UN CASO

730

Dra. Quispe Heidi – Aroca Ana – Polo Glenda –  
Chávez Vania.

Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA



Se realiza tomografía computada multislice de orbita con contraste EV visualizándose una lesión de densidad de partes blandas con realce heterogéneo con el contraste ev, cuyo epicentro impresiona ser la orbita derecha, no se reconoce plano de clivaje entre la lesión y el musculo recto inferior, por lo que puede depender de dicha estructura. La lesión genera destrucción lítica de la lamina papirácea y el piso de la orbita invadiendo el seno maxilar y la fosa nasal del lado derecho, generando abombamiento del septum nasal hacia la izquierda. Así mismo se observa retención de secreciones mucosas en los senos paranasales en relación a obstrucción de los drenajes y remodelación ósea en la pared anterior del seno maxilar derecho con ocupación mucosa del mismo; imagen compatible con mucocele. Dichos hallazgos también impresiona estar relacionado a proceso obstructivo crónico. La lesión es algo heterogénea con algunas áreas de hipoatenuación. Se observa exoftalmos, compresión y desplazamiento del cono orbitario en relación a la lesión previamente mencionada.

### DISCUSIÓN

- El rabdomiosarcoma (RMS) es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la infancia, representando aproximadamente el 5% de todas las neoplasias pediátricas.



## RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO COMO PRESENTACION DE UN CASO

730

Dra. Quispe Heidi – Aroca Ana – Polo Glenda –  
Chávez Vania.

Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA

Deriva de las mismas células mesenquimales que dan origen al músculo estriado normal. Su etiología es desconocida, habiéndose asociado a algunos síndromes familiares como la neurofibromatosis y el síndrome de Li-Fraumeni.

Existen tres subtipos histológicos de rhabdomyosarcoma: embrionario, alveolar y pleomórfico. En la práctica, estos tres subtipos pueden reducirse a dos en el paciente pediátrico, ya que el pleomórfico es casi exclusivo de adultos. El subtipo embrionario es el más frecuente, suponiendo hasta el 80% de rhabdomyosarcomas en la edad pediátrica. El pronóstico es peor en el subtipo alveolar, aunque afortunadamente son menos frecuentes.

Es importante en el diagnóstico diferencial recordar que el RMS es un tumor "relativamente frecuente" en el niño, siendo la tercera causa de neoplasia extracraneal tras el tumor de Wilms y el neuroblastoma. Incluso en localizaciones atípicas extremadamente raras como puede ser el tracto intestinal, el corazón o el mesenterio, debemos incluirlas en el diagnóstico diferencial ante una masa con las características radiológicas descritas en un paciente pediátrico. Según nuestra experiencia y la literatura revisada, el verdadero papel de las técnicas de imagen radiológicas, aparte de acotar el diagnóstico diferencial, es establecer la localización precisa de la lesión, la afectación de estructuras adyacentes de cara a un tratamiento quirúrgico y sobre todo en la estadificación y pronóstico.

### CONCLUSION.

- El RMS es una neoplasia poco frecuente, a tener siempre en cuenta en el paciente pediátrico, capaz de aparecer en cualquier parte del organismo. Tiene un comportamiento biológico muy variable y, pese a la ausencia de características clínicas o radiológicas específicas, debe tenerse en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales de los tumores sólidos en los niños.