N° DE POSTER 974

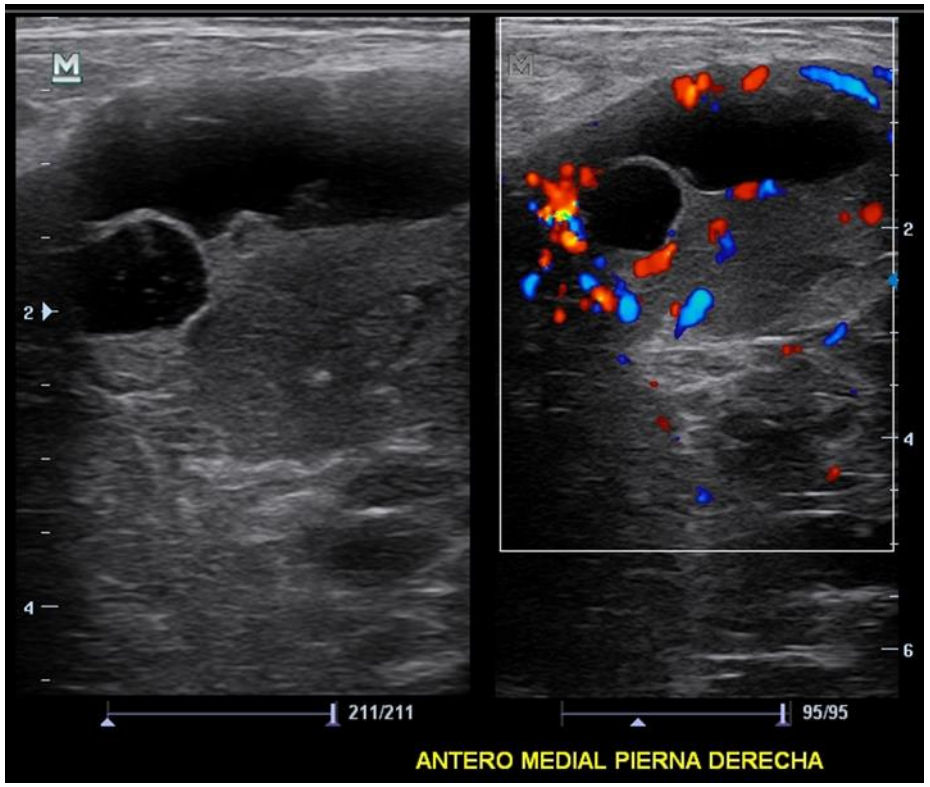
SARCOMA DE PARTES BLANDAS EN PEDIATRIA

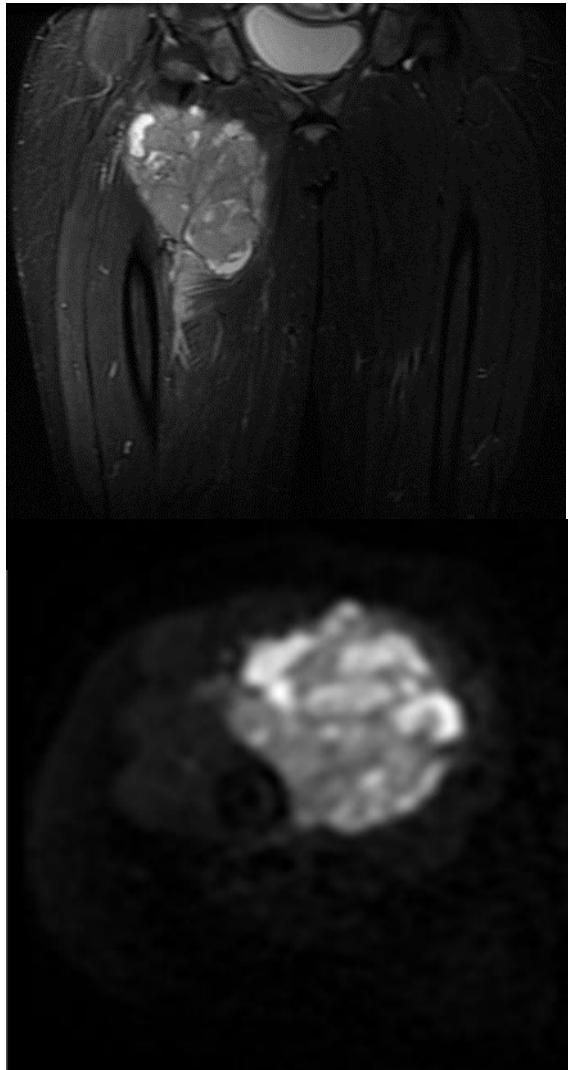
DRA. JARA VERONICA MARIBEL
DRA. MARIELA SOSA
DR. GONZALEZ RUBEN

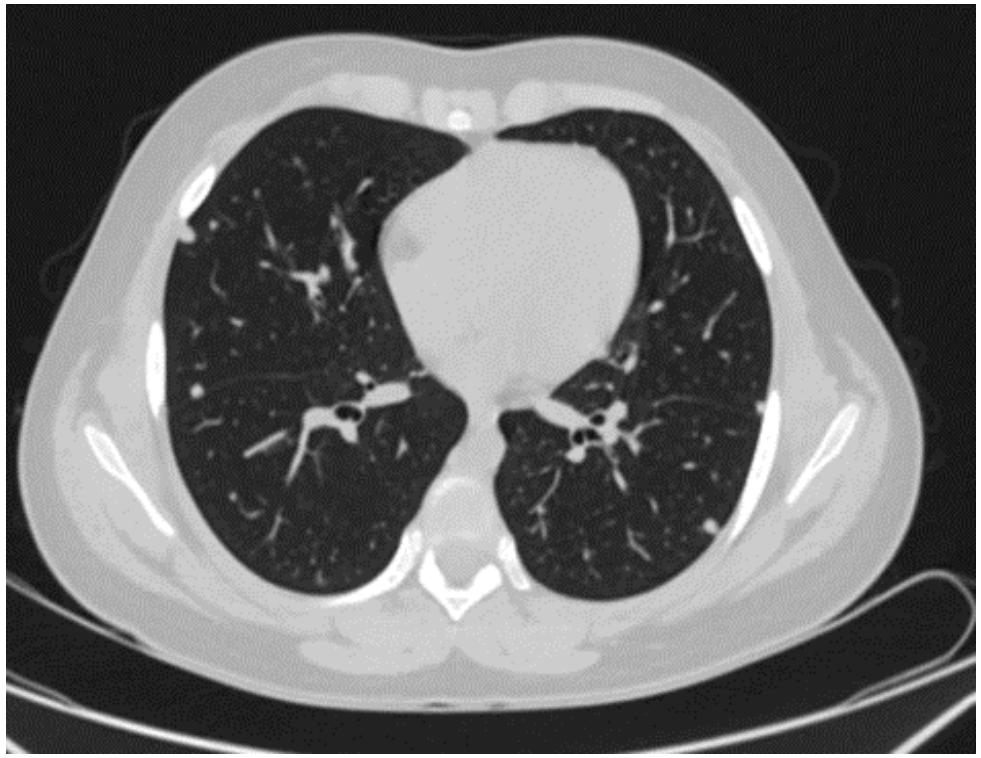
HOSPITAL
DE ALTA COMPLEJIDAD
"PTE JUAN DOMINGO PERÓN"

OBJETIVO DE APRENDIZAJE

Se desea realizar una actualización bibliográfica disponible sobre el tema citado.







HOSPITAL
DE ALTA COMPLEJIDAD
"PTE JUAN DOMINGO PERÓN"

REVISION DEL TEMA

Se recibe en nuestro servicio a paciente de sexo femenino de 11 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia, con diagnóstico de tumoración en muslo derecho indolora que apareció luego de un traumatismo. Se le realiza una ecografía de partes blandas donde se observa en la cara medial del muslo derecho imagen expansiva, heterogénea predominantemente hipoecogenica, de bordes definidos, lobulados, de 9.48 x 8.83 x 11.48 (CC x AP x T). En disposición central se reconoce imagen anecoica con ecos móviles y septos en su interior, presentando además vascularización central y periférica.

Luego se realiza una resonancia magnética sin contraste de muslo derecho, donde se visualiza voluminosa masa de aspecto solida en planos profundos desplazando los grupos musculares en la cara antero – medial y tercio medio del muslo de aspecto multilobulada, desplazando sin infiltrar el paquete vascular femoral con señal de intensidad mixta con áreas hiperintensas en T1 e hipointensas. Con secuencias de supresión grasa y restringe en la difusión. A continuación se le estudia con tomografía de tórax sin contraste observando múltiples opacidades nodulillares y nodulares con densidad de partes blandas, no calcificadas vinculables en primera instancia a compromiso secundario. La de mayor tamaño en el segmento postero- basal del lóbulo inferior izquierdo de 12.5 mm de diámetro axial máximo, la cual toma amplio contacto con la pleura medial. Posteriormente se realiza punción con toma de biopsia, identificándose como resultado sarcoma de partes blandas de tipo rabdomiosarcoma embrionario.

El rabdomiosarcoma es un tumor de célula redonda, actualmente, se clasifican según su significación pronóstica en tres grupos:

a) RMS botriode leiomiomatoso y de células fusiformes (buen pronóstico);

b) RMS embrionario (pronóstico intermedio);

c) rabdomiosarcoma alveolar y su variante sólida alveolar (mal pronóstico, tendencia a ocasionar metástasis y mayor resistencia al tratamiento).

El subtipo embrionario es el histológico más frecuente, afecta a pacientes más jóvenes y tiene un mejor pronóstico. Prácticamente la mitad de los RMS se originan en la cabeza y cuello. Según su localización los tumores de cabeza y cuello se dividen en: parameníngeos, no parameníngeos y periorbitarios. El 50% son parameníngeos, 25% orbitarios y 20% no parameníngeos. El rabdomiosarcoma de extremidades representa entre el 15 y el 20% de los rabdomiosarcomas y suele presentarse a edades más tardías que en otras localizaciones, entre 14 y 18 años.

Se presenta típicamente como una tumefacción o masa de partes blandas palpable. La mayoría no se acompañan de dolor. Pueden asociarse otros síntomas dependiendo de la región anatómica.

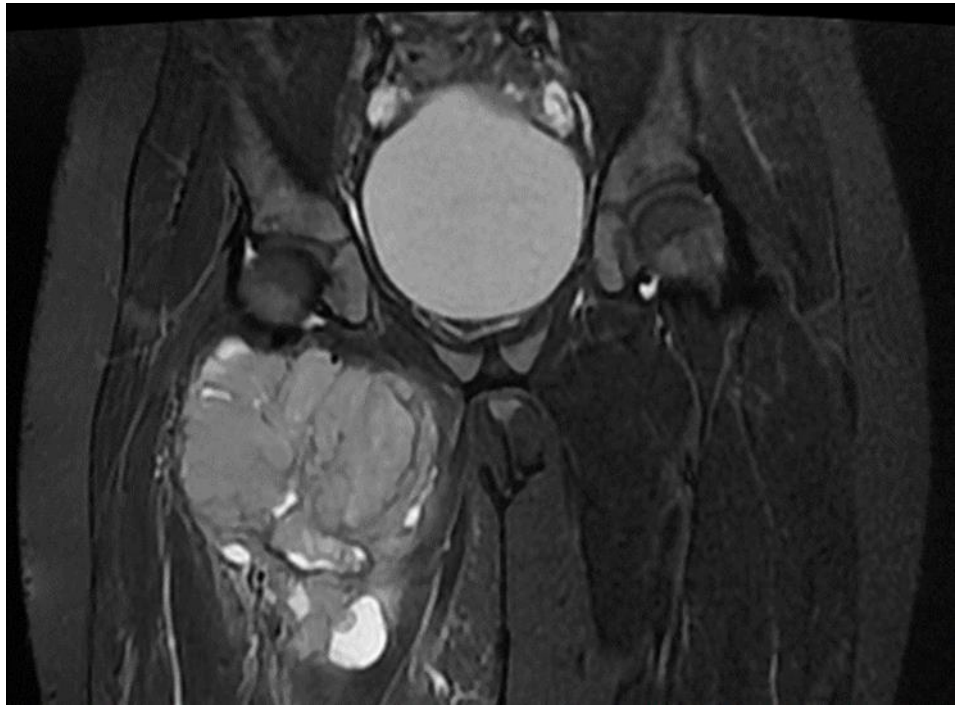
En la radiología simple se presentan como una masa similar al músculo, que se asocia en el 25% de los casos a destrucción ósea. En la TC sin contraste muestra una densidad igual a la musculatura y resulta difícil discernir entre el tumor y el músculo. En ocasiones presenta hemorragia o se asocia a destrucción ósea. Es de gran utilidad la TC postcontraste iodado, que muestra realce heterogéneo. La RM en este caso de rabdomiosarcoma de extremidad superior, muestra una masa isointensa respeto a la musculatura en las secuencias potenciadas en T1, heterogénea e hiperintensa en T2 y STIR. Pueden aparecer áreas de hemorragia. El tumor muestra un realce heterogéneo después de la administración de gadolinio.

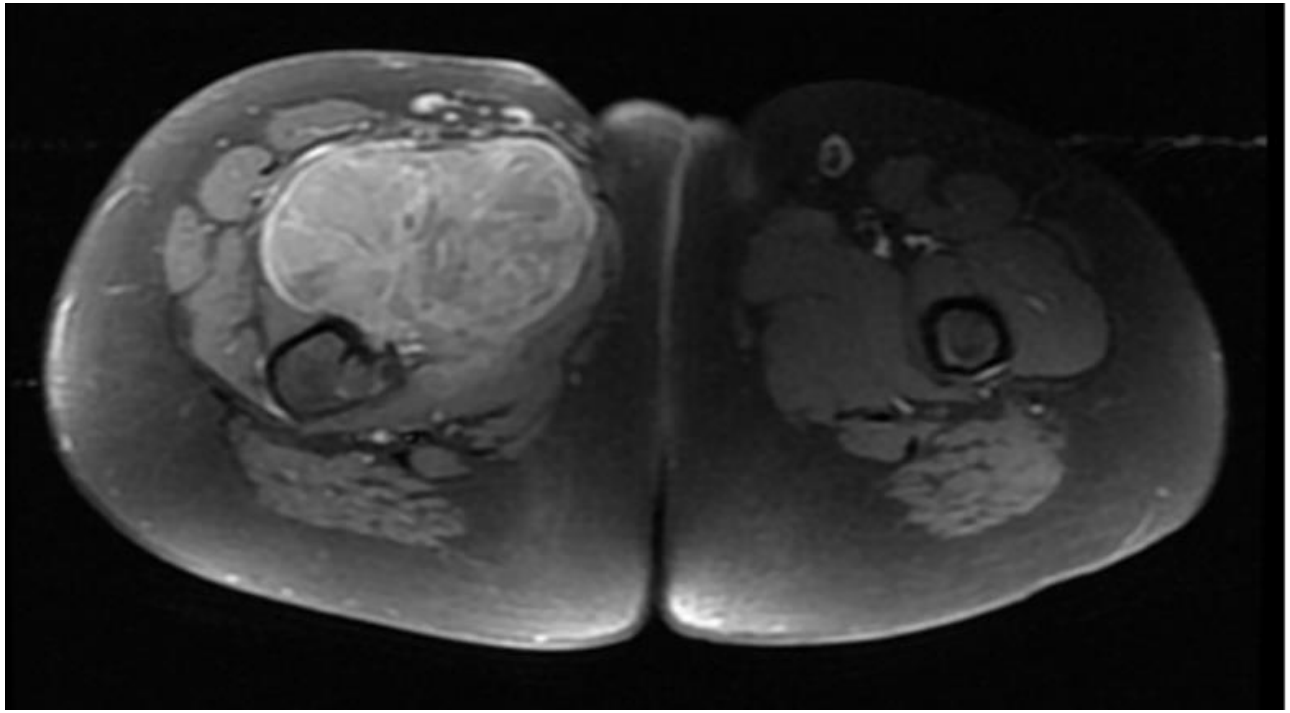
Las metástasis más frecuentes son en pulmón y hueso.

HOSPITAL
DE ALTA COMPLEJIDAD
"PTE JUAN DOMINGO PERÓN"

CONCLUSION

El rabdomiosarcoma embrionario es una patología frecuente de la edad pediátrica por lo cual es importante tenerla presente y afianzar sus conocimiento sobre el tema.





HOSPITAL
DE ALTA COMPLEJIDAD
"PTE JUAN DOMINGO PERÓN"

BIBLIOGRAFIA

BIBLIOGRAFIA

- Sarcomas de partes blandas en pacientes pediátricos. Análisis de una serie de casos del subtipo no rabdomiosarcoma. Arch Argent Pediatr 2014;112(6):e257-e261 / e257. SAP.
- Sarcomas en pediatría. Guadalupe Rey* Rev. Hosp Niños BAires junio 2011; vol. 53, número 241
- Actualización, hallazgos radiológicos y protocolos de imagen de los tumores de partes blandas benignos. Autores: Renzo Javier Andrade Gonzales, María Dolores Abellán Rivero, Guillermo Carbonell. López Del Castillo, Guilda Morell González, Carolina Gutiérrez Ramírez, Yesica. Martínez Paredes
- Valoración de los márgenes de resección en cirugías de sarcomas mediante técnicas de imagen. Autores: Miguel Paniagua González, Carlos Pérez García, Javier Pascua González-Garzón, Eduardo Alvarado Vásquez, María Silos Viu, Felipe Calvo Manuel
- Liposarcomas: subtipos histológicos y su correlación imagenológica por TC y RM. CADI 2018.
- Liposarcoma mixoide a propósito de un caso. Montañez L., Grande C., Buontempo P., Pueyo C., Pintagro E., ali n. inssjp policlínicos pami i y ii, ciudad de rosario, santa fe