

RABDOMIOSARCOMA MALIGNO EXTRARENAL EXTRACRANEAL: A PROPOSITO DE UN CASO



**Hospital Dr. Guillermo Rawson
San Juan, Argentina**

**Campos María Fernanda
Castillo Patricio**

Presentación clínica

- Paciente de sexo femenino de 7 meses de vida, sin antecedentes patológicos .
 - Consulta por insuficiencia respiratoria de 48hs. de evolución.
 - Al examen físico general se constata:
 - Taquicardia. -Taquipnea. -Tiraje generalizado.
 - Necesidad de O2 suplementario. -Afebril.
 - Hipoventilación en campo pulmonar izquierdo.
- A nivel del SNC:
- Sensorio alternante -Tendencia al sueño.

Hallazgos Imagenológicos

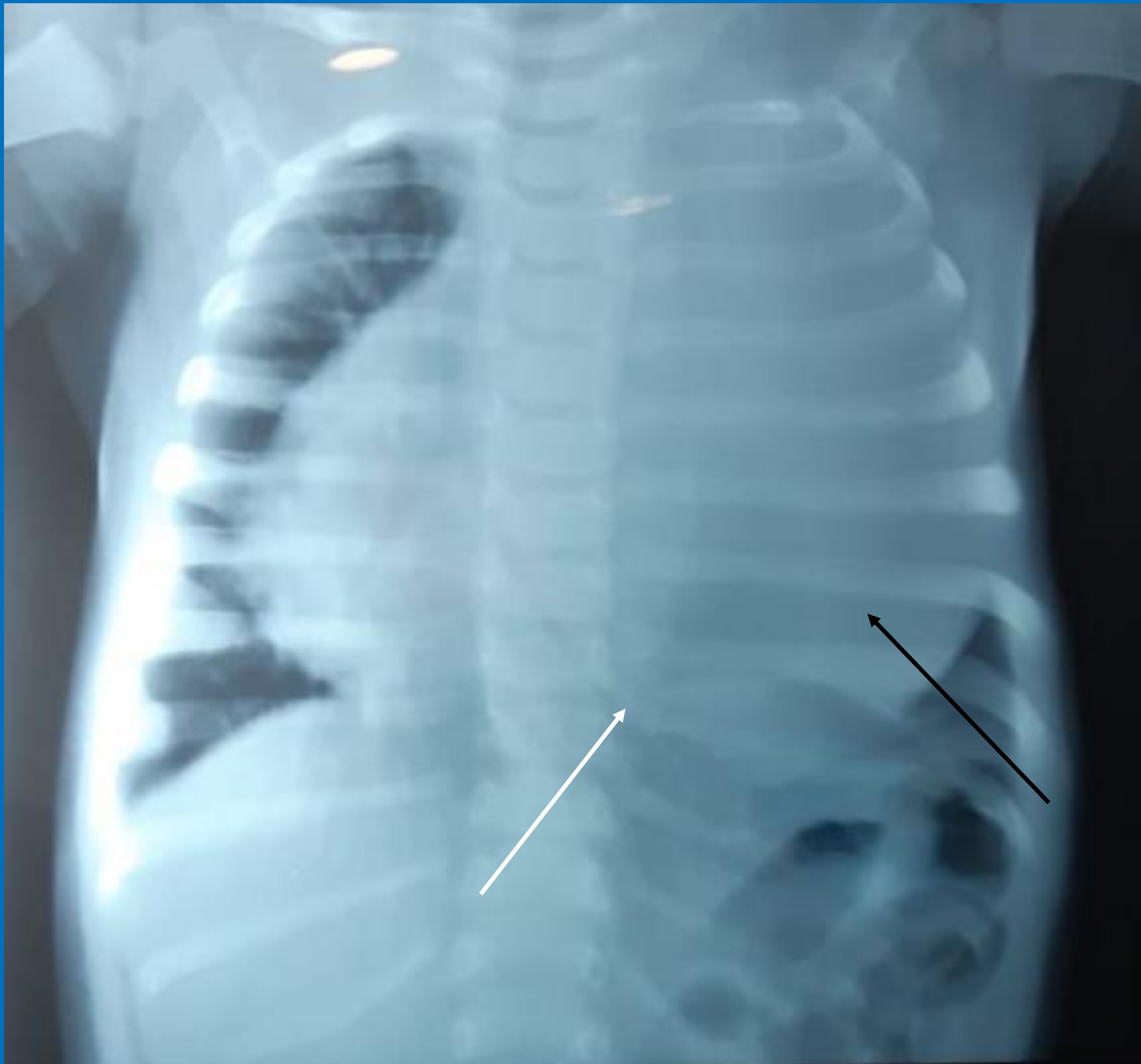


Fig.1: Rx de tórax frente: se observa voluminosa radiopacidad (flecha negra), en campo pulmonar izquierdo, homogénea , condicionante de ensanchamiento mediastinal , desplazando al mismo hacia la derecha , sin borramiento del contorno cardiaco homolateral (flecha blanca) .



Fig.2: TC de tórax corte axial sin contraste EV. Lesión expansiva (flecha blanca) en topografía de hemitórax izquierdo algo heterogénea que engloba y desplaza estructuras del mediastino medio a la derecha (flecha negra) .



Fig.3: TC de tórax corte axial ventana pulmonar sin contraste EV. Colapso y pérdida de volumen casi total del pulmón izquierdo (flecha negra)

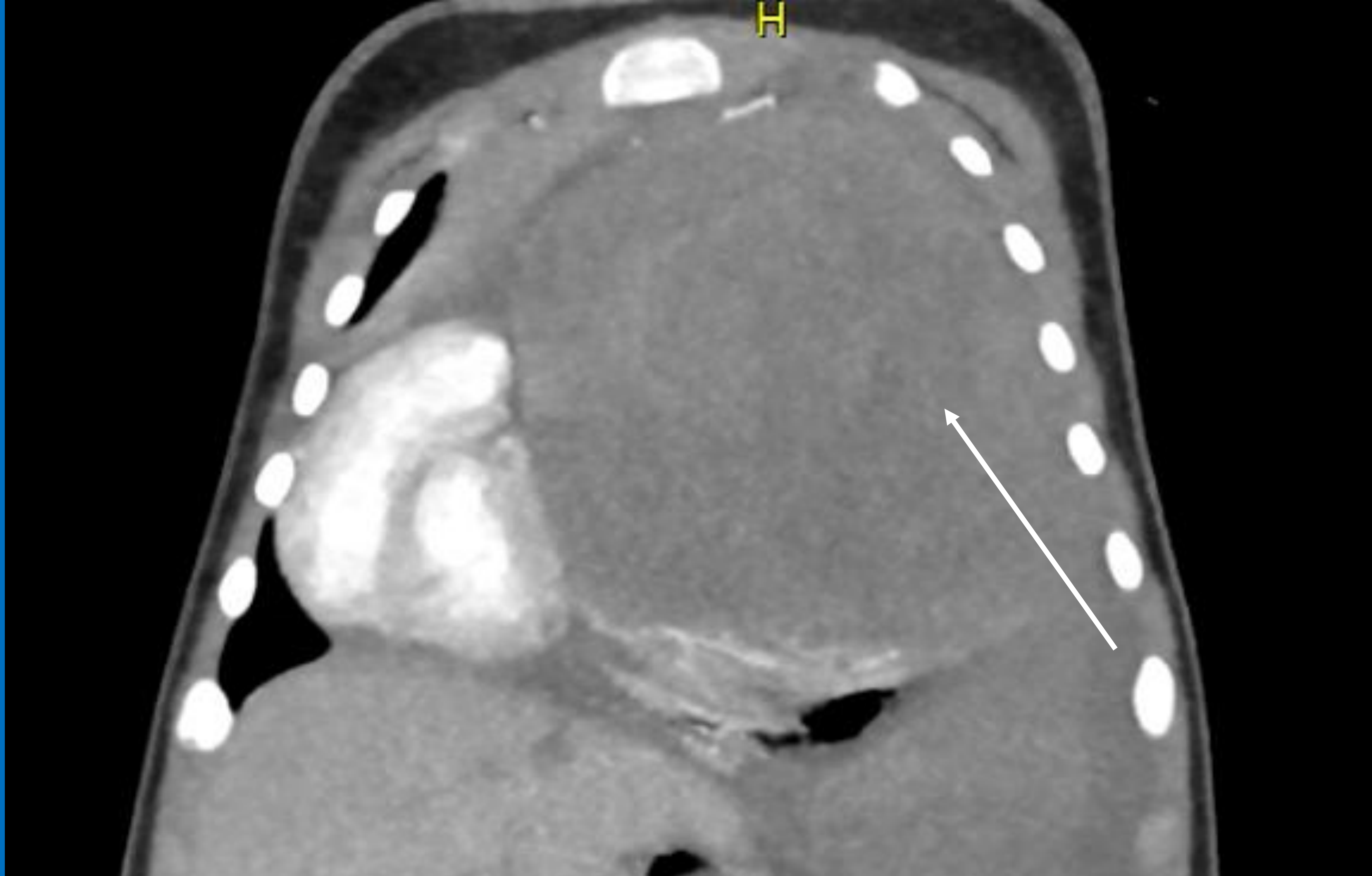


Fig.4: TC de tórax corte coronal con contraste EV. Lesión expansiva que muestra realce algo inhomogéneo (flecha blanca).



Fig.5: Su aspecto en corte sagital con contraste EV (flecha blanca).

Discusión

- El TRM es una neoplasia poco frecuente y altamente agresiva, que fue descrita inicialmente en niños menores de 2 años, de localización renal y como una variante rabdomiosarcoide del tumor de Wilms.
- Tumores de características histológicas similares fueron hallados en otras localizaciones siendo denominados tumores rabdoides malignos extrarenales.

- El SNC es el sitio extrarenal más común recibiendo el nombre de tumor teratoide rabdoide atípico.
- Cuando se lo encuentra fuera del riñón o SNC, como en nuestro caso, recibe el nombre de tumor rabdoide extrarrenal extracraneal.
- A nivel molecular el diagnóstico se basa en la pérdida de expresión del gen INI/SMARCB1.

- Al momento del diagnóstico, el pronóstico en general es fastuoso, dependiendo de la etapa del tumor en el momento de la presentación, la edad del paciente en el momento del diagnóstico (mayor supervivencia en pacientes de edad más avanzada al momento del diagnóstico) y posiblemente los antecedentes genéticos.

- Los tumores extrarenales y extracraneales en general se presentan en una etapa avanzada sin criterios de irresecabilidad y no existe aún una guía de tratamiento de quimioterapia ni radioterapia definida, dado el escaso número de casos reportados.

Conclusiones

- A pesar de que se trata de una entidad poco frecuente y de extremadamente rara localización, es importante conocer su existencia y hallazgos imagenológicos para incorporarlo a nuestros diagnósticos diferenciales de lesiones oncológicas infantiles.

Bibliografía

- F. Sellés Galiana y otros. Tumor rabdoide maligno extrarrenal como causa de apnea del sueño en un niño. Carta al editor. Asociación española de pediatría. Vol. 80 N°1. 2014
- Marchado Isidro y otros. Tumor rabdoide maligno ¿Un fenotipo o una entidad real? Un problema enigmático. X Congreso virtual hispanoamericano de anatomía patológica. N° 2033 Patología quirúrgica. 2009.
- Romera Barba Elena y otros. Tumor rabdoide maligno de colon: a propósito de un caso. Carta científica. Cirugía española. Elsevier. Vol. 92. N°9. 2014.
- Rovira Carlota y otros. Tumor rabdoide maligno congénito, a propósito de un caso . Póster 64. XXXII Reunión Anual SEAP 2009
- Wing Ki Ng et al. Malignant Rhabdoid Tumor of the Mediastinum: A Case Report and Literature Review. Case Report. Journal of clinical imaging science. 2019