Rabdomiosarcoma fusocelular esclerosante en neonato

Autores: Mossello Paola Andrea, Pelizzari Mario Fernando, Yarade Emilia Rocío, Pérez Ricardo Gabriel, Ghione Florencia, Ledesma Ricardo Gustavo

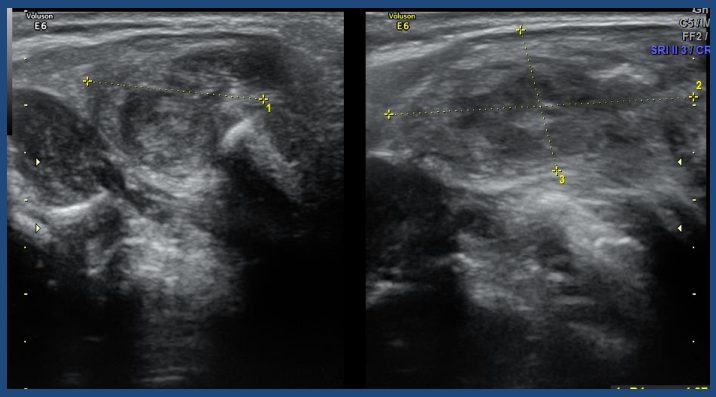
Lugar de realización: Instituto Oulton

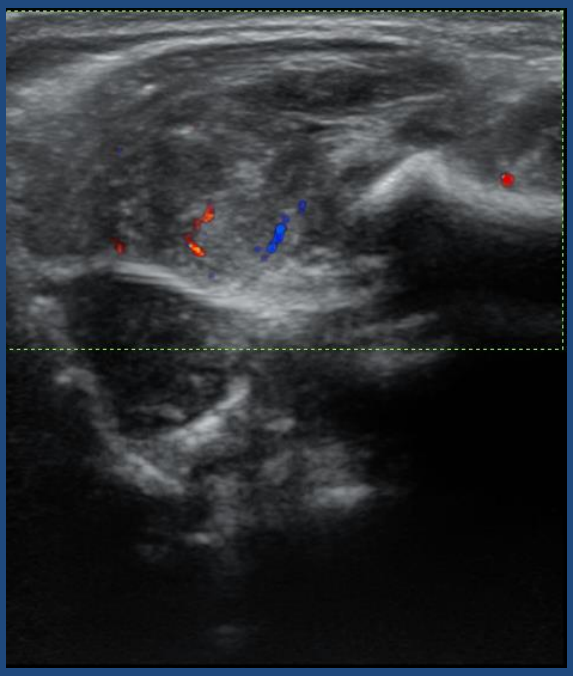
Presentación clínica:

Paciente de sexo masculino de 30 días que consulta por presencia de tumoración palpable en la pared torácica posterior, a nivel periescapular derecha, presente desde el nacimiento.

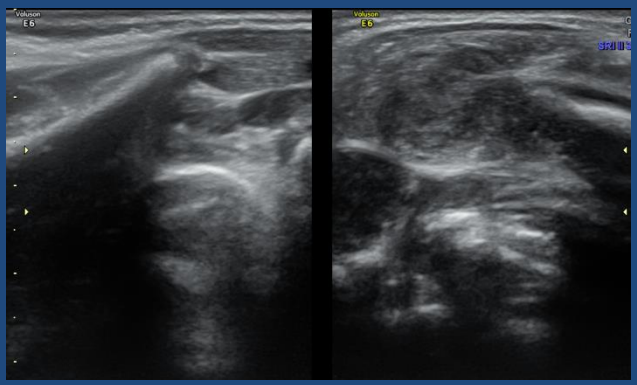
Instituto OULTON
Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio

Hallazgos imagenológicos





Ecografía objetiva imagen ovalada, heterogénea, de bordes definidos, adyacente a cortical del omóplato, sin aparente infiltración de la misma, de 25mm por 15mm por 15mm, vascularizada al examen Doppler color



Instituto OULTON
Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio

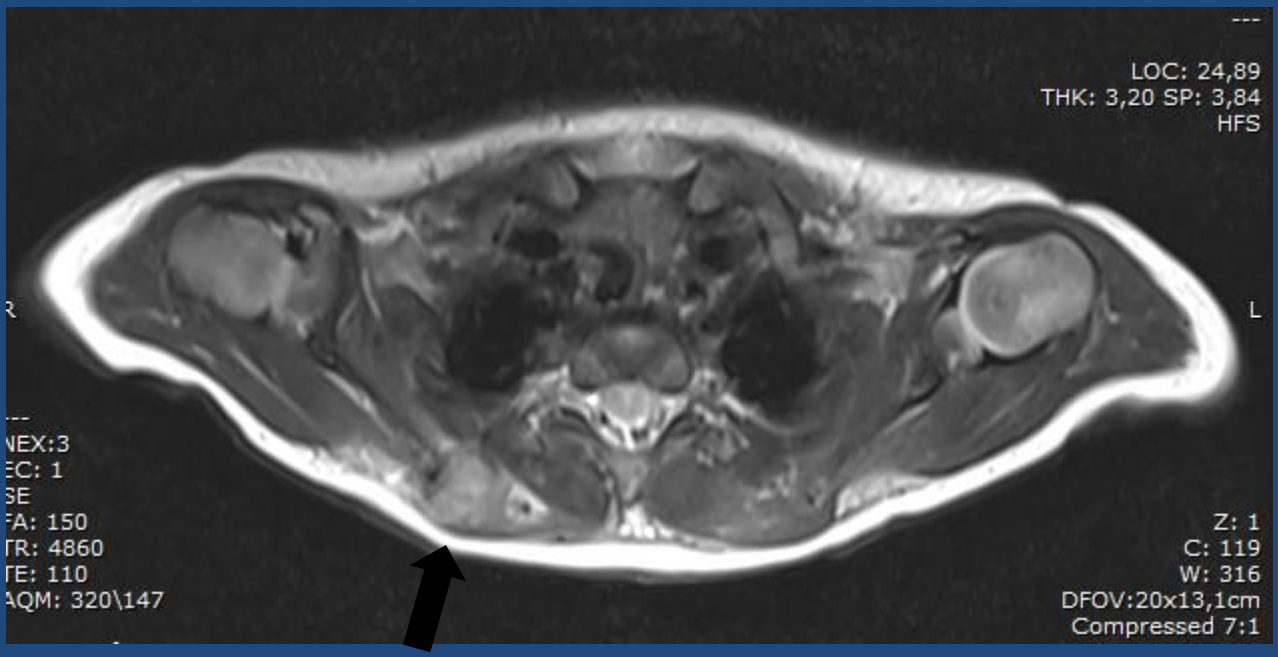
Radiografía de tórax y de omóplato derecho, sin objetivar lesiones óseas

Instituto OULTON
Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio

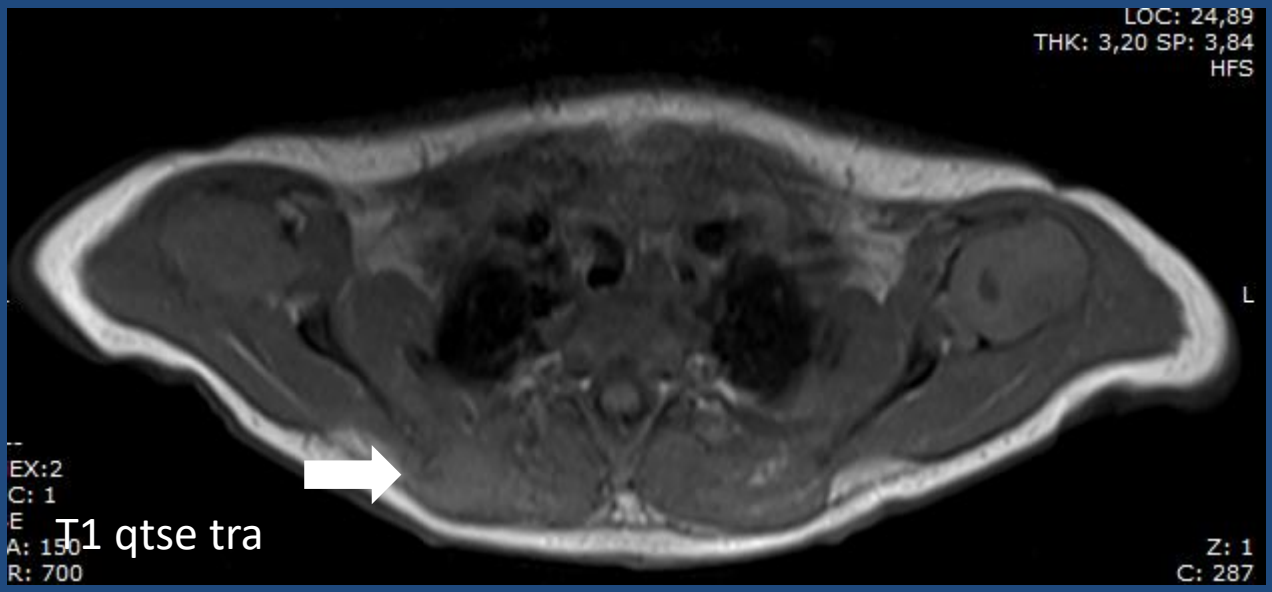
Resonancia Magnética con contraste

Lesión nodular isointensa en T1 e hiperintensa en T2 y STIR, oval, de límites netos y definidos, con realce periférico de contraste

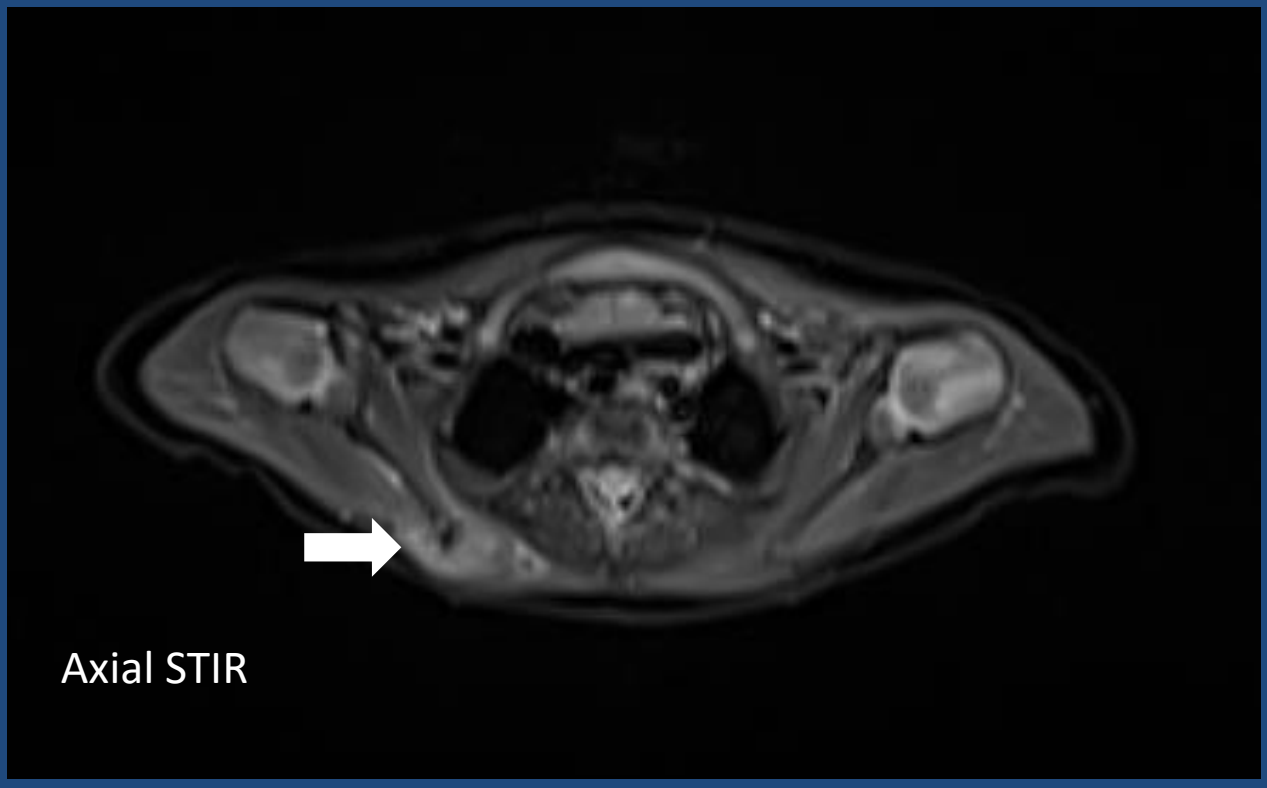
T2 qtse sag



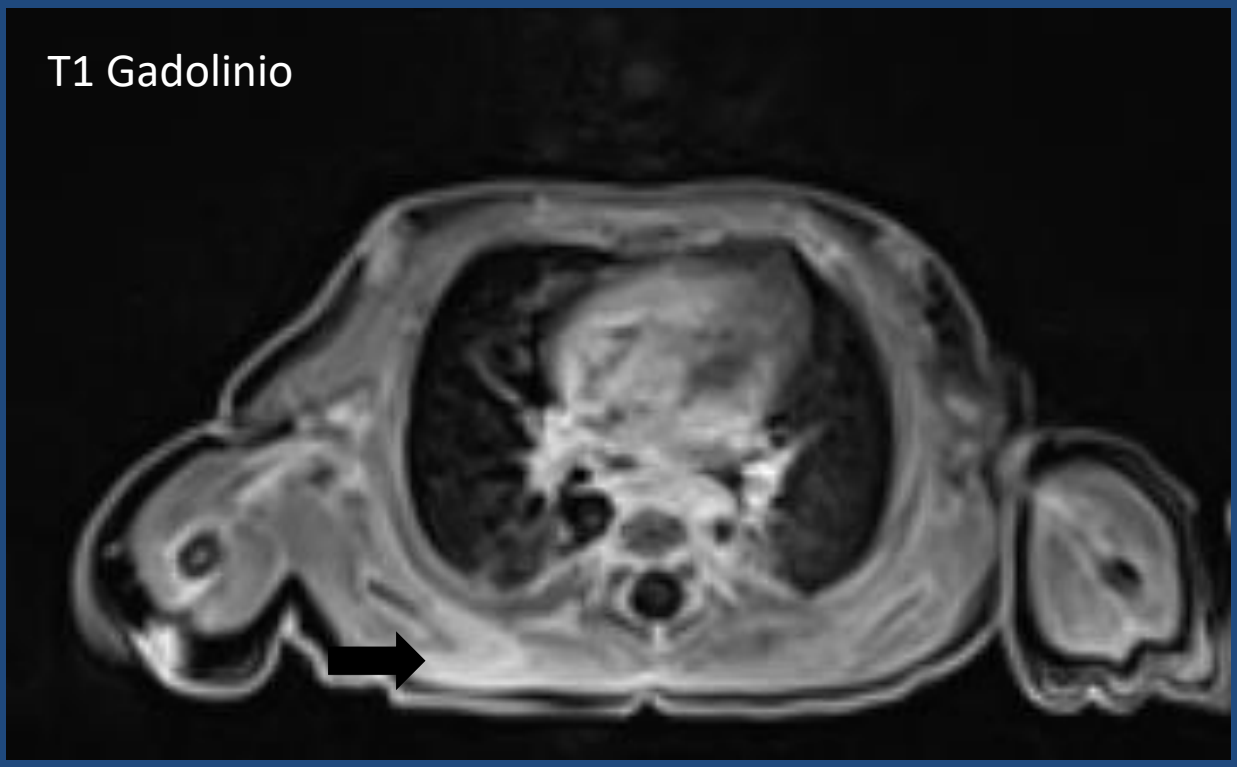
Instituto OULTON
Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio



T1 qtse tra

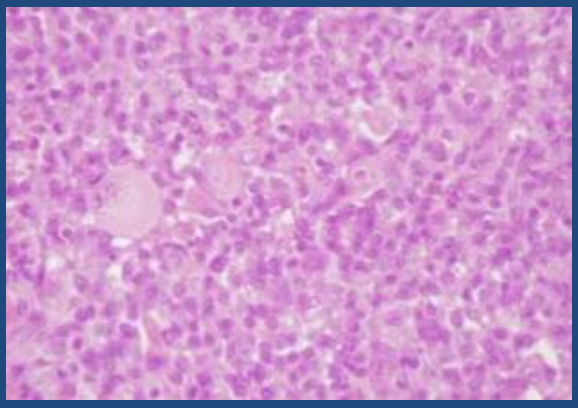


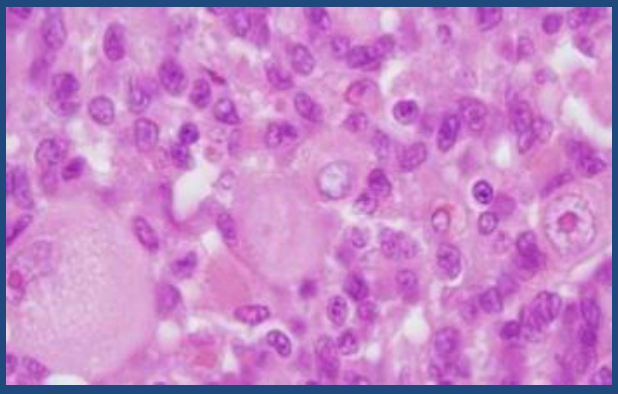
Axial STIR



En íntima relación con tercio medial y posterior del omóplato derecho, sin aparente compromiso cortical, ejerciendo efecto de masa a grupos musculares adyacentes

Se realiza resección programada, observando masa tumoral en contacto íntimo con escápula, infiltrando plano óseo, por lo que se extirpa tumor y borde escapular





Se realizan técnicas moleculares donde dan como diagnóstico definitivo Rabdomiosarcoma fusocelular esclerosante.

Discusión:

El Rabdomiosarcoma es un tumor maligno derivado de células mesenquimales, poco frecuente, con una incidencia de 3.5%. Es de presentación casi exclusiva en la infancia. Muestra múltiples tipos y subtipos histológicos. La ecografía es la primera modalidad solicitada para el diagnóstico; sin embargo, la tomografía computada y/o la resonancia magnética del sitio primario son indispensables para determinar el compromiso local del tumor.

La RMN es el método que otorga mayor definición para determinar la extensión del tumor.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia de la lesión. El tratamiento consiste en la exéresis tumoral y muchas veces se requiere terapia adyuvante, el pronóstico es reservado.

Conclusión:

El RMS en etapa neonatal es bastante inusual. Las formas de presentación pueden confundir al médico, retardando el correcto diagnóstico y tratamiento, con mayor riesgo de morbi-mortalidad por lo que resulta indispensable conocer sus características radiológicas.

Bibliografía:

1. Andrea Bettina Cervini, María Marta Buján y Adrián Martín Pierini Rabdomiosarcomas en la infancia (Dermatol. Argent., 2012, 18(6): 433-441).
2. Caridad Verdecia Cañizares, Magda Alonso Pírez, Andrés Manuel Portugués Díaz Un caso inusual de Rabdomiosarcoma, Rev Cubana Pediatr vol.83 no.3 Ciudad de la Habana jul.-set. 2011
3. Hayes-Jordan A., Andrassy R. Rhabdomyosarcoma in children, Curr. Opin. Pediatr., 2009, 21: 373-378.