

ARTÍCULO DEL RESIDENTE

Rabdomiosarcoma infantil



S.M. Córdoba Rovira^{a,*} y E.J. Inarejos Clemente^b

^a Servicio de Radiología, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona, España

^b Servicio de Radiología, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona), España

Recibido el 29 de marzo de 2016; aceptado el 14 de septiembre de 2016
Disponible en Internet el 1 de noviembre de 2016

PALABRAS CLAVE

Sarcoma de partes blandas;
Rabdomiosarcoma alveolar;
Rabdomiosarcoma embrionario;
Pediatria;
Resonancia magnética

KEYWORDS

Soft-tissue sarcoma;
Alveolar rhabdomyosarcoma;
Embryonal rhabdomyosarcoma;
Pediatrics;
Magnetic resonance imaging

Resumen El rabdomiosarcoma es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica, 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 del diagnóstico diferencial de los tumores sólidos en los niños. Esta revisión se centra principalmente en los hallazgos por la imagen y en la distribución anatómica de los subtipos histológicos de rabdomiosarcoma infantil, y de forma secundaria en los hallazgos diferenciales de la anatomía patológica.

© 2016 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Childhood rhabdomyosarcoma

Abstract Rhabdomyosarcoma is the most common soft-tissue sarcoma in children; it can appear in any part of the body. Its biological behavior varies widely, and despite the absence of specific clinical or radiological characteristics, rhabdomyosarcoma should be taken into account in the differential diagnosis of solid tumors in children. This review focuses primarily on the imaging findings and anatomical distribution of the histological subtypes of childhood rhabdomyosarcoma and secondarily on the differential findings in histological studies.

© 2016 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El rabdomiosarcoma (RMS) es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica y representa un 3-5% de todos los tumores malignos en niños¹. Son tumores con un alto potencial de malignidad, originados de las

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: sandracordobarovira@gmail.com
(S.M. Córdoba Rovira).

Tabla 1 Clasificación histológica del rhabdomioma

Pronóstico superior	Rhabdomioma embrionario variante fusiforme
Pronóstico intermedio	Otras formas de rhabdomioma embrionario
Pronóstico pobre	Rhabdomioma alveolar Rhabdomioma indiferenciado
Pronóstico indeterminado	Rhabdomioma con características rabdoideas

células mesenquimales que posteriormente se diferencian a células de músculo estriado, y pueden aparecer en cualquier parte del organismo, incluso en sitios carentes de esta musculatura².

De los tres grupos histológicos generales de rhabdomioma, el embrionario (eRMS) representa cerca del 60% de los casos, el alveolar (aRMS) un 30% y el pleomórfico (pRMS), que tiene una frecuencia menor (9-14%), afecta principalmente a los adultos. Existen dos subtipos de eRMS de buen pronóstico, que son el fusiforme, recientemente incluido en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) como una nueva categoría diagnóstica, y la variante botrioide que ha sido abolida de dicha clasificación³⁻⁵.

A pesar de que los subtipos embrionario y alveolar del RMS son predominantemente una patología pediátrica, el alveolar afecta sobre todo a niños mayores o adolescentes y pertenece al grupo pronóstico de alto riesgo según la Clasificación Internacional de Rhabdomioma, mientras que el eRMS es de riesgo intermedio^{3,4} (tabla 1).

La mayoría de los RMS son esporádicos, aunque se cree que un 10-33% tienen un factor de riesgo genético subyacente, con mayor frecuencia síndromes genéticos como el síndrome de Li-Fraumeni, la neurofibromatosis de tipo 1, el síndrome de Beckwith-Wiedemann y el síndrome de Costello⁴.

Los síntomas son variados e inespecíficos, y aparecen cuando el tumor crece y comprime las estructuras adyacentes, por lo que son dependientes de la localización de la lesión, así como de la presencia o no de diseminación tumoral⁵. Los pacientes con enfermedad metastásica se presentan con síntomas generales consistentes en cansancio, pérdida de peso y anemia. Una vez se sospecha un tumor de partes blandas, es obligatorio un estudio de imagen con ecografía, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) para confirmar la sospecha y establecer el estadio, el pronóstico y el protocolo de tratamiento. El diagnóstico definitivo se realiza siempre mediante confirmación histológica; es recomendable que la biopsia se realice en el centro donde se pretende hacer el tratamiento quirúrgico.

Esta revisión se centra principalmente en los hallazgos por imagen y la distribución anatómica de los subtipos histológicos de rhabdomioma infantil, y de forma secundaria en los hallazgos de la anatomía patológica.

Histología

Histológicamente los RMS pertenecen al grupo de tumores de células azules, pequeñas y redondas de la infancia, grupo en el que también se encuentran el neuroblastoma, el

sarcoma de Ewing y el linfoma. Por histología convencional se clasifican mediante el sistema de clasificación internacional de RMS, basado en una relación entre el pronóstico y la histología. Al microscopio óptico, la presencia de miofibrillas y estriaciones cruzadas apunta a la existencia de un tumor esquelético, pero son las técnicas de tinción inmunohistoquímica para marcadores de diferenciación muscular, como la miosina, la desmina, la actina, la miodesmina y la myoD1, las específicas para el rhabdomioma⁴⁻⁶.

Técnicas de imagen

La radiología simple convencional tiene un papel limitado en el diagnóstico de este tipo de tumores y su utilidad está supeditada a la visualización de una tumoración de partes blandas con efecto de masa, o bien a la presencia de signos de infiltración local como erosión ósea. La ecografía tiene una utilidad variable, ya que no solo puede permitir la sospecha diagnóstica ante la presencia de una masa sólida, heterogénea y vascularizada con o sin componente necrótico asociado, sino que dependiendo de la localización de la lesión puede ser útil para realizar una biopsia ecodirigida⁷. Solo en caso de tumores testiculares la ecografía es la prueba de imagen de elección, aunque también es necesaria una TC de abdomen para evaluar las adenopatías retroperitoneales⁵.

La TC y la RM, en cambio, son imprescindibles en el diagnóstico y el seguimiento del RMS. La RM se utiliza básicamente para localizar el tumor, estudiar su extensión y valorar signos de invasión local, mientras que la TC está indicada para detectar enfermedad a distancia. Estas técnicas de imagen también se utilizan para evaluar la respuesta tumoral al tratamiento y las recurrencias.

La RM está indicada inicialmente para evaluar el tumor de forma local, incluyendo el área de drenaje en los ganglios linfáticos locorregionales. Idealmente, el estudio debe constar de secuencias basales (FSE-T1 y FSE-T2) para caracterizar la lesión, secuencia de difusión (DWI) y secuencias T1 con y sin contraste con saturación de la grasa para valorar la dimensión tumoral, que debe incluir al menos los dos ejes de mayor longitud, el patrón de realce y los signos de afectación e infiltración de las estructuras adyacentes (afectación de compartimentos musculares contiguos, erosión de la cortical o infiltración de la médula ósea, y compromiso del paquete vasculonervioso, entre otras)^{8,9}. En los pacientes con RMS parameningeo se recomienda realizar una RM medular para descartar diseminación en el neuroeje⁶.

Durante el seguimiento de los pacientes, la RM es esencial para valorar la respuesta al tratamiento, ya que aporta información acerca del tamaño tumoral residual y del porcentaje de necrosis tras la quimioterapia (en aquellos en los que está indicada), que se puede valorar mediante la difusión y los mapas de ADC^{8,9}. La RM de cuerpo entero, por su parte, se está utilizando en la actualidad para la detección de metástasis óseas, con una sensibilidad que podría superar a la de la gammagrafía⁵.

La TC es especialmente útil para detectar signos de afectación e infiltración de las estructuras óseas de difícil valoración por RM, y también debe utilizarse para realizar el estudio de extensión. La detección de metástasis pulmonares mediante TC de tórax sigue los criterios del *European*

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5728090>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5728090>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)