



Radiología



0 - Rbdomiosarcoma Infantil De Los Pies A La Cabeza

S.M. Córdoba Rovira¹, M. Navallas Irujo², L. Riaza Martín², M. Rebollo Polo² y E. Inarejos Clemente²

¹Hospital Joan XXIII, Tarragona, España. ²Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España.

Resumen

Objetivo docente: Revisar el espectro de hallazgos radiológicos del rbdomiosarcoma haciendo énfasis en las diferentes localizaciones de las variantes histológicas más frecuentes en pediatría. Correlacionar los hallazgos radiológicos con los descritos en la anatomía patológica y la biología molecular. Conocer el diagnóstico diferencial dependiendo de las diferentes localizaciones en las que se origina.

Revisión del tema: El rbdomiosarcoma es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica. Son tumores con un alto potencial de malignidad originados de las células mesenquimales, que posteriormente se diferencian a células de músculo estriado, pudiendo aparecer en cualquier parte del organismo. De los tres grupos histológicos reconocidos por la OMS, el embrionario y el alveolar son los más frecuentes en niños. Los síntomas son variados e inespecíficos y aparecen cuando el tumor crece y comprime las estructuras adyacentes. El diagnóstico y tratamiento de estos raros tumores requiere un alto índice de sospecha clínica complementado con una adecuada correlación clínico-radiológica obtenida a través de estudios de imagen apropiados, aunque el diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

Conclusiones: El rbdomiosarcoma es un tumor agresivo y de rápido crecimiento. De las variantes pediátricas, el subtipo embrionario es el más frecuente y de localización en cabeza y cuello y sistema genitourinario; el botriode es una variante del embrionario con morfología polipoidea, que también aparece en tracto genitourinario. El subtipo alveolar es la forma más agresiva, frecuentemente localizada en tronco y extremidades, se caracteriza por un aspecto histológico único y por poseer una anomalía genética específica entre uno de los genes PAX y el gen forkhead.