

Rabdomiosarcoma infanto-juvenil

Adami M; Cisneros J; Justus N; Oyarzo R; Gonzalez V; Audisio H.



CLINICA HUMANA DE IMAGENES
General Roca, Rio Negro



Introducción

El Rabdomiosarcoma , es el tumor de tejidos blandos más frecuente en niños. Ubicados en cabeza y cuello, tracto genitourinario y extremidades. Son raros en tronco, aparato digestivo (hígado y vías biliares) y región anal/perineal. Se presenta espontáneamente, sin factores de riesgo, una pequeña parte se asocia a condiciones genéticas. Existen tres tipos histológicos. Representa el 3,5% de casos de cáncer en niños de 0 a 14 años, y 2% entre adolescentes y adultos jóvenes entre 15 a 19 años.

Objetivos

- Adquirir conocimientos básicos de Rabdomiosarcoma infanto-juvenil.
- Conocer la epidemiología de la enfermedad.
- Mostrar el aspecto imagenológico con diferentes métodos.

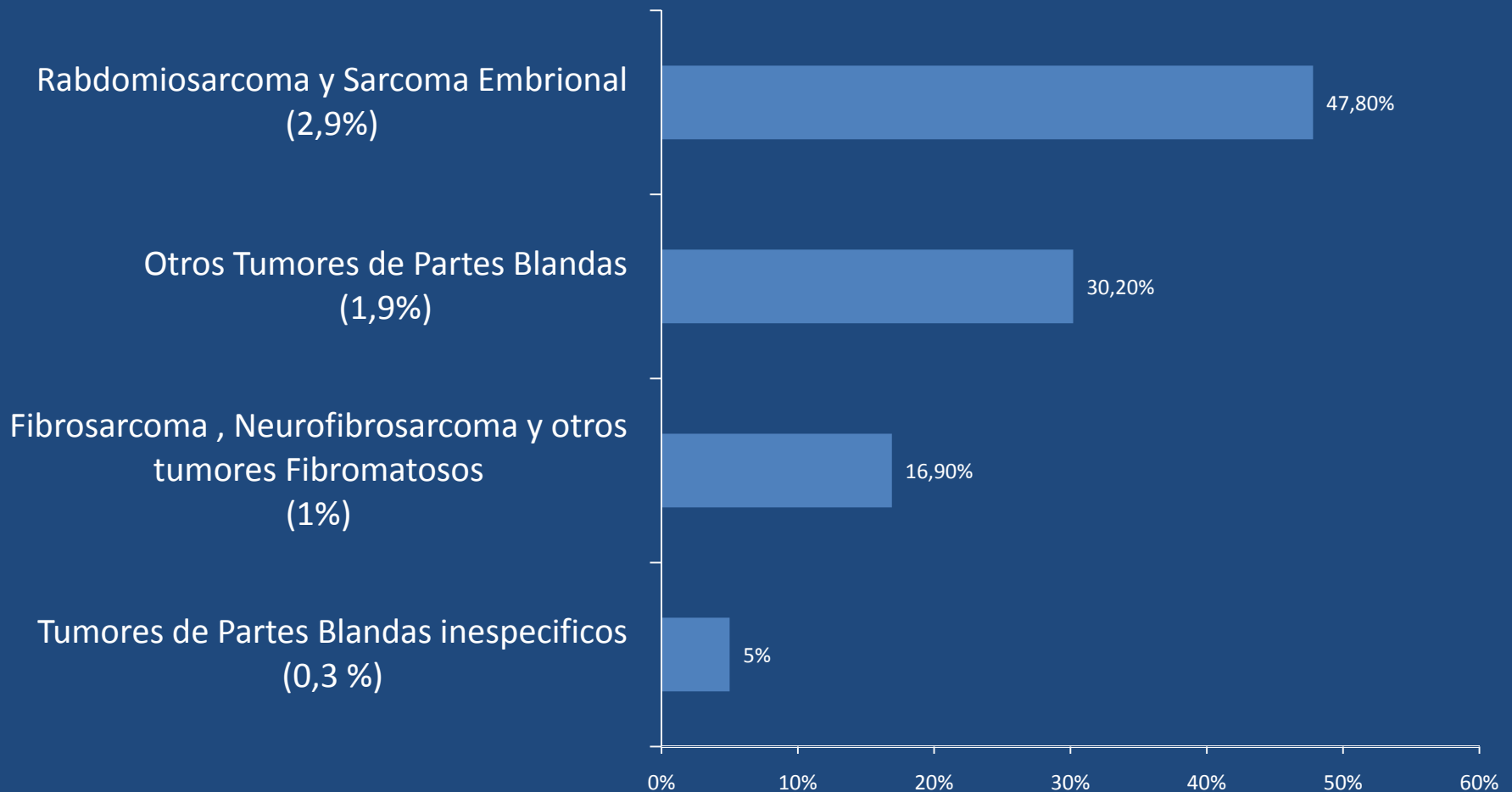
Estadísticas : Argentina

Distribución de casos según la Clasificación Internacional de Cáncer Pediátrico (ICCC), por año 2000-2008

ICCC	Casos									Total	Promedio Anual	%	Tasa cruda*
	'00	'01	'02	'03	'04	'05	'06	'07	'08				
I Leucemias	444	511	474	487	453	455	460	473	448	4205	467	36,7%	45,7
II Linfomas y Tumores Reticuloendoteliales	167	155	169	170	169	151	163	170	141	1455	162	12,7%	15,8
III Tumores del Sistema Nervioso Central	219	236	248	229	251	235	243	214	243	2118	235	18,5%	23,0
IV Neuroblastoma y otros T. del Sistema Nervioso Periférico	78	70	71	51	65	93	61	82	69	640	71	5,6%	7,0
V Retinoblastoma	39	37	45	34	49	49	52	50	38	393	44	3,4%	4,3
VI Tumores Renales	60	60	59	65	67	70	64	58	65	568	63	5,0%	6,2
VII Tumores Hepáticos	17	14	22	21	14	17	20	13	21	159	18	1,4%	1,7
VIII Tumores Óseos	56	61	72	55	63	67	46	58	65	543	60	4,7%	5,9
IX Tumores de Partes Blandas	74	78	69	81	86	81	74	81	79	703	78	6,1%	7,6
X Tumores de Células Germinales	26	34	36	47	48	44	34	54	44	367	41	3,2%	4,0
XI Carcinomas y otros Tumores Epiteliales	17	21	19	29	35	24	20	18	22	205	23	1,8%	2,2
XII Tumores Varios e Inespecíficos	6	12	3	9	8	16	19	14	2	89	10	0,8%	1,0
Total	1203	1289	1287	1278	1308	1302	1256	1285	1237	11445	1272	100,0%	124,4

* Incidencia en niños menores de 15 años por 1.000.000.

Distribución en Argentina de los tumores de Partes Blandas



Fuente : Registro Oncopediatrico Argentino 2000 – 2008
() % respecto al total de los Tumores

Estadísticas : Rio Negro

Distribución de casos según la Clasificación Internacional de Cáncer Pediátrico (ICCC), por año 2000-2008

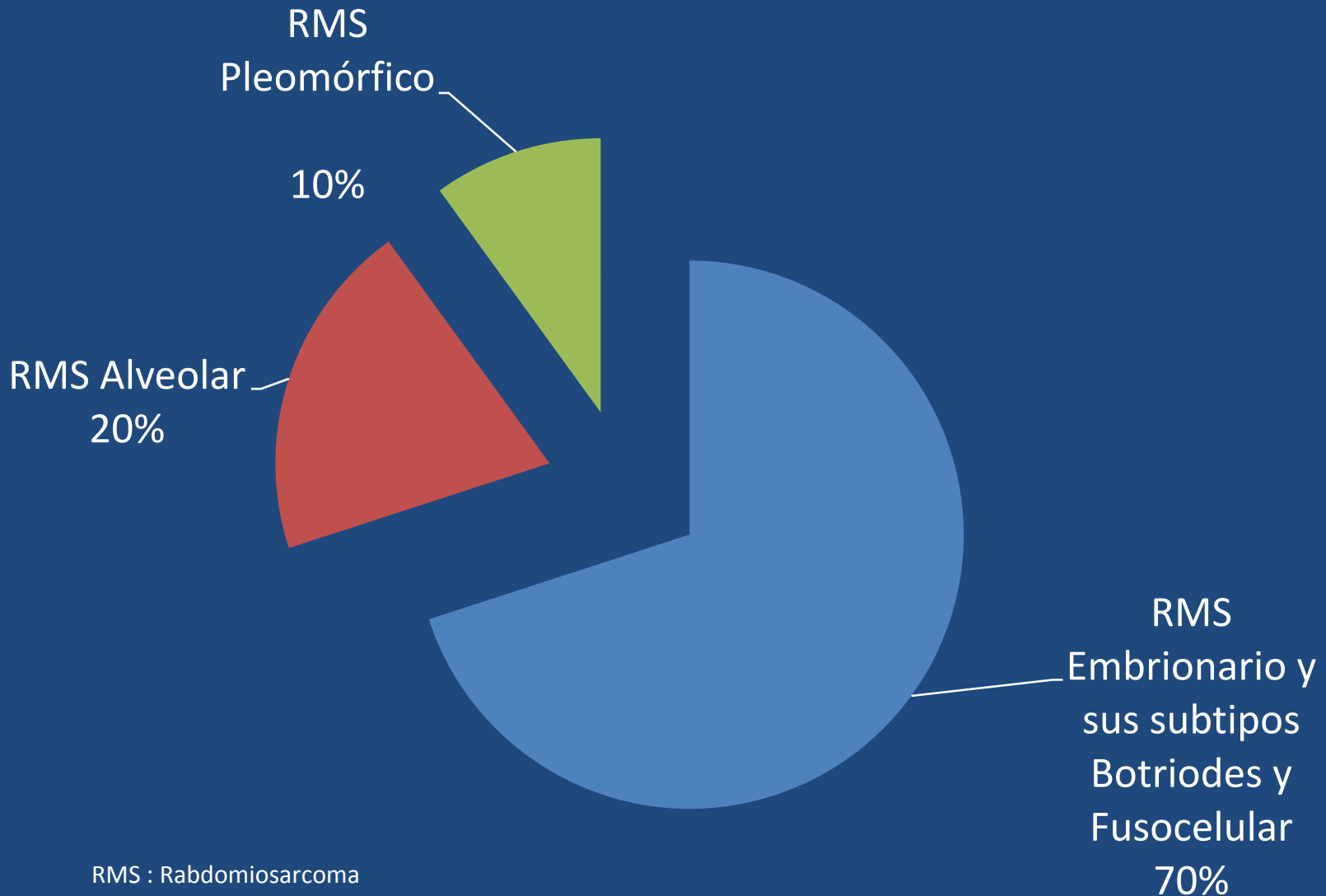
ICCC	Casos									Total	Promedio Anual	%	Tasa cruda*
	'00	'01	'02	'03	'04	'05	'06	'07	'08				
I Leucemias	10	10	16	8	4	10	6	9	8	81	9	39,1%	53,7
II Linfomas y Tumores Reticuloendoteliales	5	2	1	0	3	4	4	1	1	21	2	10,1%	13,9
III Tumores del Sistema Nervioso Central	4	6	7	3	2	4	3	2	3	34	4	16,4%	22,6
IV Neuroblastoma y otros T. del Sistema Nervioso Periférico	2	3	3	2	0	3	1	1	2	17	2	8,2%	11,3
V Retinoblastoma	1	1	0	1	0	0	1	0	1	5	1	2,4%	3,3
VI Tumores Renales	0	0	1	2	1	2	2	1	0	9	1	4,3%	6,0
VII Tumores Hepáticos	1	0	0	0	0	0	0	0	1	2	0	1,0%	1,3
VIII Tumores Óseos	1	4	4	0	1	1	1	1	0	13	1	6,3%	8,6
IX Tumores de Partes Blandas	0	1	0	0	4	1	3	3	1	13	1	6,3%	8,6
X Tumores de Células Germinales	0	2	1	0	0	1	1	1	0	6	1	2,9%	4,0
XI Carcinomas y otros Tumores Epiteliales	0	2	0	0	2	1	0	0	0	5	1	2,4%	3,3
XII Tumores Varlos e Inespecíficos	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0,5%	0,7
Total	24	31	33	16	17	27	23	19	17	207	23	100,0%	137,3

* Incidencia en niños menores de 15 años por 1.000.000.

IX. TUMORES DE PARTES BLANDAS	3	2	3	5	13	1,4	1,6	6,3	100,0
Rabdomiosarcoma y Sarcoma embrional	1	1	1	1	4	0,4	1,0	1,9	30,8
Fibrosarcoma, Neurofibrosarcoma y otros Tumores Fibromatosos	1		1	2	4	0,4	-	1,9	30,8
Otros Tumores de partes blandas		1	1	2	4	0,4	1,0	1,9	30,8
Tumores de partes blandas Inespecíficos	1				1	0,1	0,0	0,5	7,7

Fuente : Registro Oncopediatrico Argentino 2000 - 2008

Distribución según tipo histológico



Factores de Riesgo

Sme. de Costello

Sme. de
Beckwith-
Wiedemann

Neurofibromatosis
tipo I

Sme. De
Li-Fraumeni



Fig. 1: Ecografía, imagen sagital muestra formación solida , heterogénea en contacto con la pared vesical posterior .



Fig. 2: Ecografía, imagen transversal que muestra próstata aumentada de tamaño, heterogénea, de límites poco definidos.



Fig. 3

Fig. 3: TC axial con Cte , muestra masa heterogénea que impronta e infiltra la vejiga.

Fig. 4: TC axial con Cte. Se observa que la masa presenta como limite inferior a la próstata . Contacta con pared anterior de recto, con adecuada separación del plano graso perirrectal.



Fig. 4

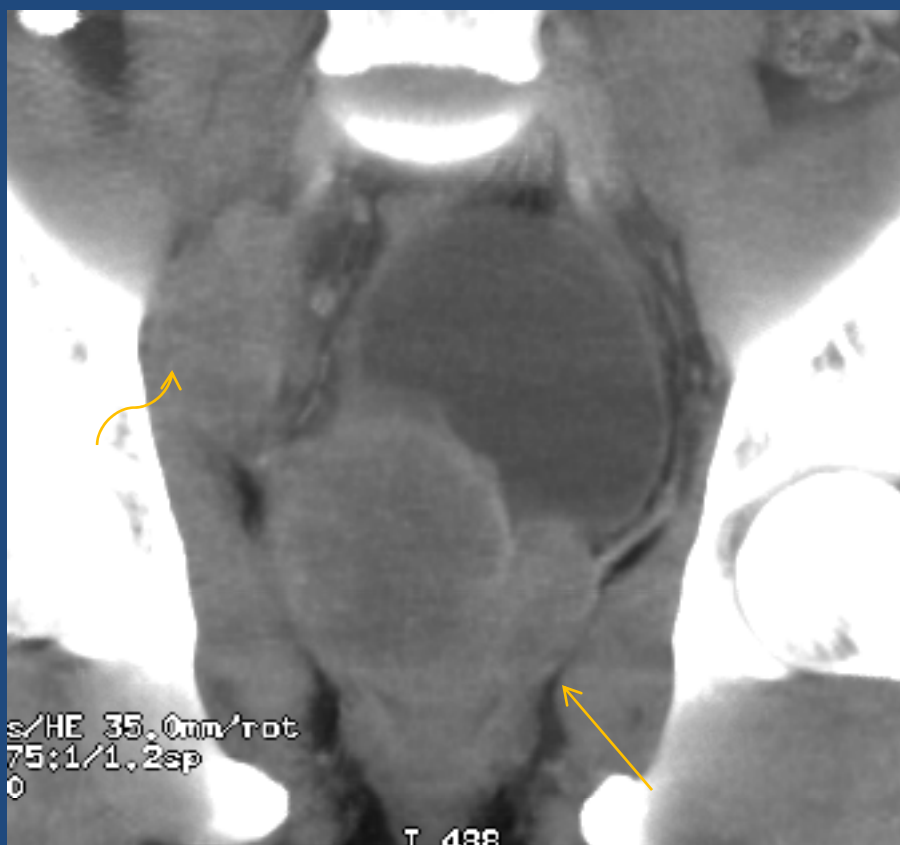


Fig. 5: TC imagen coronal , muestra lesión solida que emerge del lóbulo derecho prostático . A la derecha y hacia arriba , en intimo contacto con músculo psoas –iliaco se observa formación solida compatible con adenopatía (flecha curva).

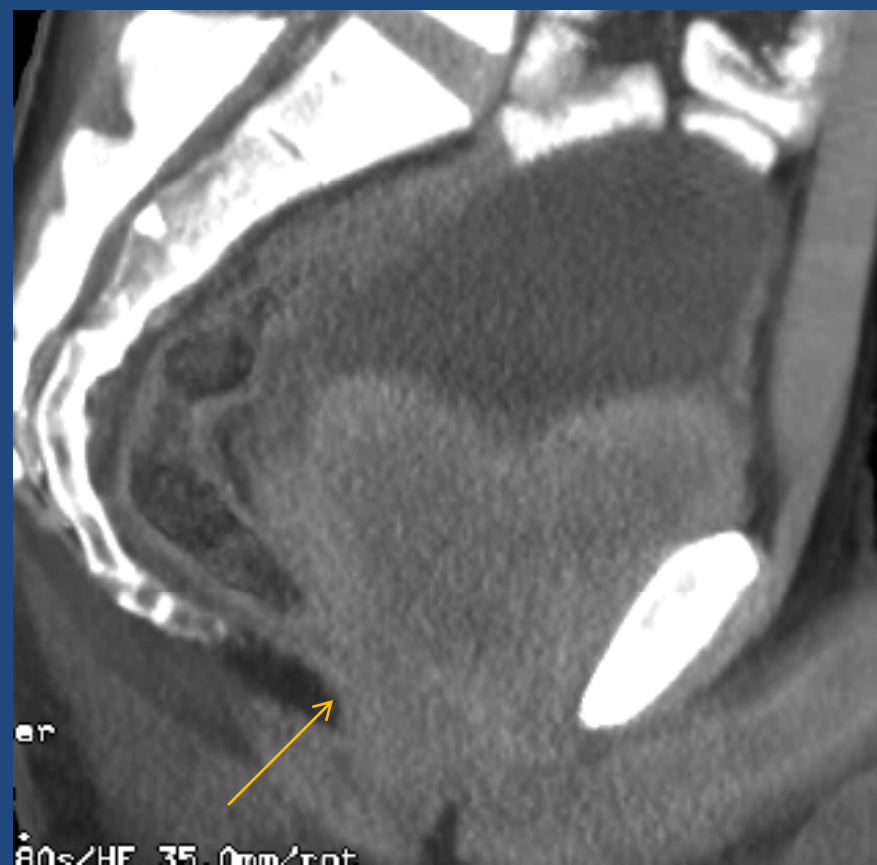


Fig. 6 TC imagen sagital muestra la lesión que emerge desde glándula prostática.



Fig. 7: RMN axial T1, muestra masa solida que infiltra pared vesical.

Fig. 8: RMN axial T1 fast sat c/cte muestra realce heterogéneo.

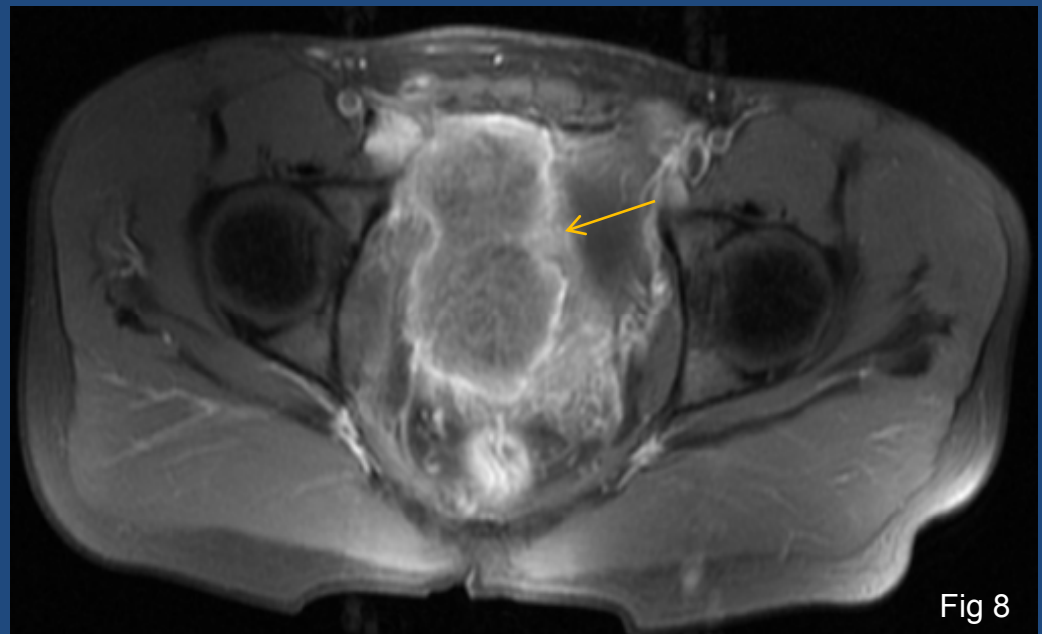


Fig 8

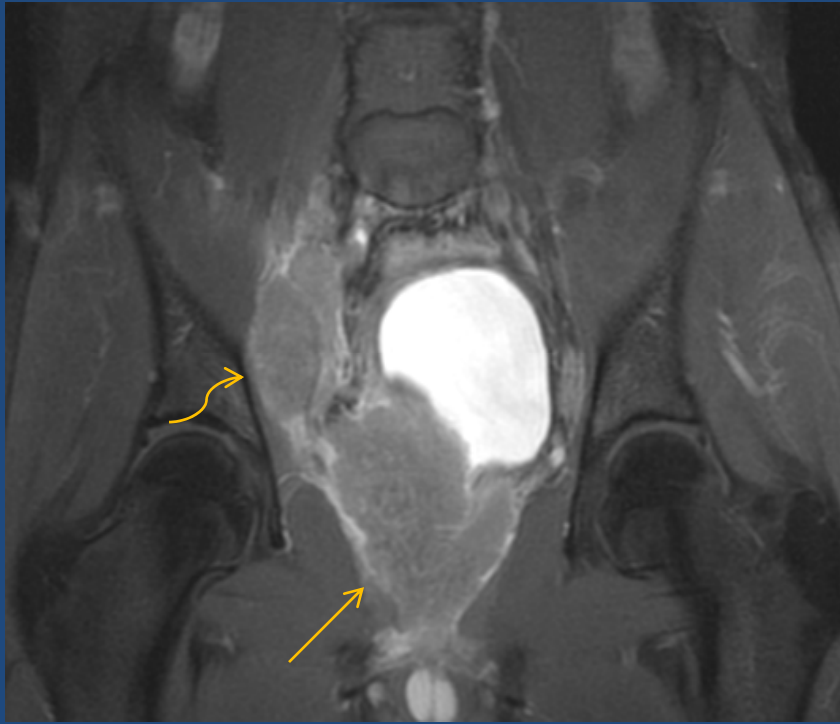


Fig:9: RMN coronal T1 fast sat , lesión sólida que emerge del lóbulo derecho prostático y adenopatía en cadena iliaca interna homolateral (flecha curva).

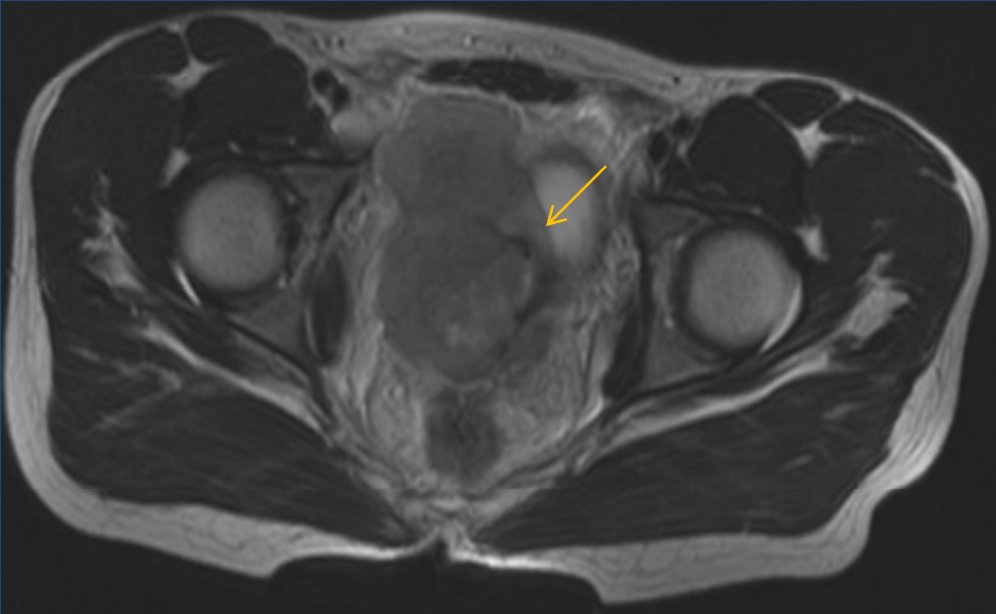


Fig. 10: RMN axial T2 . Masa sólida heterogénea que infiltra la vejiga.

Conclusión

Es una enfermedad heterogénea, infrecuente, que puede surgir en cualquier estructura que presente tejido muscular. La evaluación con imágenes permiten valorar la extensión como la respuesta al tratamiento como el control de las posibles metástasis.

Bibliografía

- Treatment modalities of B/P RMS a review *Prostate Cancer and Prostatic Diseases* (2003) 6, 112–120. Ashlock R.
- 3º libro del Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA) http://www.fundacionkaleidos.org/O_Roha.html
- Revista venezolana de oncología v.19 n.1 Caracas 2007
- RadioGraphics 1997; 17:919-937 From the archives of the AFIP Genitourinary Rhabdomyosarcoma in Children: Radiologic-Pathologic Correlation. *Geoffrey A. Agrons, MD, et al.*
- Comparing adult and pediatric rhabdomyosarcoma in the surveillance, *J Clin Oncol.* 2009;27(20):3391-7. Sultan I et al.