

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 rabdomiosarcoma

Pronóstico superior	Rabdomiosarcoma embrionario variante fusiforme
Pronóstico intermedio	Otras formas de rabdomiosarcoma embrionario
Pronóstico pobre	Rabdomiosarcoma alveolar Rabdomiosarcoma indiferenciado
Pronóstico indeterminado	Rabdomiosarcoma con características rabdoides

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 rabdomiosarcoma, 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 Rabdomiosarcoma, 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 rabdomiosarcoma 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 rabdomiosarcoma⁴⁻⁶.

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*

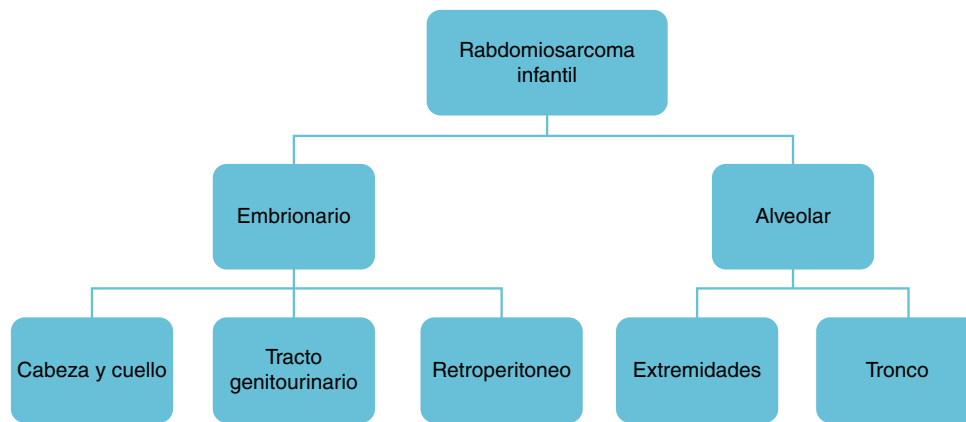


Figura 1 Clasificación del rabdomiosarcoma según la localización anatómica preferente de los subtipos histológicos en el paciente pediátrico.

paediatric Soft tissue sarcoma Study Group (EpSSG), que incluyen la presencia de un nódulo pulmonar >10 mm, o dos o más nódulos bien definidos de 5-10 mm, o cinco o más nódulos bien definidos <5 mm.

La tomografía por emisión de positrones (PET) con 18-fluorodesoxiglucosa (18-FDG) se usa cada vez más en el diagnóstico y la valoración de la respuesta al tratamiento de los pacientes pediátricos con RMS. No solo detecta el tumor primario y permite visualizar todo el cuerpo en una única sesión, sino que además valora las metástasis regionales, con una rentabilidad diagnóstica equiparable a la de la TC y la RM, y detecta las metástasis a distancia con mayor sensibilidad en comparación con estas técnicas^{2,5}.

En cualquier caso, no hay consenso sobre el uso de PET o RM para la estadificación y el seguimiento de estos pacientes, aunque algunos autores prefieren la RM para minimizar la exposición a la radiación en la población pediátrica.

Hallazgos por la imagen

El RMS se presenta típicamente como una lesión única y unilateral, sólida, expansiva, altamente vascularizada y con un grado variable de componente quístico-necrótico.

En la TC se muestra como una lesión de densidad de partes blandas, de contornos bien definidos y con un patrón de realce poscontraste similar o discretamente hipodenso comparado con el de la musculatura adyacente. En la RM veremos una tumoración de señal intermedia o isointensa en secuencias T1, hiperintensa en secuencias T2 y STIR, con o sin artefactos de vacío de señal, que indica la rica vascularización del tumor. En las secuencias T1 con saturación grasa poscontraste hay un intenso realce del componente sólido, o bien un realce anular en caso de tener un gran componente quístico-necrótico. Estos tumores, debido a su rica celularidad, presentan una alta señal en las secuencias DWI, con caída de señal en los mapas ADC; dicha restricción en la difusión, al igual que el tamaño tumoral, son herramientas fundamentales para valorar la respuesta a la quimioterapia, ya que la disminución de tamaño y la ausencia de restricción en la difusión durante el seguimiento indican una buena respuesta^{7,10,11}.

La PET con 18-FDG es una imagen morfológica y funcional capaz de localizar una masa de partes blandas de similares

características a las descritas previamente para la TC, y además permite hacer una valoración cualitativa y cuantitativa de la captación de 18-FDG en el tejido tumoral, que en el caso de los RMS muestra un metabolismo alto. Dicho hipermetabolismo es de utilidad para valorar el grado histológico y guiar la biopsia, y durante el seguimiento puede hacerse una medición comparativa del metabolismo y del tamaño tumoral para evaluar la respuesta al tratamiento, así como para detectar las posibles recurrencias.

Aunque el RMS carece de hallazgos patognomónicos por imagen que permitan hacer un diagnóstico específico, tanto en los casos que presentamos como en la mayoría de los descritos en la literatura es poco frecuente la asociación con calcificaciones, hemorragia o grasa macroscópica.

Clasificación

Tanto el eRMS como el aRMS pueden localizarse indistintamente en cualquier parte del organismo, aunque cada subtipo histológico tiene predilección para localizarse en algunos órganos y sistemas⁴ (fig. 1). Así:

- Subtipo embrionario:
 - a) Cabeza y cuello (parameningeo, periorbitario, no parameningeo).
 - b) Tracto genitourinario.
 - c) Retroperitoneo.
- Subtipo alveolar:
 - d) Extremidades.
 - e) Tronco.

Rabdomiosarcoma embrionario

Es el subtipo histológico más frecuente, afecta a pacientes de menor edad y tiene un mejor pronóstico^{4,12}. Sus células tienen un enorme parecido a los distintos estadios de la embriogénesis de las células musculoesqueléticas normales^{5,6,13}.

Aunque no se sabe mucho sobre las causas por las que una célula mesenquimal se desdiferencia en célula muscular esquelética y esta se transforma en célula cancerosa, sí se conocen los cambios genéticos que tienen lugar en los

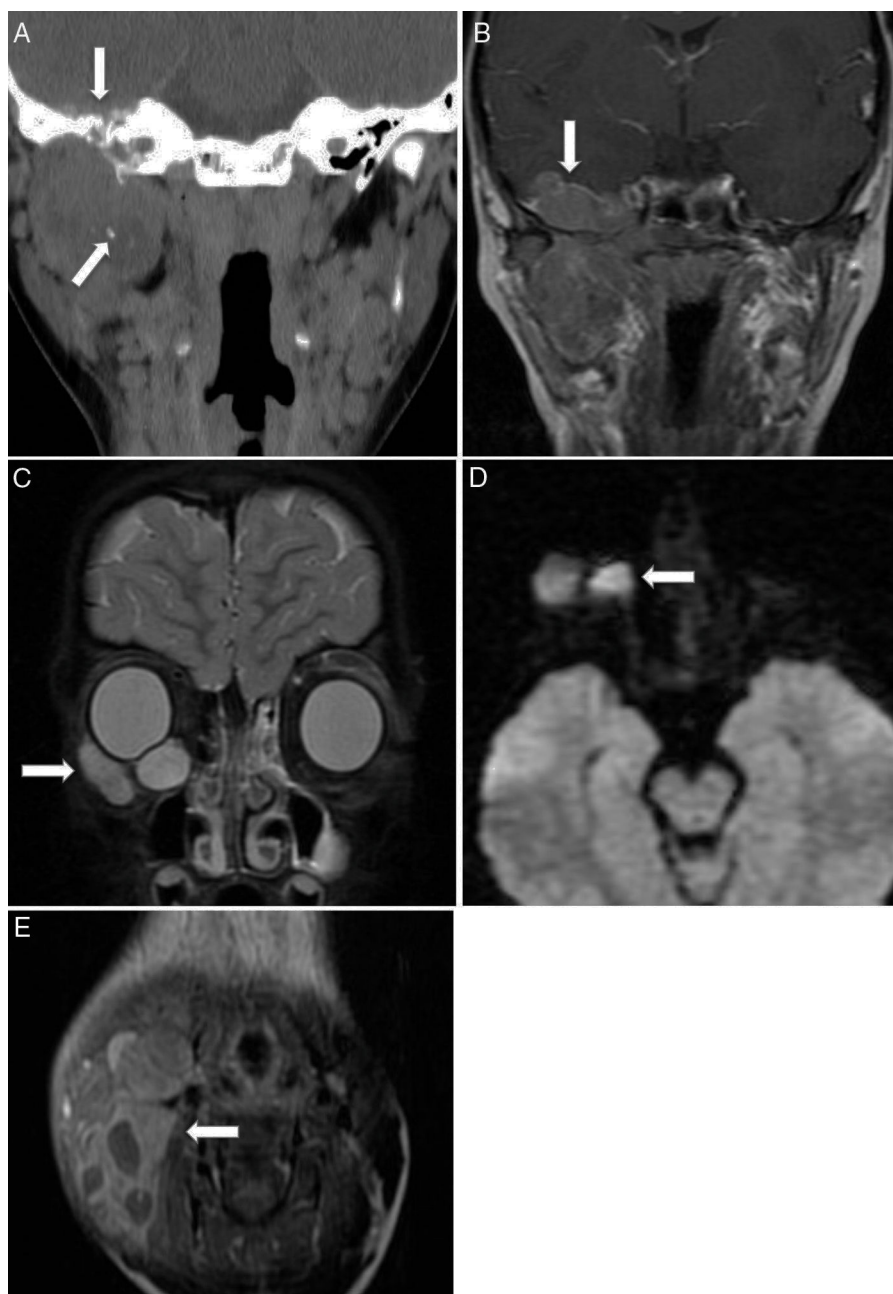


Figura 2 Rabdomiosarcoma embrionario de cabeza y cuello. Rabdomiosarcoma parameningeo: A) corte coronal de TC facial sin contraste con ventana de partes blandas que muestra una lesión expansiva heterogénea con necrosis central y calcificaciones en la región infratemporal derecha, que erosiona y remodela el hueso de la rama mandibular y el peñasco (flechas); B) corte coronal de RM T1 poscontraste que muestra el realce heterogéneo de la tumoración, con extensión intracraneal al segmento basal del lóbulo temporal (flecha). Rabdomiosarcoma periorbitario: C) corte coronal de RM de órbita STIR que muestra una lesión bien delimitada en el suelo de la órbita derecha (flecha), con comportamiento de señal hiperintenso; D) corte transversal de RM de difusión que muestra restricción de dicha lesión (flecha). Rabdomiosarcoma de cuello: E) corte transversal de RM T1 poscontraste que muestra una tumoración sólida que se expande desde el espacio masticatorio hasta el ángulo mandibular derecho (flecha), con componente quístico-necrótico en su interior y realce heterogéneo de contraste de la porción sólida. Asocia un extenso conglomerado adenopático, que rodea la lesión y es indistinguible de la tumoración primaria.

casos de eRMS, en tanto que hay una sobreexpresión del gen IGF-III localizado en el brazo corto del cromosoma 11. Esta expresión de las dos copias del gen causa un efecto de «sobredosis» en la que dicho exceso produce una señal

constante de inducción a la proliferación, que permite a las células musculares preneoplásicas (o ya con transformación tumoral) crecer de forma incontrolada¹⁴. La evolución natural del RMS varía dependiendo del origen anatómico de

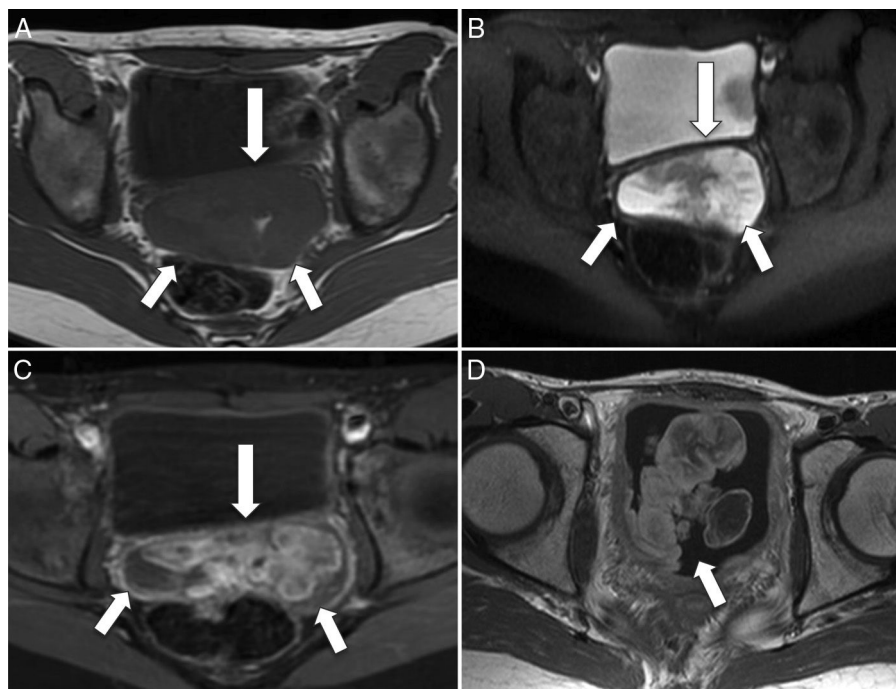


Figura 3 Rabdomiosarcoma embrionario de morfología botrioide en la vagina y la vejiga urinaria. A) Corte transversal de RM potenciada en T1 que muestra un aumento de partes blandas hipointenso (flechas), que protruye a través del fondo de saco de Douglas. B) Corte transversal de RM potenciada en T2 que muestra la misma lesión con comportamiento de señal hiperintenso y heterogéneo (flechas). C) Corte transversal T1-FS poscontraste en el que se observa el realce heterogéneo de contraste de la lesión (flechas). D) Corte transversal de RM T1-FS poscontraste en el que se observa una lesión exofítica intravesical (flecha) con realce heterogéneo de contraste, de similares características que la tumoración vaginal.

la lesión, y por eso cada localización debe ser recordada como una afección propia que difiere en sus características clínicas, patrón de diseminación, tratamiento y pronóstico.

Prácticamente la mitad de los eRMS se originan en la cabeza y el cuello⁴, y esta localización también es el sitio más frecuente de aparición de un segundo tumor primario (fosa temporal y fosas etmoidales), sobre todo en los supervivientes de un retinoblastoma hereditario que han sido sometidos a radioterapia¹⁵.

Según su localización, los tumores de cabeza y cuello se dividen en parameningeos (50%), periorbitarios (25%) y no parameningeos (20%)^{2,4}. Los tumores localizados en la región parameningea no orbitaria suelen presentarse con obstrucción nasal o sinusal, rinorrea o parálisis de nervios craneales, lo que sugiere extensión hacia las meninges. Los tumores primarios de órbita suelen presentarse con proptosis u oftalmoplejía, y en general se diagnostican antes de la diseminación tumoral. El resto de los tumores suelen presentarse como masas no dolorosas aumentadas de tamaño, casi siempre localizadas. Las metástasis más frecuentes son en el pulmón y el hueso^{2,5,6,12}. El diagnóstico diferencial en esta localización debe incluir el linfoma, el carcinoma nasofaríngeo, los tumores neuroectodérmicos, la histiocitosis de células de Langerhans, el neuroblastoma olfatorio, el osteosarcoma y las metástasis, entre otros (fig. 2).

En el tracto genitourinario, la mayoría de los RMS son del subtipo embrionario. Constituyen la segunda localización tras la cabeza y el cuello, y representan un 15-30% de todos los RMS en niños^{4,5}. Se incluyen en este grupo los tumores originados en la vejiga, la próstata, el testículo y la región paratesticular, el pene, el útero, la vagina y la región

perineal. Se dividen anatómicamente en los que se originan en la región paratesticular, la vejiga-próstata y ginecológicos, aunque desde el punto de vista pronóstico existe una distinción entre los tumores genitourinarios en vejiga-próstata, de peor pronóstico, y los genitourinarios de otras localizaciones, como los paratesticulares, los uterinos y los vaginales, de mejor pronóstico⁵.

La localización en la vejiga ocurre con frecuencia en niños menores de 4 años y se caracteriza por el crecimiento exofítico intraluminal. El origen prostático, por el contrario, muestra tumoraciones más grandes, y su diseminación al pulmón, la médula ósea y el hueso es más temprana. El RMS vaginal afecta a niñas de muy corta edad y se caracteriza por ser una masa de crecimiento polipoideo intraluminal, similar a la que se origina en la submucosa de órganos huecos como la vejiga, la vagina, la cavidad nasal, la nasofaringe y la vía biliar. Esta morfología es característica de la antiguamente denominada variedad botrioide, abolida de la última clasificación de la OMS. Microscópicamente, dicha variedad se caracteriza por su relativa escasez de células y la abundancia de estroma mucoide, que a menudo resulta similar al mixoma⁴⁻⁶ (fig. 3).

Otras localizaciones menos típicas son las extremidades, el tronco, la pelvis, el retroperitoneo y el periné⁴ (figs. 4 y 5).

Rabdomiosarcoma alveolar

Representa menos del 1% de todos los tumores de tejidos blandos y alrededor del 20-30% de los RMS^{4-6,10,16}. Aunque

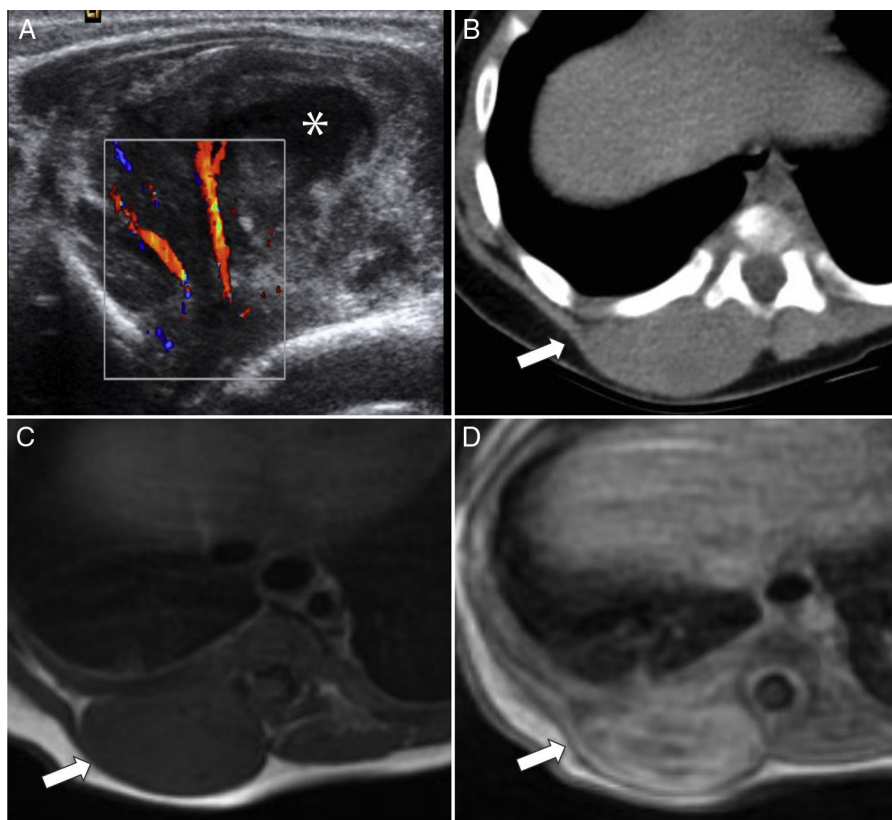


Figura 4 Rabdomiosarcoma embrionario paraespinal. A) Ecografía del área paraespinal derecha que muestra una lesión heterogénea, con centro necrótico-quístico (asterisco), muy vascularizada. B) Corte transversal de TC sin contraste con ventana de partes blandas que muestra una tumoración sólida (flecha) e isodensa con el músculo adyacente, sin signos de afectación costal. C) RM transversal en secuencia T1 en la que la lesión es isointensa a la musculatura (flecha), con posterior realce heterogéneo (flecha) tras la administración de contraste (D).

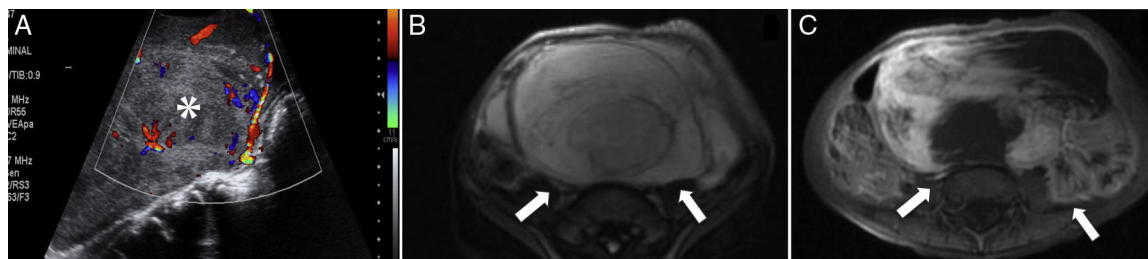


Figura 5 Rabdomiosarcoma embrionario abdominal. A) Ecografía de abdomen que muestra una gran tumoración sólida heterogénea (asterisco), altamente vascularizada. B) Corte transversal de RM T2 que confirma la gran extensión de un tumor heterogéneo (flechas), con múltiples tabiques en su interior. C) Corte transversal de RM T1-FS poscontraste que muestra un realce irregular de la tumoración (flechas) tras la administración de contraste paramagnético.

en el tronco y las extremidades se han descrito todos los subtipos histológicos de RMS, el subtipo alveolar tiene predilección por estas dos localizaciones (fig. 6).

Debido a su ritmo de crecimiento relativamente indolente, pueden ser tumores de gran extensión en el momento del diagnóstico y tienen un pronóstico menos favorable que el subtipo embrionario.

Se caracteriza por tener una imagen histológica típica y alteraciones moleculares específicas. Así, cerca del 90% de los casos tienen una translocación que involucra uno de los genes PAX (más comúnmente PAX 3, en el cromosoma 2, y con

menos frecuencia PAX 7, en el cromosoma 1) y el gen *fork-head* (FKHR) localizado en el cromosoma 13. Las proteínas de fusión resultantes, PAX3-FKHD y PAX7-FKHD, son específicas de este tipo de tumores y cumplen criterios esenciales para funcionar como factor de transcripción aberrante, facilitando la actividad cancerígena y la proliferación celular anómala^{4,6,17,18}.

El aRMS tiende a recurrir localmente después de su escisión y hasta un 65% de los pacientes desarrollan enfermedad a distancia¹¹, que en un alto porcentaje es además resistente a la quimioterapia convencional, y de ahí su mal pronóstico

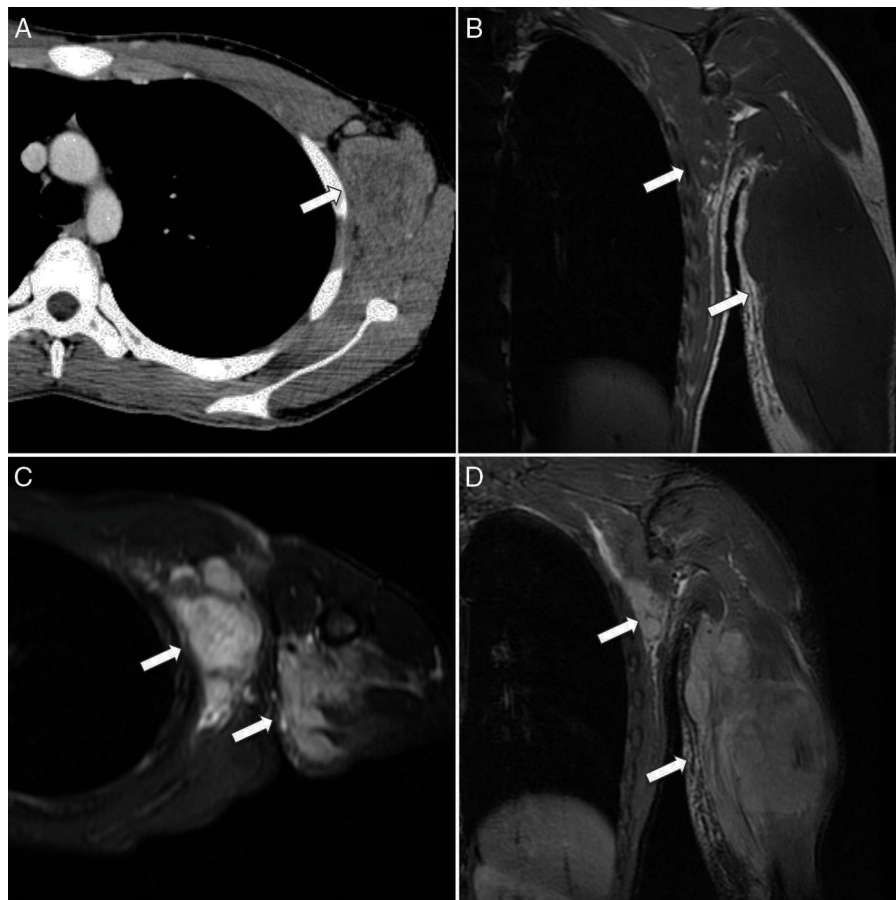


Figura 6 Rabdomiosarcoma alveolar de tronco y extremidad superior. A) Corte transversal de TC con contraste que muestra un aumento de volumen heterogéneo de partes blandas en la región axilar y pectoral izquierda (flecha). B) Corte coronal de RM T1 que muestra un aumento de volumen de la musculatura, mal delimitado, debido al comportamiento isointenso de la lesión en relación al músculo normal (flechas). C y D) Corte transversal y coronal de RM T2-FS donde la masa se presenta como una extensa lesión polilobulada e hiperintensa en la pared torácica y el brazo (flechas). Edema del tejido celular subcutáneo asociado.

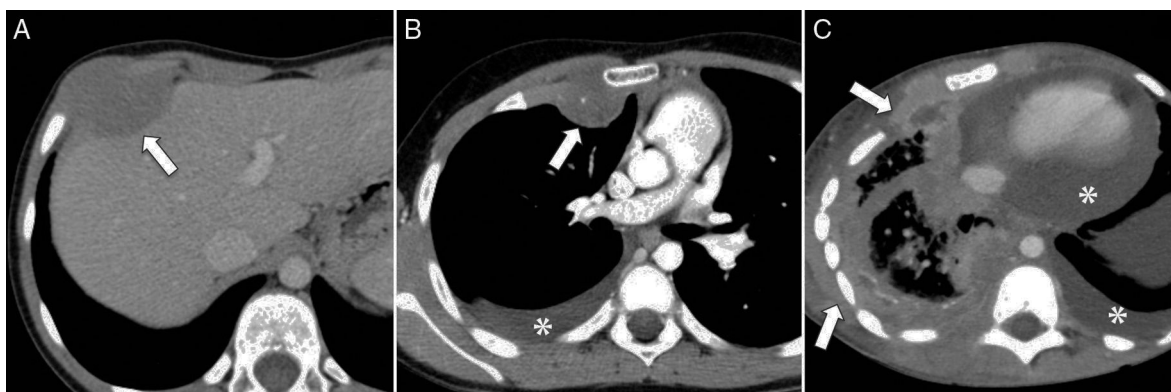


Figura 7 Rabdomiosarcoma alveolar de tronco. A) Corte transversal de TC abdominal con contraste intravenoso que muestra una tumoración de partes blandas en la pared torácica anterior derecha (flecha), hipodensa en relación al músculo, que abomba sobre la cara interna de la pared toracoabdominal y remodela el contorno hepático adyacente, sin aparente plano de clivaje. B) Corte transversal de TC torácica con contraste intravenoso durante el seguimiento del mismo paciente que muestra una recaída en la pared torácica (flecha), con derrame pleural homolateral (asterisco). C) Corte transversal de TC torácica con contraste intravenoso meses más tarde, que muestra progresión tumoral con engrosamiento irregular de la pleura e infiltración de la pared torácica (flechas), así como derrame pleural y pericárdico (asteriscos).

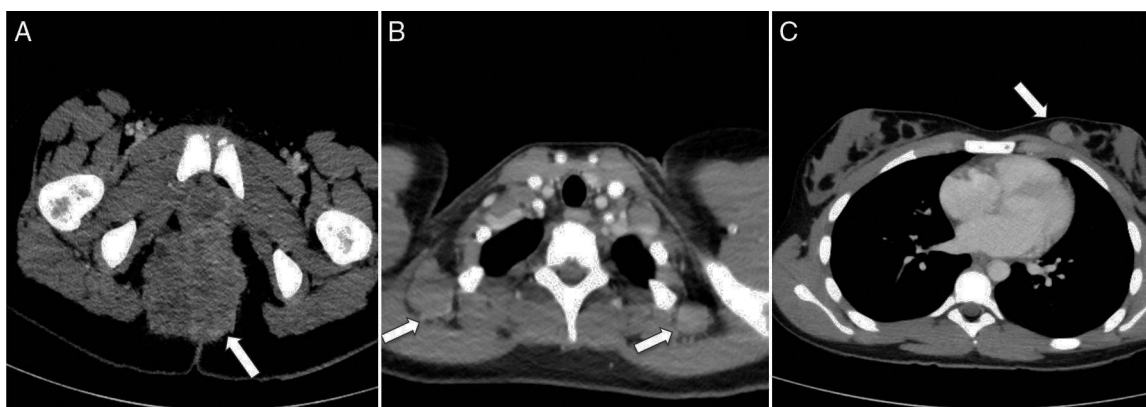


Figura 8 Rhabdiosarcoma alveolar perineal. A) Corte transversal de TC pélvica con contraste intravenoso que muestra una tumoración heterogénea de contornos lobulados en la región perineal y glútea (flecha). B) Corte transversal de TC torácica con contraste en transición cervico-torácica con evidencia de diseminación tumoral a los ganglios cervicales posteroinferiores en el nivel VB (flechas). C) En el mismo paciente, la TC torácica muestra metástasis en la mama izquierda (flecha).

(fig. 7). Estas metástasis aparecen primero en el pulmón, el hueso, el sistema nervioso central y el hígado, y en lugares inusuales como la mama^{10,19} (fig. 8).

El RMS de las extremidades es casi siempre del subtipo alveolar, que representa alrededor del 50% de los casos⁴⁻⁶. Se presenta típicamente como una masa no dolorosa, aunque suele ser detectado más rápido por los propios pacientes y los pediatras como un bultoma que puede o no estar acompañado de edema, dolor y eritema; algunos pacientes tienen adenopatías en el momento del diagnóstico y diseminación a través de las fascias¹⁹. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el fibrosarcoma infantil, el sarcoma sinovial, el sarcoma de Ewing extraesquelético y tumores vasculares, entre otros (fig. 9).

Alrededor del 10% de los RMS se encuentran en el tronco⁴ y existen algunos casos de tumores originados sobre malformaciones adenomatoides quísticas⁵. Pese a que el RMS es el tumor maligno más frecuente de la vía biliar, es excepcional y su origen en el tracto biliar suele ser difícil de comprobar^{5,20}.

Los RMS primarios de localización intratorácica, intraperitoneal o pélvica suelen ser muy grandes en el momento del diagnóstico, lo que dificulta una escisión quirúrgica completa, en parte debido a la infiltración de los grandes vasos (fig. 10).

Tratamiento y pronóstico

El tratamiento requiere un abordaje multidisciplinario que incluya quimioterapia, cirugía y radioterapia.

El tratamiento quirúrgico comienza con la toma de la biopsia, que debe ser realizada por un equipo entrenado en el tratamiento de esta patología. Una vez confirmado el diagnóstico anatomopatológico, se realiza la estadificación inicial, se administra quimioterapia para reducir el tamaño de la masa y se valora la respuesta al tratamiento. Posteriormente se realiza la intervención quirúrgica, tras la cual se hace una nueva reestadificación posquirúrgica basándose en la resección completa o no y en la presencia de enfermedad residual según los criterios del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS-IV). Los tumores paratesticulares

Tabla 2 Factores pronósticos del EpSSG (European pediatric Soft-tissue sarcoma Study Group)

	Favorable	Desfavorable
Histología	Embrionario	Alveolar
Estadio IRS poscirugía	A mayor grado, más desfavorable	
Sitio del tumor	Cabeza y cuello no parameningeo Órbita Genitourinario no vejiga ni próstata	
Adenopatías	N0	N1
Tamaño tumoral	≤5 cm	>5 cm
Edad	<10 años	10 años o más

Adaptada de Van Rijn et al.⁵

son el único caso en que está indicada la biopsia escisional de inicio⁵.

La radioterapia se administra en casi todos los pacientes después de la cirugía, excepto en aquellos sin evidencia de enfermedad microscópica tras la extirpación tumoral, en los que debe realizarse quimioterapia prolongada.

Este tratamiento multidisciplinario ha producido un incremento progresivo de la tasa de curación, que alcanzaba un porcentaje cercano al 70% en 1991²¹, con unas tasas de supervivencia libre de enfermedad a los 3 años del 86%, el 80%, el 68% y el 25% para los pacientes en los estadios I, II, III y IV, respectivamente^{6,12}.

El pronóstico del RMS se relaciona con la histología, la edad del paciente, el lugar de origen, el diámetro mayor del tumor, la resecabilidad, la afectación de ganglios linfáticos y la administración de radioterapia en algunos casos específicos, así como con las características biológicas distintivas de las células tumorales. Para su determinación, se utiliza un sistema de estratificación creado por el EpSSG (tabla 2).

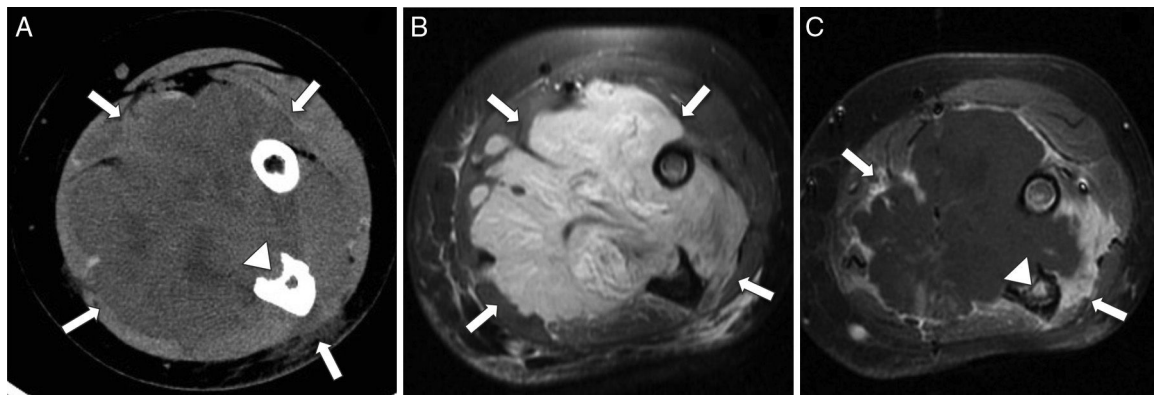


Figura 9 Rabdomiosarcoma alveolar de antebrazo. A) Corte transversal de TC con contraste intravenoso que muestra un aumento patológico de volumen no delimitable de la musculatura (flechas), con infiltración y destrucción ósea del cúbito (punta de flecha). B) Corte transversal de RM T2-FS que confirma la presencia de una extensa lesión hiperintensa (flechas) que engloba los distintos grupos musculares del antebrazo. C) Corte transversal de RM T1-FS poscontraste que muestra realce periférico de la tumoración (flechas) y un foco de captación intramedular en el cúbito (punta de flecha), que confirma la infiltración de la medular.

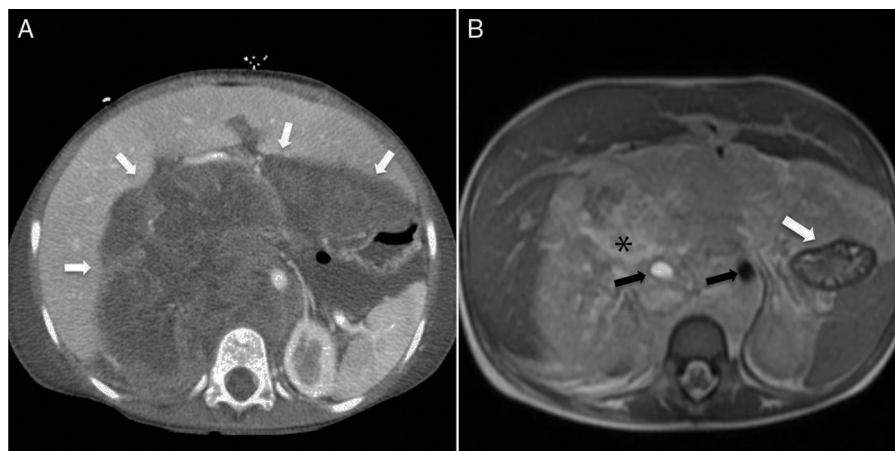


Figura 10 Rabdomiosarcoma alveolar retroperitoneal. A) Corte transversal de TC abdominal con contraste intravenoso que muestra una extensa tumoración retroperitoneal (flechas), de densidad heterogénea, que desplaza y comprime las vísceras abdominales. B) Corte transversal de RM potenciada en T2: la tumoración es hiperintensa, con un área de degeneración necrótico-quística (asterisco) en su interior, que engloba a los vasos retroperitoneales (flechas negras) y el estómago (flecha blanca).

Aproximadamente un 30% de los pacientes recae, y de ellos, un 50-95% fallece por progresión de la enfermedad⁶.

Conclusiones

El RMS es un tumor agresivo, con clínica inespecífica y pronóstico variable en función de su localización, subtipo histológico y estadio. De las variantes pediátricas, el subtipo embrionario es el más frecuente y se localiza preferentemente en la cabeza, el cuello y el tracto genitourinario. El subtipo alveolar es la forma más agresiva, con frecuencia se localiza en el tronco y las extremidades, y se caracteriza por un aspecto histológico único y por poseer una anomalía genética específica entre los genes PAX3 y PAX7 con el gen *forkhead*.

Pese a que los estudios de imagen no tienen características definitorias para su diagnóstico, son esenciales para la estadificación y el abordaje terapéutico, así como en

la planificación quirúrgica y la valoración de la respuesta tumoral al tratamiento.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Autoría

- 1 Responsables de la integridad del trabajo: SMCR y EJIC.
- 2 Concepción del trabajo: SMCR y EJIC.
- 3 Diseño del estudio: no aplica.
- 4 Obtención de los datos: no aplica.
- 5 Análisis e interpretación de los datos: no aplica.
- 6 Tratamiento estadístico: no aplica.
- 7 Búsqueda bibliográfica: SMCR y EJIC.
- 8 Redacción del trabajo: SMCR.
- 9 Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: EJIC.
- 10 Aprobación de la versión final: SMCR y EJIC.

Bibliografía

1. Miller RW, Young JL Jr, Novakovic B. Childhood cancer. *Cancer*. 1995;75:395–405.
2. Freling NJ, Merks JH, Saeed P, Balm AJ, Bras J, Pieters BR, et al. Imaging findings in craniofacial childhood rhabdomyosarcoma. *Pediatr Radiol*. 2010;40:1723–38.
3. Rudzinski ER, Anderson JR, Hawkins DS, Skaepk SX, Parham DM, Teot LA. The World Health Organization classification of skeletal muscle tumors in pediatric rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group. *Arch Pathol Lab Med*. 2015;139:1281–7.
4. Goldblum J, Folpe A, Weiss S. Rhabdomyosarcoma. En: *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2014. p. 601–38.
5. Van Rijn RR, Wilde JC, Bras J, Oldenburger F, McHugh KM, Merks JH. Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma. *Pediatr Radiol*. 2008;38:617–34.
6. Paulino AC, Okcu MF. Rhabdomyosarcoma. *Curr Probl Cancer*. 2008;32:7–34.
7. Zhu J, Zhang J, Tang G, Hu S, Zhou G, Liu Y, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging observations of rhabdomyosarcoma in the head and neck. *Oncol Lett*. 2014;8:155–60.
8. Vilanova JC, Luna A, Baleato S, Barceló J, Romero MJ. Aplicaciones de la técnica de difusión por resonancia magnética en el manejo de la patología tumoral osteomuscular. *Radiología*. 2012;54:14–26.
9. Morales Pérez JM, Cano Rodríguez A, Sobrino Guijarro B, Martínez Moya M, Encinas Tobajas VM. Resonancia magnética dinámica en el diagnóstico de las lesiones tumorales y pseudotumorales del sistema musculoesquelético. *Radiología*. 2012;54:38–49.
10. Kim HS, Lee HK, Weon YC, Kim HJ. Alveolar soft-part sarcoma of the head and neck: clinical and imaging features in five cases. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005;26:1331–5.
11. Itani M, Shabb NS, Haidar R, Khoury NJ. AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: alveolar soft-part sarcoma. *Radiographics*. 2013;33:585–93.
12. Breneman JC, Lyden E, Pappo AS, Link MP, Anderson JR, Parham DM, et al. Prognostic factors and clinical outcomes in children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. *J Clin Oncol*. 2003;21:78–84.
13. Fletcher C, Unni KK, Mertens F, editores. *World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press; 2002.
14. Leaphart C, Rodeberg D. Pediatric surgical oncology: management of rhabdomyosarcoma. *Surg Oncol*. 2007;16:173–85.
15. Rodjan F, Graaf PD, Brisse HJ, Verbeke JI, Sanchez E, Galluzzi P, et al. Second cranio-facial malignancies in hereditary retinoblastoma survivors previously treated with radiation therapy: clinic and radiologic characteristics and survival outcomes. *Eur J Cancer*. 2013;49:1939–47.
16. Folpe AL, Deyrup AT. Alveolar soft-part sarcoma: a review and update. *J Clin Pathol*. 2006;59:1127–32.
17. Fredericks WJ, Galili N, Mukhopadhyay S, Rovera G, Bennice-lli J, Barr FG, et al. The PAX3-FKHR fusion protein created by the t(2;13) translocation in alveolar rhabdomyosarcomas is a more potent transcriptional activator than PAX3. *Mol Cell Biol*. 1995;15:1522–35.
18. Mercado GE, Barr FG. Fusions involving PAX and FOX genes in the molecular pathogenesis of alveolar rhabdomyosarcoma: recent advances. *Curr Mol Med*. 2007;7:47–61.
19. Lorigan JG, O'Keefe FN, Evans HL, Wallace S. The radiologic manifestations of alveolar soft-part sarcoma. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;153:335–9.
20. Roebuck DJ, Yang WT, Lam WW, Stanley P. Hepatobiliary rhabdomyosarcoma in children: diagnostic radiology. *Pediatr Radiol*. 1998;28:101–8.
21. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruyman FB, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol*. 2001;19:3091–102.