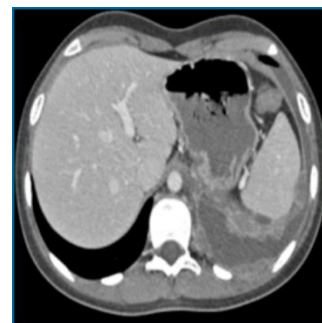


# RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO RETROPERITONEAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.



*Embryonal Rhabdomyosarcoma of Retroperitoneum: A case report.*

**Sánchez Rios Sandra Luz<sup>1</sup>**

*1 Médico Residente de Radiología, Hospital de Emergencias Grau, Universidad Nacional Mayor de San Marcos.*



## Palabras clave:

Rabdomiosarcoma; retroperitoneo; tomografía computarizada; neoplasias de tejidos blandos

## RESUMEN

El rabdomiosarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más común en la infancia y la adolescencia. Afecta principalmente la región de la cabeza y el cuello, el tracto genitourinario y el retroperitoneo, siendo menos frecuente en las extremidades. El subtipo embrionario es el más común, representando aproximadamente el 60–80% de los casos. Se presenta el caso de una paciente femenina de 13 años con dolor abdominal persistente en flanco izquierdo durante 6 meses. Los estudios de imagen evidenciaron una masa de aspecto neoproliferativo en la región suprarrenal izquierda. Se realizó biopsia, cuyo estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de rabdomiosarcoma embrionario retroperitoneal. El reconocimiento de los hallazgos imagenológicos es fundamental para incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de masas retroperitoneales pediátricas y guiar un abordaje diagnóstico y terapéutico oportuno y adecuado en este grupo etario.

## Palabras clave:

Rhabdomyosarcoma; retroperitoneum; computed tomography; soft tissue neoplasms.

## ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma in childhood and adolescence. It primarily involves the head and neck region, the genitourinary tract, and the retroperitoneum, and is less frequent in the extremities. The embryonal subtype is the most common, accounting for approximately 60–80% of cases. We present the case of a 13-year-old female with persistent left flank abdominal pain for 6 months. Imaging studies revealed a neoplastic-appearing mass in the left suprarenal region. A biopsy was performed, and histopathological analysis confirmed the diagnosis of retroperitoneal embryonal rhabdomyosarcoma. Recognition of imaging findings is essential to include this entity in the differential diagnosis of pediatric retroperitoneal masses and to guide timely and appropriate diagnostic and therapeutic management in this patient population and clinical setting.

<sup>1</sup>. Médico Residente de Radiología, Hospital de Emergencias Grau, Universidad Nacional Mayor de San Marcos.

## Correspondencia:

Sanchez Rios Sandra Luz

E-mail: sandra.sanchez071193@gmail.com

Disponibile en internet:

2810-6654 / © 2026 Sociedad Peruana de Radiología

Los rabdomiosarcomas constituyen la categoría más numerosa de sarcomas de tejidos blandos en niños y adolescentes, afectando a 4,5 por millón de personas menores de 20 años en Estados Unidos (1). La epidemiología del rabdomiosarcoma en el Perú está poco caracterizada mediante registros poblacionales específicos, en general los sarcomas en Perú constituyen aproximadamente entre 0,7 a 1% del total de tumores malignos y son responsables del 2% de la mortalidad debido al cáncer (2).

Según sus características clínico-patológicas y las anomalías genéticas identificadas, los rabdomiosarcomas se clasifican en subtipos embrionario, alveolar, de células fusiformes/esclerosante y pleomórfico.<sup>(1)</sup>

Su origen está relacionado con mutaciones genéticas y relacionada a ciertos síndromes como: Neurofibromatosis tipo 1, síndrome de Li-Fraumeni, síndrome DICER1, síndrome de Noonan, síndrome de Beckwith-Wiedemann y síndrome de Costello.<sup>(1)</sup>

El rabdomiosarcoma embrionario es el tipo más frecuente, sobre todo en menores de 5 años y varones. Los tumores se presentan en igual proporción en la cabeza y el cuello y en el sistema genitourinario. Pero también se han reportado en vías biliares, el retroperitoneo, la pelvis, y el abdomen.<sup>(3)</sup>

Los síntomas dependen de la localización y la extensión del tumor. Dentro de los estudios imagenológicos se encuentran la ecografía como primer examen y resonancia magnética es el estudio ideal para caracterizar la lesión, la tomografía es ideal en caso de evaluación de metástasis y relación de la lesión con estructuras adyacentes.<sup>(4,5)</sup>

El tratamiento del rabdomiosarcoma siempre consiste en quimioterapia sistémica combinada con radioterapia y/o cirugía.<sup>(1)</sup>

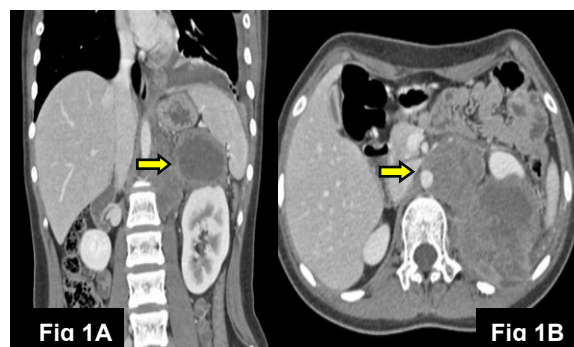
## REPORTE DEL CASO

Se presenta una paciente femenina de 13 años que acude al servicio de emergencia del Hospital de Emergencias Grau con un cuadro clínico de 6 meses caracterizado por dolor abdominal en flanco izquierdo que cede parcialmente

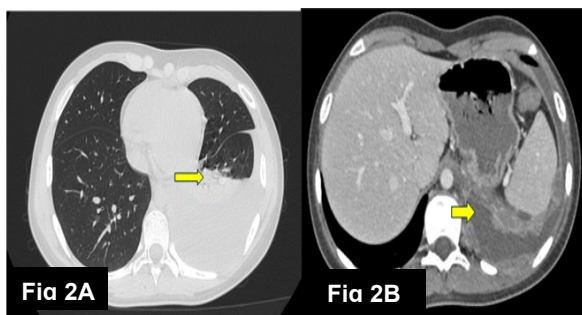
con analgésicos, días antes de su ingreso presentó disnea y dolor torácico ipsilateral. Paciente no presentaba antecedentes médicos de importancia

Los exámenes de laboratorio no mostraron alteraciones significativas. Se le realizó una radiografía de tórax, donde se evidenció un derrame pleural izquierdo y una ecografía abdominal que reportó una masa retroperitoneal de aproximadamente 36 x 48 x 56 mm.

Por lo que se procedió a realizar una tomografía de tórax, abdomen y pelvis con contraste (Figuras 1 y 2) encontrándose el derrame pleural izquierdo, una extensa lesión neoplasia de aspecto infiltrativo que parece depender de la suprarrenal izquierda con conglomerados adenopáticos infiltrativos secundarios retroperitoneales retrocrales, signos de infiltración secundaria al hemidiafragma izquierda y pleura parietal del hemitórax izquierdo asociado a derrame pleural; así como adenopatías mediastinales y en cadena mamaria izquierda. Los hallazgos imagenológicos fueron sugestivos de neuroblastoma suprarrenal izquierdo.

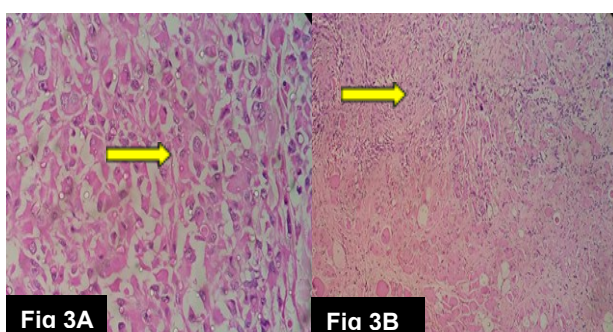


**Figura 1:** Tomografía computarizada abdominopélvica con contraste intravenoso. **(1A)** En región suprarrenal izquierda se aprecia masa de bordes lobulados con extensas áreas de necrosis. **(1B)** Extenso conglomerado de ganglios infiltrativos secundario retroperitoneal medial a la tumoración, el mismo engloba a la aorta y contacta íntimamente con la arteria mesentérica superior. Fuente: Archivo propio del Servicio de Radiología.

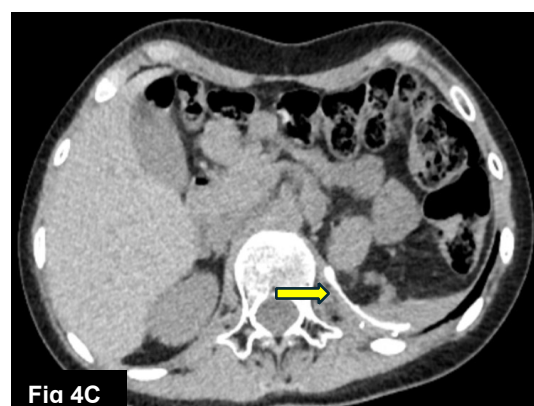
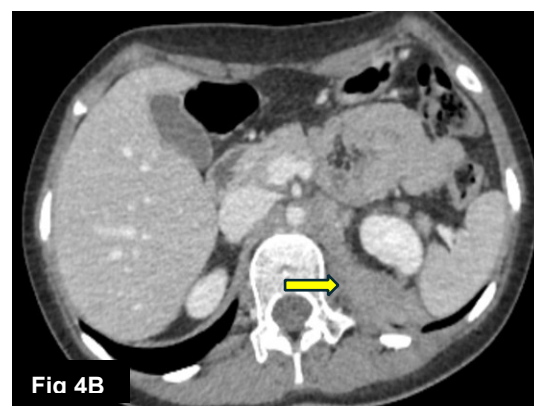
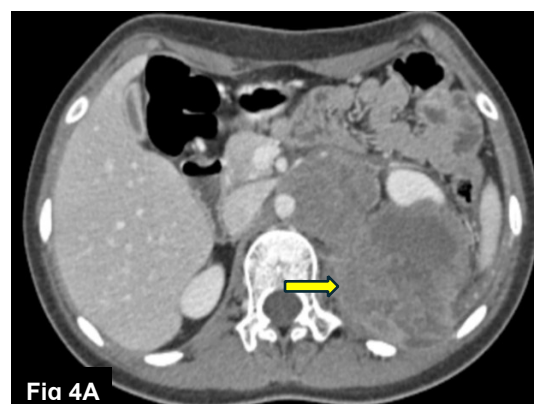


**Figura 2:** Tomografía computarizada de tórax, abdomen y pelvis con contraste intravenoso. (2A) Moderada efusión pleural izquierda que asocia atelectasia pasiva del lóbulo inferior ipsilateral. (2B) Signos de infiltración secundaria del hemidiafragma izquierdo. Fuente: Archivo propio del Servicio de Radiología.

La paciente recibió QT neoadyuvante para reducir el tamaño de la lesión y luego fue programada para una resección tumoral en bloque (nefrectomía izquierda + adrenalectomía izquierda + resección hemidiafragma izquierdo), fue reportado histológicamente como rhabdomyosarcoma embrionario ubicado en retroperitoneo que no infiltra riñón, con un 90% de células tumorales, en la inmunohistoquímica presentó: desmina (+) y actina (+), y en la biopsia diafragmática se reportó infiltración. (Figura 3). Actualmente la paciente se encuentra en controles tras una respuesta favorable al tratamiento brindado. (Figura 4)



**Figura 3:** Estudio histológico. (3A) Células estrelladas con citoplasma escaso y núcleo aumentado de tamaño de bordes irregulares y cromatina granular, correspondiente a las células mesenquimales primitivas en etapa de miogénesis dentro de mesenquimal mixoide laxo. (3B) Células neoplásicas infiltran el músculo estriado esquelético del diafragma. Fuente: Archivo propio del Servicio de Anatomía Patológica



**Figura 4:** Tomografía computarizada de abdomen y pelvis con contraste intravenoso comparativa. (4A) Estudio inicial donde se evidencia la masa tumoral descrita anteriormente. (4B) Estudio a los 4 meses de quimioterapia neoadyuvante en la cual se evidencia una gran reducción de la masa tumoral. (4C) Tomografía control post quirúrgica y post finalización de quimioterapia donde no se evidencia lesiones tumorales residuales, solo presencia de clips del acto quirúrgico. Fuente: Archivo propio del Servicio de Radiología.

## DISCUSIÓN

El rabdomiosarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en la población pediátrica.

(1) Sin embargo, la presentación retroperitoneal, como en el presente caso, es poco frecuente y representa un reto diagnóstico debido a su comportamiento inespecífico y su amplia capacidad de diseminación local. (6).

Desde el punto de vista imagenológico, el rabdomiosarcoma retroperitoneal suele manifestarse como una masa de gran tamaño, de contornos mal definidos o lobulados, con densidad heterogénea en relación con necrosis, hemorragia o degeneración quística, y con realce variable tras la administración de contraste. (7) En el caso presentado, la tomografía computarizada evidenció una lesión neoformativa infiltrativa aparentemente dependiente de la glándula suprarrenal izquierda, con compromiso de estructuras adyacentes como el diafragma y la pleura, lo cual es consistente con el comportamiento agresivo descrito en la literatura.

Un aspecto relevante es la dificultad en el diagnóstico diferencial de las masas retroperitoneales pediátricas. En este contexto, el principal diagnóstico a considerar es el neuroblastoma, especialmente cuando la lesión parece originarse en la región suprarrenal. (7) No obstante, a diferencia del neuroblastoma, el rabdomiosarcoma presenta con menor frecuencia calcificaciones y tiende a mostrar un patrón más infiltrativo de partes blandas, con compromiso de estructuras vecinas sin respetar planos anatómicos. Otros diagnósticos diferenciales incluyen linfoma, tumor de Wilms atípico y otros sarcomas de partes blandas. (8)

La diseminación metastásica del rabdomiosarcoma ocurre principalmente por vía hematogena y linfática, siendo el pulmón, la médula ósea y los ganglios linfáticos los sitios más frecuentemente afectados. En el presente caso, la presencia de derrame pleural, adenopatías mediastinales y compromiso pleural sugiere enfermedad avanzada, lo cual se asocia a un peor pronóstico. (7)

El rol de la tomografía computarizada es fundamental en la evaluación inicial, permitiendo determinar la extensión local, la relación con estructuras vecinas y la presencia de metástasis a distancia. No obstante, la resonancia magnética ofrece mejor

caracterización tisular y es particularmente útil en la evaluación de la infiltración de tejidos blandos y en la planificación terapéutica (7).

El diagnóstico definitivo requiere confirmación histopatológica e inmunohistoquímica, siendo marcadores como desmina, miogenina y MyoD1 fundamentales para establecer el diagnóstico. El tratamiento es multimodal e incluye quimioterapia sistémica combinada con cirugía y/o radioterapia, dependiendo del estadio y la resecabilidad tumoral. (1)

## CONCLUSIÓN

El rabdomiosarcoma embrionario retroperitoneal es una entidad infrecuente que debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de masas retroperitoneales en pacientes pediátricos. Este caso resalta la importancia de la tomografía computarizada en la caracterización de la lesión, la evaluación de su extensión y la detección de enfermedad metastásica, contribuyendo de manera decisiva en el abordaje diagnóstico y terapéutico oportuno.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Agaram NP. Evolving classification of rhabdomyosarcoma. *Histopathology*. 2022;80(1):98–108.
2. Luján Silva M, Villarreal Jurado K, Gutiérrez Díaz E. Rabdomiosarcoma: revisión de la literatura y reporte de un caso. *Rev Peru Med Exp Salud Publica*. 2019;36(3):514–518.
3. De Vries ISA, Meazza C, Alaggio R, Ferrari A. Imaging in rhabdomyosarcoma: a patient journey. *Eur J Pediatr*. 2023;182(6):2607–2620.
4. Namasivayam S, Kalra MK, Torres WE, Small WC. Adrenal adenoma and adrenal pheochromocytoma: current concepts in imaging. *Radiol Clin North Am*. 2006;44(6):849–872.
5. Kim JH, et al. Imaging findings of rhabdomyosarcoma. *J Korean Soc Radiol*. 2000;43(5):639–645.
6. McCarville MB. The role of imaging in pediatric soft tissue sarcomas. *Radiol Clin North Am*. 2011;49(4):749–766.
7. Sassa N, et al. Retroperitoneal tumors: review of diagnosis and management. *Int J Urol*. 2020;27(12):1058–1070.
8. Sultan I, Qaddoumi I, Yaser S, Rodriguez-Galindo C, Ferrari A. Comparing adult and pediatric rhabdomyosarcoma: a population-based study. *Cancer*. 2009;115(15):3537–3547.