



TUMOR RABDOIDE EXTRARRENAL



Foto A: Radiografía en decúbito supino de abdomen mostrando dilatación de asas de intestino delgado y grueso sin presencia de aire en recto. Una gran masa de densidad de partes blandas ocupa la pelvis y se extiende en el abdomen, desplazando las asas intestinales de forma periférica.

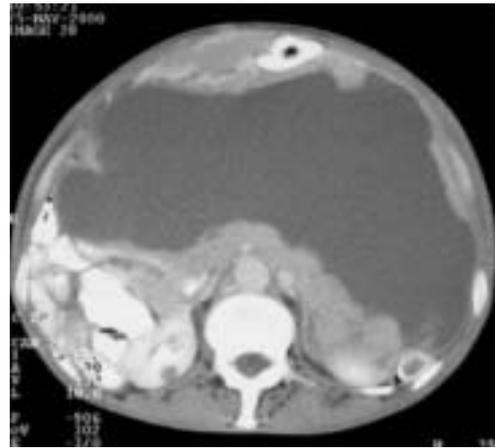


Foto B: Imagen axial de TC tras la administración de contraste IV a la altura de riñón derecho mostrando una masa, bien definida, heterogénea, con captación periférica de contraste.

Autores:

De Castro García FJ, García Iñigo P, Santos Sánchez JA, Díez Hernández JC.
Servicios de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario de Salamanca. Paseo de San Vicente 58-182. 37007 Salamanca.- España

Correspondencia:

Francisco Javier de Castro García. C/ San Bruno 72-76 3 A.
E-mail: MATFCOJ@mailpersonal.com

Caso clínico: Se trata de un varón de 68 años de edad sin antecedentes patológicos de interés. Desde hace dos meses refiere episodios de dolor abdominal difuso, en ocasiones de carácter cólico sin alteraciones en el ritmo intestinal ni irradiación. Hace 24 horas comienza con dolor brusco y continuo acompañado de vómitos por lo que acude al Servicio de Urgencias. En la exploración física se aprecia una masa en hemiabdomen inferior y presencia de signos de irritación peritoneal. En el estudio analítico habitual destaca una LDH de 1178 (230-460). Se realiza asimismo una radiografía de abdomen (Foto A).

Evolución: Ante estos hallazgos se realizó una tomografía computarizada (Foto B) apreciando una gran masa sólida aunque con presencia de zonas de degeneración quística probablemente necróticas, que se realza de forma periférica tras la administración de contraste yodado intravenoso. Dicha masa rechaza estructuras vecinas sin evidencia radiológica de infiltración. El paciente fue intervenido quirúrgicamente.

Diagnóstico: Tumor Rabdoide Extrarrenal.

Discusión: El tumor rabdoide fue descrito originalmente como un tumor renal que aparecía en niños y considerado por lo tanto como una variedad de tumor de Wills¹. Posteriormente se ha sugerido que el tumor rabdoide no es una entidad específica sino que los hallazgos anatomopatológicos presentes en dicho tumor pueden desarrollarse desde una gran variedad de tipos tumorales²⁻⁴ como los rhabdomiosarcomas y sarcomas epitelioides. En el estudio anatomo-patológico aparecen células grandes con nucléolos prominentes y abundante citoplasma con inclusiones eosinófilas. Se ha descubierto el gen supresor *hSNF5/INI1* en el cromosoma 22q11.2^{2,5}. El pronóstico suele ser malo con tendencia a la recurrencia y metástasis a distancia.

SEP-2004

Bibliografía:

- 1 Sisler C, Siegel M. Malignant rhabdoid tumor of the kidney: radiologic features. *Radiology* 1989; 172: 211-2.
- 2 Ogino S, Ro TY, Redline RW. Malignant rhabdoid tumor: A phenotype? An entity?—A controversy revisited. *Adv Anat Pathol* 2000; 7: 181-90.
- 3 Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB. The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors. An analysis of 42 cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 1010-29.
- 4 Leong FJ, Leong AS. Malignant rhabdoid tumor in adults-heterogeneous tumors with a unique morphological phenotype. *Pathol Res Pract* 1996; 192: 796-807.
- 5 Rousseau-Merck MF, Versteeg I, Legrand I, Couturier J, Mairal A, Delattre O et al. *hSNF5/INI1* inactivation is mainly associated with homozygous deletions and mitotic recombinations in rhabdoid tumors. *Cancer Res.* 1999;59:3152-6.