

Manejo de Rabdomiosarcoma alveolar IRSG III en paciente joven

Pindado García, C; Floría Arnal, LJ; Puyuelo Martínez, G; Adán Laguna, J; Martín Hernández, C.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

OBJETIVO

Valorar la importancia de un diagnóstico precoz y un tratamiento global y secuencial en un **rabdomiosarcoma alveolar** en rodilla derecha **IRSG III FOX 01**.
Se expone un caso clínico tratado en nuestro centro.

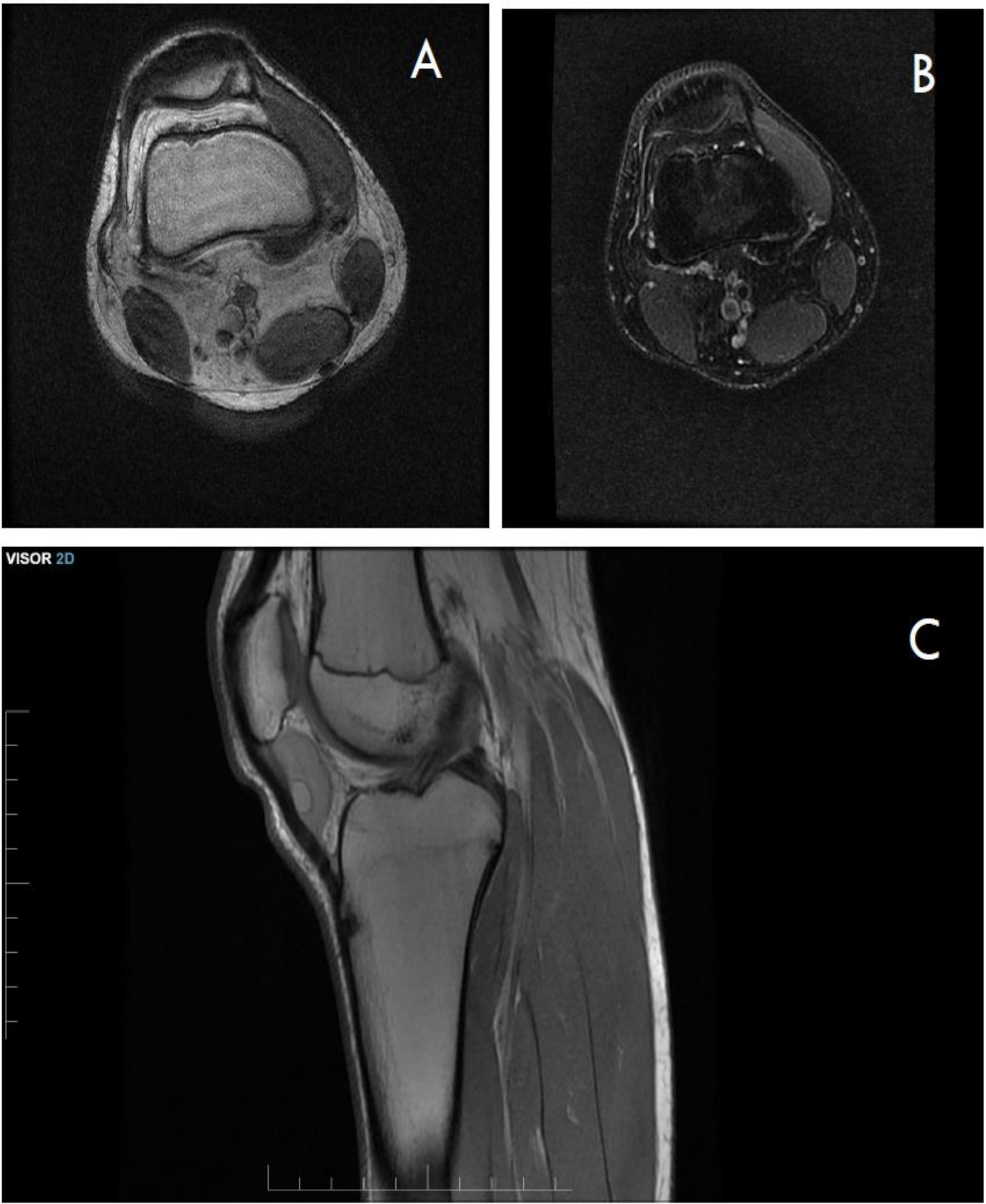


FIGURA 1.
A-RM rodilla axial T1; B-RM rodilla axial T2;
C-RM rodilla sagital

CONCLUSIÓN

El tratamiento de los rabdomiosarcomas constituye un desafío importante y requiere el **manejo por un equipo multidisciplinar**.
El **diagnóstico precoz** para obtener un **estadiaje** y **planificar un tratamiento óptimo, global y secuencial** determinará en gran medida el pronóstico en este tipo de tumores.

MATERIAL Y MÉTODO

Varón de 15 años con aumento de volumen en región inguinal derecha y región rotuliana ipsilateral de un mes de evolución.
Con la sospecha diagnóstica de sarcoma de partes blandas se realiza estudio local mediante RMN y estudio de extensión mediante TC-TAP.
Tras BAG se diagnostica de **Rabdomiosarcoma alveolar IRSG III** traslocación del gen **FOXO1** en región **13q14,11**.

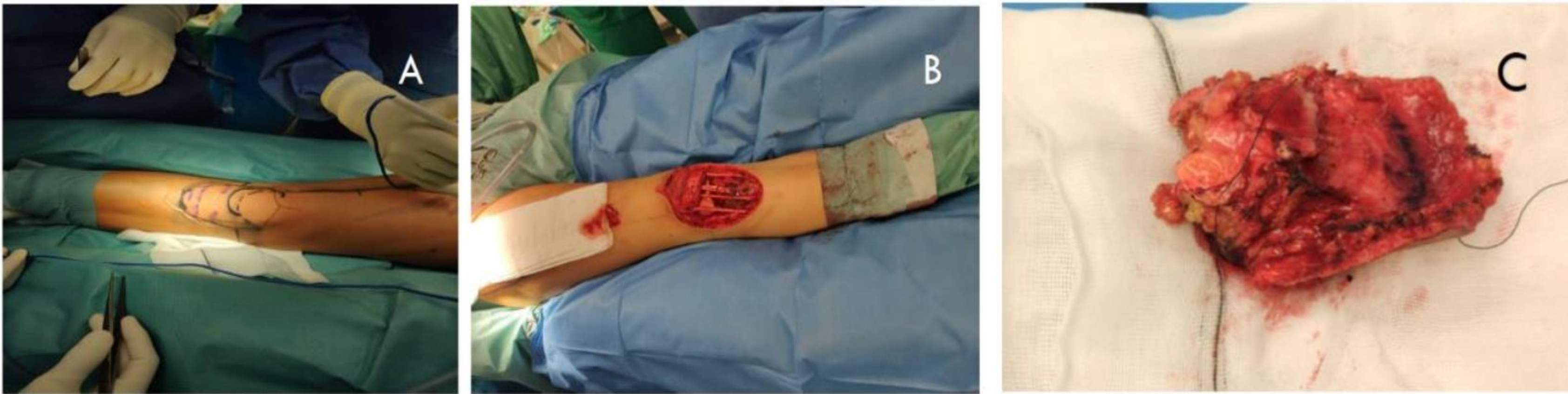


FIGURA 2. Imágenes intraoperatorias.
A-planificación prequirúrgica B-resultado tras resección C-pieza resecada

RESULTADOS

Se presenta el caso en comité de tumores musculoesqueléticos y se decide inicio de QT según protocolo FaR-RMS grupo VHR (Ifosfamida, Vincristina, Actinomicina y Doxorrubicina) (24-08/22-11-2021) administrándose 5 ciclos previo a cirugía.
Tras finalizar QT y nuevo estudio de control local mediante RMN se realiza **resección amplia reconstrucción con aloinjerto (Semitendinoso) + Autoinjerto (semitendinoso + recto interno)** y reconstrucción mediante colgajo libre ALT + Fascia Lata (14-12-2021) con **posterior linfadenectomía** (22-12-2021).
Tras estudio AP de la pieza se confirma diagnóstico **Rabdomiosarcoma alveolar IRSG III** traslocación del gen **FOXO1** en región **13q14,11** mostrando márgenes R0. Se comenta caso en el Comité de Tumores musculoesqueléticos y se decide iniciar RT **adyuvante** local y cadena ganglionar (28-02-2022) + QT.
En última consulta la evolución local es satisfactoria con un BA 100º- 0º, buen estado de partes blandas. Camina sin necesidad de soporte adicional. Se encuentra libre de enfermedad local y a distancia.