

Rabdomiosarcoma Botroides de vías biliares A propósito de un caso y revisión de la literatura

Gabriela Ambriz-González, Fernando Sánchez-Zubieta,
Pedro Coello-Ramírez, Araceli Cordero-Zamora

Institución Hospitalaria
Hospital Civil Juan I. Menchaca, Guadalajara, Jal.

Solicitud de sobretiros: Dra. Gabriela Ambriz González.
Hospital Civil Juan I. Menchaca, Guadalajara, Jal.

Resumen

Introducción: El Rabdomiosarcoma es el tumor maligno de partes blanda más común en pacientes pediátricos. El sitio más común involucrado incluye cabeza y cuello, raramente se encuentra en víscera hueca laringe, bronquios, intestino delgado y tracto biliar. El Rabdomiosarcoma del árbol biliar en la niñez, es muy raro.

Caso Clínico: Ingresa paciente masculino de dos años con dos semanas de evolución con ictericia, coluria, acolia, anorexia, fiebre, evacuaciones melénicas distensión abdominal y dolor abdominal no localizado. A su ingreso diagnóstico presuntivo de hepatitis viral y encefalopatía hepática.

Intervenido inicialmente con diagnóstico de Quiste de Colédoco vs. Enfermedad de Caroli. Se reinterviene en Julio 2002 con los siguientes hallazgos: Tumoración quística fusiforme de colédoco y conducto hepático común con reporte de vesícula biliar con infiltración de Rabdomiosarcoma. Actualmente a 10 meses de seguimiento el paciente sin evidencia de recidiva

Discusión: El Rabdomiosarcoma de las vías biliares extrahepáticas es un tumor raro altamente maligna que ocurre exclusivamente en niños. La mayoría de los caso prequirúrgicamente se confunde con Quiste de Colédoco. Las modalidades de tratamiento incluyen: resección quirúrgica, radioterapia y quimioterapia sistémica.

Solamente con un manejo multidisciplinario puede prolongar la sobrevida. En el caso de nuestro paciente la evolución al momento se ha mantenido estable, por lo que esperamos que el manejo agresivo aplicado nos permita una adecuada sobrevida.

Palabras Clave: Rabdomiosarcoma; Quiste de Colédoco; Rabdomiosarcoma de las vías biliares; Enfermedad de Caroli.



Botroides biliary tract rhabdomyosarcoma A report of a case and review of literature

Abstract

Introduction: Rhabdomyosarcoma is a malignant soft tissue tumor most common in pediatric patients. The most common site involved includes head and neck, rarely found in viscera larynx, bronchi, small intestine and biliary tract. The rhabdomyosarcoma of the biliary tree in childhood is very rare.

Case report: Enter male patient 2 years with 2 weeks of evolution with jaundice, dark urine, acolia, anorexia, fever, abdominal distention and melena stools abdominal pain not localized. On admission the presumptive diagnosis of viral hepatitis and hepatic encephalopathy. Initially involved with the diagnosis of choledochal cyst vs. Caroli disease. It reinterviene in July 2002 with the following findings: The tumor fusiform choledochal cystic and common bile duct with report of gallbladder with infiltration of rhabdomyosarcoma. At present, 10 months later the patient is without evidence of recurrence

Discussion: Rhabdomyosarcoma of extrahepatic bile duct is a rare highly malignant tumor that occurs exclusively in children. Most of the cases preoperatively mistaken for Choledochal Cyst. Treatment modalities include surgical resection, radiotherapy and chemotherapy. Only with a multidisciplinary approach can prolong survival. In the case of our patient at the time evolution has remained stable, so we hope that aggressive management allows us to apply a proper survival.

Index words: Rhabdomyosarcoma; Choledochal cyst; Rhabdomyosarcoma of the bile ducts; Caroli's disease.

Introducción

El Rabdomiosarcoma es el tumor maligno de partes blanda más común en pacientes pediátricos y representa el tercer tumor sólido en niños y adolescentes.¹

El sitio más común involucrado incluye cabeza y cuello en un 36% y el tracto genitourinario (vejiga, próstata, vagina y útero) en el 23%.

Menos frecuentemente se puede originar en miembros superiores e inferiores en un 17% o el tronco 8%. Raramente se encuentra en víscera hueca laringe, bronquios, intestino delgado y tracto biliar.^{1,2}

A pesar de que el Rabdomiosarcoma es el tumor más común del árbol biliar en la niñez, es muy raro y representa aproximadamente el 1% de todos los Rabdomiosarcomas y aproximadamente el 0.04% de todos los tumores en niños.³

Caso Clínico

En Mayo 2002 ingresa paciente masculino de dos años seis meses de edad al Hospital Civil Nuevo Juan I. Menchaca, con historia de dos semanas de evolución con la presencia de ictericia, coluria, acolia, anorexia y fiebre hasta de 38.7°C, evacuaciones melénicas, distensión abdominal y dolor abdominal no localizado.

A su ingreso con diagnóstico presuntivo de

hepatitis viral y encefalopatía hepática.

Se le encuentra en malas condiciones generales, febril 39.5°C, somnoliento, hipoactivo, tinte icterico generalizado, abdomen distendido con hepatomegalia de 7x7x7 cm. y esplenomegalia.

Los exámenes de laboratorio reportan Hb de 4.7grs, Hto 13.6%, leucocitosis 29,600, PMN 73.8%, linfocitos 18.8%, TP 18.1"/11.5", TP 49.3"/28.4", fibrinogeno 488mg/dl, amonio 67mcg/dl.

Sus pruebas de funcionamiento hepático con los siguientes resultados BT 10.7mg/d, BD 7 mg/dl, BI 3.7 mg/dl, AST 844 UI/l, ALT 120 UI/L, ALP 748UI/L, GGT 338UI/L, Anti-HAV IgG e IgM positivos, AFP 1.50ng/ml.

El Ecosonograma de hígado y vías biliares reporto crecimiento hepático y esplénico, con la presencia de lesiones quísticas intrahepática y dilatación quística de vías extrahepáticas.

La Tomografía Axial Computarizada (TAC) reporta lesiones quísticas intrahepáticas, así como dilatación quística a nivel de colédoco.

En base a estos hallazgos es catalogado como quiste de colédoco a descartar enfermedad de Caroli.



Fue intervenido inicialmente por otro equipo quirúrgico, realizando laparotomía donde se encuentra una tumoración quística en colédoco.

Se practica toma de líquido de tumoración quística para analizarse y colocación de sonda en T en colédoco.

La evolución posterior a la cirugía fue mala con la sonda en T sin evidencia de drenaje. Se realiza colangiografía a través de la sonda en T con paso del medio de contraste a colédoco en donde llama la atención la presencia de imágenes quísticas dentro de colédoco dilatado, con paso del medio de contraste a duodeno.

En Julio 2002 se nos presenta el caso del paciente. Se decide nueva laparotomía con los siguientes hallazgos transquirúrgicos: Múltiples adherencias, tumoración quística fusiforme de colédoco y conducto hepático común de aproximadamente 20 cm. de diámetro en su luz y lesiones polipoides gelatinosas pálidas.

Se realiza resección de esta tumoración dejando aproximadamente un centímetro de conducto hepático común macroscópicamente libre de estas lesiones, conducto hepático izquierdo y derecho sin lesión in su luz.

Se procede a realizar derivación biliodigestiva en Y de Roux.

La biopsia hepática reporta septos fibrosos sin cirrosis. Colédoco y hepático común con presencia de Rabdomiosarcoma botroide y vesícula biliar con infiltración de Rabdomiosarcoma.

Se inicio manejo en conjunto con el servicio de Oncología estableciendo manejo de quimioterapia a base de VCR, IFO 450, MESNA y Doxorubicina.

Actualmente a 10 meses de seguimiento el paciente sin evidencia de recidiva.

Discusión

El Rabdomiosarcoma representa el 15% de todos los tumores sólidos y el 50% de los sarcomas de tejido blando de la infancia.¹

Se origina del mesenquima embrionario (mesodérmico indiferenciado) y tiene el potencial de diferenciarse en músculo esquelético.

Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo aunque no contenga músculo estriado.^{1,4}

El origen de este es desconocido, pero se asocia a un alto porcentaje de alteraciones del desarrollo del niño.

Esta bien demostrado que factores genéticos pueden estar implicados su origen.

Son conocidos los estudios de citogenética que demuestran traslocaciones entre el cromosoma 2 y 13 y entre el 2 y el 11.^{1,2}

La variabilidad clínica, diversidad histopatológica y la variedad de los sitios primarios hacen que este tumor sea uno de los tumores más complejos de la infancia.^{4,5}

La clasificación histopatológica ha sido tradicionalmente diferente en EE.UU. y en Europa, pero actualmente la Clasificación Internacional de Rabdomiosarcoma es utilizada universalmente desde 1995.³

El pico máximo de presentación se ve en dos grupos de edad: 2-4 años y 12-16 años.

En el estudio del grupo IRS III la media de edad es de cinco años, con un predominio hombre: mujer, 3:2. Tiene un crecimiento rápido, infiltrando tejidos adyacentes u órganos. Este tipo de tumor metastatiza a hueso, médula ósea y pulmón.⁶

El Rabdomiosarcoma de las vías biliares extrahepáticas es un tumor raro altamente maligno que ocurre exclusivamente en niños.^{7,8}

La primera descripción del sarcoma de vías biliares fue hecha por Wilks y Moxon en 1875.

El tumor de vías extrahepáticas es más frecuentemente en mujeres y se caracteriza por un inicio temprano y una sobrevivencia corta.^{2,9,10}

El cuadro clínico se caracteriza por ictericia intermitente que se presenta en el 60-80% de los casos, se acompaña de colemia, acolia y hepatoesplenomegalia lo que ocasiona que frecuentemente se confunda con hepatitis infecciosa.

Otros síntomas incluyen fiebre, distensión abdominal, náuseas, anorexia y vómitos.

Generalmente la ictericia se refleja con elevación moderada de bilirrubinas directas e indirecta. Puede estar elevada la fosfatasa alcalina y SGOT.⁷⁻⁹

La mayoría de los casos prequirúrgicamente se confunde con Quiste de Colédoco.⁸ Otros diagnósticos diferenciales son ictericia inducida por drogas, colestasis recurrente, litiasis de coledoco, anomalías congénitas.

Este tipo de tumor se origina principalmente en conducto hepático común.¹⁰ Rara vez se diagnóstica prequirúrgicamente.

Los estudios radiológicos son esenciales para el manejo adecuado de este tumor.



En un niño que se presenta con hepatomegalia u oclusión biliar el ecosonograma es elemental.

Los hallazgos radiológicos se caracterizan por una masa en el hilio hepático, rodeada por áreas líquidas, lo que sugiere un tumor intraluminal. Puede revelar un tumor quístico con múltiples septaciones.

En la tomografía axial computarizada la densidad de este tumor es menor que la del hígado y semeja un tumor cístico, las calcificaciones son raras.

La mayoría de los rabdomiosarcomas del área hepatobiliar son del tipo botroide o embrionario.

Se caracteriza por presentarse macroscópicamente como racimo de uvas, es una masa polipoide de aspecto gelatinoso de coloración gris pálido, que involucra el lumen de las vías biliares extrahepáticas y obstruye el flujo biliar.

El tumor se puede extender a hígado como una masa lobulada suave.³⁻⁵

La diseminación ocurre por diseminación local o a los ganglios linfáticos regionales, peritoneo y omento ocurre hasta en un 30% de los casos.¹⁰

Las metástasis a distancia incluyen hígado, retroperitoneo y pulmones.

Se divide en 4 etapas por el grupo de estudio de Rabdomiosarcoma (NIH) en base a la extensión del tumor y la cirugía realizada:

Estadio I: Enfermedad localizada completamente resecable.

Estadio II: Tumor residual microscópico después de la cirugía.

Estadio III: Tumor residual macroscópico después de la cirugía.

Estadio IV: Enfermedad metastásica.⁹

A pesar de que el sarcoma botroide se asocia en un 95% a cinco años de sobrevida, hay ciertas localizaciones que se asocian a un pronóstico reservado o pobre como es el de localización del árbol biliar.

Se reporta que con una resección agresiva como es pancreaticoduodenectomía, con QT postoperatoria se puede lograr una sobrevida de un 40%.⁴

La experiencia anecdótica de este tipo de pacientes orienta a que es un tumor sensible a radioterapia y quimioterapia.

La adecuada evaluación del tratamiento solo pudo realizarse después del reporte del Inter-group Rabdomiosarcoma Study (IRS) por Ruyman y col.

Estos autores reportan 19 pacientes con RMS de las vías biliares (0.8%) entre 2,257 pacientes del IRS.

El 90% de los casos se presentó en menores de cinco años.

El tratamiento incluyó cirugía seguido de radioterapia y quimioterapia de acuerdo a los protocolos de IRS I e IRS II. El desarrollo de un tratamiento estándar del RMS de vías biliares ha sido difícil debido a su rareza.^{10,11}

EN 1997 Sanz reporta el caso de un paciente con RMS de vías biliares irresecable durante la laparotomía, por lo que se decidió evitar la cirugía y la administración de quimioterapia observando regresión del tumor, por lo que en 1998 Pollone decide administrar quimioterapia previa a la cirugía con regresión de más del 75% del tumor.

Lo que nos sugiere que probablemente la quimioterapia prequirúrgica pueda evitar procedimientos quirúrgicos mutilantes y mejorar la sobrevida.²

La mejor aproximación terapéutica es multidisciplinaria ya que se hace necesaria la participación de cirugía, radioterapia y quimioterapia.⁵

Las modalidades de tratamiento incluyen: resección quirúrgica (si es posible), radioterapia y quimioterapia sistémica. Solamente con un manejo multidisciplinario se puede prolongar la sobrevida.

Hasta la fecha el tratamiento es principalmente quirúrgico aunque la resección completa se puede realizar solamente en el 20-40% de los casos ya que generalmente al momento del diagnóstico hay datos de metástasis a hígado, metástasis regional y local a duodeno, estómago y páncreas.

La resección parcial o completa generalmente requiere de Portoenteroanastomosis en Y de Roux.

La sobrevida a largo plazo se reporta en un 20% de los pacientes tratados con resección, radioterapia y quimioterapia incluyendo vincristina y dactinomicina.

Por el momento no se puede generalizar el manejo propuesto por Sanz y Pollote.^{2,9}

La pobre sobrevida reportada hasta ahora se asocia al sitio de localización, tendencia a invadir hígado y retardo en el diagnóstico.^{11,12}



En el caso de nuestro paciente la evolución al momento se ha mantenido estable, por lo que esperamos que el manejo agresivo aplicado nos permita una adecuada sobrevida.

Referencias

1. Coffey BR: Rhabdomyosarcoma. In: Andrassy WB. *Pediatric Surgical Oncology* (ed). Saunders Company, Philadelphia Pennsylvania 1998, cap 12: 221-237.
2. Pollino DG, Tomarchio S, Berghoff R, Drut R, Urrutia A, Cédola J.: Rhabdomyosarcoma of extrahepatic biliary tree: Initial Treatment with Chemotherapy and Conservative Surgery. *Med Pediatr Oncol* 1998, 30: 290-293.
3. Roebuck DJ, Yang WT, Lam W WM, Stanley P: Hepatobiliary Rhabdomyosarcoma in children: diagnostic radiology. *Pediatr Radiol* 1998, 28: 101-108.
4. Weiner ES. Rhabdomyosarcoma. In: O'Neill JA, Rowe MI (eds). *Pediatric Surgery*. (5a ed) Mosby, St Louis Missouri. 1998, cap 28:431-445.
5. Pérez-Casas A, Soler-Tortosa M, Melchor-Iñiguez M, Albert-Solís J. Radioterapia en tumores. In: Valotia Villamartín JM (ed). *Cirugía Pediátrica*. Ediciones Díaz de Santos SA, Madrid España. 1994, Cap. 114: 851-881.
6. Raffensperger JG: Soft Tissue Tumor. In: Raffensperger JG (ed). *Swenson's Pediatric Surgery*, (5ª ed). Appleton and Lange Norwalk ; Connecticut, New York. 1990, cap 52: 437-445.
7. Arnaud O, Boscq E, Asquier E, Michel J. Embryonal Rhabdomyosarcoma of the biliary tree in children: A case report. *Pediatric Radiol* 1987; 17: 250-251.
8. Sanz N, de Mingo L, Florez F, Rolán V: Case report: Rhabdomyosarcoma of the biliary tree. *Pediatr Surg Int* 1997, 12: 200-201.
9. Mathew M, Narula MK, Chadha R: Case report: Sarcoma Botryoides of the common bile duct. *Ind J Radiol Imag* 2000, 11:101-102.
10. Ruymann FB, Raney RB, Crist WM, Lawrence W, Lindberg RD, Soule EH: Rhabdomyosarcoma of the biliary tree in childhood. *Cancer* 1986, 56:575-581.
11. Caty MG, Oldham KT, Prochownik EV: Embryonal Rhabdomyosarcoma of the ampulla of Vater with long-term survival following pancreaticoduodenectomy. 1990, 25 (12): 1256-1258.
12. Martínez F LA, Haasa GM, Koep LJ, Akers DR: Rhabdomyosarcoma of the biliary tree: The case for aggressive surgery. *J Pediatr Surg* 1982, 17:508-511.

