

Rabdomiosarcoma del piso vesical reporte de un caso y revisión de la literatura



Iris Faviola Cervantes-García, Efrén Camacho-Muñoz,
Jaime Orozco-Pérez, Rodolfo Gutiérrez-Enríquez, Oscar Aguirre-Jáuregui

Institución:

Hospital Civil Fray Antonio Alcalde. Clínica de Urología,
Clínica de Oncopediatría Quirúrgica, Servicio de Cirugía Pediátrica,
Guadalajara, Jalisco. México

Solicitud de sobretiros: Dra. Iris Faviola Cervantes García
Hospital Civil Fray Antonio Alcalde. Clínica de Urología,
Clínica de Oncopediatría Quirúrgica, Servicio de Cirugía Pediátrica,
Guadalajara, Jalisco. México

Resumen

Introducción: El rabdomiosarcoma es un tumor maligno originado en los tejidos blandos del cuerpo. Las áreas en donde comúnmente se aloja son cabeza, cuello, vejiga, vagina, brazos, piernas y tronco. El pronóstico depende del sitio primario de la enfermedad, tamaño, grupo, y subtipo histológico.

En casos de enfermedad localizada se pueden alcanzar rangos de curación hasta de un 85%. El Dr. Filippas y col. reportaron su experiencia de 107 niños con rabdomiosarcoma pélvico en el 2004, en el cual el uso de poliquimioterapia, cirugía radical y la derivación vesical con reservorio colónico demostraron mejora en la sobrevida de estos pacientes.

Caso Clínico: Femenina de 2 años, inicia 3 meses previos a su ingreso con retención aguda de orina, iniciando estudio de la etiología del cuadro evidenciando por estudio de imagen tumoración vesical. Se realizó biopsia por cistoscopia con histopatológico compatible con Rabdomiosarcoma botrioides de piso vesical. Manejada durante 3 meses con quimioterapia para citoreducción a base de Vincristina, realizando posteriormente exploración quirúrgica encontrando tumoración vesical que abarca trigono y uretra, por lo que se realiza excéresis total de vejiga, con la formación de reservorio con segmento de 20 cm colon descendente. El histopatológico de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de Rabdomiosarcoma botrioides con márgenes positivos en pared vaginal anterior. Actualmente la paciente presenta función renal conservada con reservorio colónico funcional.

Discusión: El rabdomiosarcoma es el tumor vesical más frecuente en la infancia. Los tumores malignos de la vejiga derivados del tejido conectivo o mesenquimatosos son extremadamente raros. El pronóstico de estos tipos de tumores es desfavorable ya que tienden a recidivar e invadir localmente la pelvis, por lo que está indicado el tratamiento radical de forma temprana. En casos raros el tumor está confinado a la cúpula de la vejiga y puede ser resecado en su totalidad. Se ha utilizado quimioterapia y radioterapia para reducir la masa tumoral, seguida cuando es necesario por un procedimiento quirúrgico tal como la cistectomía parcial o radical con formación de un reservorio urinario colónico.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma pélvico; Poliquimioterapia; Cirugía radical; Derivación vesical.

Rhabdomyosarcoma of the bladder floor a case report and literature review

Abstract

Introduction: Rhabdomyosarcoma is a malignant tumor originated in the soft tissues of the body. The areas where houses are commonly head, neck, bladder, vagina, arms, legs and trunk. The prognosis depends on the primary disease site, size, group, and histologic subtype.

In cases of localized disease can achieve cure ranges up to 85%. Dr. Phillip et al. reported their experience of 107 children with pelvic rhabdomyosarcoma in 2004, in which the use of combination chemotherapy, radical surgery and urinary diversion with colonic reservoir showed improved survival in these patients.

Case report: Women's 2 years, started 3 months prior to admission with acute urinary retention, beginning study of the aetiology of imaging studies showing a bladder tumor. Cystoscopy was performed with histopathological biopsy compatible with Rhabdomyosarcoma botryoides of the bladder floor. Run for 3 months based cytoreductive chemotherapy Vincristine, then surgical exploration by finding a bladder tumor covered trigone and urethra, which is done by total exeresis of the bladder, with the formation of reservoir with 20 cm segment of descending colon The histopathological of the surgical specimen confirmed the diagnosis of Rhabdomyosarcoma botryoides with positive margins in anterior vaginal wall. Currently the patient has normal renal function with functional colonic reservoir.

Discussion: Rhabdomyosarcoma is the most common bladder tumor in childhood. Malignant tumors of the bladder arising from connective or mesenchymal tissue are extremely rare. The prognosis for these types of tumors is unfavorable because they tend to recur locally and invade the pelvis, so that radical treatment is indicated early. In rare cases the tumor is confined to the dome of the bladder and can be resected. We have used chemotherapy and radiotherapy to reduce tumor mass, followed if necessary by a surgical procedure such as partial or radical cystectomy with formation of a colonic urinary reservoir.

Index words: Pelvic rhabdomyosarcoma; Polychemotherapy, radical surgery, bypass bladder.

Introducción

El rabdomiosarcoma es un tumor maligno originado en el mesénquima embrional, representa el 4to lugar de los tumores sólidos en la infancia con un 10 a 15%.

De éstos, de un 13 a 20% se originan en el tracto genitourinario incluyendo el área paratesticular, vejiga, próstata, vagina y útero.^{1,2}

El primer caso de rabdomiosarcoma maligno vesical fue descrito por Monckeberg en 1907, en una paciente de 23 años de edad. El tumor fue resecado pero presentó recurrencia y la paciente

murió algunos meses después. No hubo metástasis aparentes.

Otro caso fue observado en 1929 por Houette en un divertículo vesical congénito en un niño de 13 meses de edad. Monserrat y García reportaron un caso en un masculino de 43 años en 1933.

Se realizó resección parcial de la vejiga pero el paciente murió 4 meses después; no se realizó autopsia.



Embrionario:	Es el tipo histológico más frecuentemente observado en niños, representando aproximadamente un 60%-70% de los rabdomiosarcomas infantiles.	Los tumores con histología embrionaria surgen típicamente en la cabeza y en la región del cuello o en el tracto genitourinario, aunque pueden ocurrir en cualquier sitio primario.
• Botriode:	Representan aproximadamente el 10% de los casos de rabdomiosarcomas y estos son tumores embrionales que surgen bajo la superficie mucosa de los orificios corporales tales como la vagina, vejiga, los orificios nasales, y el tracto biliar.	
• Células fusiformes:	Se observa con mayor frecuencia en el sitio paratesticular. Tanto los subtipos botriode como el fusiforme celular se les asocia con resultado favorable.	
Alveolar:	Aproximadamente el 20%, con incremento en adolescentes y en pacientes con sitios primarios que incluyen las extremidades, tronco y región perineo/ perirrectal.	Los sarcomas de tejido blando no diferenciados también se presentan en los niños y se tratan de manera similar a aquellos con rabdomiosarcoma alveolar.
Polimorfo:	Ocurre predominantemente en pacientes de 30 a 50 años de edad y rara vez se ve en niños.	

Tabla 1

Grupo I:	Enfermedad localizada que ha sido totalmente resecada y que no involucra una complicación ganglionar regional.	Aproximadamente 13% de todos los pacientes están en este grupo.
Grupo II:	Tumor localizado que ha sido resecado masivamente con enfermedad residual microscópica, pero no presenta complicación ganglionar regional.	
IIA		
IIB		
IIC	IIC: Enfermedad locoregional con complicación de los ganglios, resecada masivamente pero con residuo de enfermedad microscópica, histológica o ambas, que involucra el ganglio regional más distal (del sitio primario).	Aproximadamente el 20% de todos los pacientes están en los grupos IIA + B + C.
Grupo III:	Enfermedad residual macroscópica localizada que incluye una resección o biopsia incompleta solamente del sitio primario.	Aproximadamente el 48% de todos los pacientes están en este grupo.
Grupo IV:	Hay presencia de enfermedad metastásica distante al momento del diagnóstico.	Aproximadamente el 18% de todos los pacientes están en este grupo.

Tabla 2



En 1936 Welfeld, Hill y Hillebrand reportaron dos casos en lactantes, ambos fallecieron posterior al tratamiento con recurrencia local extensa pero sin metástasis a distancia.

El único caso de rabdomiosarcoma vesical con metástasis a distancia fue reportado por Mackenzie y Chase, en 1928, en un femenino de 69 años.

La autopsia mostró extensión directa de la neoplasia vesical al uréter izquierdo y metástasis a distancia a los nódulos linfáticos portales, hígado y duodeno.²

En las últimas décadas, se han realizado avances significativos en el tratamiento de ésta enfermedad.

Con ello se ha mejorado el pronóstico históricamente sombrío, pudiendo ser atribuido a la terapia multimodal que consiste en poliquimioterapia, cirugía y radioterapia.

En casos de enfermedad localizada se pueden alcanzar rangos de curación hasta de un 85%.

El Dr. Fillipas y colaboradores de la Universidad de Mainz, Alemania reportaron su experiencia de 107 niños con rabdomiosarcoma pélvico en el 2004, en el cual el uso de poliquimioterapia, cirugía radical y la derivación vesical con reservorio colónico demostraron mejora en la sobrevivencia de estos pacientes.^{3,5}

En la mayoría de los casos se desconoce la causa del rabdomiosarcoma, pero se han reconocido factores de riesgo de origen genético:

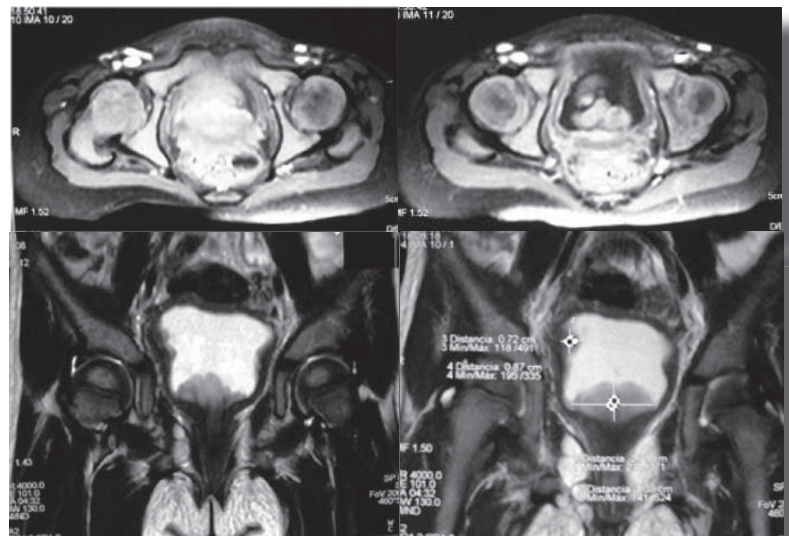
- Síndrome de Li-Fraumeni.
- Neurofibromatosis tipo.¹
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann.
- Síndrome de Costello.
- Síndrome de Noonan.²

El procedimiento quirúrgico inicial en la mayoría de los pacientes consta de una biopsia, lo que con frecuencia puede llevarse a cabo mediante el uso de guía de ultrasonido, cistoscopia, o revisión directa transanal.⁴

El pronóstico depende del sitio primario de la enfermedad, tamaño, grupo, y subtipo histológico.⁵

Hay tres tipos principales de rabdomiosarcoma: (Tabla 1)

Se han identificado Grupos de pronóstico favorable a través de estudios previos de Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies (IRS) y se han diseñado planes de tratamiento basados en la asignación de pacientes a diferentes grupos depen-



Resonancia Magnética

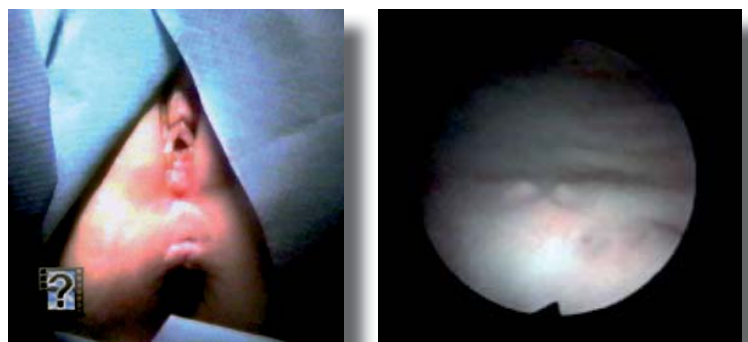
diendo del pronóstico de cada uno. Los primeros 3 estudios intergrupales del rabdomiosarcoma (IRS I-III) recomendaron planes de tratamiento basados en un sistema de agrupamiento clínico y quirúrgico patológico definido por la extensión de la enfermedad y por la extensión de la resección quirúrgica inicial después de una revisión patológica del espécimen tumoral.

Las definiciones de los grupos clínicos en los estudios IRS-I a IRS-III se brindan en la Tabla 2.^{1,3,5}

Caso clínico

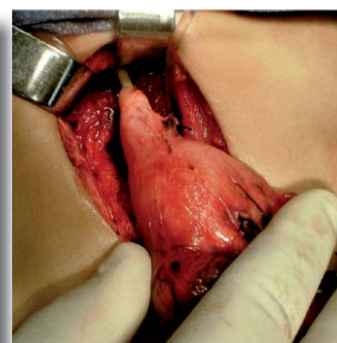
Femenina de 2 años, producto del 5to embarazo, el cual fue normo evolutivo, con desarrollo psicomotor normal, sin antecedentes patológicos de importancia, inicia 3 meses previos a su ingreso con retención aguda de orina requiriendo sondeo de urgencia en 2 ocasiones iniciando estudio de la etiología del cuadro evidenciando por estudio de imagen tumoración vesical.

Se realizó biopsia por cistoscopia con histopatológico compatible con Rabdomiosarcoma



Cistoscopia y biopsia del trigono vesical

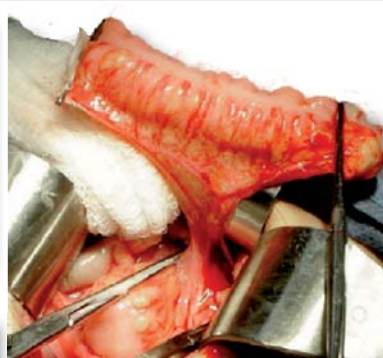




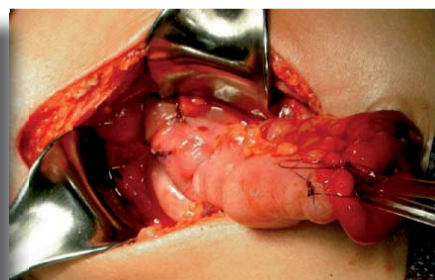
Resección vesical



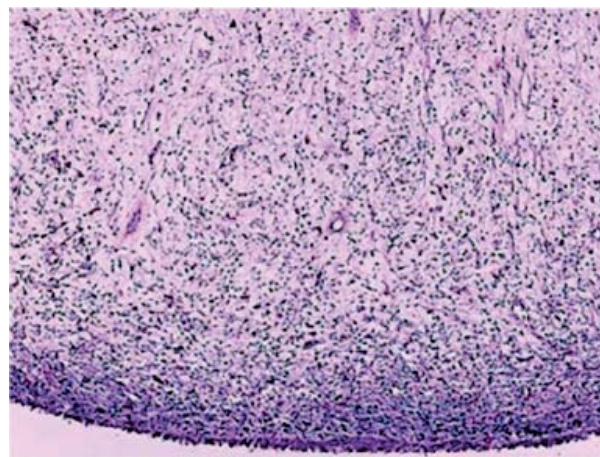
Tumoración Rabdomiosarcoma botriode



Segmento colónico y ureteros



Reimplante ureteral y reservorio colónico



Corte histológico



Paciente con el estóma del reservorio colónico

botriode de piso vesical. Manejada durante 3 meses con quimioterapia para cito-reducción a base de Vincristina, realizando posteriormente exploración quirúrgica encontrando tumoración vesical que abarca trigono y uretra, por lo que

se realiza excéresis total de vejiga, con la formación de reservorio con segmento de 20 cm colon descendente pediculado con reimplante ureteral y derivación a través de estoma.

En el postquirúrgico inmediato la paciente presentó neutropenia severa desarrollando también infección por Herpes Zoster, dehiscencia de la herida quirúrgica hasta aponeurosis y cuadro oclusivo intestinal, siendo necesaria la realización de laparotomía exploradora con debridolisis y cierre de pared abdominal.

El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de Rabdomiosarco-

ma botrioide con márgenes positivos en pared vaginal anterior. Actualmente la paciente presenta función renal conservada con reservorio colónico funcional.

Discusión

El rabdomiosarcoma es el tumor vesical más frecuente en la infancia.

Los tumores malignos de la vejiga derivados del tejido conectivo o mesenquimatosos son extremadamente raros.

El pronóstico de estos tipos de tumores es desfavorable ya que tienden a recaer e invadir localmente la pelvis, por lo que está indicado el tratamiento radical de forma temprana. La recuperación de la vejiga es una meta terapéutica importante para pacientes con tumores que surgen en la próstata y en la vejiga.

En casos raros el tumor está confinado a la cúpula de la vejiga y puede ser resecado en su totalidad.

De otra forma para preservar una vejiga funcional en aquellos pacientes con enfermedad residual macroscópica, se ha utilizado quimioterapia y radioterapia para reducir la masa tumoral, seguida cuando es necesario por un procedimiento quirúrgico tal como la cistectomía parcial o radical con formación de un reservorio urinario colónico.

Referencias Bibliográficas

1. Sanders J, Glader B, Cairo M, et al.: Guidelines for the pediatric cancer center and role of such centers in diagnosis and treatment. American Academy of Pediatrics Section Statement Section on Hematology/Oncology. Pediatrics 99(1): 139-141, 1997.
2. Campbell MF. Urology 6 th . Ed. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1992. p.1133-36.
3. Leapheart C, Rodeberg D: Pediatric surgical oncology: management of rhabdomyosarcoma. Surg Oncol 16 (3): 173-85, 2007.
4. Cecchetto G, Bisogno G, De Corti F, et al.: Biopsy or debulking surgery as initial surgery for locally advanced rhabdomyosarcomas in children?: the experience of the Italian Cooperative Group studies. Cancer 110 (11): 2561-7, 2007.
5. Neville HL, Raney RB, Andrassy RJ, et al.: Multidisciplinary management of pediatric soft-tissue sarcoma. Oncology (Huntingt) 14 (10): 1471-81; discussion 1482-6, 1489-90, 2000.

