

Hospital "Iván Portuondo", San Antonio de los Baños

Rabdomiosarcoma de vejiga. Presentación de un caso

Dr. Emilio Simón Barroso de la Cruz,¹ Dr. Ramón Duany Freyre,² Dr. Ernesto Pérez Moreno,³ Dr. Alberto Ruiz Roche,⁴ Dr. Ramón Portales Pérez⁵ y Dr. Juan Langaney Rizo⁶

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 52 años de edad que acudió a la consulta de Ginecología por un aumento de volumen en el abdomen. Se le indicó ingreso, se estudió y se diagnosticó un tumor gigante de víscera ginecológica. Se decide tratamiento quirúrgico mediante laparatomía. Durante el acto quirúrgico se demuestra que la tumoración corresponde a la vejiga, por lo que se solicita la presencia de un urólogo. Continuamos la intervención y encontramos una tumoración grande, de base ancha, que ocupa la parte posterior y lateral izquierda de la vejiga, con áreas de necrosis de color blanquecino y consistencia algo blanda. Se cateteriza el meato ureteral derecho, el izquierdo no es visible y se realiza la exéresis del tumor. Se deja una sonda *Foley* No. 20 por cistostomía y uretral, se cierra la vejiga en dos planos y se revisa la cavidad abdominal. Se encontraron útero y ovarios normales; colón, intestino e hígado normales. En el estudio histológico se demostró que la tumoración es un rabdomiosarcoma pleomórfico. Se siguió su evolución y se realizaron interconsultas con el servicio de oncología para el tratamiento posterior.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma.

Los tumores malignos de la vejiga derivados del tejido conectivo ó mesenquimatoso son extremadamente raros. Constituyen el 0,5 % de todos los tumores vesicales, entre los que podemos mencionar: a) el leiomiomasarcoma, el tumor mesenquimatoso más frecuente, con apariencia de un nódulo submucoso o como una masa ulcerada, más frecuentes en el hombre y de origen, por lo general, en la parte móvil de la vejiga; b) el rabdomiosarcoma, el cual se asienta en la parte fija de la vejiga, es decir en el trígono o pared posterior. Estos tumores tienden a producir masas tumorales de gran volumen (hasta 10 -15 cm de diámetro) que sobresalen en la luz vesical, y están constituidos por células pequeñas poco diferenciadas. Se dividen en embrionarios, alveolares y pleomórficos mixtos. Su aspecto macroscópico es blando, carnosos, de color blanco grisáceo que surge su naturaleza sarcomatosa; tienen un rápido crecimiento e invasión local y no muestran alta capacidad de metástasis.¹⁻³

El rhabdomiocarcinoma es un tumor maligno que se origina en los tejidos blandos del cuerpo, incluidos los músculos, tendones y tejidos conectivos. Las áreas del cuerpo donde comúnmente se alojan son cabeza, cuello, vejiga, vagina, brazos, piernas y el tronco. También puede encontrarse en zonas donde los músculos estriados son muy pequeños o no existen, como por ejemplo en la próstata, el oído medio y los sistemas de conductos biliares.⁴

El rhabdomiocarcinoma más frecuente es el embrionario y se presenta generalmente en niños menores de 6 años de edad. El alveolar se presenta en niños mayores de 6 años y representa el 20 % de la totalidad de los casos, mientras que el pleomórfico ocurre predominantemente en pacientes de 30 a 50 años de edad y rara vez se ve en los niños.⁵⁻⁷

El pronóstico depende del sitio primario de la enfermedad, tamaño, grupo de esta, y el subtipo histológico. Para el tratamiento se han designado planes basados en la asignación de pacientes a diferentes grupos:^{8,9}

Grupo I: Tumor localizado que ha sido totalmente resecado y que no involucra una contaminación ganglionar regional. Aproximadamente el 13 % de todos los pacientes están en este grupo.

Grupo IIA: Tumor localizado que ha sido resecado masivamente con enfermedad residual microscópica pero no presenta complicación ganglionar regional.

Grupo IIB: La enfermedad con localización regional con complicación ganglionar tumoral con resección completa y sin enfermedad residual.

Grupo IIC: Enfermedad con localización regional, con complicaciones de los ganglios resecados masivamente pero con presencia de recidiva tumoral microscópica en el lugar primario o compromiso histológico que involucra el ganglio regional más distal (del sitio primario). Aproximadamente el 20 % de todos los pacientes están en los grupos II A+B+C.

Grupo III: Enfermedad localizada residual macroscópica que incluye una resección incompleta o biopsia solamente de este sitio primario. Aproximadamente el 48 % de todos los pacientes están en este grupo.

En general el tratamiento del rhabdomiocarcinoma requiere de terapia de modalidad múltiple, lo cual implica la resección quirúrgica, si es posible seguida de quimioterapia y de cirugía de segunda inspección para aquellos pacientes con tumor no resecado. Inicialmente y en dependencia del grupo histológico original y la extensión de la enfermedad, requiere de resección y radioterapia; por lo tanto la discusión de opciones de tratamiento está dividida en secciones separadas.¹⁰

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 53 años de edad, raza blanca y con antecedentes de hipertensión arterial que llevó tratamiento médico con clortalidona de 25 mg a razón de 1 tableta diaria. Fue valorada en consulta de ginecología por presentar aumento de volumen del abdomen, sin dolor. Se le orientó ingresar en el servicio de ginecología luego del diagnóstico de tumor abdominal.

- *Antecedentes patológicos personales:* No operada, hipertensión arterial, no alergia medicamentosa, 3 embarazos, 2 partos, 1 aborto.
- *Examen físico:* Mucosas hipocoloreadas.
- *Aparato respiratorio:* Murmullo vesicular presente no estertores, frecuencia respiratoria de 20/min.
- *Aparato cardiovascular:* Ruidos cardiacos, buen tono, no soplo, tensión arterial de 120/80 mm Hg.
- *Abdomen:* Tumorción de gran volumen que ocupa todo el hipogastrio y lateralización izquierda de consistencia dura pétrea, fija, no dolorosa, algo irregular hacia la pared lateral izquierda.
- *Tejido celular subcutáneo:* Infiltrado inflamatorio con predominio del miembro inferior izquierdo, desde la raíz del muslo.
- *Genitales externos:* Normales
- *Tacto vaginal:* Fondos de saco de Douglas abombados y fondos de sacos laterales de consistencia firme, no dolorosa que hace cuerpo con la tumoración que ocupa todo el hipogastrio.
- *Espéculo:* Fondos de sacos abombados con rechazo del cuello uterino hacia una posición anterior, mucosa vaginal muy vascularizada.
- *Tacto rectal:* Esfínter normotónico, no hemorroides, no tumor rectal, compresión extrínseca del recto por tumoración ginecológica.
- *Complementarios:* Electrocardiograma normal; Hemoglobina de 11 g/L, negativo; Eritrosedimentación 53 mm; Glicemia 130 mmol/L; rayos X de tórax sin alteraciones presentes.
- *Colon por enema:* Abundante materia fecal en colón. Asentamiento marcado de aspecto compresivo del colón egmoide y parte del descendente.
- *Ultrasonido abdominal:* Hígado vesícula, bazo y riñones normales. Se observa tumor complejo gigante que ocupa todo el abdomen inferior.
- *Tomografía axial computarizada:* Se comprueba área de ureterohidronefrosis izquierda, riñón pequeño, algunas áreas de atenuación de la intensidad intrahepática no concluyente de lesión tumoral. Se comprueba una gran masa tumoral que ocupa todo el hipogastrio, con componentes quísticos, la cual impresiona ser, en primer lugar, una lesión dependiente del ovario sin poder descartar otro origen, no se define ascitis.
- *Intervención quirúrgica:* Previa colocación de la paciente, sepsia y antisepsia, se realiza incisión paramedia izquierda supra-infraumbilical; se abre por planos hasta llegar a la cavidad y se encuentra una gran tumoración que corresponde a la vejiga. Por esta razón somos llamados de urgencia y continuamos la intervención. Encontramos entonces una gran tumoración de base ancha que ocupaba toda la pared posterior y lateral izquierda de la vejiga, con áreas de necrosis, color blanquecino y consistencia algo blanda. Se cateteriza el meato ureteral derecho, por el que salen orinas claras. Se realiza la exéresis del tumor y se deja sonda *Foley* 20 por cistostomía y uretral. Se cerró la vejiga en dos planos y se revisó la cavidad abdominal donde encontramos útero, ovarios, colón, intestino delgado e hígado normales. Se colocó drenaje. La pieza pesó 2,12 kg (4 lb 11 onzas) (figura).



Figura. *Rabdomiosarcoma de vejiga*

En el estudio histológico e inmunohistoquímico realizado en el Hospital de San Antonio de los Baños y en interconsulta con el Instituto de Hematología e Inmunología de Ciudad de La Habana se demostró, con el empleo del método de inclusión en parafina y la doble coloración de hematoxilina y eosina, que la tumoración correspondía a un rabdomiosarcoma pleomórfico.

DISCUSIÓN

Los tumores malignos de la vejiga derivados del tejido conectivo o mesenquimatosos son extremadamente raros. Ellos constituyen el 0,5 % de todos los tumores vesicales y pueden originarse en la parte móvil de la vejiga, como es el caso del leiomiomasarcoma. Se pueden ver como nódulos submucosos o como una masa ulcerada los que se originan en la parte fija de la vejiga, es decir en el trígono. Son estos los rabdomiosarcomas, los cuales grandes masas tumorales que sobresalen en la luz vesical. Su aspecto macroscópico es blando, carnoso, de color blanco grisáceo y tienen un rápido crecimiento e invasión local y poca capacidad metastásica. 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 y cuando sea posible cobaltoterapia y quimioterapia.

Se valoró la paciente en el servicio de Oncología y se está estudiando actualmente para considerar la posibilidad de un tratamiento de cobaltoterapia. Se sigue su evolución por consulta de Urología y Oncología.

SUMMARY

The case of a 52-year-old female patient that was seen at the Gynecology office due to an increase of volume in the abdomen, is reported. She was admitted, studied and diagnosed a giant tumor of gynecological viscus. It was decided to perform laparotomy. During surgery, it was observed that the tumor corresponded to the urinary bladder, so an urologist was requested. The operation continued and a big tumor of wide base was found that occupied the posterior and lateral left part of the urinary bladder, with necrosis areas of whitish color and a little soft consistency. The right ureteral meatus was catheterized, the left was not visible, and exeresis of the tumor was performed. A Foley catheter no. 20 was left by cystotomy. The urinary bladder was closed in 2 planes, and the abdominal cavity was checked. Normal uterus, ovaries, colon, intestine and liver were found. In the histological study, it was proved that the tumor was a pleomorphic rhabdomyosarcoma. Its evolution was followed and interconsultations were made with the oncology service for further treatment.

Key words: Rhabdomyosarcoma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lastre J. Leiomiomas de Vejiga: Presentación de 2 casos Archivos del Hospital Universitario "General. Calixto García". 2003(2): 39-43.
2. Campbell MF. Urology 6 th . Ed. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1992. p.1133-36
3. Robbins MD. Patología Estructural y funcional 5 ta Ed. II Madrid: Editorial Interamericana; 1992. p.1107-08.
4. La oncología – El rhabdomyosarcoma. Paciente que sobrevivió a un rhabdomyosarcoma. Recursos en la red de la oncología. Disponible en: [Http://www.mmhs.com/clinical/peds/spanish/oncology/rbabdo.htm](http://www.mmhs.com/clinical/peds/spanish/oncology/rbabdo.htm)
5. Parham DM. Pathologic classification of rhabdomyosarcomas and correlations with molecular studies. Mod Pathol. 2001;14(5):506-14.
6. Newton WA Jr, Gehan EA, Webber BL. Classification of rhabdomyosarcomas and proposal for a new classification. An intergroup Rhabdomyosarcoma study. Cancer. 1995;76(6):1073-85.
7. Leuschner L. Spindle cell Rhabdomyosarcoma: histologic variant embryonal Rhabdomyosarcoma with association to favorable prognosis. Curr Top Pathol. 1995;89:261-72.
8. Crist WM, Garnsey Beltangandy MS. Prognosis in children with Rhabdomyosarcoma: a report of the intergroup Rhabdomyosarcoma studies I and II. Intergroup Rhabdomyosarcoma: Committee. J Clin Oncol. 1990;8(3): 443-52.
9. Crist W, Gehan EA, Ragah AH. The third intergroup Rhabdomyosarcoma study. J Clin Oncol. 1995;13(3): 610-30.
10. De Vita V. Cáncer. Principios y Práctica de Oncología. II. La Habana: Instituto del Libro; 1986. p.1185.

Recibido: 18 de marzo de 2005. Aprobado: 15 de mayo de 2005.

Dr. Emilio Barroso de la Cruz. Avenida 78, No. 3310, San Antonio de los Baños. Provincia La Habana. Correo electrónico: milbar@infomed.sld.cu

¹Especialista de I Grado en Urología. Profesor Asistente ISCM-H.

²Especialista I Grado en Ginecología. Profesor Asistente ISCM-H.

³Especialista I Grado en Ginecología.

⁴Especialista I Grado en Cirugía General.

⁵Especialista I Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente de Anatomía Patológica de la Facultad de Medicina "Enrique Cabrera"

⁶Especialista I Grado en Anatomía Patológica.