



CASO CLÍNICO

Caso de rhabdomiosarcoma vesical en niña de 6 meses



I. Camacho-Guerrero*, L. Moussali-Flah, J.L. Jiménez-Mariscal, O. Burgos-Santos, J. Domínguez-Bravo y L. Ramírez-Patiño

Hospital Pediátrico de Tacubaya, México, D.F., México

Recibido el 13 de octubre de 2015; aceptado el 25 de enero de 2016

Disponible en Internet el 7 de marzo de 2016

PALABRAS CLAVE

Rhabdomiosarcoma;
Rhabdomiosarcoma
embrionario;
Sarcoma botrioides

KEYWORDS

Rhabdomyosarcoma;
Embryonal
rhabdomyosarcoma;
Botryoid sarcoma

Resumen El rhabdomiosarcoma es la variedad de sarcoma de tejidos blandos más común en la niñez, la cual afecta más frecuentemente a varones y tiene una incidencia anual de 8 niños por millón; lo encontramos en el tracto genitourinario en el 26% de los casos. Existen diagnósticos diferenciales como son el pólipo ureteral y el ureteroceles. El subtipo más frecuente en niños es el embrionario, siendo la variedad botrioides la que surge de estructuras cavitarias; tienen forma polipoide.

En este artículo describimos las características de un caso de rhabdomiosarcoma variedad botrioides en cavidad vesical en una lactante de 6 meses de vida y la importancia de sus diagnósticos diferenciales.

Se presenta un caso raro de tumor vesical en vejiga. Se da a conocer para su entendimiento y para que el urólogo pueda pensar en este tipo de casos dentro de la urología pediátrica.

© 2016 Sociedad Mexicana de Urología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Bladder rhabdomyosarcoma in a 6-month-old girl: A case report

Abstract Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma in childhood, more frequently affecting males, with an incidence of 8 children per one million. It is found in the genitourinary tract in 26% of cases. Differential diagnoses are ureteral polyps and ureterocele. The most frequent subtype in children is embryonal rhabdomyosarcoma and the botryoid variant with a polypoid form arises from the cavitied structures.

The characteristics of a case of botryoid rhabdomyosarcoma in the bladder cavity of a 6-month-old infant girl and the importance of its differential diagnoses are described.

* Autor para correspondencia: Av. Insurgentes Sur 1799, Interior 305, Colonia Guadalupe Inn, Delegación Álvaro Obregón, México, D.F. C.P. 01020, Teléfono: +5543392815.

Correo electrónico: drcamachocirugiapediatrica@gmail.com (I. Camacho-Guerrero).

We present herein a rare case of bladder tumor in the bladder cavity for a better understanding and recognition of this type of disease in pediatric urology.

© 2016 Sociedad Mexicana de Urología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El rhabdomyosarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más común en la niñez, y se caracteriza por la invasión local extensa, diseminación hematológica y linfática temprana. Perteneció a la clase de tumores de células pequeñas redondas azules teniendo como característica histológica de músculo esquelético estriado^{1,2}.

En este artículo se reportan las características clínicas e histológicas de un caso de rhabdomyosarcoma embrionario variedad botrioides (del griego botrys, uvas) en una lactante femenina de 6 meses de vida atendida en el Hospital Pediátrico de Tacubaya, en el servicio de Urología pediátrica.

Caso clínico

Paciente femenino de 6 meses de edad, producto de primera gesta, sin antecedentes prenatales de importancia. A los 6 meses de vida, la madre observó estreñimiento de 12 días de evolución, tratada por médico general con glicerina rectal y amikacina con mejoría clínica parcial. Posteriormente presentó alteración en las evacuaciones, siendo manejada por el mismo médico con trimetoprim/sulfametoxazol sin mejoría, por lo cual fue llevada al Hospital del Gobierno. Se observa persistencia en el rechazo a la vía oral, estreñimiento e hiporexia. A la exploración física, palidez de piel y tegumentos++, regular estado de hidratación, neurológicamente íntegra, y exploración cardiopulmonar sin alteraciones. A nivel abdominal, distensión importante,

con aparente dolor a la palpación. También presenta diuresis disminuida, por lo que es ingresada al hospital y de inicio manejada con colocación de sonda Foley, hidratación intravenosa, antibióticos y estabilización hemodinámica. En el examen general de orina se identifican datos compatibles con infección de vías urinarias. Fue valorada por el médico cirujano pediatra quien solicita ultrasonido de vías urinarias, donde se reporta hidronefrosis bilateral. Pensando en una enfermedad quirúrgica es enviada al servicio de Urología pediátrica del Hospital Pediátrico Tacubaya.

Se realiza nuevo ultrasonido vesical el cual reporta masa de ecogenicidad heterogénea que ocupa la cavidad vesical de bordes regulares y lobulada, y presencia de globo de la sonda Foley (fig. 1).

El ultrasonido renal muestra hidronefrosis bilateral leve. No hay doble sistema colector, ni lesión parenquimatosa (fig. 2).

El cistoureterograma en proyección lateral muestra defecto de llenado a nivel del piso vesical de aspecto lobulado con ligera prolongación a uretra prostática (fig. 3).

Se establece el diagnóstico presuntivo de tumor intravesical, teniendo como diagnóstico el rhabdomyosarcoma de vejiga y como diferenciales pólipo vesical y ureterocele.

Se realiza exploración quirúrgica vesical con biopsia escisional, observando hallazgos quirúrgicos de tumor dependiente de cuello vesical exofítico de 8 cm, lobulado, de aspecto gelatinoso, con líquido color parduzco en cavidad vesical (fig. 4).

El estudio citológico e histopatológico de las muestras reportan: citológico positivo para células malignas y reporte

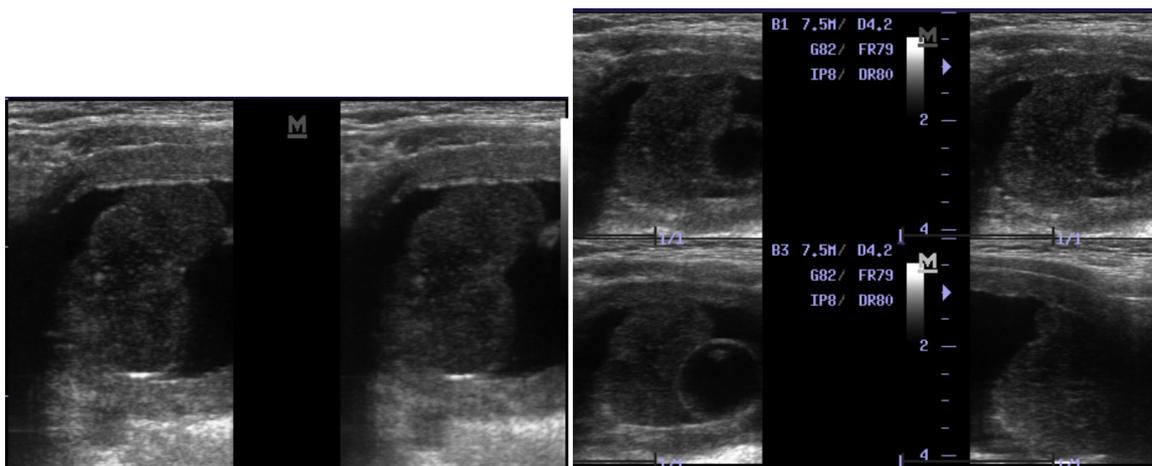


Figura 1 Ultrasonido vesical donde se puede apreciar una masa de ecogenicidad heterogénea que ocupa parte de la cavidad vesical lobulada.

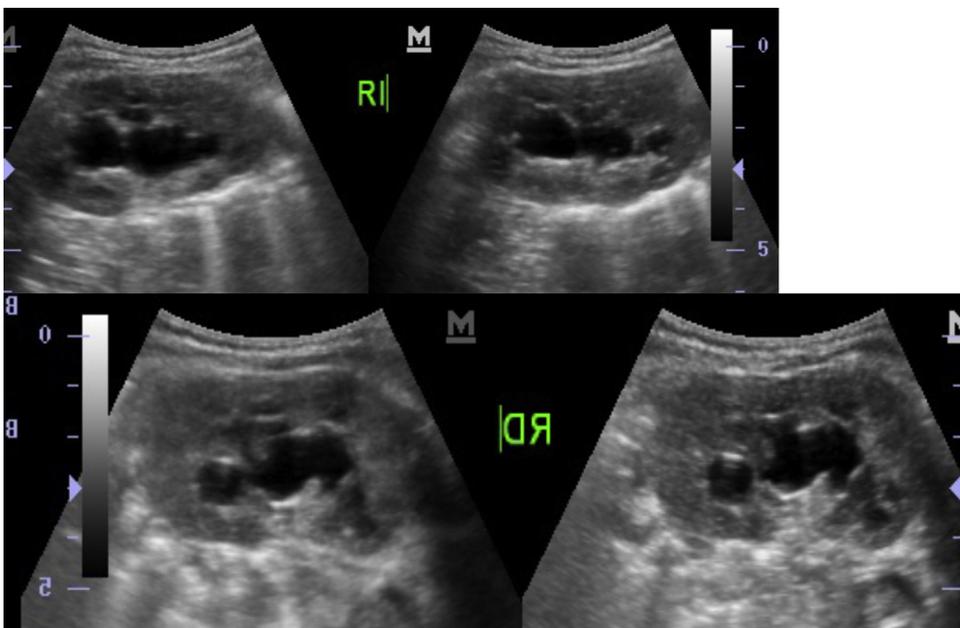


Figura 2 El ultrasonido renal muestra una hidronefrosis bilateral leve.

histológico de lesión sarcoma fusocelular de alto grado con lesión en borde de sección quirúrgica. Mucosa ulcerada.

En el posquirúrgico se realiza tomografía axial computarizada la cual reporta engrosamiento generalizado de pared vesical que puede relacionarse con extensión neoplásica.

Se envió al servicio de Oncología pediátrica quirúrgica en tercer nivel de atención para manejo multidisciplinario y realización de estudios de seguimiento y tratamiento definitivo.



Figura 3 Cistoureterograma que muestra en una proyección lateral un defecto de llenado a nivel del piso vesical con ligera prolongación a uretra prostática.



Figura 4 En la exploración quirúrgica se observa un tumor dependiente de cuello vesical exofítico de 8cm, lobulado, de aspecto gelatinoso, con líquido color pardo en cavidad vesical.

Discusión

El rhabdiosarcoma es el tumor del tipo de sarcomas más común en la infancia y con una incidencia de 8 niños por millón¹, con una prevalencia discretamente mayor en el sexo masculino (relación 1.4:1)¹.

El 70% de todos los rhabdiosarcomas tiene lugar en niños menores de 10 años de edad¹.

Tiene características histológicas de músculo esquelético estriado y son tumores derivados de los rhabdomioblastos o células musculares primitivas, además de que surgen en cualquier parte del cuerpo¹.

Pertenece a la clase de tumores de células pequeñas redondas y azules. En este grupo se incluye el neuroblastoma, sarcoma de Ewing, tumores neuroectodérmicos periféricos, linfoma no hodgkiniano y leucemia.

Horn y Enterline en 1958 identificaron 4 subtipos: embrionario, el 54%; alveolar, el 19%; botrioides, el 4.5%; y pleomórfico < 1%. En la actualidad solo se integran 3 grupos principales basados en el examen histológico y pronóstico: favorable (botrioides o de células fusiformes), intermedio (embrionario) y malo (alveolar e indiferenciado).

Tienen una distribución, y por su frecuencia son: cabeza y cuello, el 35%; tracto genitourinario, el 26%; extremidades, el 19%; y otras, 20%¹.

Existen algunos síndromes hereditarios que tienen predisposición al desarrollo de rhabdiosarcoma como son Li-Fraumeni, Werner, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis y el síndrome de nevo de células basales¹.

La variedad botrioides y fusocelular son las más frecuentes en la niñez, tienen una fisionomía polipoide con células redondas, pequeñas y una matriz mixoide distintiva de células en la submucosa que se conoce como capa cambium.

Los tumores de este tipo representan cerca del 4.5% de todos los casos de rhabdiosarcoma¹.

La presentación clínica del rhabdiosarcoma embrionario variedad botrioides de vejiga y próstata corresponde al 10% del 26% correspondiente a los rhabdiosarcomas genitourinarios; la sintomatología se basa en hematuria y obstrucción de la salida de la vejiga. El rhabdiosarcoma de próstata es más común que el de vejiga y su diseminación hematológica temprana es hacia la médula ósea y pulmón¹.

El tratamiento se fundamenta en el estadio clínico, la localización del tumor primario y la extensión de la enfermedad.

Los rhabdiosarcomas de próstata son candidatos a conservación de vejiga y prostatectomía con reconstrucción de uretra o cuello vesical, quimioterapia y radioterapia².

Presentamos este caso clínico en el cual mostramos el proceso que se tiene que realizar para llegar al diagnóstico temprano y tratamiento oportuno, así como los diagnósticos

diferenciales con los que se tiene que descartar una masa intravesical.

Uno de los diagnósticos diferenciales es el pólipo vesical; este es un padecimiento muy raro en niños el cual se puede descartar ya que en el ultrasonido encontramos una masa heterogénea, sólida y no tiene un tallo estrecho característico³.

El ureteroceles se descarta ya que en las imágenes de la urografía excretora y cistouretrografía sí se observa ausencia de llenado a nivel de cavidad vesical; sin embargo, no se corrobora la existencia de un doble sistema colector y como sabemos la mayoría de los casos de ureteroceles están relacionados con doble sistema colector; también las imágenes de ultrasonografía nos reportan que se trata de una masa con ecogenicidad heterogénea y sólida.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Coran AG, Caldamone A, Adzick NA et al. Chapter 35 - Diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma. En: *Textbook Pediatric Surgery*, vol. 1. 7th ed. Philadelphia, PA EU: Elsevier; 2012. p. 522.
2. Monroy-Prado GA, Toledo-Bahena ME, Valencia-Herrera A, et al. Rhabdiosarcoma genitourinario variedad botrioides: informe de un caso. *Dermatología*. 2013;11:208-12.
3. Shukla A, Eihard M. Endourology for stone disease. En: Docimo SG, editor. *The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology*. 5th ed. Informa Healthcare; 2007. p. 401-20. Cap 26.