

Rabdomiosarcoma de la vía biliar. Presentación de un caso

Rhabdomyosarcoma of the biliary tree. Case report

Dra. Juliana Rebollo Guelar^a, Dra. Alejandra Lafont^a, Dra. María Teresa García de Davila^b,
Dra. Verónica Solernou^b, Dra. Adriana Rose^c y Dr. Horacio Bignon^d

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 21 meses con ictericia recurrente. La consulta inicial se había realizado debido a la aparición de fiebre de origen desconocido, pero después de 10 días se observó ictericia, acolia y prurito. Se efectuó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica con esfinterotomía amplia, con lo que se logró la desaparición de los síntomas. Un mes más tarde, estos reaparecieron, por lo que, con sospecha de que se trataba de un quiste del colédoco, se realizó una nueva colangiopancreatografía retrógrada endoscópica para confirmar el diagnóstico y colocar un *stent* para drenaje de la vía biliar. El material obtenido en el estudio se envió a anatomía patológica y se diagnosticó rabdomiosarcoma embrionario de la vía biliar. Se inició tratamiento con quimioterapia según el protocolo EpSSGRMS 2005. La niña no presentaba metástasis en el momento del diagnóstico. Completó el tratamiento y hasta la fecha de redacción de este trabajo, se encontraba libre de enfermedad.

Palabras clave: rabdomiosarcoma, vía biliar.

SUMMARY

We present a girl 21 months old with recurrent jaundice. Initially she presented fever of unknown origin but jaundice, white coloured stools and pruritus were observed 10 days later. She underwent endoscopic retrograde cholangiopancreatography with sphincterotomy; symptoms disappeared. One month later, symptoms came back and, suspecting choledochal cyst the patient underwent endoscopic retrograde cholangiopancreatography for diagnostic confirmation and for placement of a biliary stent. The material obtained was sent for histopathology study and embryonal rhabdomyosarcoma of the biliary tree was diagnosed. The patient started chemotherapy following EpSSGRMS 2005 protocol. There was no evidence of metastasis. She completed treatment and to the day of this report she is free of illness.

Keywords: rhabdomyosarcoma, biliary tree.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2013.e94>

- Servicio de Pediatría, Fundación Hospitalaria.
- Servicio de Patología, Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".
- Servicio de Oncología y Hematología, Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".
- Departamento de Cirugía, Fundación Hospitalaria.

Correspondencia:

Dra. Juliana Rebollo Guelar: juliana_rebollo@hotmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 12-2-2013

Aceptado: 19-4-2013

INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma de la vía biliar es un tumor maligno poco frecuente en pediatría. Se presenta habitualmente con ictericia recurrente simulando un quiste del colédoco. Por este motivo, su diagnóstico es casi siempre intraquirúrgico cuando se sospecha esta patología. Sin embargo, es importante el diagnóstico temprano para el rápido inicio del tratamiento adecuado.

Se analiza el caso de una niña con un rabdomiosarcoma embrionario de la vía biliar, con una presentación clínica típica, con el objetivo de aumentar el índice de sospecha de esta patología en los niños con ictericia recurrente.

CASO CLÍNICO

Una niña de 21 meses de edad, antes sana, fue llevada a la consulta por presentar fiebre de origen desconocido de cinco días de evolución. Con el diagnóstico clínico de sinusitis maxilar se la medicó con amoxicilina por vía oral. Después de 10 días de presentar fiebre persistente, se observó ictericia, coluria, acolia, prurito y molestias en el hipocondrio derecho, por lo que se decidió su internación. Los resultados de laboratorio fueron compatibles con colestasis: bilirrubina directa 4 mg/dl, bilirrubina indirecta 0,8 mg/dl, TGO 201 U/L, TGP 171 U/L, FAL 5134 U/L, TP 100%, TTPa 34 s, glóbulos blancos 16200/mm³, hematocrito 36%). Se realizó ecografía abdominal y colangiorresonancia (colangio-RM), en donde se constató la dilatación de la vía biliar intrahepática y extrahepática en toda su extensión. En la colangio-RM se observaron, en el extremo distal del colédoco, pequeñas imágenes de defecto de relleno compatibles con detritos o litiasis. Con la sospecha de un quiste del colédoco, a las 48 horas de estar internada, se realizó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) con esfinterotomía amplia y se obtuvo abundante material inflamatorio.

Luego del procedimiento, la paciente presentó una franca mejoría clínica, con desaparición de los síntomas y normalización de la ecografía y de los parámetros de laboratorio.

Un mes más tarde, reaparecieron los síntomas de prurito, ictericia y fiebre. En el laboratorio se constató nuevamente un aumento de los valores de bilirrubina directa y de fosfatasa alcalina similares a los detectados al inicio de los síntomas. Con sospecha de colangitis, se internó nuevamente para repetir la CPRE y luego, en forma diferida, realizar la cirugía del presunto quiste del colédoco.

Durante la CPRE se constató una papila edematizada con la vía biliar dilatada. Se pasó un balón y canastilla, y se obtuvieron abundantes membranas blanquecinas y moco. Se envió el material a cultivo (que fue positivo para *Escherichia coli*) y a anatomía patológica.

La paciente presentó una franca mejoría, que duró sólo 48 hs, por lo que se decidió realizar la cirugía de resección del quiste del colédoco mediante una hepatoduodenoanastomosis, la cual se efectuó en forma laparoscópica, sin dificultades. Los síntomas desaparecieron, la paciente permaneció internada y cumplió el tratamiento antibiótico intravenoso como profilaxis de la colangitis por *Escherichia coli*.

Se recibió el informe de anatomía patológica de la muestra obtenida en la CPRE que fue: rabdomyosarcoma embrionario de la vía biliar. La histología y la inmunohistoquímica de la pieza quirúrgica lo confirmaron (Figura 1).

Se realizó la estadificación tumoral mediante gammagrafía corporal total con ⁹⁹Tc, tomografía computarizada de tórax y abdomen (Figura 2), y punción bióptica de la médula ósea, y se descartó la presencia de metástasis a distancia. Se inició quimioterapia según el protocolo EpSSGRMS

2005 con vincristina, actinomicina e ifosfamida. En la evaluación realizada después del tercer ciclo, se observó una franca disminución de la masa conocida (remisión parcial). La paciente fue evaluada por el Servicio de Cirugía, que determinó que no era factible realizar una resección completa debido a la localización tumoral. Se indicó radioterapia para control local del tumor y completar los ciclos de quimioterapia según protocolo.

DISCUSIÓN

El rabdomyosarcoma es un tumor maligno de origen mesenquimático que se presenta con más frecuencia en los niños y adolescentes. Corresponde al 4% de los cánceres en pediatría. El rabdomyosarcoma con localización en la vía biliar corresponde al 0,8% del total de rabdomyosarcomas diagnosticados.¹ A pesar de ser muy raro, es importante destacar que es la neoplasia maligna más frecuente en pediatría con origen en la vía biliar.

La mediana de edad de presentación es de 3 años y el 75% de los casos ocurren en menores de 5 años. Tiene un ligero predominio en los varones.³

La manifestación clínica habitual es la ictericia, que está presente en 60% a 80% de los pacientes. Otros síntomas menos frecuentes son hepatomegalia, fiebre, prurito o dolor abdominal.² El diagnóstico diferencial más habitual es el quiste del colédoco, el cual es mucho más frecuente que el rabdomyosarcoma de la vía biliar.¹⁻³

La ecografía y la TC de abdomen pueden mostrar obstrucción con dilatación de la vía

FIGURA 1. Pared del colédoco con rabdomioblastos teñidos con hematoxilina-eosina (izquierda) y anticuerpo monoclonal para miogenina (MyF4) (derecha) 40x

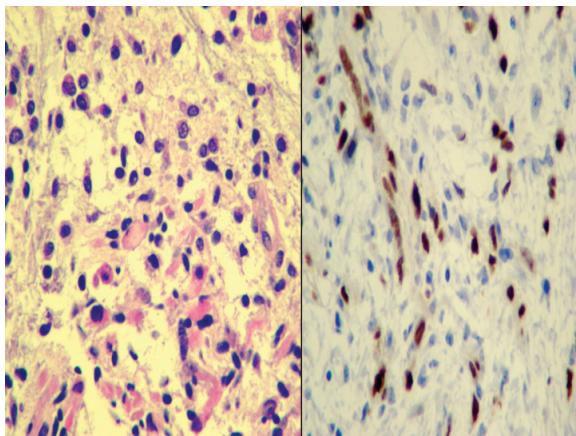
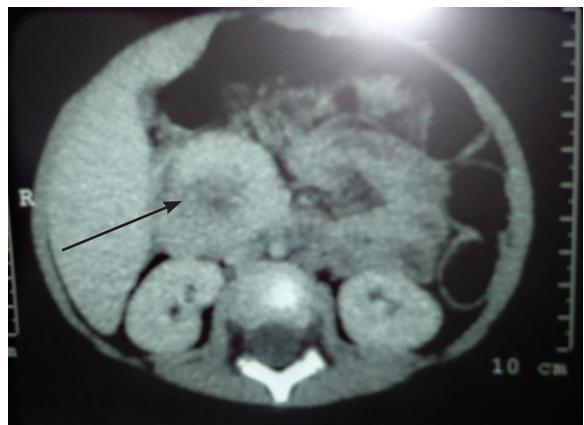


FIGURA 2. TAC de abdomen. Formación abdominal inferior al hilio hepático de 41 mm que comprime parcialmente a la vena cava inferior



biliar causada por un tumor sólido que protruye hacia el tracto biliar.⁴ La colangiorresonancia es de utilidad para determinar la extensión del compromiso del tracto biliar.

Los estudios por imágenes rara vez son concluyentes; pueden mostrar dilatación de la vía biliar extrahepática, identificar o no la masa tumoral, y puede confundirse con un quiste del colédoco (*Figura 2*).⁵ El diagnóstico no es sencillo y requiere, en la mayoría de los casos, una laparotomía exploradora con biopsia para establecerlo.⁶

La infiltración de los ganglios regionales o de metástasis a distancia está presente en el 25% de los pacientes en el momento del diagnóstico.

El rhabdomyosarcoma embrionario es un tumor altamente quimiosensible y los fármacos más utilizados son actinomicina, vincristina, ciclofosfamida o ifosfamida, con o sin doxorubicina.⁶

La resección quirúrgica completa es muy difícil de realizar y está en discusión si sería relevante para el pronóstico. Spunt y cols., publicaron, en el año 2000, una revisión que incluyó a 25 pacientes con rhabdomyosarcoma de la vía biliar.⁷ En esa serie, sólo en 6 pacientes se pudo realizar la resección tumoral completa. El 78% de los pacientes que no presentaban metástasis a distancia permanecieron sin enfermedad después de la cirugía, aun con un residuo tumoral que no se pudo resear en la mayoría de los casos. En otro trabajo más reciente (2009), se concluyó que cuando el rhabdomyosarcoma se localiza en la ampolla de Vater, la resección completa es técnicamente más factible de realizar y tendría relevancia en el pronóstico a largo plazo.⁸ Cuando la cirugía no puede asegurar el control tumoral local, se puede realizar radioterapia como tratamiento local con dosis de 40-50 Gy, de acuerdo con la masa residual.⁹

La ausencia de metástasis a distancia, la resección completa (especialmente considerada por el denominado *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group*), el tamaño menor de 5 cm y la edad menor de 10 años en el momento de la presentación son factores que se asocian a mejor pronóstico. La supervivencia global a los 5 años del diagnóstico sería de 70% para todo el grupo.⁹

Dada la complejidad del manejo terapéutico de estos pacientes, es importante que el abordaje sea interdisciplinario, y conocida la quimiosensibilidad del tumor, evitar las cirugías agresivas iniciales. El tratamiento local puede completarse con una cirugía diferida, si es factible, o con radioterapia. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Ali S, Russo MA, Margraf L. Biliary rhabdomyosarcoma Mimicking Choledochal Cyst. *J Gastrointest Liver Dis* 2009;18(1):95-7.
2. Nemade B, Talapatra K, Shet T, Banavali S, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of the biliary tree mimicking choledochal cyst. *J Cancer Res Ther* 2007;3(1):40-2.
3. Himes RW, Rajjman L, Finegold MJ, Russell HV, Fishman DS. Diagnostic and therapeutic role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in biliary rhabdomyosarcoma. *World J Gastroenterol* 2008;14(30):4823-5.
4. Kitagawa N, Aida N. Biliary rhabdomyosarcoma. *Pediatr Radiol* 2007;37(10):1059.
5. Huber J, Sovinz P, Freidl T, Jahnel J, et al. Long term Survival in two children with rhabdomyosarcoma of the biliary tract. *Klin Padiatr* 2008;220(6):378-9.
6. Zimmermann A, Perilongo G, Malogolowkin M, von Schweinitz D. (Eds.) *Pediatric Liver Tumors*. Springer: Berlin; 2011. Pag.231.
7. Spunt SL, Lobe TE, Pappo AS, Parham DM, et al. Aggressive surgery unwarranted for biliary tract rhabdomyosarcoma. *J Ped Surg* 2000;35(2):309-16.
8. Perera MT, McKiernan PJ, Brundler MA, Hobin DA, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of the ampulla of Vater in early childhood: report of a case and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2009;44(2): e9-e11.
9. Malempati S, Hawkins DS. Rhabdomyosarcoma: Review of the Children's Oncology Group (COG) soft-tissue Sarcoma committee experience and rationale for current COG studies. *Pediatr Blood Cancer* 2012;59(1):5-10.