
RABDOMIOSARCOMA DE VEJIGA EN EL ADULTO**BLADDER RHABDOMYOSARCOMA IN ADULT**

Dres. Mosso, F.*; Calomite A.**; Henricot, C.**; Alberti C. (h)***

RESUMEN: *El rhabdomiosarcoma de vejiga es un tumor de partes blandas raro en los adultos y más frecuente en los niños. Se realiza una revisión de la bibliografía y presentación de un caso.*

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 66, Nº 3, Pág. 144, 2001)

Palabras clave: Rhabdomiosarcoma; Vejiga; Adulto; Caso.

SUMMARY: *The bladder Rhabdomysarcoma is a soft tissue tumor. Rare in adult is frequently seen on children. We make a revision of the existent bibliography, and a case is report.*

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 66, Nº 3, Pág. 144, 2001)

Key words: Rhabdomysarcoma; Bladder; Adult; Case

INTRODUCCIÓN

Los tumores de partes blandas no son una de las formas más frecuentes de cáncer en la adultez (alrededor del 0,5 al 1% del total y de estos sólo el 1 al 2% de las neoplasias genitourinarias), pero dependiendo de las edades aparece con relativa frecuencia, principalmente en niños donde en conjunto representan alrededor del 7 al 10% del total. El rhabdomiosarcoma representa el 5% de los tumores sólidos de la infancia y si

sólo consideramos los presentes en vejiga veremos que su frecuencia desciende al 0,08% del total de los tumores en los adultos, pero asciende en los niños^(1,5,11,14,15).

Se reconocen 4 variantes morfológicas distintas: 1) embrionario; 2) alveolar; 3) pleomorfológico; 4) botroide. Los tres primeros se diferencian sobre la base de su citología, pero el cuarto lo hace en base a su macroscopia. Esto se debe a que el sarcoma botroides es en realidad un sarcoma embrionario que crece en espacios abiertos (vagina, vejiga, nasofaringe) dando lugar a proyecciones que remedan un racimo de uvas.

Los cuatro subtipos tienen origen en mioblastos que sufren grados variables de diferenciación miogénica más diferenciación mesenquial indiferenciada. Todos presentan mioglobina (+) como marcador tumoral de diferenciación tumoral estriada. Pueden manifestarse a cualquier edad apareciendo el concepto de que las variedades embrionario y botroides son más frecuentes

*** Jefe de Servicio

** Médico de Servicio

* Residente de Segundo año

Servicio de Urología del Hospital Diego E. Thompson, Avellaneda 2131, (1650) San Martín, Prov. de Buenos Aires, Argentina.

en las dos primera décadas de la vida y la pleomórfica es más usual en los adultos⁽⁵⁻¹¹⁻¹²⁻¹⁴⁻¹⁵⁾.

Los tumores son muy agredidos a nivel local y en un 20 a 40% de los casos han dado metástasis de tipo linfático al momento del hallazgo, también son frecuentes las metástasis hematógenas⁽⁸⁻¹³⁾. Se puede generalizar diciendo que el sarcoma botroides y el embrionario son menos agresivos que sus pares alveolar y pleomórfico. A nivel vesical tienden a originar grandes masas que proyectan sobre la luz. El trigono es la ubicación más común y se caracteriza por ser altamente recidivante⁽¹³⁾.

Se presenta en dos formas: A) adulta, en pacientes de más de treinta años; B) en lactantes e infantes (este último tiene mayor diferenciación mesenquimal).

Por último, para estadificar los tumores se utilizan dos sistemas, uno es el correspondiente al *Intergroup rhabdomyosarcoma* que es el siguiente:

Grupo 1: Enfermedad localizada totalmente reseca y sin compromiso de ganglios linfáticos regionales.

Grupo 2: Enfermedad regional reseca: A) con tumor microscópica residual, B) con ganglios o sin ellos completamente reseca, C) con ganglios o sin ellos macroscópicamente reseca con enfermedad residual.

Grupo 3: Resección incompleta o biopsia con enfermedad residual macroscópica.

Grupo 4: Metástasis a distancia en el momento del diagnóstico⁽⁷⁻¹⁷⁾.

La otra clasificación es la correspondiente al sistema TNMG:

- T1 Tumor de menos de 5 cm, T2 Tumor de más de 5 cm.
- N0 Sin metástasis ganglionares, N1 Con metástasis ganglionares
- M0 Sin metástasis a distancia, M1 Con metástasis a distancia
- G1 Alto grado histológico, G2 moderado grado histológico
- G3 y G4 Alto grado histológico

Estadio I: IA: G1, T1, N0, M0
IB: G1, T2, N0, M0

Estadio II: IIA: G2, T1, N0, M0
IIB: G2, T2, N0, M0

Estadio III: IIIA: G3, G4, T1, N0, M0
IIIB: G3, G4, T2, N0, M0

Estadio IV IVA: N1, M0
IVB: M1

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

Hasta 1960 el pronóstico del rhabdomyosarcoma era extraordinariamente pobre y la mortalidad a 5 años fue descrita como el 90% si se consideraba todas las variedades luego de la cirugía radical y a menudo mutilante. Tratándose del rhabdomyosarcoma alveolar exclusivamente la tasa de mortalidad a los 5 años ascendía al 98%.

Desde el comienzo de la década del 60 se ha observado una notable sobrevida como resultado de tratamientos combinados de resección del tumor, Terapia radiante y Quimioterapia con polifármacos.

Actualmente se acepta como tratamiento la resección radical, más terapia con megavoltaje en dosis van de 3.500 a 6.000 CGY en el sitio del tumor primario y ganglios linfáticos comprometidos más quimioterapia adyuvante con ciclofosfamida, vincristina y actinomicina D (VAC); algunos agregan doxorubicina.

Con tratamiento y dependiendo del grado de diferenciación celular la sobrevida para los estadios I y II (TNMG) es más del 80% a los 3 años, siendo el pronóstico menos favorable para el rhabdomyosarcoma alveolar. El del adulto es más agresivo que su par infantil y responde menos al tratamiento^(1,4,5,7,9,11,13,16,17).

CASO CLÍNICO

Paciente de 62 años que consulta por presentar hematuria intermitente de dos meses de evolución, realizándose estudios de rutina se halla en el urograma excretor proceso proliferativo que ocupa la base de la vejiga. Posteriormente se realiza uretrocistofibroscopia hallándose proceso polipode trigonal extendido a superficie, del cual se tomó muestra a biopsia.

El informe anatomopatológico fue informado como Carcinoma transicional con rhabdomyosarcoma (de tipo botroide). Protocolo N° 95/095.

El informe inmunopatológico fue el siguiente: Actina L, Desmina, Mioglobina y HMB45 fueron negativos para células tumorales. Mientras que la actina sarcomérica y la citoqueratina informaron como positivas en tumor sarcomatoide; la vimentina comunicó más de 50% de elementos sarcomatoides.

La tomografía informó: hígado sin signos de lesiones focales, páncreas, bazo y glándulas suprarrenales sin hallazgos patológicos, riñón derecho de forma, tamaño y ubicación normal, riñón izquierdo con retardo de la uroexcreción y ureterohidronefrosis.

Habiéndose realizado estudios prequirúrgicos se decide realizar cistectomía radical, y el paciente es operado.

Durante el acto operatorio se halla vejiga ocupada dura, con múltiples mamelones difusos de aspecto hemorrágico, gelatinoso, firmemente adherida a pubis y

en plano posterior a vasos ilíacos también hallándose comprometido el sigma por contigüidad con infiltración ureteral izquierda. Debido a ello se realizó ureterostomía izquierda y toma biopsia que se envió a anatomía patológica.

La evolución del paciente estuvo signada por un cuadro de impregnación progresiva y el mismo falleció a los 2 meses.

COMENTARIO

El rhabdomyosarcoma es un tumor de partes blandas no tan común de hallar en vejiga, pero que se presenta con relativa frecuencia en determinadas edades.

Es el tumor de vejiga más frecuente en los niños⁽¹¹⁾ y cuando se manifiesta (tanto en la adultez como en los niños) el pronóstico según su ubicación es a veces ominoso.

El sarcoma botroide es un rhabdomyosarcoma embrionario que crece en cavidades. Este es muy agresivo a nivel local y el 20 al 40% de la veces han dado metástasis al momento del hallazgo. Sus características macro y microscópicas asociadas con las inmunohistoquímicas hacen que el diagnóstico sea fácil de realizar.

Es un tumor altamente recidivante y el tratamiento indicado es la cirugía asociada con radio y quimioterapia. Los resultados son variables con una sobrevida no mayor a 5 años, dependiendo del pronóstico, en la gran mayoría de las veces, del grado histológico del tumor^(1,10,16,17).

BIBLIOGRAFÍA

1. Atra, A.; Ward, H.C. y cols.: Conservative surgery in focal therapy for pelvic rhabdomyosarcoma in children. *Br. J. Cancer*, 70 (5) 1004-1008, 1994.
2. Bale, P.: Diagnosis and behaviour of juvenil rhabdomyosarcoma. *Hum. Pathol.*, 14: 596, 1983.
3. Brooks, S.: Inmunohistochemistry of soft tissue tumors myoglobin as a marker of rhabdomyosarcoma. *Cancer*, 50, 1757, 1982.
4. Catalona, W.: Tumores uroteliales del tracto urinario. *Campbells Urology*, 6ª edición, 1133, 1992.
5. Coimbra, F.; Holst, P.; Ghirlanda, J.: Leyomiosarcoma de próstata. *Rev. Arg. Urol.*, 62, 117, 1997.
6. Corsons, Pinkus: Intracelular myoglobin a specific marker for skeletal muscle differentiation in soft tissue sarcomas. *Am. J. Pathol.*; 103, 384, 1981.
7. Enzinger, F.; Weiss, S.: Soft tissue tumors, Mosky St. Louis, 1988.
8. Feldman, A.B.: Rhabdomyosarcoma of the head and neck, 92, 424, 1982.
9. Koss, L.G.: Tumors of the urinary bladder in atlas of tu-

mors. Pathology second series fascicle II Washington D.C. armen forces Institute of pathology, 1975, P1

10. Lerner, S.P. y col.: The role of surgery in the management of pelvic rhabdomyosarcoma. *J. Urol.*: 154, 540-545, 1995.
11. Mackenzie, A.R.: Non extirpative treatment of myosarcoma of bladder and prostate. *Cancer* 28, 329, 334.
12. Mackenzie, A.R y col.: Myosarcoma of the bladder of prostate. *Cancer* 22: 833-844, 1969.
13. Mostofic, M.: Polypoid rhabdomyosarcoma of the bladder, *Urol.* 67; 681-687, 1952.
14. Revista Cáncer hoy: Sarcomas de partes blandas: Arg. Año 2, N° 5, 1996.
15. Revista Cáncer hoy: Rbdomiosarcoma en niños, Arg. Año 2, N° 6, 1996.
16. Silvan, A.M. y col.: Organ preserving management of rhabdomyosarcoma of the prostate and bladder in children. *Med. Pediatric. Oncol.* 6, 576-575, 1997.
17. Spiel, B.; Beahes, O.; Hermanek, B.: Huttercheibe, O. y col.: Atlas - TNM-VICC 3 Edition. Revisión Ilustrada de la clasificación de los tumores malignos. Ed Springer Verlag, Ibérica, 1995.

COMENTARIO EDITORIAL

El trabajo, por lo poco frecuente de esa patología, es de interés para su publicación.

Pero estimo que su presentación adolece de algunos defectos que deben ser corregidos.

Algunos son de índole "literaria" fácilmente corregibles (distintos tiempos, personas, etc.).

Desde el punto de vista médico, creo que la introducción es confusa, pues se mezclan en la redacción los casos presentados en la infancia y en la edad adulta.

La anatomía patológica, clasificación, estadificación, etc. presentan alguna confusión que es fácilmente corregible y hará más útil el trabajo para los lectores.

En la presentación del Caso Clínico, entre otras cosas se omite la Iconografía, así como la explicación de por qué no se realizaron, aparte de la cirugía, otros tratamientos que en el mismo trabajo se citan como de indicación precisa.

En la Bibliografía, no se cumple en cuanto a citas de libros con las normas universalmente aceptadas y sería de desear que se aclarara si se hizo una revisión completa de la escasa Bibliografía argentina.

En resumen, sería de desear que los autores corrigieran esos detalles, lo que valorizaría este interesante aporte.

Dr. Juan José Solari
Director del Comité de Residencias en Urología - SAU