

# Rabdomiosarcoma de vejiga. Reporte de un caso y revisión de la literatura

## *Rhabdomyosarcoma of the bladder. Case report and literature review*

Lázaro Deinys Rodríguez Borrego<sup>1</sup>, Emilio Simón Barroso de la Cruz<sup>2</sup>, Raucel Vera Granada<sup>3</sup>, Roberto Fernández Viera<sup>4</sup>,  
Martín Rapado Viera<sup>5</sup>, Levis Verde Corbo<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Urología, Hospital General Docente Iván Portoundo, Artemisa. Cuba.

<sup>2</sup> Servicio de Urología, Hospital General Docente Iván Portoundo, Mayabeque. Cuba.

<sup>3,4</sup> Servicio de Urología, Hospital General Docente Iván Portoundo, La Habana. Cuba.

<sup>5</sup> Departamento de Clínica, Hospital General Docente Iván Portoundo, Artemisa. Cuba.

<sup>6</sup> Docencia e Investigación, Dirección Municipal de Salud de San Antonio de los Baños, Artemisa. Cuba

### INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos de la vejiga derivados del tejido conectivo o 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 nódulo submucoso o como una masa ulcerada. Son más frecuentes en el hombre y tienen 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 triángulo 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. Están constituidos por células pequeñas poco diferenciadas. Se

dividen en embrionarios, alveolares y pleomórficos mixtos. Su aspecto macroscópico es blando, carnoso y de color blanco grisáceo, lo cual sugiere su naturaleza sarcomatosa; tienen un rápido crecimiento e invasión local y no muestran alta capacidad de metástasis.<sup>1-3</sup>

El rabdomiosarcoma 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, por ejemplo, en la próstata, el oído medio y los sistemas de conductos biliares.<sup>4</sup>

El rhabdomioma más frecuente es el embrionario y se presenta, generalmente, en niños menores de 6 años de edad. El alveolar se muestra 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. Rara vez se ve en los niños.<sup>5-7</sup>

El pronóstico depende del sitio primario de la enfermedad, tamaño, grupo y el subtipo histológico. Para su tratamiento, se han designado planes basados en la asignación de pacientes a diferentes grupos:<sup>8-9</sup>

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 que 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 rhabdomioma 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.<sup>10</sup>

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 53 años de edad 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, pero sin referir dolor. De sus tres embarazos, dos concluyeron en partos y uno resultó en aborto. No refirió alergia medicamentosa ni otros procedimientos quirúrgicos previos. Fue ingresada en el servicio de ginecología del hospital luego de diagnosticársele un fibroma uterino.

El examen físico preoperatorio se detectó:

- Mucosas hipocoloreadas.
- Aparato respiratorio: murmullo vesicular presente; sin estertores; frecuencia respiratoria de 20/min.
- Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos, buen tono, sin soplo y tensión arterial de 120/80 mm/Hg.
- Abdomen: se palpa una tumoración 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: se muestra infiltrado e inflamatorio con predominio del miembro inferior izquierdo desde la raíz del muslo.
- Genitales externos: normales.
- Tacto vaginal: determina que los fondos del saco de Douglas están abombados y los de los sacos laterales tienen consistencia firme. No es doloroso. Se hace cuerpo con la tumoración, que ocupa todo el hipogastrio.
- Examen con espéculo: muestra fondos de sacos abombados con rechazo del cuello uterino hacia una posición anterior. Mucosa vaginal muy vascularizada.
- Tacto rectal: manifiesta un esfínter normotónico, sin presencia de hemorroides ni de tumor rectal, y una compresión extrínseca del recto por tumoración ginecológica.

Los exámenes complementarios realizados comprendieron:

- Hemoglobina: 11 g/L.
- Eritro: 115 m/h.
- Glicemia: 8 mmol/L.
- Urea: 8 mi/L.
- Creatinina: 160 m/L.
- Rayos X de tórax: área cardíaca normal, sin alteración preuropulmonar.
- Un colon por enema.
- Abdomen simple: aumento de la densidad del hipogástrico, no imagen de litiasis renal.
- Colon desplazado y algo comprimido en la región del sigmoide, sin tumoración intrínseca.
- Urograma descendente: abdomen sin imagen de litiasis renal, aumento de la densidad en hipogástrico.
- Ultrasonido abdominal: hígado con ligero aumento de su ecogenecidad, vesícula normal, riñón derecho de tamaño normal, sin litiasis, buena relación córtico medular, parénquima de 10 mm. Ligero aumento de volumen del riñón izquierdo, con dilatación de cavidades y sin litiasis, así como el uréter parénquima renal de 5 mm. Se observó tumor complejo gigante que ocupa todo el abdomen inferior.

Tomografía axial computarizada:

- Se comprobó ureterohidronefrosis izquierda, riñón pequeño y algunas áreas de atenuación de la intensidad intrahepática no concluyente de lesión tumoral.
- Se demostró una gran masa tumoral que ocupó todo el hipogastrio, con componentes quísticos. Impresión ser, en primer lugar, una lesión dependiente del ovario sin poder descartar otro origen. No se definió ascitis.

Debemos dejar establecido que, por ser una paciente que ingresa en nuestra institución por consulta de ginecología, no se realizó una cistoscopia –examen que, obviamente, procedía de haber sido un caso asu-

mido desde el inicio por el servicio de urología–. De ahí que solo se haya realizado el enema baritado, así como un urograma descendente, una tomografía axial computarizada y un ultrasonido abdominal. Por igual razón, no participamos en el estudio de diagnóstico, en el cual los especialistas de ginecología concluyeron que se trataba de un fibroma y no de una tumoración que afectaba la región ureteral, tal como se evidenció al iniciarse el procedimiento quirúrgico.

Intervención quirúrgica: previa colocación de la paciente, sepsia y antisepsia, se realizó una incisión paramedia izquierda suprainfraumbilical. Se abrió por planos hasta llegar a la cavidad y se encontró un útero de pequeño tamaño atrófico, así como anejos normales. En vista de esta situación, el equipo que realizaba la cirugía optó por llamarnos de urgencia para que diéramos continuidad a la operación, ya que existía una gran tumoración correspondiente a la vejiga. De esta forma, se convirtió en un caso de servicio urológico.

Al llegar ante la paciente, encontramos 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 de consistencia algo blanda. Se dio continuidad al procedimiento con la cateterización del meato uretral derecho, por el que salieron orinas claras. Se realizó la exéresis del tumor y se dejó sonda Foley 20 por cistostomía y uretral. Se cerró la vejiga en dos planos y se revisó la cavidad abdominal donde encontramos útero, ovarios, colon, intestino delgado e hígado normales; se colocó drenaje. La pieza extraída pesó 2,12 kg (4 lb 11 onzas), como se muestra en la siguiente figura.

Figura. Rabdomyosarcoma de vejiga



En el estudio histológico e inmunohistoquímico realizado en el laboratorio de nuestro hospital, con la asesoría de interconsulta del Instituto de Hematología e Inmunología de La Habana, empleando el método de inclusión en parafina y la doble coloración de hematoxilina y eosina, se demostró que la tumoración correspondía a un rabdomiosarcoma pleomórfico.

## DISCUSIÓN DEL CASO

Los tumores malignos de la vejiga, derivados del tejido conectivo o mesenquimatosos, son extremadamente raros. La variedad botroide se considera única y afecta a sitios como vagina y vejiga. 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. Se originan en la parte fija de la vejiga, es decir, en el trígono. Estos son los rabdomiosarcomas, 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. Sin embargo, en población infantil de hasta 15 años, el rabdomiosarcoma está tipificado como el sarcoma de tejido blanco más común. Igual sucede entre hombres adultos menores de 30 años.

De cualquier manera, constituyen hallazgos raros en la práctica médica quirúrgica y hasta la presente revisión bibliográfica realizada no informa de casos de urología, aunque una revisión más amplia

reporta procedimientos realizados en la región ocular y testicular.<sup>11</sup>

Ahora bien, la singularidad del caso que presentamos está dada por no haber sido diagnosticado previamente y, por ende, no se pudo intervenir en su fase primaria de forma tal que diera oportunidad de un tratamiento acorde a la magnitud de la masa tumoral y de las afectaciones que esta había hecho sobre los órganos aledaño. De cualquier manera, y teniendo en cuenta que el rabdomiosarcoma es uno de los sarcomas de partes blandas que muestran mejor respuesta a las radiaciones, los especialistas de ginecología indicaron que la paciente pasara al servicio de oncología y se recomendó un estudio para considerar la posibilidad de un tratamiento de cobaltoterapia. Tras la operación, le dimos seguimiento por consulta de urología. Sin embargo, el fallecimiento a los pocos días de la paciente frustró todos los planes médicos de tratamiento oncológico, de ahí que no se llegara el punto de discutir una medicación con quimioterapia o radioterapia. Tampoco fue posible realizar una biopsia que hubiera demostrado si los márgenes estaban libres de tumor; no obstante, basados en nuestra experiencia en otros tumores, creemos que sí.

Desde el punto de vista clínico, el caso demostró la importancia de realizar un abordaje multidisciplinario coordinado de aquellos casos donde existan sospechas o evidencias más o menos confiables de la existencia de masas tumorales. De igual manera, evidenció la necesidad de la realización de exámenes diagnósticos más profundos, pues, aunque está ampliamente admitido que en los tumores genitourinarios la cirugía inicial no es garantía de éxito, al menos un diagnóstico más certero y con antelación al proceso operatorio hubiera permitido un margen de tiempo mayor para la aplicación de un tratamiento con quimio o radioterapia.

## BIBLIOGRAFÍA:

1. Lastre J. Leiomiomas de Vejiga: Presentación de 2 casos Archivos del Hospital Universitario "General. Calixto García". 2018(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° Ed. II Madrid: Editorial Interamericana; 1992. p.1107-08.
4. La oncología- 2015- El rhabdomiosarcoma. Paciente que sobrevivió a un rhabdomiosarcoma. 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. 2018;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. 2017;76(6):1073-85.
7. Leuschner L. Spindle cell Rhabdomyosarcoma: histologic variant embryonal Rhabdomyosarcoma with association to favourable 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. 2017;8(3): 443-52.
9. Crist W, Gehan EA, Ragah AH. The third intergroup Rhabdomyosarcoma study. J Clin Oncol. 2019;13(3): 610-30.
10. De Vita V. Cáncer. Principios y Práctica de Oncología. II. La Habana: Instituto Cubano del Libro; 1986. p.1185.
11. Autores, Colectivo de. Caso Clínico: Rhabdomiosarcoma testicular primario: reporte de un caso. Revista Cirugía y Cirujanos, No.85, Vol 2. México; 2017: pp: 143-147.