

## MIXOSARCOMA DE VEJIGA EN UN NIÑO DE 2 AÑOS

---

Por los Dres. R. DE SURRA CANARD y J. E. RIVAROLA

“Sin duda el empleo más generalizado de la investigación urológica en el niño conducirá al reconocimiento más frecuente y más precoz de estas lesiones (tumores de vejiga).”

*M. Campbell.*

“Los tumores de vejiga de los niños se encuentran entre las formas más raras de lesiones patológicas del tractus urinario.”

*N. P. Rathbun.*

A pesar de la sentencia de Beer y Hyman: “Los tumores de vejiga en los niños son tan raros que una extensa discusión sobre su sintomatología y tratamiento es apenas necesario”. Traemos a estas Jornadas Rioplatenses de Urología, una observación clínica que consideramos de interés por su rareza y por el problema terapéutico que plantea. Estos dos motivos se vinculan entre sí en el sentido de constituir el segundo una consecuencia del primero. La narración de la historia clínica exterioriza la conducta conservadora seguida en el tratamiento y su fracaso absoluto, coincidiendo, como se ha de ver más adelante, con las normas que siguieran quienes antes que nosotros han tenido la rara ocasión de manejar un niño afecto a este padecimiento. Consideramos indispensable subrayar el error cometido, a semejanza de los demás, porque el curso evolutivo seguido por el pequeño ha dejado en nuestro espíritu la convicción de ser necesario despertar la atención para que estas neoplasias sean descubiertas con precocidad y tratadas con una cirugía radical si se desea obtener cierta probabilidad de éxito. Estos motivos y reflexiones nos han inducido a tratar el tema con cierta extensión subrayando los hechos de interés hallados en las distintas mo-

nografías y restando importancia a los datos estadísticos que no expresan sino la gravedad del pronóstico y el error de una terapéutica benévola.

### IIISTORIA CLINICA

C. A. Del N., 2 años, argentino, domiciliado en la Capital. Ingresa al Servicio del doctor R. Monteverde del Hospital de Niños.

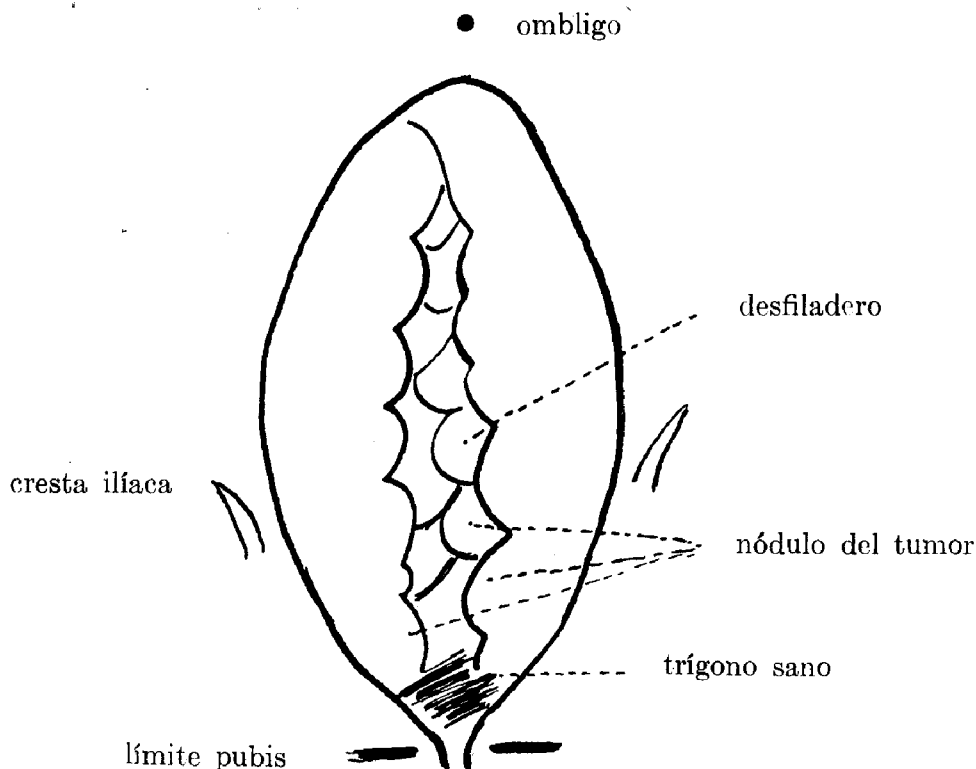


Figura 1

Sin antecedentes hereditarios ni personales, comienza su enfermedad actual 5 meses antes de su ingreso (octubre 18 de 1946) con incontinencia de orina; orina gota a gota todo el día. A esta sintomatología del lado del aparato urinario inferior se agregan dolores, no localizados, al defecar. El cuadro persiste hasta la fecha en que concurre al Consultorio Externo, tres días antes de su ingreso, agregándose, tos, temperatura, decaimiento general, anorexia y dolor localizado en la región supra-pubiana. Se subraya el hecho bien observado por la madre de la iniciación brusca de la incontinencia.

*Al examen:* Estado general satisfactorio, abdomen blando en su mitad superior; en la mitad inferior se observa un globo vesical, nada de particular en genitales externos; radiografía simple de aparato urinario negativa. El resto del examen somático es negativo.

*Examen urológico:* Tumor solitario del abdomen inferior, mediano, de consistencia líquida que recuerda las vejigas distendidas, uretra libre a una sonda Nº 10. Se recoge orina turbia.

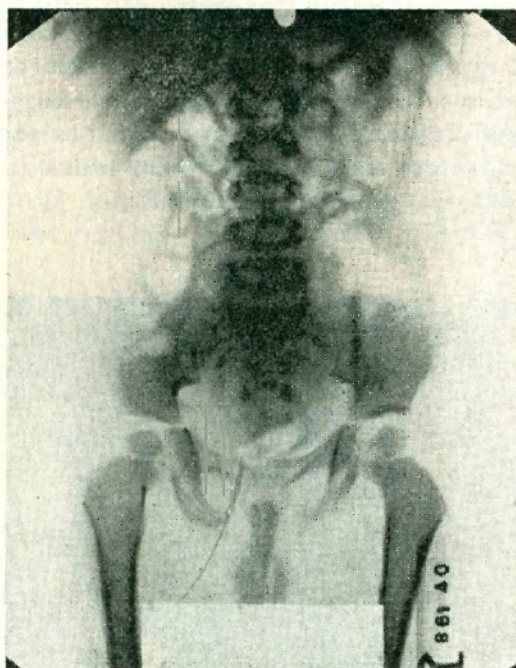


Figura 2  
Pielografía excretora a los 45'. Ectasia calicial izquierda, negatividad del lado derecho.

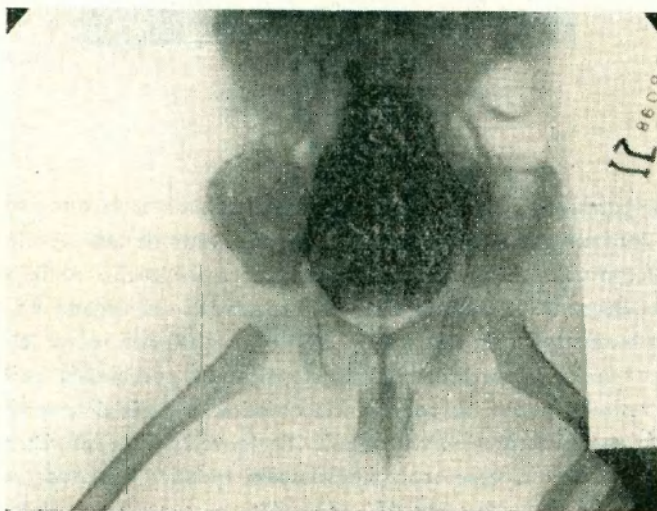


Figura 3  
Cistografía de frente.

muy purulenta a tensión, pero la cantidad que se obtiene está en desproporción con el tamaño del globo vesical. A raíz de este primer examen se presume como diagnóstico: tumor quístico retrovesical. En la primera parte del examen endoscópico, bajo narcosis etérea durante el lavado, se recogen análogos elementos de juicio, pero con maniobras se consigue introducir el cistoscopio en la profundidad, teniendo la sensación de pasar por un desfiladero. Por palpación abdominal se percibe el extremo del instrumento a nivel del ombligo. El lavado de la vejiga se ve además entorpecido por el signo de la sopapa que recuerda los tumores de la vejiga. Obtenido líquido transparente se ve que todo el desfiladero está limitado por saliencias redondeadas como lo hemos pretendido dibujar en el esquema adjunto (fig. 1).



Figura 4  
Cistografía de perfil.

La imagen comparativa que nos ha parecido más acertada es la que nos ofrecería la endoscopia de un quiste hidático lleno de vesículas hijas. El color de esas abollonaduras es amarillo rosado pálido, no reconociéndose la mucosa vesical; cerca del cuello de la vejiga, sin embargo, se observa una zona pequeña de mucosa sana. La capacidad del órgano en total apreciable por la palpación dígito manual (recto abdominal) es de un 400 c.c., pero la capacidad real bajo narcosis es de 80 c.c. La vejiga evacuada da a la palpación combinada bajo narcosis la misma sensación de globo vesical o tumor de consistencia quística. A raíz de este examen se modifica el diagnóstico presunto que se etiqueta: divertículo de la vejiga por persistencia de una prolongación en la total extensión del uraco con modificación quística del a pared.

Pielografía excretora negativa a los 45' (fig. 2).

Cistografía de frente con yoduro de sodio al 52 %. Enorme vejiga que ocupa la pelvis y se extiende en cono piriforme hasta la altura de la III lubar. Falta de uniformidad en la



densidad radiográfica del líquido de contraste que concuerda con el examen endoscópico, salvo que fuera debido a la superposición de aire en el delgado como lo señala la imagen lateral (fig. 3).

De perfil vejiga grande con líquido de contraste no uniforme en su mitad superior por aire en ansas en delgado o colón pero en su mitad inferior del igual que la imagen de frente la diferencia de densidad radiográfica puede obedecer a la presencia de nódulos quísticos (fig. 4).

*La Operación* — (23-X-1946). Anestesia éter gota a gota. Transfusiones sanguíneas 200 c.c. durante la intervención. Incisión mediana infraumbilical que va desde el ombligo hasta el pubis. Se separan los dos rectos, se rechaza hacia arriba el fondo del saco peritoneal quedando descubierto ampliamente la vejiga, distendida, surcada por una vena gruesa que corre en el sentido longitudinal. Se abre la vejiga y dentro de ella se encuentra una masa tumoral que forma

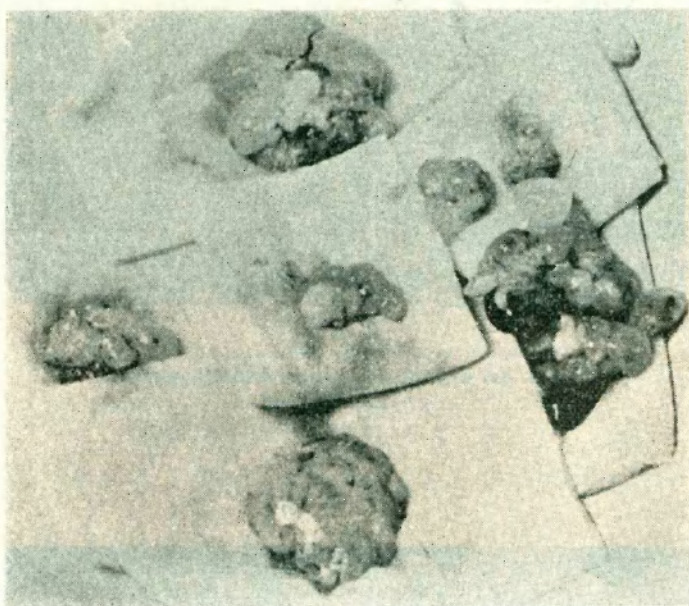


Figura 5  
Nódulos del tumor extraído.

un verdadero racimo de uvas con lobulaciones que tienen el tamaño de dicho fruto. Con pinza de asa se extirpa esta tumoración, parte de la cual se encuentra libre. (fig. 5).

La implantación del tumor se hace en la cara exterior y laterales, junto al cuello. Al extirpar la porción allí implantada y adherida sangra en napa. Hemostasia por taponamiento. Drenaje de la vejiga por sonda suprapúbica, Rubberdan al Retzius, cierre parcial de la vejiga, reconstrucción de los planos. Se retira el taponamiento al 5º día y se cambia la sonda. Postoperatorio inmediato sin incidencias.

Con fecha 25 de Octubre el Laboratorio informa: la tumoración está recubierta por un epitelio cúbico estratificado, que asienta sobre un tejido mixomatoso de proliferación que en algunas porciones se hace más celular y se encuentra invadido por acúmulos celulares redondeados, rodeando vasos de paredes propias de tipo hiper cromático. Diagnóstico: Mixosarcoma papilomatoso vegetante. Acompaña las fotografías (Figs. 6, 7, 8, 9) con leyendas explicativas.

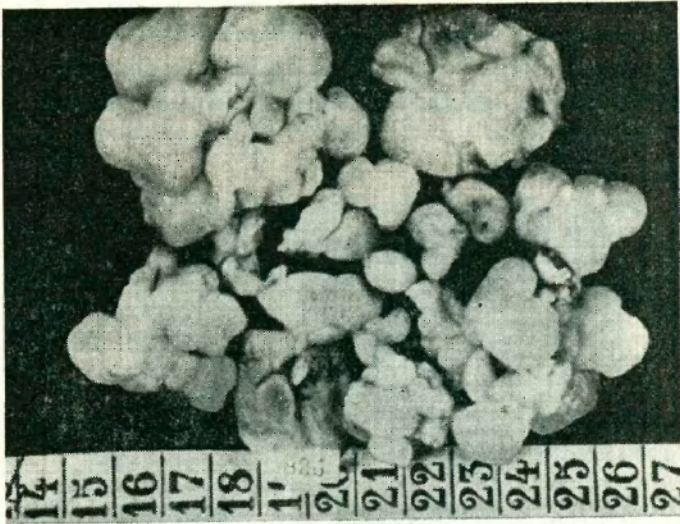


Figura 6  
Parte del tumor extraído. Aspecto panorámico.

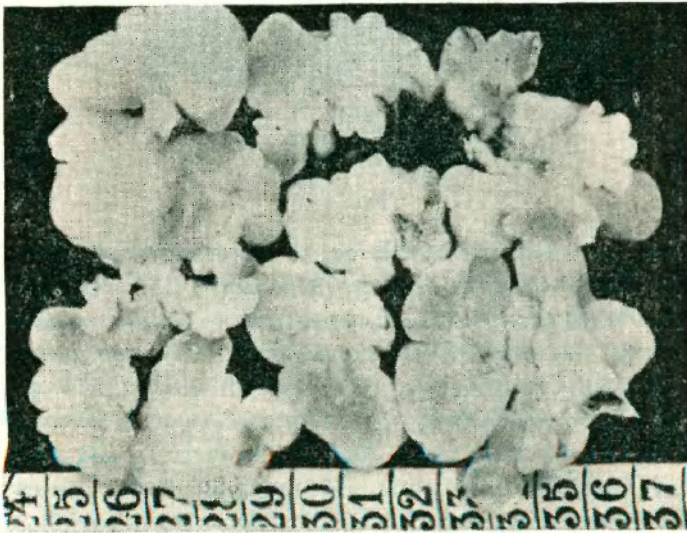


Figura 7  
Parte del tumor extraído. Los mismos  
elementos cortados transversalmente.



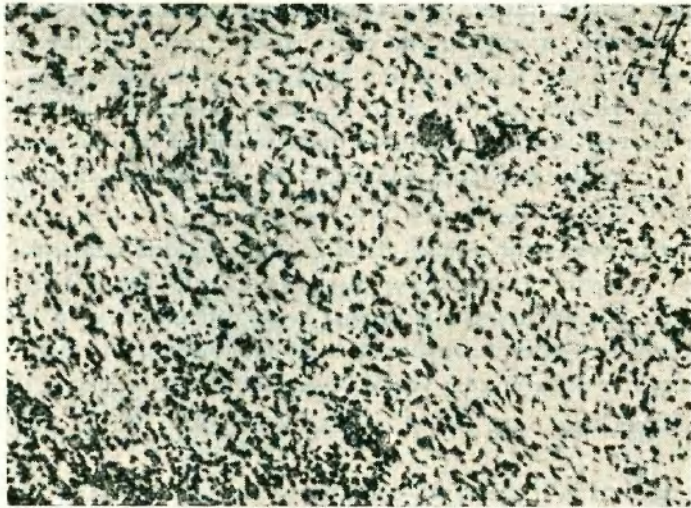


Figura 8  
Aspecto panorámico. Elementos celulares  
alargados de forma estrellada. En el án-  
gulo superior derecho elementos celulares  
redondeados se insinúan en el tejido.

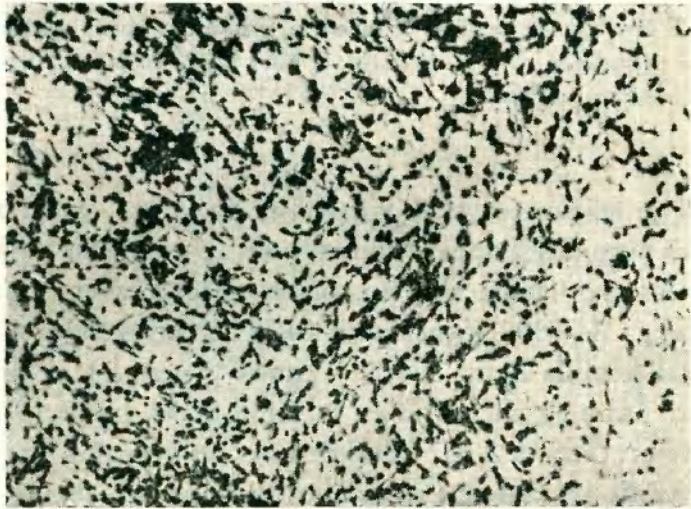


Figura 9  
La misma imagen a mayor aumento.

A los siete días se efectúa un examen endoscópico por el orificio de la talla y se verifica: vejiga no infectada, cuello libre se abre fácilmente con la presión del chorro de agua. En la parte anterior, vecina al cuello y laterales derecha a izquierda algunos nódulos del tumor que han quedado en el sitio que sangraba en el acto operatorio y que constituye el sitio de la implantación de la masa principal, y ofrece cierta alteración vellosa en su aspecto.

Una semana más tarde se intenta por la brecha suprapubiana hacer la enucleación digital del resto del tumor adherente; se extraen uno o dos nódulos previo desgarro de la mucosa. Esta maniobra relativamente fácil para los dos nódulos extraídos, no da resultados en el resto y origina un sangrado abundante, motivo por el cual no se insiste. Se resuelve dejar cerrar la vejiga con sonda colocada por las vías naturales e instituir un tratamiento de Radioterapia profunda que se lleva a cabo en el Instituto de Clínica Quirúrgica del Hospital de Clínicas. Total de dosis: 5350 R, 4 campos, 55 aplicaciones de 150 R en 72 días.

La vejiga no cierra por existir al nivel de la herida operatoria una ectropión de la mucosa que obliga a ejecutar un cierre operatorio por planos el día (19 Dic. 1946) mientras sigue en asistencia radioterápica. Con este motivo se explora la cavidad vesical y no se logra reconocer la existencia de los nódulos tumorales verificados en la última endoscopia; existe únicamente a nivel del cuello un espesamiento de la mucosa vesical. Cierre de la talla y planos de la pared.

Esta plástica fracasa, sale orina por el orificio de la talla a los 15 días de su cierre quirúrgico.

El 14 de Marzo de 1947 se intenta una nueva plástica. Se observa al liberar los planos que éstos están invadidos por una intensa fibrosis que hace dudar del éxito operatorio. En efecto, a los diez días la herida está totalmente abierta.

El día 30 de Marzo llama la atención la presencia de un pronunciado varicocele.

El 23 de Abril de 1947 hace precidencia por la herida operatoria un tumor del tamaño de una mandarina centrada por una placa de esfacelo. El estado general del niño es malo.

Se decide en última instancia llevar a cabo una derivación uréterosigmoidea con vistas a una cistectomía total.

El 25 de Abril de 1947 se procede a derivar el uréter derecho por la vía extraperitoneal. El uréter está muy dilatado, itene un centímetro de diámetro y al seccionarle sale de su interior orina purulenta. La intervención se lleva a cabo sin incidencias, pero después de realizado el implante, cuando se procedía al cierre de la pared, el niño fallece en la mesa de operaciones como consecuencia de un síncope cardíaco.

Dijimos al principio que el mixosarcoma de vejiga constituye una lesión rara. En efecto es poco frecuente al desarrollo de un tumor de vejiga en el niño; en este sentido las estadísticas son elocuentes. Albarrán en su tratado de los tumores de la vejiga de 1891 menciona 6 casos en niños sobre un total de 252 tumores. Cancetti recopila hasta 1900, 42 casos y agrega a su bibliografía una observación más. Denning encuentra en la bibliografía hasta 1924, 64 casos y agrega dos, sobre un total de 3167 casos de tumores vesicales. Rathbun en 1937 lleva la estadística de los tumores primitivos de vejiga en los niños a 75 casos. Campbell especializado en urología infantil, dice en su tratado haber observado únicamente tres casos. En el Hospital de Niños, la estadística tomada de la me-



moria anual registra un solo caso de tumor de vejiga sobre un total de 73.234 pacientes internados en el período 1936/1946.

Por otra parte dentro de los tumores observados en los niños, el mixosarcoma figura entre los poco frecuentes. Reproducimos algunos cuadros estadísticos:

## Cancetti: (1900)

Sarcomas .....	16
Mixomas .....	8
Fibrosarcomas .....	7
Linfosarcomas .....	6
Mixosarcomas .....	2
Quiste dermoideo .....	1
Naturaleza indeterminada .....	5

## Denning: (1924)

Sarcomas .....	27	56,7%
Mixomas .....	16	24,5%
Fibromas .....	5	
Rhabdomyoma .....	2	
Pólipos .....	2	
Dermoides .....	1	
Papiloma .....	1	
Mioma .....	1	

## Rathbun: (1937)

Sarcomas .....	28
Mixomas .....	16
Mixosarcomas .....	4
Sarcoma neurogénico .....	1
Fibroma .....	1
Fibromioma .....	1
Neurofibroma .....	1
Mioma .....	1
Rhabdomioma .....	2
Pólipo benigno .....	2
Dermoideo .....	1
Papiloma .....	1
Hemangioma .....	1

Nuestra búsqueda bibliográfica nos ha permitido confeccionar un cuadro, que imita el que publican A. R. Crane y R. G. Trembla y con los casos que hemos podido encontrar.

Fecha	Autor	Sexo	Edad	Síntomas	Localización	Anat. Pat.	Operación	Metastasis	Evolución
1891	Billroth	V	2-a.	Hematuria frecuencia	piso de vejiga	Mixosarco	Cistostomía extirpación		Fallece
1891	Albarrán	M	1½-a.		trígono	Mixosarco	nula		Fallece
1892	Phocas	V	6½-a.	hematuria	trígono	Mixosarco	perineal		?
1894	Southan	V	6-a.	Frecuencia incontinencia disuria	toda la vejiga	Mixosarco	cistotomía supra-púbica		Fallece 2 días
1895	Clado	V V	2-a. 3-a.	? ?	? ?	Mixosarco Mixosarco	? ?		? ?
1896	Concetti	M	1-a.	? ?	trígono	Mixosarco	cistostomía		?
1924	Denning	V	20-m.	esfuerzo disuria frecuencia hematuria	piso de vejiga	Mixoma	cistostomía cistostomía parcial		Fallece 11 meses
1928	Weiss y Dreyfus	V	6-m.	Obstrucción caquexia	trígono cara posterior	Mixosarcoma		pulmón	Fallece 1 mes
1929	Montenegro	M	1-a.	disuria hematuria incontinencia	piso y cuello de vejiga	Mixosarco	cistostomía extirpación		Fallece 2 meses
1929	Descalopulus	?	9-m.	obstrucción tumor abdom.	cara anterior	Mixoma	cistostomía	peritoneo	Fallece 7 meses

Fecha	Autor	Sexo	Edad	Síntomas	Localización	Anal. Pat.	Operación	Metastasis	Evolución
1931	Rizzi	M	2-a.	disuria frecuencia dolor obstrucción hematuria piuria pelaquiuria	?	Mixosarcoma	cistostomía		Fallece 7 meses
1932	Lazarus y Rosenthal	V	2-a.	hematuria frecuencia	difusa	Mixosarco	endoscópica cistostomía Rayos X Radium	riñón	Fallece 11 meses
1932	Weiss y Meyer	?	4½-m.	frecuencia disuria	?	Mixosarco	?	?	Fallece 1 m. uremia
1939	Ratliff y Valk	V	12-a.	frecuencia esfuerzo	cuello de vejiga	mixofibrosarco	?	Extensión local	fallece postoperat.
1943	Meade	?	5-a.	frecuencia hematuria	trígono	fibro-sarco	extirpación sub-mucosa		?
1947	de Surra Canard y Rivarola	V	2-a.	retención de orina	cara ant. de infundíbulo y cuello	mixosarcoma	cistostomía extirpación Rayos X	no	fallece 6 meses

En total 17 casos de los cuales dos mixomas puros evolución evolucionan como los mixosarcomas; uno de ellos cuya anatomía patológica es discutible y un fibromixoma cuya evolución desconocemos. Serían en realidad 14 mixosarcomas verificados (salvo existencia a otros no encontrados en la búsqueda bibliográfica).



El sexo y la edad carecen de significación.

Su etiología es discutida, a pesar de existir cierta uniformidad de opinión en el sentido del origen embrionario (Aschoff) los autores discrepan cuando desean explicar la intimidad del proceso. Para Aschoff, la formación del trigono a expensas de la porción inferior del conducto de Wolff explicaría la localización de los tumores complejos por el arrastre y desplazamiento del material embrionario que permanece en un estado de indiferenciación, Rizzi en su trabajo recuerda la opinión de Ribbert quien considera al mixoma no como un tumor en sí pero como una especie de sarcoma con un conectivo que no ha alcanzado la madurez, partiendo del concepto que el tejido mucoso, abundante en el embrión no es otra cosa que un conectivo joven destinado a ser tejido conjuntivo. En cambio otros autores consideran que el tejido mucoso del embrión es ya un tejido evolucionado. Cita a Barbacis quien cree de acuerdo a este concepto que el mixoma surge a expensas de este tejido ya maduro; otros autores consideran que el mixoma se origina en el tejido conjuntivo que sufre una alteración regresiva hasta el tipo mucoso embrionario.

Desde el punto de vista de la patología un hecho surge con toda evidencia y es el pertenecer la casi totalidad de los tumores de los niños al grupo de los tumores del mesénquima en oposición manifiesta con lo que sobreviene en el adulto. Son tumores lobulados, blandos, lisos, poliposos, pedunculados con infiltración de la zona del implante. La histología revela que el mixoma puro está constituido por una substancia fundamental trasparente que asemeja a la gelatina de Wharton, con mucha mucina y un tejido de sostén formado por células fijas fusiformes estrelladas o ramificadas y células migradoras de forma redonda. En cambio el mixosarcoma se caracteriza por su riqueza en células y por la irregularidad de la producción de moco; contiene células ramificadas y estrelladas en los campos mucosos (sarcoma de células estrelladas o reticulares); muy rico en vasos (Aschoff).

Grynfeltt al estudiar el caso de Descalopous llega a la conclusión de tratarse de un mixoma puro y establece que "el polimorfismo que observa en los preparados prueba no tratarse de alteraciones fibromatosas ni sarcomatosas y sí en cambio agregados inflamatorios con aspecto sarcomatoide". En este caso el trozo extirpado para análisis fué tomado del brote de recidiva que hizo ectropción por la herida de la cistectomía anterior; este hecho pudo traer modificaciones tisulares. Barbacci citado por Rizzi, sostiene que debe distinguirse el mixosarcoma del sarcoma mixomatoide. En el primero el tejido sarcomatoso y el mucoso evolucionan simultáneamente, se compenetran y forman una masa única; en el segundo el tejido mixomatoso constituye un fenómeno degenerativo secundario del sarcoma primitivo.

Si es importante subrayar que en el caso de la localización vesical en los niños la proporción estadística está francamente inclinada hacia los citados en último término, coincide este hecho con la opinión de Malherbe citada por Denning, quien dice que "el mixoma del músculo estriado, de la fascia y de ciertas vísceras es habitualmente maligno y equivale al sarcoma, mientras que en nariz, pecho, hueso y tejido nervioso es casi siempre benigno.

La localización habitual de los mixosarcomas de los niños, juzgada a través de la lectura de las historias clínicas y el resumen expresado en el cuadro Fig. , corresponde al trigono, piso de vejiga o infundíbulo del órgano. En algunos casos el punto de iniciación es preciso, en otros en cambio ofrece la apariencia de difuso por realizarse el estudio en un período tardío de su evolución. En nuestro caso, el examen endoscópico señalaba la extensión del tumor a toda la vejiga y este procedimiento de examen al poner en evidencia una superficie limitada del trigono y ertro trigono con aspecto de mucosa sana inducía a pensar que la localización inicial era atípica. Sin embargo la exploración quirúrgica puso en evidencia que el asiento del tumor estaba ubicado en la cara anterior de la zona infundibular de la vejiga.

La modalidad del implante del tumor mixosarcomatoso es interesante. Algunas observaciones señalan la forma pedunculosa y otras la forma sesil. El factor tiempo es el causante de esta disparidad aparente. En efecto, si se vincula la manera de implantarse un tumor mixosarcomatoso sorprendido en la etapa inicial con otro descubierto en período más avanzado y con aquellos que recidivan luego de un primer tratamiento que los ha extirpado, llama la atención el carácter dominante de estos tumores en su evolución, cual es el de su extensión, en superficie. En este sentido es muy elocuente el caso que publica C. L. Denning en el cual se hizo como segundo tratamiento una cistectomía parcial a través de tejido sano en apariencia. El estudio de la pieza dice: "el examen microscópico es similar (al primer estudio biopsico: mixoma polipoideo). La vejiga no está invadida en su pared por el tumor, el cual está creciendo a lo largo de la superficie de la capa muscular". La prueba histológica referida demuestra que el crecimiento del tumor se hace en superficie y justifica que en la totalidad de los casos conocidos (salvo el de Mead del cual no hay noticias ulteriores) la recidiva ha sido la norma habitual. Por otra parte la localización vesical no difiere en cuanto a la evolución de las otras localizaciones. W. Usadel ha hecho un estudio interesante sobre el comportamiento habitual de los mixomas de las partes blandas y sobre una serie de once casos de tumores histológicamente benignos con motivo de la primera operación, únicamente 3 permanecían libres de recidivas o metástasis al cabo de 4 años. Es decir, que el mismo tumor mixomatoso, histológicamente libre de elementos de juicio que justifi-

quen una malignidad anatómica se comporta en su evolución clínica como un tumor maligno, recidivante: este hecho es interesante y hemos de volver sobre él al ocuparnos del tratamiento.

Las metástasis no son frecuentes; la observación de Weill y Dreyfus señala una localización pulmonar, la de Descalopoulos en el peritoneo. Usadel en su trabajo menciona la posibilidad metastásica, pero en los casos que analiza las recidivas fueron locales. En la observación de Lazarus y Rosenthal, la historia clínica dice: la radiología efectuada poco tiempo antes del fallecimiento no revela metástasis, sin embargo el protocolo de la autopsia expresa: metástasis únicamente en el riñón izquierdo bajo forma de "áreas metastásicas pequeñas de células sarcomatosas distribuidas en la corteza al examen microscópico" próstata y ganglios sin metástasis.

Según Usadel los mixomas llevan a la muerte porque su crecimiento recidivante cuando están instalados en órganos de importancia conducen a la caquexia. Por ello al mencionar las complicaciones de los tumores mixomatosos puede señalarse la evolución hacia el tumor mixto mixosarcomatoso de aquellos que fueran mixomas puros en su período inicial, pero tienen un rol dominante las perturbaciones que estos tumores originan por el sitio en el que se desarrollan y las alteraciones de la dinámica que originan. Son tumores que obstruyen y ocluyen por un lado el cuello de la vejiga y por otro lado y quizás con antelación obstruyen la vía uretérica inferior desencadenando la ectasia vesical por un lado y la ectasia urétero piélica.

La sintomatología subjetiva, objetiva y el resultado de los exámenes complementarios ofrecen en los niños elementos de tan distinto valor que creemos útil agruparlos en dos grandes categorías. Por un lado aquellos elementos que denuncian la existencia posible de un tumor pero que no permiten establecer su identidad y por otro lado aquellos que ofrecen ciertos caracteres que permiten presumir su naturaleza anatómica. Entre las primeras figuras los síntomas subjetivos que evidencian la existencia de una alteración de la dinámica vesical, esfuerzo para lograr la micción, llanto que expresa la micción dolorosa, frecuencia, retención crónica incompleta o simulada incontinencia y retención completa. Estos síntomas se leen en todas las historias clínicas tanto los que pertenecen a los mixomas y mixosarcomas como a los tumores de otra naturaleza. Citamos como ejemplo los síntomas referidos en las historias clínicas de 3 casos observados en niños por H. L. Kretschner y P. Doerhing afectados de leiomyosarcomas: dolor vesical, frecuencia, disuria, incontinencia, esfuerzo miccional y retención. Análoga sintomatología se lee en la observación de E. Uhlmann, H. Grossman y J. K. Calvin de un caso de rhabdomyosarcoma: micción por goteo continuo, enuresis, frecuencia, residuo, disuria, estableciendo estos autores que



“los síntomas se deben a la infiltración del cuello de la vejiga y pérdida de la contractilidad de la vejiga “que origina retención de orina parcial o total”. Figura luego la hematuria como signo objetivo común a las distintas variedades de tumor, siendo quizás menos frecuente en los casos de mixocarcomas. Las historias clínicas publicadas, dan cuenta de este signo sin entrar a analizar si ofrece caracteres especiales.

La semiología clínica ofrece signos que varían en su elocuencia según el período evolutivo en el que fué historiado el enfermo. En el caso nuestro, era evidente la existencia de un gran globo vesical, como consecuencia de la retención crónica incompleta con distensión y micción por rebasamiento. El cateterismo evacuador puso de manifiesto la evacuación aparentemente parcial del contenido, el signo repetido de la sopapa y la persistencia de un tumor palpable de consistencia líquida. En la observación de Montenegro existía también “un globo vesical que llegaba hasta el ombligo”. En la historia de Descalopoulos, existiendo globo vesical, el cateterismo evacuador da salida a unos 100 c.c. de orina, persistiendo el tumor supra y retropúbico de consistencia elástica; el tacto rectal revela la procedencia hacia el recto. En la observación de Rizzi se palpaba un tumor de vejiga. En la historia de Lazarus y Rosenthal el “abdomen era negativo” pero el tacto rectal señalaba “una próstata grande y dura” y el cateterismo de la vejiga daba escasa cantidad de orina. En la historia publicada por Weiss y Meyer se palpaba un tumor de abdomen inferior de consistencia dura, de forma redondeada de contorno liso y regular que se extiende hasta dos traveses de dedo del ombligo; confirmación palpatoria del tumor por tacto rectal. El estado general al igual que los signos anteriores es variable, así en la observación de Montenegro y de Lazarus y Rosenthal, el examen físico era excelente, en nuestro caso la condición general del niño era satisfactoria, en cambio era muy deficiente en la observación de Weiss y Meyer, estando el niño ya emaciado y somnoliento.

El estudio radiológico falta en muchas historias, sobre todo en aquéllas observadas tiempo atrás cuando esta investigación no era de rutina. En la observación de Vermooten, rhabdomyomixosarcoma la cistografía señaló “una vejiga enorme con falta de opacidad en un amplio segmento del piso del órgano y reflujo uretérico”. En el caso de Mead la radiografía simple del aparato urinario inferior muestra “una sombra que asemeja a un gran cálculo poco denso y algo moteado”. La radiología que hemos presentado es la más elocuente. En verdad la pielografía excretora es negativa pero esa negatividad habla en el sentido de una alteración de la función renal. La cistografía es a nuestro juicio de un gran valor, ya que además de señalar la enorme vejiga y confirmar así la semiología

clínica muestra con toda claridad las lagunas redondas que corresponden a los nódulos de igual forma del tumor.

El examen endoscópico se ha llevado a cabo con cierta frecuencia y algunas descripciones coinciden al punto de poder decir que el tumor mixomatoso tiene una fisionomía endoscópica; difieren, sin embargo, las descripciones cuando eligen la imagen de comparación. Montenegro describe la cistoscopia en los siguientes términos: cúpula de vejiga de color normal con gruesas columnas; en el infundíbulo del órgano "producciones redondas algunas aparentemente translúcidas movibles con el cistoscopio y que dan la impresión de producciones quísticas". La cistoscopia descrita por Lazarus y Rosenthal es menos típica: "edema buloso que se extiende a toda la mitad derecha del esfínter interno y piso de la vejiga; algunas masas polipoideas tumorales grandes que se extendían en la cavidad vesical y uretra posterior; por detrás del orificio uretérico derecho existía una masa polipoidea que podía empujarse con el catéter". La imagen que describen Ratliff y Valk dice: "al parecer lóbulo medio prostático grande". Vermooten ve endoscópicamente "un tumor en la vecindad del cuello que se extiende hacia el fondo del lado derecho". En el caso de Denning "la capacidad reducida a 6 c.c. no permite sino comprobar la existencia de un tumor. Nuestra impresión cistoscópica coincide con la de Montenegro pero se asemeja también a la descripción que da Nitze del aspecto endoscópico del sarcoma, quien elige como figura comparativa la "mola hidática". En el tratado de cistoscopia y cateterismo ureteral Marion y Heitz Boyer dicen, al referirse al aspecto endoscópico de los tumores excepcionales, que Rumpel representa en su atlas bajo el nombre de adenomixoma, un aspecto cistoscópico (abollonaduras regularmente redondeadas, perfectamente lisas de color blanco rosado) que recuerda en un todo al aspecto que ofrece el sarcoma.

El problema diagnóstico ofrece un aspecto sencillo, el de establecer el vínculo que existe entre la vejiga y los trastornos groseros que afectan al niño; un aspecto más complejo, el de interpretar durante la primera infancia la exteriorización del llanto o quejido como manifestación relacionada con la micción o con el esfuerzo requerido cuando están en juego los trastornos obstructivos y por último un aspecto que se podría calificar de difícil y hasta imposible, el de relacionar la naturaleza anatómopatológica de la lesión por su aspecto macroscópico o endoscópico para diferenciar lo benigno de lo maligno y adquirir una orientación probable de su naturaleza histológica.

En relación al primer punto las alteraciones congénitas del cuello de vejiga y uretra desencadenan síntomas comparables. El ritmo en la sucesión de los acontecimientos, rápido y hasta vertiginoso inclina a orientarse por el lado de un tumor. En relación al segundo punto, la existencia de un intervalo durante

el cual la vejiga de por sí logra desempeñar su cometido hace que pasen desapercibidas las primeras molestias, si bien es posible considerar que el tumor mixomatoso tiene una fisionomía endoscópica que permite reconocerlo es en cambio materialmente imposible determinar si su naturaleza es benigna o maligna.

El pronóstico de los tumores mixomatosos en los niños es a juzgar por la evolución ulterior de los diferentes casos publicados muy malo, ya que todos los pacientes afectados fallecieron en un plazo que varía entre uno y doce meses. Debe, sin embargo, dejarse sentado, como se ha de ver más adelante que en ningún caso se hizo un tratamiento precoz y radical, que ofrecerá ciertas probabilidades. Hacemos notar que al sentar tan grave pronóstico nos hemos referido a los tumores mixomatosos sin establecer diferencia entre el mixoma puro histológicamente benigno, el fibromixoma y los mixomas mixtos sarcomatosos porque en realidad salvo el caso de Mead (fibromixoma) del que no sabemos la evolución ulterior, los pocos casos de mixomas puros de vejiga han evolucionado clínicamente como tumores malignos. En este sentido es interesante recordar las conclusiones de Usadel a los que ya hemos hecho referencia y reproducir los comentarios anatomo patológicos de Grynfeldt sobre el caso de Desca-lopous. Dice este autor que el estudio histológico es interesante... 2º por tener un polimorfismo aparente por el hecho de adaptaciones especiales de un solo y mismo tejido, mixoma puro, a pesar de las apariencias...; el autor analiza el polimorfismo mencionado y prueba (?) no tratarse de alteraciones fibromatosas ni sarcomatosas y sí en cambio agregados inflamatorios con aspecto sarcomatoide; y más adelante agrega que "es interesante establecer el deslinde de la naturaleza del tumor... 2º por tratarse de un mixoma de una evolución clínica de gran malignidad que lo colocaría en la categoría de los mixosarcomas".

La evolución inexorable de los tumores mixomatosos de la vejiga del niño y el fracaso de los tratamientos benévolos nos coloca en la obligación de enfocar su terapéutica con un espíritu agresor. Los tratados de urología no ofrecen directivas satisfactorias. Verhoogen en la Enciclopedia Francesa de Urología dice: "los mixomas se extirpan por cistostomía; el pedículo no está nunca infiltrado. Si son sesiles no pasan el límite de la mucosa; son tumores benignos que no recidivan. Los mixomas malignos que recidivan son mixosarcomas; desde el punto de vista operatorio estos tumores deben estar unidos a los sarcomas... De los resultados obtenidos se llega a la conclusión que la cistectomía parcial puede dar buenos resultados al comienzo sobre todo si se trata de tumores pediculados o sesiles. Cuando el tumor es voluminoso, cuando infiltra la pared, la rapidez y la frecuencia de las recidivas al mismo tiempo que su predilección por las regiones inferiores de la vejiga parecen constituir una indicación de cistectomía total".



Marion en su tratado (Edic. 1928) dice: "para los tumores difusos, la abstención debe ser la regla y debe comportarse uno con ellos como en el caso del cáncer inoperable".

Young en su tratado (Edic. 19 ) no hace referencia especial de los tumores de los niños como tampoco a los mixo o mixosarcomas.

Lowsley y Kirwin se expresan en forma pesimista de manera muy general al referirse a los tumores de los niños "en general, las medidas terapéuticas para los raros tumores de vejiga en la infancia, siguen las normas empleadas en los adultos. El pequeño calibre de la uretra del niño impide las maniobras trans-uretrales; en consecuencia la intervención a cielo abierto es de elección".

Los tratamientos efectuados por quienes han manejado esta categoría de pacientes tampoco son satisfactorios. Montenegro hace una cistostomía y una termocauterización de la zona del implante así como de algunas columnas que por ser demasiado gruesas y friables se hacen sospechosas de neoplásicas; al mes y medio recidiva elocuentemente y diez días más tarde ectropión de brotes neoplásicos por la fístula hipogástrica. Mead hace una cistostomía y extirpa el tumor sobre clamp con resección de mucosa sana peripeduncular y da al enfermo por curado (fibromixoma). Lazarus y Rosenthal ejecutan un primer tratamiento endoscópico de fulguración; se sorprenden los autores "que al hacerse el chispeo, muchos de los nódulos estallan liberando burbujas de gas". Repiten la misma técnica a la semana y obtienen una mejoría aparente por espacio de 8 meses. Tercer sesión de cáustica endoscópica al término de ese lapso de tiempo. La recidiva de los síntomas obliga a la cirugía a cielo abierto, cistostomía, enucleación de los nódulos que se desprenden con facilidad y electrocoagulación de la parte fija del tumor. Se complementa con Radioterapia profunda en sesiones día por medio. A las 5 semanas nueva exploración cistostómica que demuestra la existencia de nódulos neoplásicos más infiltrantes y tres semanas más tarde ectropión del tumor por la herida suprapúbica. Nueva extirpación del tumor e implante de semillas de Radio (24 milicurie). Seis semanas más tarde invasión total de la vejiga por el tumor a pesar de las 14 aplicaciones de Radioterapia (2 dosis intensa completa sobre vejiga). Se inicia una tercer serie de terapia profunda. A los 15 días un nuevo ectropión del tumor que se extirpa, completándose con electrocoagulación. A la semana nueva prociencia del tumor, se vuelve a extirpar cauterizándose su pedículo. Fallece a los 11 meses de instalados los síntomas.

Al ocuparse del tratamiento los autores se refieren a la opinión de Darling expresada en 1905, quien se inclina hacia la cistectomía. En el caso de A. G. Weiss y R. Meyer, el niño les llegó en anuria, motivo por el cual se limitaron a una nefroctomía; Ratliff y Vaulk hacen en su primer caso la extirpación del

tumor a cielo abierto por ser pedunculado; luego aplican 640 R. en cada uno de 6 campos (total 3840 R.), verificación del fracaso terapéutico a los 2 meses, pero el enfermo se les pierde. Cuando lo vuelven a ver cuatro meses más tarde existía un tumor que hacía prociencia por la herida operatoria. Lo extirpan y electrocoagulan el pedículo. A los 8½ meses de iniciada la enfermedad, llevan a cabo una próstato-semi-cistectomía total previa implantación uréterosigmoidea. A los 2½ meses recidiva bajo la forma de un tumor prociencia en la herida operatoria del tamaño de un pomelo que se extirpa. La evolución ulterior no está especificada por haber sido retirado el enfermo de la clínica. En el segundo caso los mismos autores manejan al enfermo con igual criterio, extirpación, cauterización, radiumterapia y enucleación de las recidivas hasta que a los 8 meses el tumor alcanzaba el reborde costal. Tenía una gran masa proliferante suprapubiana y otra masa proliferante a través de una incisión perineal de exploración. Denning también inicia el tratamiento con una cistostomía, enucleación y cáustica; a raíz de la recidiva ejecuta una cistectomía parcial al parecer en tejido sano que también recidiva. Al comentar el tratamiento dice: "la cistectomía total no ha sido intentada" (1924) . . . ya recomendada por Albarrán y sugerida por Darlingen (1905)" . . .

Las opiniones y la conducta seguida, por numerosos urólogos, que reproducimos prueban en forma categórica que todo tratamiento benévolo es absolutamente ineficaz y que la única probabilidad reside en la cistectomía aún en el caso de enfrentar un tumor mixomatoso incipiente y con histología biopsica benigna.

Para la extirpación total de la vejiga se requiere como tiempo previo la derivación uretérica. Dijimos ya que el mixosarcoma por su localización obstruye y ocluye el cuello de la vejiga y obstruye la vía uretérica de uno o de los dos lados. Esto último trae como consecuencia un uréter dilatado, ectásico que no se presta para la ejecución de una plástica satisfactoria. Por otra parte, consideramos que el objetivo primero es la extirpación del tumor y el órgano que lo aloja; por ello nos permitimos sugerir como conducta más prudente, la derivación de la orina por uréterostomía cutánea, la más benigna, seguida luego de cistectomía. Si se tuviera la rara felicidad de dominar el proceso habrá en el porvenir del paciente oportunidad en buscar la corrección de la invalidez.

#### CONCLUSIONES

- 1º) Los tumores vesicales de los niños pertenecen en su gran mayoría a la categoría de los tumores del mesénquima.
- 2º) Dentro de este grupo los tumores mixomatosos ocupan el segundo lugar en el orden de la frecuencia.

- 3º) Se comportan en el orden clínico como lesiones malignas a pesar de poseer una estructura histológica que puede considerarse benigna.
  - 4º) Se caracterizan por la rápida recidiva in situ cuando se los extirpa y pertenecen a la categoría de los tumores que no se benefician con la radio o curieterapia.
  - 5º) Por su localización alteran rápidamente el estado general del niño por doble mecanismo del desarrollo neoplásico y la doble obstrucción.
  - 6º) El tratamiento debe ser la cistectomía total.
-