

Rabdomiosarcoma de vía biliar en la infancia, su tratamiento con cirugía conservadora video-laparoscópica

R. B. Berghoff, A. Fontana, D. Pollono, R. Collar, F. Weisburd, M. René, M. A. Urrutia.

Servicio de Cirugía, Oncología e Imágenes, Hospital de Niños "Sor María Ludovica" La Plata, Argentina.

Resumen

La escasa frecuencia del Rabdomiosarcoma del árbol biliar extrahepático, ha impedido la estandarización de su tratamiento. Se presenta en este trabajo la metodología diagnóstica y terapéutica aplicada a una paciente de 3 años de edad, portadora de dicha patología. Se pone énfasis en que es el primer paciente tratado por Cirugía Videolaparoscópica, exponiéndose los resultados de la misma. Se discuten los protocolos de tratamiento.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma - Vía biliar - Cirugía videoasistida.

Summary

The rare frequency of biliary rhabdomyosarcoma has impaired development of standard treatment. We report our diagnostic modality and therapeutic option in a three-year-old child with bile rhabdomyosarcoma. This is the first case managed using video-assisted laparoscopy. We discuss our algorithm of management.

Index words: Rhabdomyosarcoma - Biliary tree - Video assisted laparoscopy

Resumo

A baixa frequência de rabdomiossarcoma da árvore biliar extrahepático impediu a estandarização de seu tratamento. Apresenta-se neste trabalho a metodologia diagnóstica e terapéutica aplicada a um paciente de 3 anos de idade, portador desta afecção. Põe-se ênfase no que é o primeiro paciente tratado por cirurgia videolaparoscópica, expondo-se os resultados da mesma. Discutem-se os protocolos de tratamento

Palavras chave: Rabdomiossarcoma - Vía biliar - Cirurgia video assistida.

Introducción

El rabdomiosarcoma (RMS) es el tumor de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica, con una frecuencia entre el 4 y 8% de los tumores malignos que se presentan en los niños y corresponde a un 50% de los sarcomas de partes blandas.

Habitualmente se localiza en cabeza y cuello (36%), en región genito-urinaria (vejiga, próstata,

vagina y útero) (23%), menos común en las extremidades (17%) y el tronco (8%). Raramente se encuentra en órganos huecos (laringe, bronquio, intestino y vía biliar).

La ubicación en vía biliar ha sido relatada en colédoco, conductos extrahepáticos y ampolla de Vater.

En el estudio colaborativo del IRS (Inter Group Rhabdomyosarcoma Study) se han descrito diez pa-

cientes (0.8%) de histología embrionaria y forma botrioides.

Los signos de presentación incluyen: ictericia intermitente, distensión abdominal, síndrome coledociano, fiebre y pérdida del apetito. No presentaron diferencias significativas con respecto al sexo. La edad de presentación promedio fue de entre 3 y 4 años, con un rango de 1 a 9, pero el 90% de los casos se presentó en menores de 5 años.

El tratamiento del RMS de vías biliares ha sido controvertido, antiguamente era solo paliativo, luego se comenzó a tratar con duodeno pancreatocoma, derivación biliodigestiva y tratamiento postoperatorio con quimioterapia y radioterapia.

Actualmente la utilización de quimioterapia y/o radioterapia prequirúrgica permite una cirugía programada y más conservadora.

Presentamos un paciente donde el uso de la quimioterapia inicial (protocolo MMT95, SIOP 1996), permitió una cirugía diferida, luego de la remisión obtenida, permitiendo utilizar los beneficios de la cirugía video-laparoscópica, sin deterioro morfológico ni funcional de la vía biliar.

Presentación del caso

Niña de tres años de edad que consulta por síndrome coledociano de siete días de evolución.

Ingresó con: ictericia generalizada, hepatomegalia (11.5 cm. de altura), parámetros de crecimiento en percentiles adecuados.

Los estudios de laboratorio mostraron: Recuento leucocitario 14.000 xmm³ (neutrófilos: 63%, linfocitos 35%, monocitos 2%) Hb 12 g%, Hto 35%, plaquetas 453000, Bilirrubina total 14,4 mg%, directa 12,6 mg%, fosfatasa alcalina 708 UI/L, TGO 44 UI/L, TGP 76 UI/L, colinesterasa 6355 UI/L, glucemia 1,07 g/l, gamma glutamil transferasa 160 UI/L y proteínas totales 7,5 g/l.

La ecografía mostro vesícula distendida y en topografía de la vía biliar dilatada una imagen heterogénea compuesta por múltiples pequeñas imágenes anecoicas (algunas con refuerzo posterior), extendiéndose hacia la cabeza del páncreas (fig. 1)

El Eco-Doppler reveló la neoformación con desplazamiento de estructuras vasculares a nivel del hilio y vena mesentérica superior.

La tomografía axial computada (TAC) demostró zona hipodensa a nivel de la bifurcación de la vía biliar, vesí-



Fig. 1: ecografía con imágenes anecoicas que se extienden hasta la cabeza del páncreas

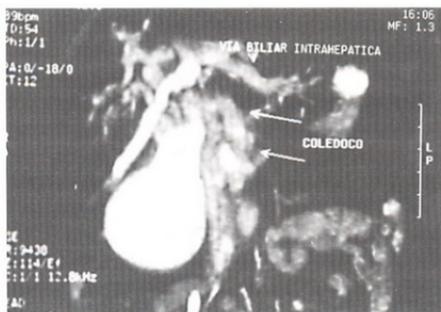


Fig. 2: colangiografía magnética que muestra formación expansiva en cóleodoco que se extiende a lo largo de toda la vía biliar.

cula dilatada al igual que el cóleodoco ocupado por imagen heterogénea realizada con el contraste.

Se realizó colangiografía transparietohepática que reveló dilatación de la vía biliar intra y extrahepática con ocupación de ésta última, por formación "arracimada" hasta la desembocadura en duodeno.

El exámen endoscópico mostró tumor que protuía por el esfínter de Oddi, hacia la luz duodenal; la anatomía patológica mostro un RMS embrionario, con inmunomarcación positiva (actino músculo específica y vimentina).

Se colocó un drenaje externo de la vía biliar y se realizó una colangiografía magnética demostrando una formación expansiva intracoledociana,

mal delimitada que se extendía hasta la bifurcación intrahepática de la vía biliar (Fig.2).

Los estudios de estadificación (TAC de tórax y cerebro, telorografía ósea corporal total y aspiración de medula ósea) fueron negativos para diseminación.

Se inició quimioterapia según protocolo MMT95 (SIOP), rama 953 con IVA: Ifosfamida 3 gr/m²/d x 3 días, Actinomicina D 1.5 mg/m²/d x día y Vincristina 1.5 mgr/m²/d por día, luego Vincristina semanal a igual dosis. A los 21 días con valores de TGO 57 UI/L, TGP 53 UI/L, fosfatasa alcalina 517 UI/L y bilirrubina directa de 0.8 mgr.%. Se realizó el 4to. Ciclo (CVE) con carboplatino 500 mgr/m², epidriamicina 150 mg/m² y vincristina 1.5 mgr/m², continua con vincristina por 2 semanas y finaliza la inducción con el séptimo ciclo (IVE) con ifosfamida 3 gr/m²/d por 2 días, etopósido 100 mgr/m²/d por dos días, y vincristina 1.5 mgrs/m²/d.

A los cuatro meses se realizó una resonancia que mostró reducción de más del 50% de la masa y restauración del drenaje biliar.

Ante la respuesta obtenida continuó con quimioterapia según protocolo: secuencia IVA - CVE - IVE.

Siete meses después del diagnóstico con hepatograma normal, se realizó nueva revaloración que mostró un residuo mínimo cercano a desembocadura del cístico, (Fig.3) siendo el resto de los estudios normales salvo vía biliar dilatada por ecografía.

Se procedió a realizar video-laparoscopia con resección de ganglio paravascular, (que es estudiado por anatomopatología de inmediato con resultados negativos) y colecistectomía a través del cístico se colocó un colescospio que mostró tumoración residual de 1 cm en pared lateral de cóleodoca 1cm por encima de la desembocadura del cístico.

Se resecó por vía translaparoscópica la pared lateral con la tumoración, colocándose tubo de Kehr durante 15 días (Fig. 4). Previa extracción del mismo se realizó estudio contrastado de la vía biliar que mostró indemnidad de la misma. La fistula cerró a los 5 días. La anatomía patológica informó la presencia de tejido fibroso residual, ausencia de tejido neoplásico y ganglio con cambios inflamatorios inespecíficos, sin presencia de células tumorales. Dos años después los estudios encuentran ausencia de lesión con remisión completa (Fig. 5).

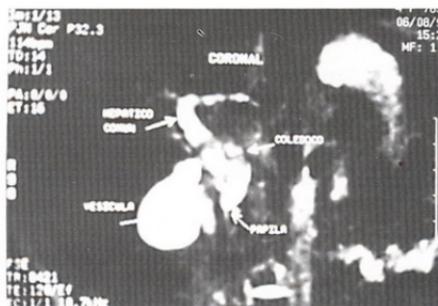


Fig. 3: colangiografía realizada 7 meses después de iniciado el tratamiento con una reducción significativa del tumor.

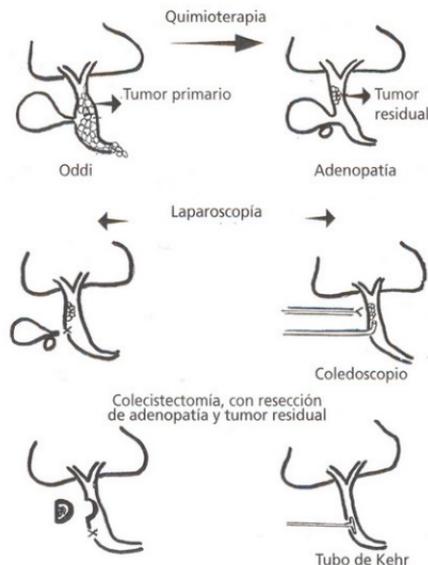


Fig. 4: secuencia del tratamiento inicial con quimioterapia y estrategia laparoscópica posterior.

Discusión

La primera descripción de un sarcoma de vía biliar se remonta a Wilks en 1875. Isaacson (3) relató el primer caso localizado en la ampolla de Vater con extensión a la luz del duodeno, como nuestro caso. La extensión del tumor impidió

La primera descripción de un sarcoma de vía biliar se remonta a Wilks en 1875.

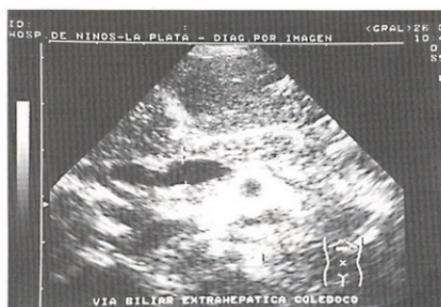


Fig.5: ecografía que muestra vía biliar extra hepática sin lesión endoluminal.

realizar gestos terapéuticos y el paciente falleció por diseminación peritoneal.

Davis¹ refirió 5 casos nuevos y 18 previos de la literatura, mostrando un retraso en el diagnóstico de 5.3 meses promedio (rango 3 a 16). El uso de radioterapia o quimioterapia sirvió para disminuir el tamaño del tumor en tres de sus casos, (60%).

Los 18 casos recopilados de la literatura (1875-1967) fallecieron por progresión de la enfermedad. En 1969 Nelson⁵ mostró la respuesta del RMS embrionario a la radioterapia en tres pacientes con larga sobrevida, aunque ninguno de ellos con tumor primitivo de la vía biliar. En 1982 Mihura y col.⁶ refieren el primer caso de RMS de vesícula biliar con larga sobrevida luego de cirugía conservadora, quimioterapia y radioterapia. La experiencia en el manejo de este tumor recién pudo ser analizada en detalle con el trabajo del Ruymann y col.² Estos autores relatan diez casos de RMS de vía biliar sobre 1257 pacientes de RMS ingresados al estudio colaborativo.

El tratamiento incluyó cirugía mas radioterapia y quimioterapia según las normas del IRS I y II. Tres de los diez niños presentaron complicaciones posoperatorias y fallecieron. De los siete restantes solo tres tuvieron larga sobrevida con 4 recidivas locales. En 3 casos en estadio II se realizó cirugía inicial con anastomosis biliodigestiva, 2 fallecieron por recaída local. De los 7 restantes cuatro estaban en estadio III y tres en estadio IV. En ellos se efectuó quimioterapia y/o radioterapia programada. Tres de los cuatro en estadio III están vivos y libres de enfermedad. Martínez y

col⁷ y Caty y col.⁸ han relatado éxitos en 4 pacientes con cirugía mayor (duodeno pancreatomectomía con anastomosis biliodigestiva) con apoyo de quimioterapia y radioterapia según protocolo del IRS.

Estos casos no tuvieron secuelas a largo plazo, excepto a la necesidad de suplemento enzimático. Dada la rareza de la localización del RMS en la vía biliar la existencia de un enfoque protocolizado del tratamiento ha resultado muy difícil. En nuestro caso la utilización de la quimioterapia inicial se basó en la calidad de respuesta de este tipo de tumor¹⁻¹⁰ con la intención de dejar a la cirugía para completar la resección luego de la remisión obtenida.

El protocolo MMT95 mostró una notable efectividad lográndose una respuesta con reducción superior al 75% de la masa tumoral inicial. La cirugía videolaparoscópica efectuada por primera vez en este tipo de pacientes logró con mínima invasión una resolución efectiva, con conservación de la anatomía y función de la vía biliar obviando las complicaciones resultantes de la sección de la misma y se eliminó la radioterapia como terapia alternativa. Solo el seguimiento alejado permitirá evaluar el esquema seguido.

En resumen, de los datos de la literatura y esta experiencia parece aconsejable incluir al rabdomiosarcoma embrionario en el diagnóstico diferencial de las ictericias obstructivas de la infancia, aun sin masa palpable. el estudio deberá incluir métodos de diagnóstico por imágenes (ecografía, colangiografía transparietohepática, TAC, RNM) y la confirmación debería hacerse por biopsia mínima preferentemente por vía endoscópica.

El tratamiento más adecuado parece ser la quimioterapia inicial y en este caso resultó adecuada la cirugía videolaparoscópica posterior. Pensamos que la cirugía mayor estaría indicada para los pacientes con recaída local no controlable por otros métodos terapéuticos.

Bibliografía

- Maurer HM, Mooa T, Donaldson M, Fernandez E. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study A preliminar report. *Cancer* 40: 2015-2026, 1977.
- Ruymann FB, Raney BR, Crist WM, Lawrence (Jr) W. Rhabdomyosarcoma of the biliary tree in childhood. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 56: 575-581, 1985.

3. Isaacson Ch. Embryonal Rhabdomyosarcoma of the ampullu of Vater. *Cancer* 41: 365-368, 1978.
4. Davis G, Kissane JM, al G. Embryonal Rhabdomyosarcoma (sarcoma botryoide) of the biliary tree. Report of the five cases and review of the literature. *Cancer* 24: 333-342, 1969.
5. Nelson AJ. Embryonal Rhabdomyosarcoma. Report of twenty-four cases and study of the effectiveness of radiation therapy upon the primari tumor. *Cancer* 22: 64-68, 1968.
6. Mihara S, Matsumoto H, Tokuaaga F. Botryoid Rhabdomyosarcoma off the gallbladder in a child. *cancer* 49: 812-818, 1982.
7. Martinez L, Haase G, Koep I, Akers D. Rhabdomyosarcoma of the biliary tree: The case of aggressive surgery. *J Pediatr Surg* 17: 508-511, 1982.
8. Caty M, Olhdaa K, Prochowink E. Embryonal Rhabdomyosarcoma of the ampulla of Vater with long term survival following pancreaticoduodenectomy. *J Pediatr Surg* 25: 1256-1258, 1990.
9. Virenque J, Gaubert J, Bouissou H. Une observation de sarcome botryoide des voies biliaires. *Ann Chir Inf* 1: 25-38, 1966.
10. Crist W, Chan E, Ragab A. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* 3: 610-630, 1995.

Trabajo presentado en el 33 Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica, Buenos Aires, Noviembre de 1999.

Dr. Rubén B. Berghoff
Diag. 79N- 758
Tel: 0221-4820213, La Plata
Argentina