

Rabdomiosarcoma metastásico de la vía biliar diagnosticado mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE)

Metastatic rhabdomyosarcoma of the bile duct diagnosed by endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP)

Juan Yerandy Ramos Contreras^{1*} (<https://orcid.org/0000-0002-2145-3581>)

Raúl Antonio Brizuela Quintanilla² (<https://orcid.org/0000-0002-1613-7883>)

Ramón Villamil Martínez³ (<https://orcid.org/0000-0002-3544-9604>)

Aymeé Escobar Mosquera¹ (<https://orcid.org/0000-0002-4046-4307>)

Yanet Ortega Dugrot² (<https://orcid.org/0000-0003-3416-740X>).

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital Dr. Luis Díaz Soto. La Habana. Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. La Habana. Cuba.

³Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital Universitario William Soler. La Habana. Cuba.

*Autor para la correspondencia: jyramos@infomed.sld.cu

RESUMEN

El rabdomiosarcoma es el tumor maligno de partes blanda de aparición más frecuente en pacientes pediátricos, aunque su localización en el árbol biliar en la niñez es muy rara. Se presenta un paciente masculino, de cinco años de edad, a quien se le diagnosticó un rabdomiosarcoma hepático dos años atrás a partir de la palpación de una gran masa abdominal de unos 20 cm. El paciente recibió radioterapia citorreductora, con lo que se pudo precisar su dependencia de la parte derecha del lóbulo caudado del hígado, con un pedículo de 2 cm. Se operó

posteriormente, con extirpación completa de la lesión, seguido de radio y quimioterapia. Ocho meses más tarde presentó clínica de ictericia obstructiva con colangitis y dolor abdominal difuso. Se realizó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) que mostró estenosis de aspecto maligno de la vía biliar principal por debajo de la confluencia de los conductos hepáticos y árbol biliar dilatado por encima. Se realizó esfinterotomía y se colocó endoprótesis tipo *pig-tail* simple de 7 fr y 5 cm de largo. Se tomó muestra citológica mediante cepillado, y el estudio histológico confirmó el diagnóstico de rhabdomiosarcoma. Aunque se logró mejoría del cuadro icterico y se indicó tratamiento oncológico según el protocolo establecido, el paciente falleció 3 meses después. La recidiva tumoral en el árbol biliar constituyó el principal factor presente en este paciente que se relacionó con la baja sobrevida, a pesar de la quimiosensibilidad del tumor. La CPRE, con sus técnicas afines, mostró ser un procedimiento útil en un paciente de difícil manejo por su edad y complejidad diagnóstica y quirúrgica.

Palabras clave: rhabdomiosarcoma; colangiopancreatografía retrógrada endoscópica; vía biliar; tumor.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is the most common malignant soft tissue tumor in pediatric patients, although its location in the biliary tree in childhood is very rare. We present a five-year-old male patient who was diagnosed with hepatic rhabdomyosarcoma two years ago based on palpation of a large abdominal mass measuring about 20 cm. The patient received cytoreductive radiotherapy, which determined his dependence on the right part of the caudate lobe of the liver, with a 2 cm pedicle. He subsequently underwent surgery, with complete removal of the lesion, followed by radio and chemotherapy. Eight months later he presented symptoms of obstructive jaundice with cholangitis and diffuse abdominal pain. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) was performed, which showed malignant-looking stenosis of the main bile duct below the confluence of the hepatic ducts and a dilated biliary tree above. A sphincterotomy was performed and a simple 7-fr, 5-cm-long pig-tail

endoprosthesis was placed. A cytological sample was taken by brushing, and the histological study confirmed the diagnosis of rhabdomyosarcoma. Although improvement in the jaundiced condition was achieved and oncological treatment was indicated according to the established protocol, the patient died 3 months later. Tumor recurrence in the biliary tree was the main factor present in this patient that was related to low survival, despite the chemosensitivity of the tumor. ERCP, with its related techniques, proved to be a useful procedure in a patient who is difficult to manage due to his age and diagnostic and surgical complexity.

Keywords: rhabdomyosarcoma; endoscopic retrograde cholangiopancreatography; biliary tree, tumor.

Recibido: 08/06/2023

Aceptado: 19/12/2023

Introducción

El rhabdomyosarcoma es un tumor raro, pero su localización en la vía biliar resulta ser de la más frecuente en los niños. En todos los casos que hasta el momento se han reportado, esta neoplasia se ubica en el conducto biliar común y en los hepáticos. Suelen aparecer entre los 3 y 4 años de edad y la forma de presentación clínica más frecuente es el íctero obstructivo con sus síntomas acompañantes.^(1, 2) El diagnóstico por imágenes resulta ser muy difícil y se les llega a confundir con quistes coledocianos, por lo que casi siempre se hace durante el acto quirúrgico. La primera descripción del rhabdomyosarcoma de las vías biliares fue hecha por Wilks y Moxon en el año 1875.⁽³⁾

Presentación del caso

Se trata de un paciente masculino, de cinco años de edad, 111 cm de estatura y 19 kg de peso, ingresado en el Hospital Pediátrico Clínico-Quirúrgico William Soler de La Habana, con una historia de ictericia obstructiva y dolor abdominal.

Este niño tenía el antecedente de haber ingresado dos años antes con una gran masa tumoral abdominal de unos 20 cm de diámetro, que mediante una biopsia percutánea se confirmó que se trataba de un rhabdiosarcoma. En esa oportunidad recibió tratamiento con radioquimioterapia por casi un año, con lo que se logró una notable reducción de la masa tumoral. hasta unos seis cm, lo que permitió, mediante tomografía, ubicar su origen en la parte derecha del lóbulo caudado del hígado, con un pedículo de dos cm y en íntimo contacto con el duodeno, mesocolon, vesícula biliar y colon transverso, sin llegar a infiltrarlos. Fue intervenido quirúrgicamente y se realizó resección del tumor y del lóbulo caudado del hígado. Después del tratamiento neoadyuvante el paciente se mantuvo asintomático y con buen estado general por un período de aproximadamente ocho meses.

La presencia de ictericia obstructiva, con signos de colangitis, condicionó la indicación de una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), la cual fue realizada en el Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. En esa oportunidad se detectó al examen físico un tinte icterico verdínico en piel y mucosas, con huellas de rascado, sobre todo en las extremidades. Había hepatomegalia de unos tres cm por debajo del reborde costal.

Los exámenes hemoquímicos mostraban una elevación considerable de las enzimas de colestasis (GGT y FA), LDH, hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa y un coagulograma completo, con el tiempo de protrombina y tromboplastina prolongados. Los estudios imagenológicos (ultrasonido y tomografía abdominal contrastada) mostraron dilatación de las vías biliares intrahepáticas, sin la presencia de masa tumoral.

La CPRE se realizó bajo anestesia general orotraqueal con un duodenoscopio de adulto marca Olympus TJF-240 e instrumental afín, con el objetivo de hacer diagnóstico y tratamiento consecuente. Previamente fueron corregidas las alteraciones de la coagulación con infusión de plasma fresco, concentrado de plaquetas y vitamina K (fitomenadiona) por vía parenteral. El colangiograma mostró una estenosis de aspecto maligno de la vía biliar principal a nivel del conducto hepático común, con dilatación por encima del resto del árbol biliar. Se realizó esfinterotomía y seguidamente se procedió a tomar muestra de tejido con

un cepillo en el sitio de la estenosis. Sobre una guía hidrofílica se colocó una endoprótesis tipo *pig-tail* simple, de diámetro de 7 fr y 5 cm de largo, que mostró la salida de bilis de estasis. (Figuras 1 y 2) El resultado de la citología fue un rhabdomiosarcoma de la vía biliar.

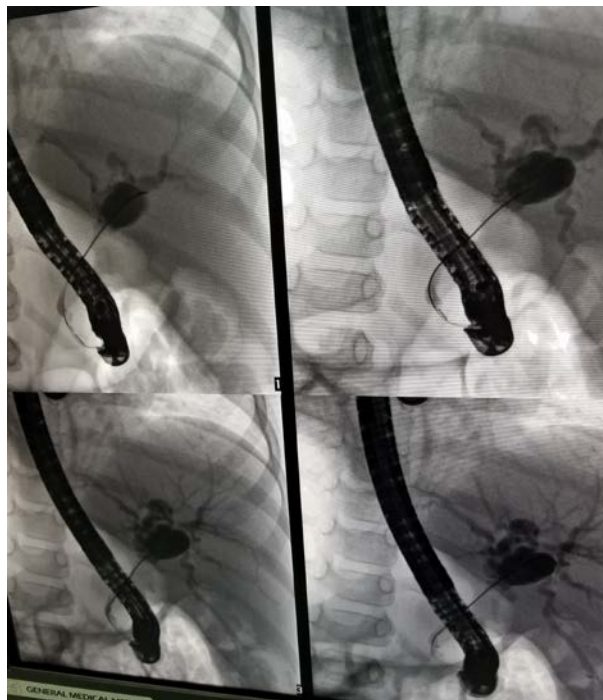


Fig. 1- Secuencia de imágenes de la CPRE para el diagnóstico.

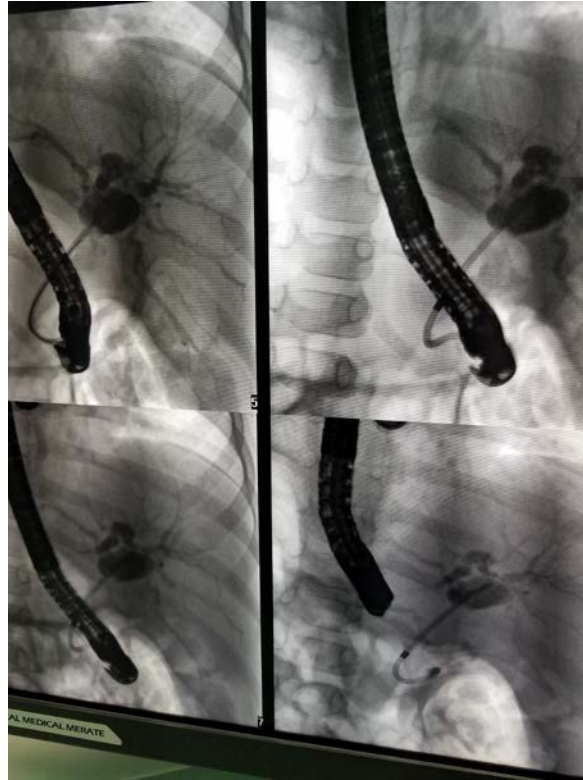


Fig. 2- Secuencia de imágenes de la CPRE con la conducta terapéutica.

La evolución del cuadro icterico fue satisfactoria: desaparecieron los síntomas y se normalizaron todos los parámetros hemoquímicos dependientes de la función hepática. Se reinstauró el tratamiento oncológico, pero el paciente falleció tres meses después.

Discusión

Esta comunicación constituye el primer reporte en Cuba de la recidiva de un rhabdiosarcoma en la vía biliar a partir de uno primario de localización hepática. En la literatura revisada, hay solo tres casos de rhabdiosarcoma de la vía biliar reportados en el país y ninguno de ellos es considerado una recidiva.⁽⁴⁾ Este paciente se encontraba dentro del rango de edad de aparición de este tumor, que suele ser entre los 3 y 5 años. Se ha comunicado su ligero predominio en varones. Según el Anuario Estadístico de Salud del Ministerio de Salud Pública del año 2017, los tumores constituyen la segunda causa de muerte en el grupo de edad entre 4 y 15 años.⁽⁵⁾

La lesión recidivante en la vía biliar tuvo una presentación clínica con ictericia como signo clínico predominante, la cual suele estar presente en el 60 % a 80 % de los pacientes. Este signo constituyó el elemento clínico principal en el caso notificado por Mathew.⁽⁶⁾ Sin embargo, el antecedente de resección completa del tumor y una aparente buena respuesta al tratamiento oncológico hicieron que se pensara en la litiasis coledociana como causa probable, y así llegó a la realización de la CPRE. La ultrasonografía y la tomografía no aportaron datos de interés y la colangiografía magnética no estaba disponible en ese momento. En los casos que comunican Gabor⁽⁷⁾ y Elwahab⁽⁸⁾ se presentaron casos que, ante la falta de una imagenología consistente con un coledococelo, la sospecha clínica fue de litiasis coledociana. Esta situación se produce comúnmente en la práctica clínica, ya que la diferenciación entre ambos resulta difícil, aún durante el examen anatomopatológico, sobre todo si no se disponen de modernas técnicas de inmunohistoquímica. Los hallazgos clínicos y de laboratorio aportan poco a la diferenciación, ya que suelen ser los mismos como generalidad.⁽⁶⁾

Hay consenso en que el abordaje de estos pacientes debe ser interdisciplinario y dentro de este enfoque destaca la realización de la CPRE.^(1,2,9) Himes reportó un caso en el que la CPRE constituyó una alternativa a la cirugía para el alivio de la sintomatología del enfermo.⁽¹⁰⁾ Sin embargo, recidiva tumoral contribuyó al desenlace fatal de este enfermo.

La CPRE se mostró como un procedimiento que ayudó a establecer el diagnóstico de certeza y a paliar los síntomas que propiciaron un período de mejoría clínica del paciente.

Referencias bibliográficas

1. Kabbach G, Assi HA, Bolotin G, Schuster M, Lee HJ, Tadros M. Hepatobiliary Tumors: Update on Diagnosis and Management. *J Clin Transl Hepatol*. 2015;3(3):169-81. DOI: <https://doi.org/10.14218/JCTH.2015.00012>.
2. Malkan A, Fernandez-Pineda I. The Evolution of Diagnosis and Management of Pediatric Biliary Tract Rhabdomyosarcoma. *Curr Pediatr Rev* [En línea]. 2016.

- [Acceso 30/05/2020]; 12(3):[190-8]. URL Disponible en: <https://www.ingentaconnect.com/content/ben/cpr/2016/00000012/00000003/art00005>.
3. Davis GL, Kissane JM, Ishak KG. Embryonal rhabdomyosarcoma (sarcoma botryoides) of the biliary tree. Report of five cases and a review of the literature. *Cancer*. 1969;24(2):333-42. DOI: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(196908\)24:2<333::aid-cnrc2820240216>3.0.co;2-g](https://doi.org/10.1002/1097-0142(196908)24:2<333::aid-cnrc2820240216>3.0.co;2-g)
4. Triana Gálvez H, Gómez de Cádiz Silva A, Cárdenas Bruno M, Valdés Marin J. Rabdomyosarcoma en el niño. Experiencia de 13 años en el Hospital Pediátrico Juan Manuel Márquez. VI Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica [En línea]. 2004. [30/05/2020]. URL Disponible en: <https://conganat.uninet.edu/6CVHAP/autores/trabajos/T070>.
5. Cuba. Ministerio de Salud Pública. Dirección Nacional de Estadísticas. Anuario Estadístico de Salud 2017 2018. [Acceso 30/05/2020]. URL Disponible en: <http://files.sld.cu/dne/files/2018/04/Anuario-Electronico-Espa%C3%B1ol-2017-ed-2018.pdf>.
6. Mathew D, de Lima H, Mahomed N. Embryonal rhabdomyosarcoma of the biliary tree in a paediatric patient – A rare cause of obstructive jaundice. *S Afr J Rad* [En línea]. 2019. [Acceso 30/05/2020]; 23(1):[a1662]. URL Disponible en: <https://doi.org/10.4102/sajr.v23i1.1662>.
7. Gabor F, Franchi-Abella S, Merli L, Adamsbaum C, Pariente D. Imaging features of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a series of 15 children. *Pediatr Radiol*. 2016;46(12):1694-704. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00247-016-3670-3>.
8. Elwahab MA, Hamed H, Shehta A, Ali M, Zalata K. Hepatobiliary rhabdomyosarcoma mimicking choledochal cyst: Lessons learned. *Int J Surg Case Rep* [En línea]. 2014. [Acceso 30/05/2020]; 5(4):[196-9]. URL Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/PMC3980419/>.
9. Fernandez-Pineda I, Cabello-Laureano R. Differential diagnosis and management of liver tumors in infants. *World J Hepatol*. 2014; 6(7):[486-95]. DOI: <https://doi.org/10.4254/wjh.v6.i7.486>.
10. Himes RW, Rajiman I, 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. DOI: <https://doi.org/10.3748/wjg.14.4823>.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribución de los autores

Contribución a la idea y diseño del estudio, análisis e interpretación de los datos. Recopilación y revisión de referencias bibliográficas. Redacción del borrador del artículo y su versión final. Aprobación de la versión final que se envió a publicar: Juan Yerandy Ramos Contreras.

Recopilación y procesamiento de los datos. Participación en el análisis e interpretación de los resultados. Revisión de referencias bibliográficas.

Redacción del borrador del artículo y su versión final. Aprobación de la versión final que se envió a publicar: Raúl Antonio Brizuela Quintanilla

Participación en el análisis e interpretación de los resultados. Revisión crítica del borrador del artículo. Aprobación de la versión final que se envió a publicar: Ramón Villamil Martínez

Recopilación y procesamiento de los datos. Participación en el análisis e interpretación de los resultados. Revisión crítica del borrador del artículo.

Aprobación de la versión final que se envió a publicar: Aymée Escobar Mosquera

Revisión crítica del borrador del artículo. Aprobación de la versión final que se envió a publicar: Yanet Ortega Dugrot