

RESUMENES XXXVI CONGRESO CHILENO DE CIRUGIA PEDIATRICA

**RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO (BOTROIDE) DE VÍAS BILIARES
FÍSTULA BILIOENTÉRICA ESPONTÁNEA**

Autores: Drs. Ninamango Díaz Luis E; Fernández Ernesto; Romero Soledad; Duarte Gustavo;
Henain Susana
Hospital Pediátrico Juan Pablo II
Corrientes, Argentina

Introducción: El Rbdomiosarcoma de vias biliares es un tumor maligno de tejido blando musculoesqueletico, que se reconoce a la micoscopia por la presencia de celulas fusiformes, estrelladas y/o redondeadas con escaso citoplasma y en las que se observa estriaciones transversales en su interior. Es una causa rara de obstrucción de vias biliares, no obstante, es la más común de ictericia neoplasica, el interés radica en que es muy poco conocido y que puede confundirse preoperatoriamente con un quiste de colédoco, puesto que su sintomatología e imágenes radiológicas son superponibles.- Este caso presenta un paciente de 4 años de edad de sexo masculino con ictericia, coluria y acolia de tres meses de evolucion.Al examen fisico el mismo se presenta en mal estado general con ictericia generalizada, abdomen globuloso blando depresible con ascitis y en cual se palpa a nivel de hipocondrio y flanco derecho una tumoracion de aproximadamente 4 a 5 cm de diámetro de bordes romos y adherido a planos profundos.En los analisis de laboratorios, se constata una GOT de 352 mUI/ml, GPT de 349mUI/ml, FAL de 6.324 mUI/ml, BT de 20,8 mgr%, BD de 15.4mgr%, BI de 5.4mgr%, coagulogрма normal, orina de tipo colérica, con trzos de proteinas y bilirrubina (+++), se solicita realizar una TAC que informa tumoracion redondeada que mide aproximadamente 3x2.4cm de diametro, que no refuerza con el contraste E/V localizada en la region yuxtahiliar derecha del hilio, se observa además una imagen hipodensa de aproximadamente 2x1cm de diámetro localizadad en la region cefalica del páncreas que ejerse efecto de masa sobre las estructuras adyacentes en la R.N.M se observa importante dilatación de vias biliares intra y extrahepaticas, vesicula distendidas de paredes engrosadas, por provable proceso inflamatorio adyacente, con hiperintesidad de los planos grasos vecinos, además se observa una lesion que compromete al parenquima hepáticoubicada inmediatamente por delante del lóbulo caudado, que se extiende distalmente hats la region del carrefour.- Se decide tomar conducta quirúrgica, abordaje por incisión de kocher se observa vesicula tensa se realiza punción obteniendoce liquido claro, se observa coledoco de aproximadamente 5cm de diámetro de cosistencia duroelastica. Se realiza colecistectomia atipica. Se realiza coledocotomia se observa paredes engrosadas que oblitera totalmente la luz del coledoco por lo cual se realiza coledocostomia terminal dejando 2cm de coledoco, se realiza biopsia y reducción de masa de coledoco distal, el paciente permanecio durante dos meses con coledocostomia tras lo cual accidentalmente se sale sonda de drenaje. Se decide realizar entonces una colangiografia de control donde se pudo apreciar la existencia de una fistula Bilioenterica por lo que se realiza una nueva colangioresonancia que informo;higado de forma y tamaño normal, rodeando la via biliar principal, comprometiendo en forma perimetral a los conductos hepático derecho e izquierdo, hepático común, al tercio proximal y medio del coledoco se identifica unproceso espacio ocupante solido, de aspecto organico, hipointenso, que realza en forma evidente luego de la inyeccion de contraste. En la pared abdominal anterior en flanco derecho se identifican huellas quirúrgicas a este mismo nivel se localiza una viscera hueca (colon) que contacta intimamente con la cicatriz quirúrgica mostrando una franca irregularidad y adelgazamiento del espesor parietal(fistula enterocutanea?) Actualmente el paciente se encuentra en buen estado general, sin signos de obstrucción coledociana sin ictericia y en seguimiento por consultorio externo del servicio de cirugia, con una vida prácticamente normal.

Revisión del Caso: Los tumores de subtipo Botroides representan alrededor del 10% de todos los casos de Rbdomiosarcoma, el pronostico en un niño o adolescente con este diagnóstico, se relaciona con la edad, sitio de origen, resecabilidad, presencia de metástasis, tejidos implicados, subtipohistopatologico.la sobrevida de estos pacientes con diagnóstico a tiempo y tratamiento adecuado es de un 60% a los cinco años, además de acuerdo a los antecedentes ya existentes que son escasos, este seria uno de los pocos y unico caso en que se resuelve de manera espontánea con la formación de una fistula bilioenterica.