

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE
"GENERAL PEDRO AGUSTIN PEREZ"
GUANTANAMO

**RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO.
INFORME DE UN CASO**

Dra. Nolaiber de Arriba Brown¹, Dra. Zalyli Martín Ferreiro², Dr. Andrés Manuel Hernández Peña³, Dr. Ángel Iraudi Lewis⁴, Dra. Sulin Espinosa Ramos⁵, Dr. Diorgeris García Reyes⁶, Celia Hénide Correa Pichardo.⁷

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente asistida en el Hospital Pediátrico "Pedro Agustín Pérez" de Guantánamo, diagnosticada en el primer ingreso con crisis genital del recién nacido. Se confirma, luego, presencia de sarcoma botroide. Se realiza revisión de dicha entidad y diagnóstico diferencial. Se hacen comentarios sobre la importancia del diagnóstico precoz, que en este caso fue confirmado con la biopsia del tumor. Se recomienda establecer tratamiento multidisciplinario. La paciente tiene evolución satisfactoria hasta el momento.

Palabras clave: RABDOMIOSARCOMA/diagnóstico;
RABDOMIOSARCOMA/cirugía;

INTRODUCCION

El rabdomiosarcoma es un tumor maligno de origen mesenquimatoso, descrito por primera vez por Weber en 1854. Su histología fue dada a conocer por Harkov, Scout y Pack-Eberhart, en 1937, 1946 y 1952, respectivamente. Puede presentarse en cualquier sitio del organismo; el más frecuente es la región cefálica, cervical y genitourinaria. Presenta ligero predominio en el sexo

¹ *Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.*

² *Master en Atención Integral al Niño. Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.*

³ *Especialista de II Grado en Pediatría. Instructor.*

⁴ *Especialista de I Grado en Ginecología. Instructor.*

⁵ *Master en Genética. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Instructor.*

⁶ *Especialista de I Grado en Medicina General Integral.*

⁷ *Estudiante de 6to Año de Medicina.*

masculino y raza blanca. Puede presentarse a cualquier edad, pero con más frecuencia a los 4 años de edad, con un rango de 2 a 8 años.^{1,3}

La tasa anual es de 0.2 por 100 000 habitantes, diagnosticándose de 7 a 8 nuevos pacientes anuales.

En Cuba, se ubica en el sexto lugar de la escala de incidencia de enfermedades oncológicas infantiles. Se sospecha que el factor hereditario y genético intervienen en la génesis de los sarcomas^{4,5}.

El rhabdomioma histológicamente se divide en tres subtipos: rhabdomioma embrionario, rhabdomioma alveolar y rhabdomioma pleomorfo. El primero se divide en sarcoma botroide y sarcoma de células fusiformes.⁶⁻⁸ El subtipo botroide constituye el 6 % de los rhabdomiomas infantiles, también llamado polipoide y asemeja un racimo de uvas. Surge bajo la superficie mucosa de los orificios corporales, como: vagina, vejiga, nasofaringe.^{8,9} Esta entidad es muy rara, existen pocos casos descritos en la literatura, localizados fundamentalmente en vulva y vagina en mujeres de mediana edad.¹⁰

El enfoque terapéutico de dicha entidad debe ser multidisciplinario, donde la cirugía combinada con la poliquimioterapia y radioterapia ofrecen los mejores resultados y posibilita erradicación de metástasis.^{2,5,11-14} Representa una enfermedad maligna muy agresiva con tendencia a la rápida diseminación y muy recidivante. La supervivencia prolongada e incluso curación son posibles actualmente, representando el 70 % a partir de 1991.^{5,6}

Los de mejor pronóstico son los de localización en vagina, paratesticular y orbitarias, el estadio I de la enfermedad, el tipo histológico embrionario y la presentación en varones.^{5,15-17}

La mayor parte de la información de la enfermedad proviene de los países desarrollados y muy poca de los que están en vías de desarrollo.^{18,19} Uno de los posibles factores en la evolución favorable parece ser la precocidad del diagnóstico que se ha visto afectada por la clínica variada e inespecífica del tumor y por la dificultad para ofrecer los servicios de salud que poseen los países subdesarrollados.^{18,19}

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de un lactante A.C.S. de 28 días de edad, sexo femenino, raza negra, procedencia suburbana, que es traída al cuerpo de guardia por segunda ocasión por presentar sangramiento vaginal. Fue diagnosticada en el ingreso anterior con crisis genital del recién nacido pero ahora el sangramiento se ha incrementado, presentando coágulos pequeños. Mantiene buen estado general y se decide ingreso en servicio de UCIM.

Antecedentes patológicos personales:

Prenatales:

Gestación : 1 Parto : 1 Aborto : 0

Captación precoz.

Amenaza de aborto: No.

Asistencia a todas las consultas.

Niega la madre enfermedad alguna.

Natales:

Parto eutócico a las 38.7 semanas.

Niega asfixia, cianosis y oxigenoterapia.

Peso adecuado 7.9 libras

Postnatales:

Llanto fuerte y vigoroso.

Ictero: No.

Anemia: Si.

Caída del cordón a los 5 días.

Antecedentes patológicos familiares:

No refiere.

Interrogatorio por aparatos:

Aparato genital: Sangramiento vaginal con pequeños coágulos.

Examen físico positivo:

Palidez cutáneo-mucosa.

Aparato genital: Sangramiento vaginal rutilante, con coágulos pequeños.

Resultados de estudios de laboratorio al ingreso:

Hemograma completo: 7.7 g/L (anemia moderada).

Conteo de reticulocitos: 57×10^{-3} (elevado).

Lámina periférica: Hipocromia y anisopoiquilocitosis.

Coagulograma: Normal.

Química sanguínea: Normales (Glicemia, TGP, Creatinina, Proteínas totales).

Ultrasonido abdominal: No se visualiza suprarrenales, útero pequeño según edad, vejiga sin alteración.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de sarcoma botroide de vagina se realizó con las siguientes entidades:

- Crisis genital del recién nacido: Aparece en los primeros días de nacido y se observan secreciones sanguinolentas debido a crisis estrogénicas que pueden acompañarse de aumento de volumen de mamas.
- Pólipos mucosos: Son minúsculas elevaciones que no exceden de 1 cm, semiesféricas, las más desarrolladas son pediculadas, de superficie lisa o granulosa, lobuladas, de color rojizo y tienden a sangrar.
- Hemangiomas: Pueden ser por su constitución capilar y cavernoso, único o múltiple y coexistir con angiomas en la piel, tienden a sangrar.
- Pubertad precoz: Ocurre antes de los 8 años en las niñas, con aparición de caracteres secundarios en el siguiente orden: aumento de mamas, vello pubiano y axilar, y luego menarquia.
- Menarquía prematura: Cuando aparecen de 1 a 3 episodios hemorrágicos aislados, sin otro signo de desarrollo sexual, luego la pubertad aparece en la edad habitual y los ciclos menstruales normales, asociándose en algunos casos a quistes ováricos foliculares.
- Cuerpo extraño: Debe recogerse el antecedente de que luego de manipulación con cuerpo extraño en vagina aparece el cuadro de sangramiento.
- Mioma uterino: Aparece en edad reproductiva, generalmente raza negra y mestiza y solo las variedades submucosa e intramural provocan sangramiento más signos dismenorreicos.

Evolución:

- A los 3 días de ingreso se traslada a UCIP por mantener el cuadro sintomático.
- Dos días después se realiza interconsulta con ginecobstetra infanto-juvenil.
- Se realiza citología vaginal funcional, encontrándose desviación a la derecha IM 40/55/5.

- Vaginoscopia: Se observa tumor en cérvix de 0.5 cm, color violáceo. Se realiza resección y se toma muestra para biopsia.

- A los 9 días de ingreso comenzó con sangramiento rectal. Se realiza colon por enema con técnica radiográfica de doble contraste, observándose pequeño defecto de lleno, que recuerda pólipos, la pared queda teñida de contraste.

- Resultado de la biopsia: Rabdomiosarcoma embrionario. Sarcoma botroide.

Inmediatamente se coordina traslado al Hospital William Soler, servicio de Oncología Pediátrica.

Tratamiento recibido:

Sintomático y de sostén.

Resección del tumor.

DISCUSION DEL CASO

El rabdomiosarcoma embrionario es una entidad, que de acuerdo con la bibliografía internacional revisada, también es rara en nuestro medio, notificándose a nivel mundial pocos casos, al igual que en nuestro país.

En nuestra provincia sólo se ha hallado este caso en 15 años en Pediatría. En los casos notificados a nivel mundial, generalmente hay mayor incidencia de cáncer de mama, tumores del sistema nervioso central y enfermedades malformativas familiares, lo cual no coincide con nuestro caso, incluyendo la raza blanca y el sexo, por razones obvias.

Otro aspecto señalado en la literatura revisada es el análisis histológico del tumor como proceder definitivo en el diagnóstico, realizado a través de vaginoscopia y biopsia.

Se realizaron otros estudios como: hematológicos en periferia, pruebas de función renal y hepática, imagenológico como ultrasonido abdominal, radiológico contrastado. En este caso, colon por enema con técnica radiográfica de doble contraste y citológica vaginal funcional, que ayudaron a evaluar integralmente al paciente.

Es bueno señalar, además, la gran mejoría experimentada por la paciente con el tratamiento multidisciplinario (cirugía combinada con quimioterapia y radioterapia).

Con el informe de este caso, queremos insistir que ante un caso de una niña pequeña con sangramiento vaginal que se incrementa o mantiene, a pesar de la edad, lo primero a considerar es el sarcoma botroide. La interrelación entre Pediatra y Ginecobstetra condujo al diagnóstico precoz de la enfermedad, lo cual permitió una rápida intervención en el tratamiento y, por ende, a un mejor pronóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Malogalowkin MH, Rowland JM, Ortega JA. Rhabdomyosarcoma. In: Pochedly C. Neoplastic diseases of childhood. New York : Harwood Academic Publishers; 2000. p.779-814
2. Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM, Maurer HM. Biology and therapy of pediatric rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol. 2001; 13:2123-39.
3. Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM. Rhabdomyosarcoma: biology and treatment. Pediatr Clin North Am. 2000; 44:953-72.
4. Arndt CAS, Crist WM. Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. N Engl J Med. 2002;341:342-52
5. Fonseca Fernández L. Rabdiosarcoma. Rev Cubana Ped. 1997; 3 : 81-6.
6. Parham DM. Pathologic classification of rhabdomyosarcomas and correlations with molecular studies. Mod Pathol. 2001; 14 (5): 506-14, 2001.
7. Newton WA, Gehan EA, Webber BL. Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. Pathologic aspects and proposal for a new classification--an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer. 76 (6): 1073-85, 2003.

8. Leuschner I. Spindle cell rhabdomyosarcoma: histologic variant of embryonal rhabdomyosarcoma with association to favourable prognosis. *Curr Top Pathol.* 89: 1-72, 2003.
9. Wexler LH, Crist WM, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas. In: Pizzo PA, Poplack DG. *Principles and practice of pediatric oncology.* 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2002.p.939-71.
10. Rock CL, Michael CW, Reynolds RK, Ruffin MT. Prevention of cervix cancer. *Critical Reviews in Oncology Hematology.* 2000; 33:169-85.
11. Ruymann FB, Grovas AC. Progress in the diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma and related soft tissue sarcomas. *Cancer Invest.* 2000; 18:223-41.
12. Stevens MCG, Bouvet N, Ellershaw C, Flamant F, Ha-brand JL, Marsden HB, et al. Treatment of nonmetastatic rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence: third study of the International Society of Pediatric Oncology - SIOP Malignant Mesenchymal Tumor 89. *J Clin Oncol.* 2005; 23:2618-28.
13. Karakas Z, Agaoglu L, Biner B, Devecioglu O, Anak S, Yalman N, et al. Results of rhabdomyosarcoma treatment in a developing country. *Acta Med Okayaman.* 2000;54:173-7.
14. Koscielniak E, Morgan M, Treuner J. Soft tissue sarcoma in children: prognosis and management. *Pediatr Drugs.* 2002; 4:21-8.
15. Koscielniak E, Harms D, Henze G, Jurgens H, Gadner H, Herbst M, et al. Results of treatment for soft tissue sarcoma in childhood and adolescence: a final report of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study CWS-86. *J Clin Oncol.* 2002;17:3706-19.
16. Carli M. Prognostic factors in children with metastatic rhabdomyosarcoma: results of the European Intergroup Studies (EIS) MMT'89 and MMT'91. *Med Pediatr Oncol.* 2001; 29:324.
17. Sorensen PH, Lynch JC, Qualman SJ. PAX3-FKHR and PAX7-FKHR gene fusions are prognostic indicators in alveolar rhabdomyosarcoma: a report from the children's oncology group. *J Clin Oncol.* 20 (11): 2672-9, 2002.
18. Pollock BH, Jeffrey PK, Teresa JV. Interval between symptom onset and diagnosis of pediatric solid tumors. *J Pediatr.* 2003; 119:725-32.
19. Rodrigues KE, Camargo B. Diagnóstico precoce do câncer infantil: responsabilidade de todos. *Rev Assoc Med Bras.* 2003; 49:29-34.