

**POLICLINICO DE ESPECIALIDADES PEDIATRICAS
"DR. LUIS GALVAN SOCA"
GUANTANAMO.**

**SARCOMA BOTRIOIDEO DE VAGINA.
INFORME DE UN CASO.**

Dra. Ana María Simonó Charadán¹, Dr. Dennis Sueiro Baglans², Dr. Jorge Pérez Hechavarría.² Dra. Hennessy Bueno Agüero³, Enf. Martha Mendo Preval⁴, Dra. Odalis Iznaga Brooks⁵, Dr. Roílder Romero Frómata.⁶

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 40 días que ingresa en el Hospital Pediátrico "General Pedro A. Pérez" de Guantánamo, con el diagnóstico de sangramiento genital, en noviembre de 2001, previo repetido ingreso en los servicios de neonatología a los 17 días de nacida, por presentar ictericia y deposiciones con sangre. Se le realizan diferentes estudios, que muestran parámetros normales. Al bajar continuamente las cifras de hemoglobina, motivo por el cual fue valorada por el ginecólogo infanto-juvenil, y realizársele vaginoscopia, se le diagnostica rhabdomioma de vagina. Se traslada al Centro de Oncología Pediátrica del Hospital Pediátrico Sur de Santiago de Cuba, donde recibió quimioterapia por espacio de un año. No requirió radioterapia y, en el presente, mantiene seguimiento combinado por el centro de oncología y por la consulta de ginecología infanto-juvenil de Guantánamo.

Palabras clave: RABDOMIOSARCOMA EMBRIONAL/ quimioterapia; NEOPLASMAS VAGINALES/ quimioterapia; NIÑO.

¹ *Especialista de I Grado de Ginecología y Obstetricia. Asistente. Policlínico Universitario "Omar Ranedo Pubillones."*

² *Especialista de I Grado de Ginecología y Obstetricia. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto"*

³ *Especialista de I Grado de Ginecología y Obstetricia. Asistente. Policlínico Docente "Omar Ranedo Pubillones."*

⁴ *Enfermera de la consulta de referencia provincial de Ginecología Infanto- Juvenil.*

⁵ *Especialista de I Grado de Ginecología y Obstetricia. Policlínico Universitario "Rafael S. Echezarreta Mulkay", San José de las Lajas. La Habana.*

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

INTRODUCCION

El sarcoma botrioideo es una variante polipoide del rabdomiosarcoma embrionario que representa el 5 % de los casos de rabdomiosarcoma.¹ Las primeras descripciones de los rabdomiosarcomas fueron hechas por Weber (1854), seguido de Riopelle (1956) y Horn (1958).²

El rabdomiosarcoma infantil, un tumor maligno de tejido blando de origen musculoesquelético, representa aproximadamente el 3.5 % de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años de edad y el 2 % entre adolescentes y adultos jóvenes entre los 15 y los 19 años de edad.^{2,3}

Es una enfermedad curable en la mayoría de los niños que reciben terapia óptima, con supervivencia de 5 años en más del 60 % después del diagnóstico.⁴ Los sitios primarios más comunes de aparición del rabdomiosarcoma son la cabeza y el cuello, por ejemplo: la zona parameningea, las órbitas, la faringe, además del conducto genitourinario y las extremidades.^{4,5}

Otros sitios primarios menos comunes incluyen el tronco, la región intratorácica, el tracto gastrointestinal (incluyendo hígado y tracto biliar) y la región de perineo/ano.

La mayoría de los casos de rabdomiosarcoma se presentan de forma esporádica, sin ningún factor de riesgo o de predisposición reconocible, a pesar de que una pequeña porción de éstos están relacionados con factores genéticos.

Entre estos factores tenemos el síndrome de susceptibilidad al cáncer Li-Fraumeni (con mutación en la línea germinal P53)⁶, neurofibromatosis tipo 1⁷ y el síndrome Beckwith-Wiedemann (a pesar de que el tumor de Wilms y el hepatoblastoma se relacionan más comúnmente con este síndrome⁸).

La localización vaginal es rara y se encuentra, frecuentemente, en lactantes femeninas menores de 5 años de edad (90 % de los casos) y cerca de las dos terceras partes del total durante los primeros dos años de vida.⁹

La patogenia de este sarcoma es desconocida. Es una neoplasia altamente maligna, de origen multifocal¹⁰, que crece como masas voluminosas, polipoides, que pueden llenar y sobresalir de la vagina, con aspecto de racimo de uvas (botrioideo). Su consistencia es gelatinosa, friable, desprende fragmentos y

provoca hemorragias vaginales e infecciones secundarias. Además, pueden presentarse síntomas del tracto urinario o intestino grueso.

Esta neoplasia puede propagarse mediante extensión local o a través de los sistemas venoso y linfático. Las localizaciones metastásicas más comunes son los ganglios linfáticos regionales, el pulmón, el hígado, la médula ósea, los huesos y el encéfalo.⁹

Las niñas con sarcoma botrioideo de vagina logran mayor supervivencia que otros pacientes con rhabdomyosarcoma.¹⁰ Esta entidad, aunque es poco frecuente, puede presentarse en nuestro medio. Es por ello, que nos proponemos con este trabajo realizar la revisión del tema y la presentación de un caso típico de sarcoma botrioide de vagina.

METODO

Se revisó la historia clínica de una paciente que ingresó en el Hospital Pediátrico de Guantánamo "General Pedro A. Pérez", con el diagnóstico de sangramiento genital en noviembre de 2001.

Además, se confeccionó una ficha donde se recogieron los siguientes datos: nombre de la paciente, edad, sexo, raza, motivo de ingreso, historia de la enfermedad actual, datos positivos al examen físico, resultado de los exámenes complementarios, tratamiento indicado y respuesta al mismo.

INFORME DEL CASO

Nombre: A.S.C.

Edad: 40 días.

Sexo: Femenino.

Color de la piel: Mestiza.

Motivo de ingreso: Sangramiento genital.

Historia de la enfermedad actual: Lactante de un mes de edad con antecedentes de ingreso en los servicios de neonatología a los 17 días de nacida (RN) por presentar ictericia y deposiciones con sangre.

Se realizan los estudios indicados que muestran los siguientes resultados:

Examen físico: Mucosas y piel. Tinte icterico.

Resto del examen: Normal.

Complementarios iniciales:

Hemoglobina. 181 g/l	Hematocrito 0.55 l/l	Leucocitos. 11.6x10
Glicemia. 4.3 mmol/l	Calcio. 10.2 mmol/l	Orina. Negativa
Bilirrubina: Directa 0.1	Indirecta 8.5 umol/l	
Gasometría: Normal		

Coagulograma: Tiempo de coagulación 4 minutos.

Tiempo de protrombina: 49 segundos (prolongado)

Conteo de plaquetas 190x10/l

Radiografía de tórax: Sin alteraciones.

Radiografía de abdomen: Asas dilatadas, patrón gaseoso aumentado, gas en el recto, discreto edema interasas.

Ultrasonido abdominal: Hígado, vesícula y ambos riñones normales, vías biliares normales, bazo sin alteraciones.

Estadía: 4 días.

Diagnóstico al egreso: Enfermedad hemorrágica del recién nacido (RN) y déficit de vitamina K.

Reingresa a los 34 días con sangramiento genital, tipo mancha; se diagnostica crisis genital. Este sangramiento se intensifica y se decide ingresar en los servicios de misceláneas del hospital, donde se mantiene durante 8 días. El sangramiento desaparece y se obtienen los siguientes resultados:

Hemoglobina. 132 g/l

Coagulograma: Normal.

Ecografía: Normal.

Se decide nuevamente el egreso por mejoría clínica.

Cinco días después, por agudización del cuadro anterior, al presentar sangramiento con expulsión de coágulos, reingresa en la unidad de cuidados intensivos.

Los resultados de los estudios complementarios, esta vez, fueron:

Hemoglobina. 77 g/l	Hematócrito. 0.20 l/l	Reticulocitos. 57x10
Ionograma: Cl 112	Na 144	K 4.6

Gasometría: pH 7.4
Presión parcial CO₂ 33.7
Presión parcial O₂ 20.7

Exceso de base (EB) 2.8mmol/l
Creatinina. 58 mmol/l
Glicemia. 6.3 mmol/l
Prueba de tolerancia de la glucosa (PTG): 5 UI
Cuagulograma: Normal.

Conducta a seguir: Transfundir sangre total.

El ginecólogo infanto-juvenil decide realizar vaginoscopia, la cual se realiza previa estabilización hemodinámica de la lactante bajo anestesia utilizando el método general endovenoso; como agentes: ketalar (10mg) y atropina (0.25 mg).

Vaginoscopia:

Previa asepsia y antisepsia, se colocaron paños de campo y en posición de "rana" se colocó un espéculo pediátrico, para lograr visualizar en la pared lateral derecha, muy cerca de la cervix, una tumoración de 0.5 cm de color violáceo oscuro, de base estrecha, no pediculada, que sangraba profusamente.

Se realizó exéresis, se electrocoaguló la base, se comprobó hemostasia y se envió la pieza al departamento de anatomía patológica para su estudio histológico.

Impresión Diagnóstica: Sarcoma botrioideo.

Informe Anatomopatológico:

Descripción macroscópica: Fragmentos de aspecto polipoide, de consistencia elástica, recubiertos parcialmente por mucosa, de coloración violácea y con diámetros aproximados de 1 cm.

Diagnóstico: Rbdomiosarcoma botrioideo.

Se decide mantener estabilizada a la paciente y trasladarla al Hospital Pediátrico Sur de Santiago de Cuba, centro de atención oncológica infantil, al no contar con este tipo de centro en la provincia.

DISCUSION

A pesar de contar con el recurso del ultrasonido abdominal, la tomografía axial computadorizada y la resonancia magnética nuclear, la vaginoscopia resulta útil, por ser inocua y de bajo costo. Los tres primeros se reservan para búsqueda de metástasis a distancia.

El hallazgo histopatológico de la capa de cambium de Nicholson, distintiva del sarcoma botrioideo vaginal, permite confirmar el diagnóstico y evita la confusión con otras tumoraciones.¹¹

Los fármacos más eficaces que suelen administrarse, solos o combinados, contra los rbdmiosarcomas son: vincristina, adriamicina, ciclofosfamida y actinomicin D.¹²

La administración de tratamientos combinados ha mejorado sustancialmente el pronóstico¹² con el 85 % libre de enfermedad, al menos por dos años, en aquellos pacientes donde, mediante la intervención quirúrgica, se logra reseca microscópicamente todo el tumor.

Aunque la literatura describe supervivencias a los cinco años de tratamiento del 10 al 30 % debido a la agresividad del tumor, nuestra paciente no ha presentado recidivas tumorales después de un año de diagnosticada la tumoración.

PRONOSTICO

El pronóstico para niños con rabdomiosarcoma depende del grado de la enfermedad, el sitio primario y el subtipo histológico. Se han identificado grupos de pronóstico favorable a través de estudios previos del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS) y se han diseñado planes de tratamiento basados en la asignación de pacientes a diferentes grupos en dependencia del pronóstico de cada uno.

Los primeros tres estudios intergrupales del rabdomiosarcoma (IRS I-III) recomendaron planes de tratamiento basados en un sistema de agrupamiento clínico y quirúrgico-patológico, definidos por la extensión de la enfermedad, y de la extensión de la resección quirúrgica inicial después de una revisión patológica del espécimen tumoral.¹³

Etapas

Etapa 1: Enfermedad localizada que incluye órbita o cabeza y cuello (excluyendo sitios parameningeos) o región genitourinaria (excepto vejiga y próstata) o tracto biliar.

Etapa 2: Enfermedad localizada en cualquier otro sitio primario que no incluya los nombrados en la etapa 1. Los tumores primarios deberán medir menos de 5 cm de diámetro y no deberá haber complicación ganglionar regional.

Etapa 3: Enfermedad localizada en cualquier otro sitio primario no incluido en la categoría de la etapa 1. Estos pacientes difieren de los pacientes en la etapa 2 porque tienen tumores primarios mayores de 5 cm o complicación ganglionar regional.

Etapa 4: Enfermedad metastásica al momento del diagnóstico.

El *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS) y el *Soft Tissue Sarcoma-Children's Oncology Group* (STS-COG) asignan los pacientes a protocolos de tratamiento mediante el uso de un esquema de clasificación que combina el grupo clínico y la información sobre la etapa (a las que se hizo referencia

anteriormente). Para fines de protocolo los pacientes se clasifican como de bajo riesgo, de riesgo intermedio, o de alto riesgo.¹³

La definición general de cada uno de estas categorías se describe a continuación:

Bajo riesgo: Pacientes con rhabdomioma embrional localizado que se presentan en lugares favorables (como en la etapa 1) y pacientes con rhabdomioma embrional que se presentan en sitios desfavorables, ya sea con enfermedad completamente resecada o con enfermedad microscópica residual.

Riesgo intermedio: Pacientes con rhabdomioma embrional que se presenta en sitios desfavorables con enfermedad residual macroscópica; pacientes con rhabdomioma metastásico embrional que se presenta en niños menores de 10 años de edad, y pacientes con rhabdomioma no metastásico alveolar o sarcoma no diferenciado en cualquier lugar.

Alto riesgo: Pacientes con rhabdomioma metastásico o sarcoma no diferenciado al momento de presentación, excepto los casos embrionales en niños menores de 10 años de edad.

Para pacientes con tumores primarios genitourinarios de la vagina/vulva/útero, el procedimiento quirúrgico inicial consiste, por lo general, en biopsia transvaginal. En general, la respuesta a la quimioterapia de los tumores vaginales y de la vulva excluye la necesidad de cirugía radical inicial (Ej: exenteración pélvica).¹⁴

La intervención quirúrgica conservadora para el rhabdomioma vaginal, con el empleo, cuando sea necesario, de quimioterapia primaria y radiación adjunta, parece tener como resultado una excelente supervivencia libre de enfermedad.¹⁴

A causa del escaso número de pacientes con rhabdomioma uterino, es difícil tomar una decisión definitiva sobre el tratamiento, aunque la quimioterapia resulta tan eficaz como la radioterapia.¹⁴

Generalmente, no se requiere la exenteración de tumores primarios en estos sitios, pero si fuera necesario, en la mayoría de los casos, puede llevarse a cabo con preservación rectal.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Gurney JG, Severson RK, Davis S, *et al.* Incidence of cancer in children in the United States: sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type. *Cancer* 1995; 75(8):2186-95.
2. Ries LA, Kosary CL, Hankey BF, *et al.*, eds. SEER Cancer Statistics Review, 1973-1996. Bethesda, Md: National Cancer Institute 1999. Also available at: http://seer.cancer.gov/csr/1973_1996. Accessed April 25, 2002.
3. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, *et al.* The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* 1995; 13(3):610-30.
4. Maurer H, Gehan EA, Beltangady M, *et al.* The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II. *Cancer* 1993; 71(5):1904-22.
5. Maurer H, Gehan EA, Beltangady M, *et al.* The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II. *Cancer* 1993; 71(5):1904-22.
6. Li FP, Fraumeni JF Jr. Rhabdomyosarcoma in children: epidemiologic study and identification of a familial cancer syndrome. *Journal of the National Cancer Institute* 1969; 43(6):1365-73.
7. Hartley AL, Birch JM, Marsden HB, *et al.* Neurofibromatosis in children with soft tissue sarcoma. *Pediatr Hematol Oncol* 1988; 5(1):7-16.
8. Samuel DP, Tsokos M, DeBaun MR. Hemihypertrophy and a poorly differentiated embryonal rhabdomyosarcoma of the pelvis. *Med Pediatr Oncol* 1999; 32(1):38-43.
9. Marina MN, Bowman LC, Puil CH. Tumores sólidos infantiles. En: Murphy, GP, Lawrence W. *Oncología clínica* 2ed Washington D.C: OPS-American Cancer Society 1996:606-7.
10. Voute PA, Barrett A. Rhabdomyosarcoma. En: *Cancer in children, Clinical Management*. 2ed Berlín Halderberg:Springer-Verlag 1986:317.
11. Cotram RS, Kumar V, Robbins SL. *Patología estructural y funcional. Volumen II*. 4ed. Madrid, España: Editorial Interamericana-McGraw-Hill 1990:1183-84.

12. Crist MW. Neoplasias y tumores. En: Behram RE, Kliegman RM, Arvin AM, Nelson. Tratado de Pediatría. Volumen II. 15ed. Madrid: Interamericana-McGraw-Hill 1998:1829.
13. Crist WM, Garnsey L, Beltangady MS, *et al.* Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II. *J Clin Oncol* 1990; 8(3):443-52.
14. Lawrence W, Neifeld JP. Soft tissue sarcomas. *Current Problems in Surgery* 1989; 26(11):753-827.