

Rabdomiosarcoma botrioide del aparato genital femenino en una adolescente virgen

Botryoid Rhabdomyosarcoma of the Female Genital Tract in a Virgin Adolescent

Nuria Vega Betancourt , Sandi Jiménez Puñales, Irene C Rodríguez Santos

Hospital provincial docente Ginecobstétrico "Mariana Grajales". Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

RESUMEN

El rabdomiosarcoma es un tumor complejo y de gran malignidad que se origina en las células de la mesénquima embrionaria con capacidad para diferenciarse en células musculares esqueléticas. Este es el tumor maligno de tejido blando más frecuente. Representa aproximadamente 3,5 % de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años de edad. Se presenta una paciente adolescente y virgen en la que se diagnostica histológicamente rabdomiosarcoma botrioide de la vagina. La presentación clínica del rabdomiosarcoma embrionario variedad botrioide es, en general, una masa que protruye por la uretra o el introito vaginal, o por la presencia de flujo fétido o sangrado vaginal en niñas menores de 2 años. En estas lesiones el apoyo diagnóstico con inmunohistoquímica es de vital importancia. El pronóstico de esta enfermedad está determinado por variables como el tamaño tumoral, órgano comprometido, edad del paciente, resultado quirúrgico (R0/R1) y presencia de metástasis. La evaluación médica multidisciplinaria precoz y oportuna permitirá siempre establecer un diagnóstico y tratamiento adecuados.

Palabras clave: rabdomiosarcoma; tumor botrioide; vagina.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is a complex and highly malignant tumor that originates in the cells of the embryonic mesenchyme with the ability to differentiate into skeletal muscle cells. This is the most common malignant soft tissue tumor. It represents approximately 3.5% of cancer cases in children from zero to 14 years of age. A case of a virgin

adolescent patient is presented. A botryoid rhabdomyosarcoma of the vagina was diagnosed histologically. The clinical presentation of embryonic botryoid rhabdomyosarcoma variety is, in general, a mass that protrudes through the urethra or vaginal introitus, or the presence of fetid flow or vaginal bleeding in girls under 2 years. In these lesions, diagnostic support with immunohistochemistry is of vital importance. The prognosis of this disease is determined by variables such as tumor size, compromised organ, age of the patient, surgical result (R0 / R1) and presence of metastasis. Early and timely multidisciplinary medical evaluation will always allow an adequate diagnosis and treatment to be established.

Keywords: rhabdomyosarcoma; botryoid tumor; vagina.

INTRODUCCIÓN

El rhabdomyosarcoma es un tumor complejo y de gran malignidad que se origina en las células del mesénquima embrionaria con capacidad para diferenciarse en células musculares esqueléticas que fue descrito inicialmente por *Webner* en 1854.¹

El rhabdomyosarcoma infantil, es el tumor maligno de tejido blando más frecuente. Representa aproximadamente 3,5 % de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años de edad.²

Se han descrito tres tipos histológicos: embrionario (60 %), alveolar (20 %) y pleomórfico (1 %). El primero, que se subdivide en las variedades botrioides y fusocelular, es el más frecuente en la niñez. Representa alrededor de 60-70 % de los casos de rhabdomyosarcoma infantiles y en ese grupo etario.^{1,3}

La variedad botrioides (del griego *botrys*, racimo; *eidosis*, aspecto) es la forma polipode del rhabdomyosarcoma embrionario. Se caracteriza por múltiples proyecciones polipoides que forman racimos de consistencia gelatinosa, friables y que se desprenden en fragmentos, a menudo ocasionando hemorragias. Los tumores de este tipo representan cerca de 10 % de todos los casos de rhabdomyosarcoma y suelen ser tumores embrionarios que se desarrollan bajo la superficie mucosa de orificios corporales como vagina y nariz, también se ha visto afectado el tracto biliar.¹

Según el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS) la máxima incidencia del rhabdomyosarcoma embrionario genital se registra en menores de catorce años, cuya ubicación típica es la vagina. La localización cervical, cuatro veces menos frecuente, es propia de adolescentes y adultas jóvenes.^{4,5}

Se presenta el caso de un rhabdomyosarcoma botriode de la vagina diagnosticado es una paciente de 16 años y virgen.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 16 años de edad, de raza blanca, con antecedentes de salud, virgen que es recibida en la consulta de Ginecología Infanto Juvenil del Hospital Ginecobstétrico Docente "Mariana Grajales" de Santa Clara, provincia de Villa Clara, Cuba por presentar secreción fétida por la vagina.

La paciente es valorada luego de un interrogatorio minucioso se decide realizar exploración visual de la vagina, siendo imposible visualizar el tercio inferior de la vagina por observarse una masa de color rosado que ocluía la vagina.

Previo consentimiento con los padres, y con acompañamiento de Psicología se decidió realizar exploración de la vagina bajo anestesia. Se observa en esta una tumoración que ocluía por completo las paredes de la vagina, se procede a extraer la masa tumoral. Se extirparon varios fragmentos del tumor el mayor de aproximadamente 6 centímetros. Posteriormente se enviaron al departamento de Anatomía Patológica recibiendo como diagnóstico histológico rhabdomioma botriode de la vagina. Este caso fue remitido al servicio de Oncología pediátrica provincial previa discusión en el servicio de Ginecología Infantojuvenil.

DISCUSIÓN

El rhabdomioma del tracto genital inferior es una neoplasia maligna denominada heteróloga, por asentar en localizaciones donde no existe músculo estriado. Las series publicadas coinciden en que la localización típica de este tumor genital en la infancia es la vagina, mientras que en la segunda y tercera décadas de la vida es el cérvix uterino.^{2,6}

La presentación clínica del rhabdomioma embrionario variedad botriode es, en general, una masa que protruye por la uretra o el introito vaginal, o por la presencia de flujo fétido o sangrado vaginal en niñas menores de 2 años.¹

En estas lesiones el apoyo diagnóstico con inmunohistoquímica es de vital importancia, mostrando positividad para mioglobina y MyoD1 (marcadores de músculo esquelético), y desmina y actina músculo específico (HFF35) (marcadores de músculo liso y esquelético); siendo en tanto negativos para actina de músculo liso. Estos hallazgos proporcionan una prueba inequívoca de la diferenciación muscular esquelética al momento de hacer el diagnóstico.⁷

El pronóstico de esta enfermedad está determinado por variables como el tamaño tumoral, órgano comprometido, edad del paciente, resultado quirúrgico (R0/R1) y presencia de metástasis. De esta manera niños con tumores localizados en vía biliar, vagina y región de la cabeza y cuello, menores de 5 cm. de diámetro y que no presentan metástasis ganglionares y/o viscerales tendrían mejores tasas de supervivencias.^{7,8}

La evaluación médica multidisciplinaria precoz y oportuna permitirá siempre establecer un diagnóstico y tratamiento adecuados que mejoren el pronóstico de quienes padecen esta enfermedad,¹ es por eso que es imprescindible que a las consultas médicas especializadas en Ginecología Infanto Juvenil sean remitidas todas aquellas niñas que sus familiares o el propio médico observen cualquier anomalía en su aparato genital.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Monroy Prado GA, Toledo Bahena ME, Valencia Herrera A, Ramírez Cortés E, Mena Cedillos C. Rbdomiosarcoma genitourinario variedad botrioides: informe de un caso. Dermatología CMO [Internet]. 2013[Citado 25 abr de 2016]; 11(3):208-212. Disponible en: http://dcmq.com.mx/images/ediciones/DCMQ_2013_V11-N3.pdf .
 2. Figueroa Carbajal JJ, Cárdenas Cardós R, Rivera Luna R, Castellanos Toledo A. Rbdomiosarcoma, experiencia de siete años en el Instituto Nacional de Pediatría. GAMO [Internet]. 2010[Citado 25 abr de 2016]; 9(5):198-207. Disponible en:
 3. Junco Gelpi DA, Blanco Trujillo F, Montoya Cardero E, Junco Anaya DM, Anaya Correoso SM Rbdomiosarcoma pleomórfico del muslo. MEDISAN [Internet]. 2015[Citado 25 abr de 2016]; 19(2):252. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1029-30192015000200014&script=sci_arttext&lng=en .
 4. Rubio P, Lanzón A, Vicente S, Ruiz MA. Rbdomiosarcoma embrionario de cérvix uterino em mujer adulta. REV CHIL OBSTET GINECOL [Internet]. 2012[Citado 25 abr de 2016]; 77(5):383-7. Disponible en: http://www.scielo.org/boscielo.phpscript=sci_arttext&pid=S1012-29662006000100009.
- Pantoja Ludueña M, Riveros Moron A, Salvatierra Frontanilla I, Parra Nigañez P. Rbdomiosarcoma botrioides de vagina. Rev. bol. ped [Internet]. 2012[Citado 25 abr de 2016]; 15(3): [Aprox. 4p]. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-06752012000300007 .
- Labaran Dayyabu A, Adogu IO, Makama BS. Sarcoma botryoides a management dilemma: A review of two cases. Int J Case Rep Images [Internet]. 2014[Citado 25 abr de 2016]; 5(7):482-7. Disponible en: <http://www.ijcasereportsandimages.com/archive/2014/007-2014-ijcri/CS-10044-07-2014-dayyabu/ijcri-1004407201444-dayyabu-full-text.php> .
- Oscar Tapia E. Rbdomiosarcoma Embrionario Uterino. Aspectos Morfológicos e Inmunohistoquímicos. Int. J. Morphol [Internet]. 2011[Citado 25 abr de 2016]; 29(4):1126-9. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-95022011000400009&script=sci_arttext
- Walterhouse DO, Meza JL, Breneman JC, Donaldson SS, Hayes-Jordan A. Et al. Local control and outcome in children with localized vaginal rhabdomyosarcoma: a report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group. Pediatr Blood Cancer [Internet]. 2011[Citado 25 abr de 2016]; 57(1):76-83. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3459820/>

Recibido: 3 de febrero de 2018.
Aprobado: 20 de marzo de 2018.

Sandi Jiménez Puñales. Hospital provincial docente Ginecobstétrico "Mariana Grajales". Santa Clara, Villa Clara. Cuba.
Correo electrónico: sandijimenepunales@gmail.com