

Caso clínico

Adenocarcinoma de células claras de vagina en paciente de 14 años

Sandoval-Flores I.(1), López-Ramírez P.(2), Pratts-Suárez A.(3), Figueroa-Sandoval J.F.(4).

(1) Universidad Autónoma de Ciudad Juárez; (2) Servicio de Oncología Hospital General Regional N° 66 IMSS Ciudad Juárez (HGR No 66 IMSS), (3) Servicio de Patología, HGR N° 66 IMSS, (4) Departamento de Clínicas Médicas, CUCS. Universidad de Guadalajara.

Resumen

Femenina de 14 años de edad, sin antecedentes de exposición a diesterol (DES). El cuadro clínico inicia a la edad de 12 años presentando leucorrea y sangrado vaginal manejado como cuadro infeccioso de repetición, acude con facultativo quien realiza biopsia y es diagnosticada como adenocarcinoma de vagina. Es sujeta a excenteración posterior, y la realización de neovagina con colgajo miocutáneo de musculo recto abdominal. El informe de patología: adenocarcinoma de células claras de vagina con extensión a cérvix y 4 ganglios positivos de 7 de lado izquierdo y 1 de dos de lado derecho. Se le indica tratamiento con radioterapia externa con acelerador lineal, técnica en pala una dosis de 5,000 cGy en 25 sesiones, con concomitancia de dos ciclos de Cisplatino inicio el 27 de Mayo y terminó el 1-07-2016 con datos de proctitis y cistitis grado II, baja de peso de 8 kg y radiodermatitis grado II. Sin datos de actividad tumoral en su última revisión clínica. Discutimos las estrategias de manejo, así como la calidad de vida de estas pacientes.

Palabras claves: adenocarcinoma de vagina, cirugía, quimioterapia, radioterapia.

Summary

Introduction: Adenocarcinoma of the vagina is a rare tumor in girls. The report of the first case of this disease in the Mexican Republic is presented.

Female of 14 years of age, with no history of exposure to diesterol (DES). The clinical picture begins at age 12 with leucorrhoea and vaginal bleeding. She goes with a doctor who performs biopsy and is diagnosed as vaginal adenocarcinoma. It is subject to posterior excenteration and the performance of neovagina with myocutaneous flap of rectus abdominis muscle. The report with clear cell adenocarcinoma report of vagina with extension to cervix and 4 positive nodes of 7 of left side and 1 of two of right side. She is indicated for treatment with external radiotherapy with linear accelerator, technique in spade a dose of 5,000 cGy in 25 sessions, with concomitance of two cycles of Cisplatino beginning May 27 and ended on 07-07-2016 with data of proctitis and Grade II cystitis, weight loss of 8 kg and grade II radiodermatitis. No data on tumor activity in the last clinical review. We discuss the management strategies, as well as the quality of life of these patient

Keyword: Adenocarcinoma of the vagina, surgery, chemotherapy, radiotherapy.

Introducción

Los adenocarcinoma de vagina en edad pediátrica son raros, la etiología y fisiopatología no están claros, siendo más común esta enfermedad en pacientes mayores a 60 años. Los síntomas más comunes en edad pediátrica es el sangrado vaginal, que es erróneamente diagnosticado como pubertad precoz y/ o sangrado anovulatorio.

Objetivo

Presentar el primer caso de un adenocarcinoma de vagina en una niña de 14 años, en la República Mexicana.

Material y Método

Femenina de 14 años, sin antecedente de exposición a dietilestrol (DES), cuadro clínico iniciado desde

los 12 años caracterizado por leucorrea, manejada como proceso infeccioso de repetición durante 2 años. Se agrega dolor pélvico y edema de extremidades inferiores. Finalmente sangrado vaginal profuso sometiéndose a exploración física, encontrando en el introito vaginal un tumor exofítico ulcerado y sangrante con áreas de necrosis. Le toman biopsia donde patología informa como adenocarcinoma de vagina de células claras, descartándose rhabdomyosarcoma botrioides, embrionario o alveolar. Los estudios de extensión descartan AT pulmonar, hepática, (figura 1 y 2).¹¹ Sometida a cirugía radical el 17 de marzo del 2016. Exenteración pélvica infra-elevador posterior, colostomía definitiva y neovagina con músculo recto del abdomen con informe de la pieza de adenocarcinoma de células claras de vagina (figura 3 y 4) con extensión a cérvix, mide 3.8 cm infiltra el cérvix y vagina en forma transmural, infiltración al tabique recto vaginal en contacto con la serosa (figura 5), infiltración vasculo-

linfática, la lesión se extiende a la zona próxima de la mucosa del istmo cervical, cavidad uterina y cuerpo uterino libres de la lesión, rodete vaginal libre de lesión. Salpínges y ovario izquierdo con implantes microscópicos, linfa izquierda cuatro de siete ganglios con metástasis, linfa derecha un ganglio de dos con metástasis, uno de 34 ganglios de la linfa paraortica con metástasis, sigmoides libre. Evolución tórpida por absceso pélvico, estancia en terapia intensiva durante 5 días, drenaje espontáneo del absceso, con recuperación óptima, cuando la cicatrización de la herida fue adecuada, recibe radioterapia externa con acelerador lineal técnica en pala una dosis de 5,000 cGy en 25 sesiones, con concomitancia de dos ciclos de cisplatino, inició el manejo el 26 de mayo del 2016 y lo terminó el 1-07-2016 con datos de proctitis y cistitis grado II, baja de peso de 8 kg y radiodermatitis grado II. Secuelas colostomía definitiva, menopausia precoz, infertilidad.

Figura 1.
Masa homogénea en el tercio superior de vagina, que se extiende al cérvix de 4 cm, la interfase de recto y vejiga respetada

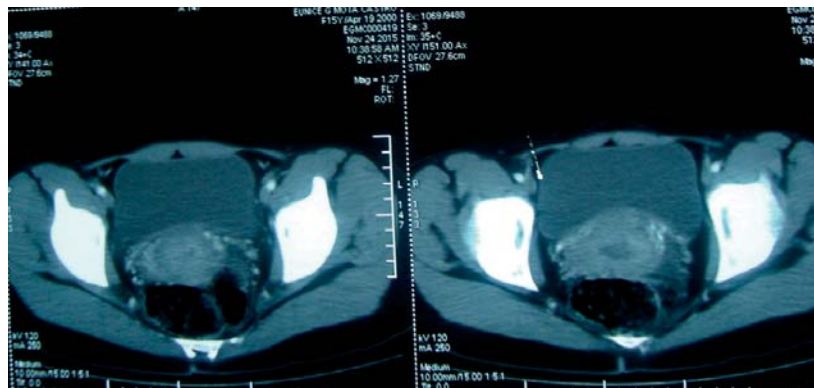


Figura 2.
Hígado normal, asas intestinales dilatadas, vejiga retencionista

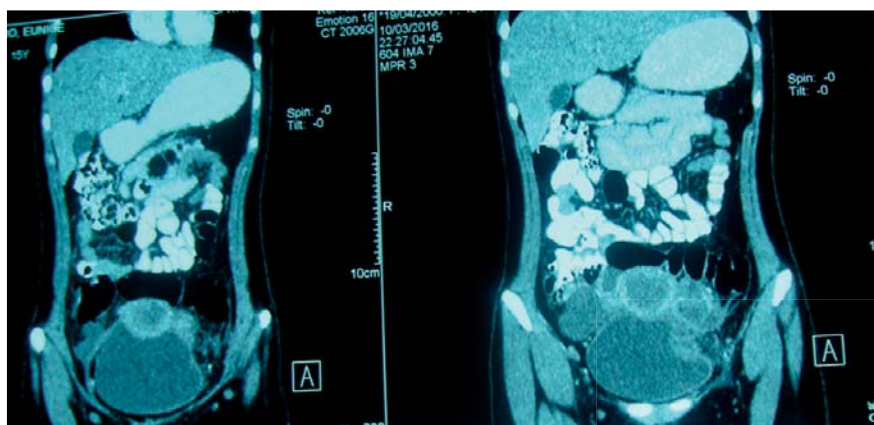


Figura 3.

Detalle celular muestra células grandes con pleomorfismo severo. El citoplasma es abundante y claro y algunos núcleos tienden a proyectarse hacia la luz glandular (células en tachuela)

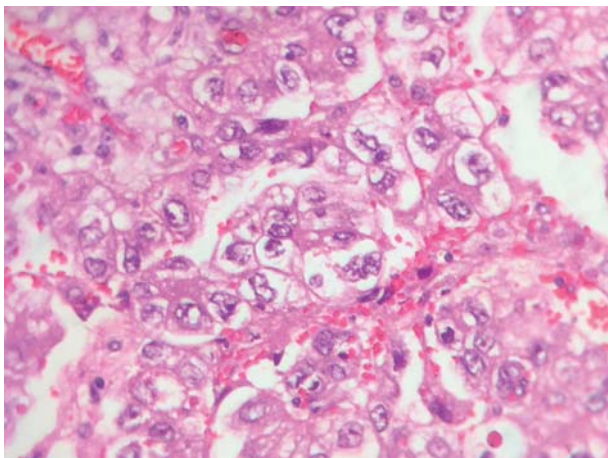
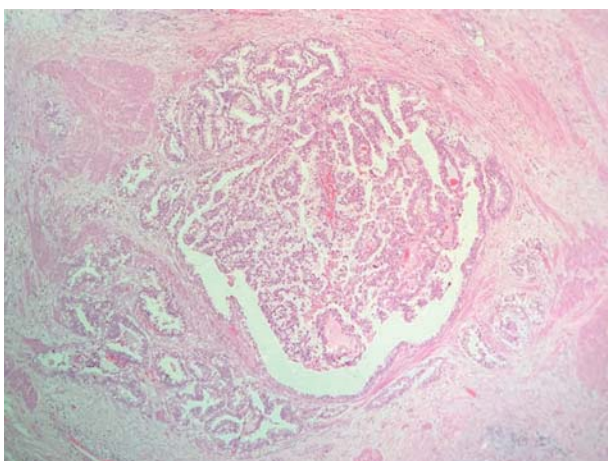
**Figura 4.**

Foto panorámica del corte histológico que muestra neoplasia con estructuras glandulares y papilas



Discusión

Las coincidencias que tienen los pacientes con esta rara entidad serían: como factor predisponente la exposición a dietilestilbestrol^{1,2,9,12} donde el riesgo aumenta al tomar el medicamento antes de las 16 semanas de gestación, manifestándose y diagnosticándose en promedio a la edad de 19 años,^{3, 4,5,6,7,8,10} además de presencia de sangrado vaginal en las pacientes menores de 15 años, que por problemas sociales se niegan tanto la paciente como la mamá a revisión pélvica, esto

conlleva que el diagnóstico se establezca en forma tardía con pronóstico reservado, sugiriendo que cualquier sangrado vaginal anormal en menores de 15 años deba ser inmediatamente investigado. En nuestro caso no hubo exposición previa al dietilestilbestrol en el embarazo, sin embargo si existió retraso de 2 años desde el comienzo de los síntomas en el diagnóstico por no acceder a la exploración y consulta al médico tanto por la paciente como la madre. La sobrevida está determinada por el estadio de la enfermedad en etapa I la sobrevida es de 90%. Etapa II 71%, Etapa III o IV 29%.^{6, 7,10,13,14}

Figura 5.

En corte sagital se observa una lesión blanquecina con múltiples zonas hemorrágicas que mide 3.8 cm y que se ubica en la unión de cérvix y vagina con infiltración macroscópica a la mucosa del istmo cervical y respeta cuerpo uterino



La resección quirúrgica es el tratamiento sugerido en pacientes jóvenes.^{4,6,8,10,13,14} La controversia es ¿qué tipo de cirugía se va a realizar?, exeresis o histerectomía radical y/o exenteración, dado que se debe tomar en cuenta la morbilidad post operatoria, también se

recomienda la revisión de ganglios peri aorticos por ser sitio frecuente de metastasis aun en etapas tempranas. Cuando se decide hacer solo exeresis y completar el tratamiento con radioterapia se sugiere practicar oforopexia, se deben de tomar en cuenta los efectos adversos de la radioterapia en relación al crecimiento y funcionamiento ovárico, ademas de la ileitis, cistitis y proctitis.^{4,5}

El manejo en nuestra paciente fue cirugía radical mas radioterapia con técnica en pala y quimioterapia por presencia de ganglios metastasicos periaorticos, aun a pesar de que se le realizó reconstrucción vaginal, está

señalado en la literatura morbilidad importante en el colgajo vaginal después de la radioterapia.⁶

Es necesario un mayor número de casos y un seguimiento mínimo de 5 años para determinar el tratamiento óptimo de estas pacientes, con la paciente solo tuvimos un seguimiento de 6 meses, dado que no asistió a control posterior.^{6,7}

Contacto: Dr. José Francisco Figueroa Sandoval.

Correo electrónico: franfigueroa@hotmail.com

Cel. 3323558805, 3339551917.

Referencias bibliográficas

- Williams R R, Scheunzler R. J Clear cell adenocarcinoma of the vagina in a girl whose had taken dhietylstillbestrol. . Calif Med 1973;118 :53-55.
- Herbst, AL Clear cell adenocarcinoma and the current status of DES exposed females. Cancer 1981; 48:484-488.
- American Cancer Society, ¿Cuáles son los factores de riesgo para el cáncer de vagina?, American Cancer Society 2014
- Herbst AL, Robboy S J, Scully RE et al. Clear cell adenocarcinoma of the vagina and cervix in girls Analisis of 170 registry cases. Am J Obstret Gynecol 1974 ;119:713-724.
- Mc Nall R Y, Nowicki, P D, Miller B, et al. Adenocarcinoma of the cervix and vagina pediatric patients . Pediatrics Blood Cancer 2004 ;43: 289-294.
- Herbst AL, Scully RE. Adenocarcinoma of the vagina in adolescence. A report of 7 cases including 6 clear-cell carcinomas. Cancer 1970;25: 745-750.
- Herbst AL, Felder H, Pozkanzer DC. Adenocarcinoma de vagina. The New England Journal of Medicine 1971; 284: 878-881.
- FernandezPineda,I, Spunt ,S, Parida,L, Krasin,M, Davidoff,A, Rao, B. Vaginaltumors in childhood: the experience of St Jude Children's Research Hospital. J.Pediat Surg 2011;46:2071-2075.
- Herbst,A,Ulferder,H, Poskanzer,D. Adenocarcinoma of the vagina- Association of maternal stilbestrol therapy with tumor appearance in Young women. N Engl J Med 1971;284:878-881.
- Hassan E,Creatsas G,Michalas S.Genital tumors during childhood and adolescence: a clinical and pathologic study of 71 cases.Clin Exp Obstet Gynecol.1999;26:20-21.
- Donnelly LE, Gyls-Morin VM, Warner BW, Hillard PJ. Case report: clear cell adenocarcinoma of the vagina in a 5 year old girl:imaging findings. Clin Radiol 1998;53:69-72.
- Huo D, Anderson D, Palmer JR, Herbst AL. Incidence rates and risks of diethylstilbestrol related clear cell adenocarcinoma of the vagina and cervix. Update after 40 year follow-up. Gynecol Oncol 2017;146:566-571.
- Adams TS, Cuello MA. Cancer of the vagina. Int J Gynaecol Obstet 2018;143 Suppl 2:14-21.
- Adams TS, Rogers LJ, Cuello MA. Cancer of the vagina:2021 update. Int J Gynaecol Obstet 2021 Oct 155 Suppl 1:19-27.