Rabdomiosarcoma Embrionario del Aparato Genital Femenino

Dr. Luis Eduardo Guzmán Mejía *

Dr. Germán Jordán Abondano **

INTRODUCCION

El rabdomiosarcoma embrionario es propio de pacientes en sus primeros años de edad. Unos pocos se diagnostican en mujeres jóvenes alrededor de los 20 años. Es el más frecuente de los sarcomas de tejidos blandos en pacientes de esta edad. Se origina generalmente en cuello uterino, vagina; se ha informado de casos originados en vejiga y restos embrionarios en pelvis. Hasta no hace muchos años este tumor era mortal a corto plazo a pesar de tratamientos con actinoterapia y cirugía. En la literatura mundial han aparecido últimamente informes de supervivencia gracias a mejores técnicas de radioterapia y a la utilización de poliquimioterapia. Un total de 10 casos fueron vistos en el Instituto Nacional de Cancerología en los últimos 25 años. De estos fueron revisados 4 casos desde 1953 a 1963 por Jordán y Neira (trabajo presentado en Montevideo).

Se desarrollan a expensas del seno urogenital y no se presentan en el cuer-

* Residente de radioterapia, Instituto Nacional de Cancerología.

** Jefe del Departamento de Ginecología, Instituto Nacional de Cancerología.

Agradecemos la colaboración prestada por el doctor LUIS E. FORERO VALDES, Jefe de la Sección de Estadística del INC.

po uterino; esto los diferencia de los tumores mixtos con componentes de rabdomiosarcoma de las mujeres adultas. Macroscópicamente la mayoría tienen aspecto de "racimos de uvas", que les ha valido su nombre de Botrioides. El término fue utilizado por Spiegelberg en 1879.

Histopatología

Macroscópicamente la mayoría de estos tumores tienen el aspecto clásico descrito de pólipos brillantes en "racimo de uvas" que ocasionalmente resumen líquido mixoide. En las niñas pequeñas pueden ser fácilmente confundidos con hiperplasias de carúnculas himenales y/o pólipos del introito. Al microscopio se observan células bizarras de aspecto sarcomatoso, fusiformes y en ocasiones agrupadas en haces. El estroma está embebido en líquido mixoide y con frecuencia se identifican los rabdomioblastos y miofibrillas dando aspecto fibrilar. Los patólogos, ocasionalmente, deben recurrir a tinciones especiales para aclarar el diagnóstico. En algunos cortes se observan proyecciones papilares recubiertas de epitelio escamoso en la superficie del tumor sin modificaciones propiamente dichas del epitelio —cuadro similar al observado en rabdomiosarcoma de la nariz—. A veces el diagnóstico inicial de patología es el de sarcoma indiferenciado.

Sintomatología y signología

Pueden aparecer como pólipos del introito en niñas pequeñas y se han informado casos presentes al nacimiento de la niña. Otras veces aparecen como pólipos del cuello uterino. También algunas veces se diagnostica por fenómenos de obstrucción parcial de la uretra, acompañados generalmente de masa pélvica cuando se origina en los restos embrionarios del seno urogenital. Por último, el síntoma inicial puede ser una masa pélvica en niñas de pocos años.

Material y métodos

Se revisaron diez casos de rhabdomyosarcoma embrionario vistos en el Instituto Nacional de Cancerología de 1953 a 1978.

Ocho casos se presentaron en niñas menores de 4 años, uno de ellos congénito, dos en mujeres de 19 y 22 años. En cinco de las ocho niñas menores de 4 años se confirmó la muerte a corto plazo y tres se perdieron de control.

La de 19 años se perdió de control después de recibir radioterapia pélvica con cobalto. La de 22 años se encuentra asintomática después de dos años y medio, tratándose con cirugía, radioterapia y quimioterapia con VAC (vincristina, actinomycin-D, ciclofosfamida).

Dos niñas, de 3 años y de 1 año 9 meses respectivamente, fueron operadas en el Hospital Infantil Lorencita Villegas de Santos, encontrándose tumor en piso vesical y a la laparotomía practicaron cistectomía total e histerectomía total con ureterostomía cruzada en una de ellas y cistectomía parcial e histerectomía total en otra. La primera se perdió de vista a los siete meses sin más tratamiento y sin tumor aparente. La segunda se consideró intratable y falleció a los 3 meses de la cirugía. Una niña de 4 años fue operada fuera del Instituto por tumor intraligamentario pélvico que se confirmó como rabdo-

miosarcoma y se consideró intratable por múltiples metástasis pulmonares al llegar a la institución.

Otra niña de 2 años con rhabdomyosarcoma del introito operada fuera del instituto se trató con cobaltoterapia pélvica transcutánea recibiendo 4000 rads en centro de pelvis.

Se perdió de vista a los 4 meses sin tumor aparente.

El último caso, mujer de 22 años, nulípara quien no había tenido relaciones sexuales, le habían practicado dos legrados en una institución de Bogotá por hemorragias y al parecer sin estudio anatomopatológico. Presentaba masa polipoide de endocervix que fue diagnosticada clínicamente y confirmada en patología como sarcoma botrioides. Se le practicó histerectomía abdominal ampliada más salpingo-ooforectomía bilateral.

En el postoperatorio inmediato se trató con cobaltoterapia calculándose 6000 rads en centro de la pelvis y a continuación quimioterapia con base en VAC durante 24 meses, hasta agosto de 1978, control en diciembre del mismo año: asintomática.

Comentarios

El rhabdomyosarcoma ocupa el 5% de todos los tumores sólidos en las jóvenes y es el más común de los sarcomas de tejidos blandos en pacientes menores de 20 años. Un total de 30-35% de estos tumores afectan la pelvis y la región génito-urinaria. Históricamente la cirugía radical en bloque fue recomendada como óptima terapia del rhabdomyosarcoma pélvico¹. Tempranamente los radioterapeutas conocían una radio-respuesta, pero no una radiocurabilidad de la lesión, Donaldson y colaboradores reportaban una curación cercana al 90% en rhabdomyosarcoma de cabeza y cuello en niños tratados con cirugía y dosis al-

tas de irradiación (5000-6000 rads) y quimioterapia agresiva¹. Tefft y Jaffe mostraron que los mejores resultados ocurren cuando se combinan la radioterapia con cirugía. La alta incidencia de recidiva disminuye significativamente con el uso de radioterapia¹.

Formalmente consideradas la radioterapia y la quimioterapia combinadas con cirugía conservativa deben ser tenidas como un patrón en oncología pediátrica. La radioterapia preoperatoria y la quimioterapia deberían ser usadas necesariamente para limitar la cirugía mutilante.

Con respecto a las metastásis se vio que de 15 casos había extensión local a vejiga en 9, hidrouréter e hidronefrosis en 8 y pielonefritis en 4. Invasión directa del uréter por tumor no fue observada, pero sí invasión a ganglios linfáticos regionales².

Revisando los conceptos dados por Hilgers, Malkasian y Soule en su revisión clínica² vemos que para la clasificación del rabdomiosarcoma botrioides es necesario considerar los siguientes parámetros:

1. Los rabdomioblastos pueden no ser encontrados en todos los sarcomas botrioides y serían designados por términos específicos como disontogenético, embrionario, Mulleriano o Mesenquinal².
2. La presencia de rabdomioblastos no es indicativa de la malignidad esencial, porque la célula mesenquinal neoplástica es susceptible de maduración o diferenciación en una dirección y es lo que les da las características de pluri-potencialidad. Esta consideración es la que dificulta su diagnóstico patológico.

El uso del término "Sarcoma Botrioides" y la implicación de este tipo específico de tumor en vagina de mujeres jóvenes, debe ser descontinuado. Los términos "Rabdomiosarcoma Embriona-

rio (tipo botrioides)" y "Rabdomiosarcoma Botrioides" son más apropiados.

El diagnóstico temprano es lo más importante, porque de él depende el pronóstico favorable, pero lo tardío del diagnóstico se debe a que es una entidad poco frecuente y la apariencia del tumor puede ser interpretada como benigna.

Un examen bajo anestesia debe ser practicado y además tomar las biopsias pertinentes². La conservación de los ovarios no es significativa con respecto a la recurrencia de la enfermedad².

La radioterapia es mandatoria cuando el patólogo informa tumor en los bordes de resección y/o hay ganglios linfáticos positivos³.

Ghavi y asociados trataron pacientes con tumor pélvico con base en radioterapia y quimioterapia y reportaron que 17 de 27 pacientes (63%) estuvieron libres de tumor durante 18 meses a 10 años.

Las drogas más efectivas en combinación son la vincristina, ciclofosfamida, actinomicina-D y recientemente la adriamicina. En situaciones en que el caso se ha declarado inoperable o con metastásis se ha hecho radioterapia y quimioterapia, concomitantes. (Wilbur y asociados)³.

Obteniéndose 76% (16 de 21) de casos sin evidencia de enfermedad en un lapso de 1 a 4 años.

La mayor sobrevivencia se obtiene cuando se combinan la radioterapia y la quimioterapia⁶.

Concluimos, pues, que los recientes avances en radio y quimioterapia han mejorado el pronóstico del rabdomiosarcoma urogenital.

Reportes preliminares sugieren que no se debe hacer una cirugía tan muti-

lante, como la exanteración pélvica para la cura de la enfermedad 2.

A través de los estudios revisados en diferentes centros de investigación se abre una gran esperanza con base en la radioterapia y quimioterapia para el control del rhabdomyosarcoma urogenital.

Casos clínicos

En el Instituto Nacional de Cancerología fueron observados 10 casos en los últimos 25 años:

CASO N° 1

Historia clínica: 34.179

Fecha: VI-30-54

Niña de 7 meses llevada al Instituto por un tumor polipoide sangrante, que salía por el introitus, de 1 mes de evolución. En la consulta de Pediatría hicieron un diagnóstico de papiloma y en la de Ginecología se diagnosticó un sarcoma botrioides. Se practicó extirpación local de una masa polipoide, pediculada, de la pared vaginal anterior, tercio inferior y el diagnóstico anatomopatológico fue de rhabdomyosarcoma botrioides. Un mes más tarde se practicó radiopunción y luego linfadenectomía inguinal bilateral por ganglios sospechosos que fueron negativos para tumor.

La masa se produjo rápidamente; se practicó nueva extirpación en enero de 1955, la cual produjo una fístula rectal. El tumor continuó creciendo rápidamente y la niña murió al año de la primera extirpación.

CASO N° 2

Historia clínica: 48.324

Fecha: VII-13-59

Niña de 2 años de edad, vista en el Instituto con una enorme masa polipoide que infiltraba vagina, vejiga y recto. Cinco meses antes le habían practicado

una laparotomía en un hospital de provincia por haber presentado hemorragia vaginal, no encontraron nada en abdomen y extrajeron una masa polipoide de vagina. No se hizo diagnóstico; al reproducirse nuevamente, meses más tarde, enviaron biopsia que fue diagnosticada como sarcoma botrioides. Se consideró inoperable y se trató con rayos X profundos sin resultado alguno. Su último control fue en octubre del mismo año en muy malas condiciones generales.

CASO N° 3

Historia clínica: 49.814

Fecha: II-22-60

Niña de año y medio con un tumor polipoide que invadía vagina, vulva y ano. Una biopsia tomada fuera del Instituto se describió como sarcoma indiferenciado. El diagnóstico clínico en la consulta de Ginecología fue de sarcoma botrioides. La primera biopsia en el Instituto, fue diagnosticada por el patólogo como un Liposarcoma, una segunda biopsia y la revisión de la anterior confirmaron un sarcoma botrioides. Al nacer en la clínica del ISS le fue extirpado un tumor que salía del introitus por un cirujano plástico, al parecer con diagnóstico de pólipos vaginal. Se consideró intratable.

CASO N° 4

Historia clínica: 65.596

Fecha: VIII-5-63

Niña de 3 años de edad remitida del Hospital Infantil de Bogotá, por una masa polipoide en la pared vaginal anterior que había aparecido un mes antes; le habían practicado una biopsia con resultado de sarcoma indiferenciado. Fue vista a los dos meses de aparecer el tumor y previa biopsia que confirmó un sarcoma botrioides, se intentó intervención quirúrgica, pero al iniciarse se observó invasión tan extensa que se pres-

cindió de ella. Se practicó tratamiento con rayos X profundos sin resultado alguno. Murió en diciembre del mismo año.

CASO N° 5

Historia clínica: 100.090
Fecha: VI-26-70

Niña de 2 años. Desde la edad de 11 meses la madre notó pequeña masa de color oscuro en labio mayor izquierdo de crecimiento progresivo. En un hospital de provincia le practicaron cirugía quince días antes de venir al Instituto.

El informe anatomopatológico es el de rhabdomyosarcoma de labio mayor de vulva, que se confirma en revisión de placas. Los rayos X de tórax eran normales. Se hizo radioterapia pélvica transcutánea por campos anterior y posterior hasta 4000 rads en fraccionamiento de 500 rads. Su último control fue en octubre 20 de 1970 en buenas condiciones y no volvió al Instituto.

CASO N° 6

Historia clínica: 102.635
Fecha: VII-6-69

Edad 19 años. Remitida del hospital de una provincia con diagnóstico de sarcoma botrioides de vagina. Un año antes comenzó a notar tumoración que salía por la vulva, sin que le ocasionara mayor molestia. Los rayos X de tórax fueron normales. Se hizo cobaltoterapia pélvica transcutánea con campos pélvicos anterior y posterior y perineal directo hasta 6400 rads en fraccionamiento de 200 rads. Su último control fue en septiembre de 1969 y no volvió.

CASO N° 7

Historia clínica: 102.603
Fecha: VII-5-69

Edad 4 años. Enviada por médico particular en julio 7 de 1968, se le había

practicado laparotomía transrectal derecha por tumor en flanco derecho, tumor de ovario, cuyo informe anatomopatológico informa fibroma y toratoma ovárico el segundo. En julio 12 de 1969 consulta por masa en flanco derecho muy grande y fija a la pared posterior que no se puede extirpar en su totalidad (250 g). El informe anatomopatológico: Rhabdomyosarcoma embrionario probablemente Psoas. Rayos X de tórax con imágenes de lesiones metastásicas en ambos parénquimas pulmonares. No se hace radioterapia ni quimioterapia por lo avanzado del caso. La paciente falleció el II-8-70.

CASO N° 8

Historia clínica: 148.942
Fecha: II-11-74

Edad 1 año y 9 meses. Remitida del Hospital Infantil y quien 3 meses antes de su ingreso se le había practicado cistectomía radical, histero-salpingo-ooforectomía bilateral, apendicectomía y ureterostomía cutánea por sarcoma botrioides de vejiga con invasión a pared vaginal y uréter. La sintomatología inicial fue la de dificultad para la micción. Nunca presentó hematuria. No se le dio tratamiento radioterápico, pues se consideró suficiente el tratamiento quirúrgico. En junio 10 de 1974 se encuentra en buenas condiciones y la ureterostomía funciona satisfactoriamente. Se cita a control en 4 meses y no vuelve.

CASO N° 9

Historia clínica: 158.839
Fecha: XI-20-74

Edad 2 años. Remitida del Hospital Infantil con diagnóstico de rhabdomyosarcoma de vejiga y quien 50 días antes comienza a presentar dolor en región inferior de abdomen y días más tarde la madre nota masa. En el Hospital Infantil se hizo laparotomía encontrando

se rhabdomyosarcoma en región posterior de vejiga. Se practicó ooforectomía izquierda y vaciamiento ganglionar posterior, con resección de 15 cm de sigmoides, quedando con incontinencia urinaria. En la R.X. de tórax se veía opacidad grande basal derecha sugestiva de metástasis. No se hizo radioterapia. Siguió tratamiento con Oncovín 1 mg diario IV cada 8 días. Falleció en enero de 1975.

CASO N° 10

Historia clínica: 178.327

Fecha: VII-26-76

Edad 22 años. Consultó por tumor vegetante de 6 cm de diámetro (racimo de uvas), con pedículo que sale de endocervix. La bs. fue informada como sarcoma botrioides. Los parametrios estaban libres y el útero ligeramente aumentado de tamaño y móvil. El 30 de julio de 1976 se le practicó una histerectomía abdominal ampliada más salpingo-ooforectomía bilateral. El informe anatomopatológico confirmó rhabdomyosarcoma embrionario de útero. Recibió quimioterapia con base en VAC durante 24 meses hasta agosto de 1978. Asintomática y en muy buenas condiciones generales. Recibió cobaltoterapia pélvica transcutánea hasta 6000 rads.

Resumen

Se presentan 10 casos de rhabdomyosarcoma botrioides, revisando los conceptos histopatológicos, la signología y sintomatología, la edad más frecuente de presentación, los avances en su tra-

tamiento y los posibles errores de interpretación tanto clínicos como patológicos en su diagnóstico inicial.

EMBRYONIC RHABDOMYOSARCOMA OF FEMALE GENITAL APPARATUS

Summary

Ten cases of embryonic rhabdomyosarcoma are presented, analyzing the hysto-pathological concepts, the signs, the symptomatology, the most frequent age of appearance, the improvements in its treatment and the possible interpretation errors, both clinic and pathological, in the initial diagnosis.

Bibliografía

1. ROGERS, HOWARDS, KOMP: "Urogenital Rhabdomyosarcoma in Childhood". The Journal of urology. Vol. 115, June 1976.
2. HILGERS, MALKASIAN, SOULE: "Embryonal Rhabdomyosarcoma of the vagina". Am J. Obs Gynec, June 1, 1970.
3. RIVARD et al: "Intensive Chemotherapy in Pelvic Rhabdomyosarcoma". Cáncer 36: 1593 - 1597, 1975.
4. MAURER et al: "Intergroup Rhabdomyosarcoma Study". Cáncer 40: 2015 - 2026, 1977.
5. SUTOW et al: "Prognosis in Childhood Rhabdomyosarcoma". Cáncer: June 1970. 1384 -
6. WICHSELBAUM et al: "Combination Therapy 1390. of Genitourinary Rhabdomyosarcoma in Children". In J. Radiation Oncology Biol. Phys Vol. 2, pp. 267 - 272, 1977.