SARCOMA BOTRIOIDES

Revisión de 6 Casos atendidos en el Instituto Nacional de Cancerología

Dr. German Jordan M.D., - Dr. Guillermo Neira M.D.

INTRODUCCION:

Estos tumores son poco frecuentes, hasta ahora han sido publicados unos 200 casos en la literatura médica. Tienen notable interés por aparecer en niñas de pocos años con su aspecto característico de "racimo de uvas", que protrude por el introitus; raras veces son diagnosticados de inmediato por el desconocimiento que de ellos se tiene. Son de evolución fatal, la mayoría han aparecido antes de los 20 años, pero hay algunos que aparecen en enfermas premenopáusicas. Debido a su mayor incidencia en las niñas pequeñas, es la madre o el médico de la familia el primero en observarlo. En el Instituto Nacional de Cancerología hemos tenido la oportunidad de seguir 6 casos en los últimos 12 años.

Nomenclatura. Mundialmente han sido llamados Sarcomas Botrioides o Rabdomiosarcomas Botrioides, término descriptivo de su aspecto macroscópico de tumores vegetantes en racimo de uvas, edematoso por infiltración con líquido mixoide. Ha recibido además numerosos nombres en distintas publicaciones. La mayoría de los autores atribuyen el término de Botrioides a Spiegelberg en 1879

en su publicación "Sarcoma Colli Uteri Hydropicum Papillari" citado por Crederick, McFarland atribuye su origen a disontogénesis de restos embrionarios del seno urogenital con producción de rabdomiosarcomas embrionarios, tumores mixtos, a veces con tejidos heterólogos. Para algunos su origen es mesodermal (Novak), para otros endotelial como lo sostiene Pfannenstiel; Conheim les dio un origen en vestigios embrionarios y por la presencia de elementos heterólogos los clasificó como Teratomas. Los tejidos heterólogos más frecuentemente observados son cartílago y tejido graso. Se presentan en el cérvix uterino y en la vagina y hay unos pocos casos que se han originado en la vejiga, uno de ellos publicado por Vera en un niño varón. No se originan en el cuerpo uterino puesto que se localizan en órganos desarrollados a expensas del seno urogenital, esto los diferencia de los tumores mixtos del cuerpo. Pack los subdivide en Botrioides con tejidos heterólogos y Botrioides sin tejidos heterólogos.

Histopatología. Macroscópicamente la mayoría tienen el aspecto clásico descrito, unos pocos casos aparecen como masas sólidas con zonas necróticas.

Al microscopio se observan células bizarras de aspecto sarcomatoso, fusiformes, agrupadas en ocasiones en haces, el estroma está embebido con líquido mixoide, dando aspecto edematoso y con frecuencia se identifican los rhabdomioblastos y miofibrillas; en algunos cortes se observa epitelio escamoso en la superficie del tumor, que lanza proyecciones papilares hacia el tumor, pero sin modificaciones tumorales de las capas epiteliales. Esto hace que el patólogo desprevenido pueda confundirlos con pólipos, de manera similar a lo observado con los rhabdiosarcomas embrionarios de la nariz. Cuando se hace búsqueda cuidadosa se confirma la presencia frecuente de tejidos heterólogos. En los casos presentados fue constante la cubierta de tejido epitelial, el líquido mixoide y el aspecto fibrilar. En 1 caso, el primer informe patológico hacía pensar en un liposarcoma indiferenciado; en 2 casos las biopsias tomadas fuera del Instituto fueron comunicadas como sarcomas indiferenciados.

Sintomatología y evolución. En los casos observados en las niñas, el primer síntoma fue la aparición del tumor a través del introitus, 1 de ellos congénito observado y operado sin diagnóstico al nacimiento. La extirpación local es seguida rápidamente de reproducción. En mujeres de edad, los primeros síntomas se presentan con flujo sanguinolento, de mal olor y posteriormente hemorragia y al examen masas polipoides que parten del cérvix o de la vagina. Cuando se practican laparotomías no se encuentran lesiones tumorales en la cavidad, como sucedió en 2 casos de los presentados, que fueron explorados fuera del Instituto, esta observación coincide con lo anotado en otras publicaciones; el tumor invade rápidamente vagina, uretra, vejiga y recto;

pero solo tardíamente aflora a la cavidad abdominal. La obstrucción uretral y la invasión vesical con obstrucción ureteral es la causa que más contribuye a la muerte. Produce prontamente dificultades urinarias por lo cual en algunos casos el diagnóstico inicial fue de estrechez congénita de la uretra. Algunos cirujanos han intentado intervenciones muy radicales desde el principio con escisión de vagina, útero, vejiga y uretra. Shackman y Meigs según referencia de Creadick practicaron sendas operaciones con supervivencia conocida de 2½ años. Richmond publicó 1 caso con histerectomía total radical y extirpación de 2/3 de vagina, con una supervivencia conocida de 18 meses sin tumor. En general la duración de la vida no pasa de 1 año.

La irradiación no da resultado alguno, en los casos presentados, uno fue tratado con radiopunción, 3 con Rayos X y 1 con Cobalto sin resultado alguno. Pack publica algunos casos tratados con Actinomicina sin resultado efectivo.

Casos Clínicos: (Cuadro adjunto) En el Instituto Nacional de Cancerología fueron observados seis casos en los últimos 12 años, no se encontraron casos en los años anteriores. Cuatro en niñas menores de 3 años, 1 de ellos congénito; dos en mujeres de 45 y 52 años respectivamente.

CASO N° 1. H. Cl. 49.814, 11-22/60. Niña de 1½ años con un tumor polipode 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. En la primera biopsia en el Instituto, el patólogo diagnosticó un Liposarcoma, una segunda biopsia y la revisión de la anterior confirmaron un Sarcoma Botrioides. Al nacer en la Clínica del I.C.S.S. le fue extirpado un T. que salía del introitus, por un cirujano plásti-

Caso Historia	Edad	Consulta Diagnóstico	Trat. Previos	Tratamientos en el I. N. de Cancerología	Anatomía Patológica	Evolución	Observaciones
1 49814	1½ años	II-22/60 T. Vegetante Vag., Vulva, Ano Sarcoma Botrioides Congénito	VIII-1958 Extirpación local al nacer. Cirujano Plástico I. C. S. S.		II/60 Sarcoma Indiferenciado (I. C. S. S.) II/60 Liposarcoma (I. N. de C.) II/60 Sarc. Botrioides	1½ años Intratable	Congénito. Ext. inicial sin diagnóstico
2 34179	7 meses	VI-30/50 T. Polipoide sangrante Papiloma? Sarc. Botrioides?		VII-15/54 Extirp. Biopsia VIII-2/54: Rad. IX-2/54: Linfad. I-29/55: Extirp.	VII-15/54 Sarcoma Botrioides	VI-2/55 Muerte	Extirp. local Radiopunción 1.260 mgr. Linfad. tardía y negativa
3 48324	2 años	VII-1/59 T. Vagina y Cérvix, masa abdom. Sarc. Botrioides 6 meses evolución	II/59 Laparotomía sin diagnóstico IV/59: Extirp. T. Vaginal	VII/59 R. X profundos	IV/59 Sarc. Botrioides VII/59 Sarc. Botrioides	IX/59 Intratable	Laparotomía en blanco, sin diagnóstico. Rayos X sin efecto
4 65596	3 años	VIII-5/63 T. Vegetante Pared vaginal anterior. Sarc. Botrioides 15 días de evolución		VIII-10/63 Inoperable VIII-30/63 Rayos X Prof.	VIII/63 Sarc. Indifer. VIII/63 I. N. de C. Rabdomiosarcoma Botrioides	XII/63 Muerte	Inoperable Rayos X inefectivos
5 31250	45 años	VI-10/53 T. Polipoide Cervical. Flujo fétido. Hemorragia. Pólipo con deg. maligna?		VII-19/53 Extirp. Electro bisturí VIII/53 Rayos X Prof.	VII-19/53 Rabdomiosarcoma Botrioides	IX-18/53 Intratable	Inoperable por mal estado general y flebitis. Rayos X inefectivos
6 62421	52 años	I-22/63 T. Polipoide de muñón cervical	Histerectomía subtotal 5 meses antes. Sin diagnóstico	Extirp. T. y Ext. muñón cérvix por vía abdom. Cobaltoterapia	II-25/63 Rabdomiosarcoma	III-27/63 Intratable	Histerectomía sub-total fuera del I. N. de Cancerología por hemorragia fístula

co, al parecer con diagnóstico de pólipo vaginal. Se consideró intratable.

CASO N° 2. H. Cl. 34.179. VI-30/54. Niña de 7 meses llevada al Instituto por un tumor polipoide sangrante, que salía por el introitus y 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 Rabdomiosarcoma Botrioides. Un mes más tarde se practicó radiopunción y luego linfadenectomía inguinal bilateral por ganglios sospechosos, que fueron negativos para tumor. La masa se reprodujo 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° 3. H. Cl. 48.324. VII-1/59. Niña de 2 años de edad, vista en el Instituto con una enorme masa polipoide que infiltraba vagina, vejiga y recto. 5 meses antes le habían practicado una laparotomía en un Hospital de provincia por haber presentado hemorragia vaginal, no encontraron nada en abdomen y extrañeron una masa polipoide de vagina. No se hizo diagnóstico. A los 2 meses al reproducirse 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° 4. H. Cl. 65.596. VIII-5/63. Niña de 3 años de edad, remitida del Hospital Infantil de Bogotá por masa polipoide de 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 iniciarla se observó invasión tan extensa que se prescindió de ella. Se practicó tratamiento con Rayos X profundos sin resultado alguno. Murió en Diciembre del mismo año.

CASO N° 5. H. Cl. 31.250. VI-8/53. Mujer de 45 años, que consultó por flujo fétido, hemorragia y anemia grave, de 7 meses de evolución. Se hizo el diagnóstico de pólipo cervical con degeneración maligna, el cual se extirpó con electro-bisturí para biopsia. El diagnóstico anatomopatológico fue de Rabdomiosarcoma Embrionario Sarcoma Botrioides. Su pésimo estado general y una flebitis bilateral impidieron cirugía radical. Se trató con Rayos X profundos sin resultado alguno y salió en Octubre del mismo año con reproducción masiva del tumor, como caso intratable.

CASO N° 6. H. Cl. 62.421. I-22/63. Mujer de 52 años, que consultó por un tumor polipoide que salía por el introitus con hemorragia y flujo de mal olor. Se hizo el diagnóstico de Pólipo de Cérvix residual con degeneración maligna. La biopsia mostró un Rabdomiosarcoma Embrionario, Sarcoma Botrioides. 7 meses antes en un Hospital de Capital de Departamento le habían practicado una histerectomía subtotal por hemorragias vaginales, desde entonces sentía que algo le salía por vagina y continuó con las hemorragias.

Prevía extracción del tumor con electro-bisturí, se practicó extracción radical del muñón residual. No se observó tumor en la cavidad pélvica, hubo ruptura de una vena hipogástrica, que fue ligada. Se presentó fístula vésico vaginal post-operatoria. Se trató con Cobalto y salió un mes más tarde como intratable en muy malas condiciones generales, con posible carcinomatosis, pero sin tumor vaginal visible.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se presentan 6 casos de Sarcoma Botrioides, revisando los conceptos histopatológicos, detallando las características clínicas y haciendo énfasis en el criterio sugerido por McFarland y aceptado por Creadick, de que son tumores mixtos producidos por disontogénesis de restos embrionarios en el seno urogenital con formación, generalmente, de rabdomiosarcomas embrionarios, no pocas veces acompañados de tejidos heterólogos.

Se insiste sobre su localización en cuello uterino y vagina con invasión de vejiga y recto. Se observa también que el diagnóstico inicial no suele ser apropiado y que los tratamientos quirúrgicos parciales, la actinoterapia y la quimioterapia no dan resultado alguno, siendo fatal su evolución.

Basados en unos pocos casos, se puede pensar que un tratamiento quirúrgico inicial, lo más radical posible, podría mejorar los resultados. Una vez más se pone de presente la absoluta necesidad del estudio anatómopatológico de cualquier lesión tumoral y de que los clínicos, pediatras, patólogos y ginecólogos tengan conocimiento de este tipo de tumores.

BIBLIOGRAFIA

CREADICK, R. N. et al.: Sarcoma Botrioides. Am. J. Obst. & Gyn, 68 (2): 567-575, Ag. 1954.

CURTIS & HUFFMAN, Sarcoma Botrioides, Ginecología. 3 Edc. 693 1953. Salvat Editores.

McFARLAND, J.: Surg., Gynec. & Obst. 61: 42, 1935.

NOVAK E. Gyn. & Obst. Pathology. 3 Edc. Ed. W. B. Saunders. 1953. 59: 228-230.

PARSONS & SOMMERS: Gynecology. W. B. Saunders Company. 1962: 863, 1.111, 1.167.

PACK & ARIEL: Treat. of Cancer and Allied Diseases. Vol. 6. Tumors of the Female Genitalia. Harper & Brothers. Sec. Ed., 27, 118, 242, 243, 246, 251, 252.

RICHMOND, EL.: Sarcoma Botrioides of the Cervix. Am. J. Obst. & Gyn., 65 (1): 201-202, Jan. 1953.

SPADEMAN, L. C. et al.: Sarcoma Botrioides. Am. J. Obst. & Gyn., 65 (1): 203-207, Jan. 1953.

VERA GH: Sarcoma Botrioides of the Bladder in a child. Arch. Cubanos de Cancerología, 16:59, 1957 ab. am. J. Obst. & Gyn. Ag. 57.

VII CONGRESO COLOMBIANO DE OBSTETRICIA Y GINECOLOGIA

Sede: Cúcuta — Fecha: 1967

Ponencias oficiales:

- 1ª Planificación Familiar.
Relator: Sociedad de Obstetricia y Ginecología de Cartagena.
Correlatores: Obligatoriamente cada una de las Sociedades de Obstetricia y Ginecología del país.
- 2ª Poliquistosis Ovárica.
Relator: Sociedad Antioqueña de Obstetricia y Ginecología.
- 3ª Esterilidad: Factores que fijará la Sociedad de Obstetricia y Ginecología del Norte de Santander.
Relator: Sociedad de Obstetricia y Ginecología de Caldas.
- 4ª Infección Pélvica en Ginecología y Obstetricia.
Relator: Sociedad Colombiana de Obstetricia y Ginecología del Valle.

Ponencias Sustitutivas y preferencia de temas libres:

- 1ª Aspectos inmunológicos en Ginecología y Obstetricia.
Sociedad Colombiana de Obstetricia y Ginecología, Bogotá.
- 2ª Sufrimiento Fetal.
Sociedad de Obstetricia y Ginecología del Cauca. Popayán.