

RABDOMIOSARCOMA BOTRIOIDE DEL APARATO GENITAL EN UNA MUJER DE 50 AÑOS: REPORTE DE UN CASO.

* Antonio Pardo Novak
** Cristian Brañez García
*** Víctor H. Gutiérrez Ricaldi
**** Claudia Camacho Claros.

RESUMEN

El rabdomiosarcoma botrioide del cérvix uterino es en términos generales una neoplasia poco frecuente, generalmente ocurre en pacientes en la primera y segunda décadas de la vida, rara vez afecta a individuos de mayor edad. Recientemente se ha descrito que esta neoplasia cuando se encuentra localizada en el cérvix tiene un pronóstico relativamente favorable, pudiendo efectuarse inclusive un tratamiento quirúrgico conservador. Sin embargo otros artículos mencionan que esto no siempre es así.

Palabras claves: Rabdomiosarcoma botrioide, cérvix uterino.

ABSTRACT

The uterus cervical botryoid rhabdomyosarcoma is a very rare tumor, and in general it occurs in patients of first or second decade of age, it is not frequent in older persons. Recently it has been described localized in uterus cervix and it has a favorable prognosis, and it is possible to treat surgically. However it is not always so.

Key words: Botryoid rhabdomyosarcoma, uterus cervix.

* Jefe de guardia de GOB del HMIGU
** Residente III de GOB
*** Residente II de GOB
**** Médico general

INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma embrionario es un tumor de origen mesodérmico que se encuentra clasificado dentro del grupo de los sarcomas que ocupan el 1% de los tumores malignos del tracto genital femenino, porcentaje del cual el rabdomiosarcoma ocupa menos del 10%.

Constituye una de las neoplasias mesenquimales malignas que forma parte de los tumores de músculo estriado.

Existen 4 tipos histológicos identificados de rabdomiosarcoma:

a) Embrionario: comprende 60% de los casos y tiene un pronóstico intermedio.

b) Botrioide: es una variante de la forma embrionaria en la que las células tumorales y un estroma edematoso se proyectan hacia el interior de una cavidad corporal como un racimo de uvas, representa el 6% de todos los casos y se observa frecuentemente en la vagina, el útero, la vejiga, la nasofaringe y el oído medio.

c) Alveolar: comprende el 15% de todos los casos, se caracteriza por la translocación cromosómica t^(2;13). Las células tumorales tienden a crecer en cúmulos que, con frecuencia, presentan espacios en forma de hendidura que remedan alvéolos. Los tumores alveolares se observan más frecuentemente en el tronco y las extremidades. Son los de peor pronóstico.

d) Pleomórfico (forma del adulto) es raro en la niñez, menos del 1% de los casos.

Se considera que el 20% de los pacientes tienen sarcomas indiferenciados.

CAUSAS, INCIDENCIA Y FACTORES DE RIESGO

La causa del rabdomiosarcoma se desconoce. Es un tumor muy poco común con sólo unos varios cientos de casos nuevos al año en los Estados Unidos. Algunos niños que presentan anomalías congénitas están en alto riesgo, al igual que algunas familias que presentan una mutación genética. Sin embargo, la gran mayoría de los niños con rabdomiosarcoma no presentan factores de riesgo conocidos.

Los síntomas pueden variar dependiendo de la localización del tumor. Los tumores en la vagina pueden protruir desde el orificio vaginal. Los tumores vaginales y vesicales pueden provocar una obstrucción intestinal, mientras que los tumores en la nariz o la

garganta pueden producir sangrado, congestión, dificultades en la deglución o problemas neurológicos cuando se extienden hasta el cerebro. Cuando estos tumores se presentan en los músculos pueden aparecer como protuberancias dolorosas que no desaparecen, pero continúan creciendo, aunque es posible que no sigan presentando dolor.

El diagnóstico del rabdomiosarcoma con frecuencia tarda en realizarse debido a la falta de síntomas y porque la aparición puede coincidir con una lesión reciente. El diagnóstico temprano es importante porque se trata de un tumor agresivo que hace metástasis rápidamente.

Entre los exámenes auxiliares tenemos:

- Biopsia del tumor para revelar la presencia de rabdomiosarcoma
- TC y/o IRM del área del tumor
- TC de tórax para identificar la diseminación o metástasis del tumor
- Examen óseo para identificar la diseminación del tumor
- Biopsia de la médula ósea que puede revelar metástasis
- Posible punción lumbar para examinar la diseminación al cerebro dependiendo del sitio del tumor
- Examen físico completo

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el llamado pólipo vaginal en el cual existe una proliferación polipoide de tejido conectivo subepitelial en donde se pueden apreciar células de tipo fibroblástico hipertrofiadas que adquieren una morfología "rabdomioblástica", sin embargo no existe anaplasia ni mitosis ni la característica aglomeración celular subepitelial, inmuno histoquímicamente no hay positividad a actina músculo específica ni a desmina. Otras condiciones que deben descartarse son las neoplasias mixtas müllerianas, como el adenosarcoma o el carcinosarcoma, las cuales tienen componentes sarcomatosos entre los cuales puede haber rabdomiosarcoma. Sin embargo en estas condiciones el componente sarcomatoso es más pleomórfico, pudiendo existir condrosarcoma, osteosarcoma y zonas de sarcoma indiferenciado, además de que macroscópicamente no forma estructuras en racimo. Así mismo en estas neoplasias el componente epitelial característicamente forma estructuras en grietas

semejantes a las observadas en fibroadenomas. Otra entidad a diferenciar por la presencia de células pequeñas, redondas y azules sería el linfoma afectando el cérvix, sin embargo en esta condición no existe el aspecto macroscópico en racimos de uvas y la celularidad es de distribución homogénea, sin formación de áreas edematosas con rabdomioblastos, la inmunohistoquímica obviamente sería negativa para antígenos musculares y positiva para antígeno leucocitario común.

TRATAMIENTO

El tratamiento específico depende del tipo de rabdomiosarcoma y del sitio en el cual se encuentra. Este tumor se trata mejor en un centro especializado.

En general, la cirugía y la radioterapia se usan para controlar el tumor localmente, mientras que la quimioterapia se utiliza para tratar la enfermedad en todos los sitios del cuerpo.

La quimioterapia es una parte esencial del tratamiento para prevenir la diseminación posterior del tumor. Algunos de los muchos medicamentos activos en la quimioterapia contra el rabdomiosarcoma incluyen:

- Vincristina
- Actinomicina -D
- Ciclofosfamida (Cytosan)
- Doxorubicina (Adriamicina)
- Melfalán
- Ifosfamida
- Etopósido
- Topotecan

EXPECTATIVAS (PRONÓSTICO)

Aunque generalmente se necesita un tratamiento agresivo, la mayoría de los niños con rabdomiosarcoma logran una recuperación que les permite vivir mucho tiempo. La cura depende del tipo específico de tumor, su localización y el grado de diseminación.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 50 años de edad, gesta 1, para 1, que acude al servicio, con un cuadro de aproximadamente un año de evolución, caracterizado por la presencia de masa a nivel de canal vaginal, reducible, la que se hacía mas evidente, con los esfuerzos físicos, además secreción transvaginal fétida; motiva su consulta el hecho de que 24 hrs. antes a su internación la masa se torna irreducible en el

canal vaginal con exteriorización completa de la misma, produciéndole incomodidad.

Al examen físico ginecológico se evidencia masa que protruye de introito vaginal, de aspecto muscular de aproximadamente 14 cm x 11 cm x 10 cm cuyo tronco pedicular se dirige hacia el cuerpo y pendía de cérvix y de la parte superior de canal vaginal. (Figura 1)

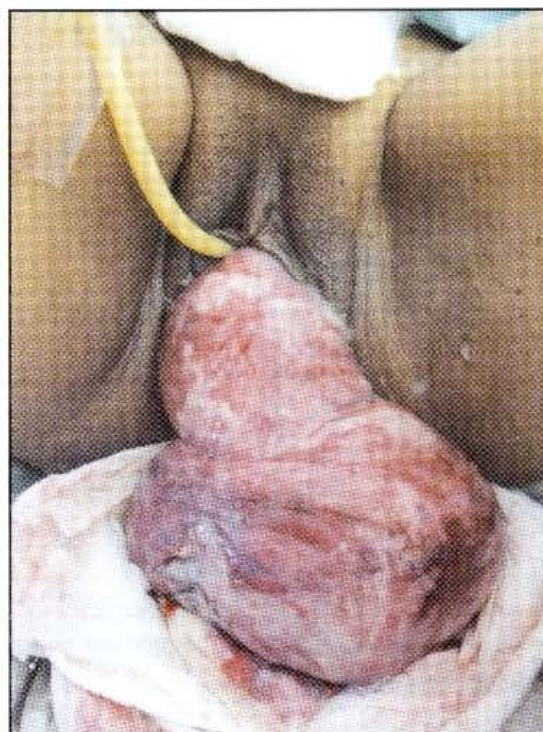


Figura 1.

En primera instancia se realiza además de los estudios laboratoriales concernientes, una biopsia del tumor; además de una laparotomía exploradora, donde los órganos genitales intrapélvicos conservaban su anatomía macroscópica normal.

A las 48 hrs. se recibe el reporte histopatológico del tumor que reporta: cortes compatibles con leiomioma uterino.

Se ingresa a quirófano el mismo día de emergencia, por la presencia de sangrado profuso de un vaso del tumor incoercible, realizándose en esa instancia una histerectomía abdominal total, mas salpingooforectomía derecha, extrayéndose además en el procedimiento una porción de la parte superior de la vagina, con la peculiaridad de haberse extraído toda la pieza quirúrgica por vía vaginal en bloque (Figura 2).

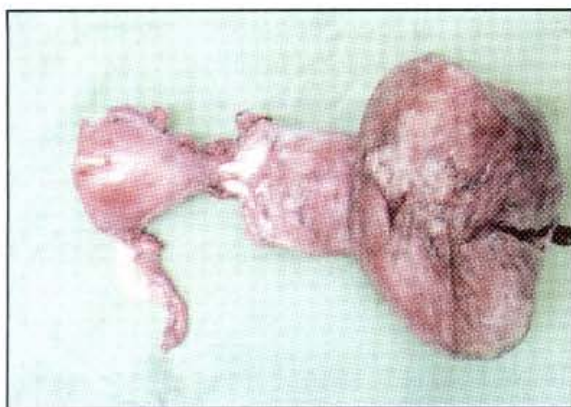


Figura 2. Pieza quirúrgica

A continuación se envía la muestra a histopatología, con reporte sorpresivo a los 5 días del post operatorio de cortes compatibles con Rbdomiosarcoma botrioides (Figura 3).

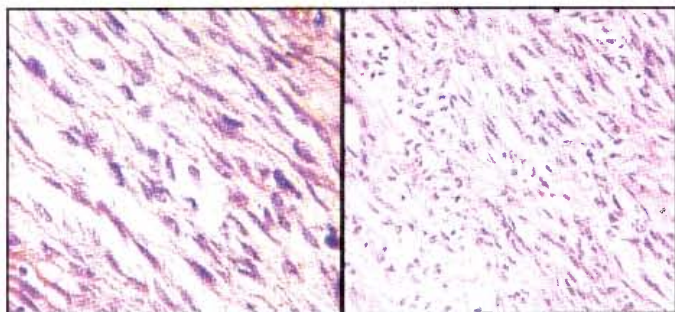


Figura 3. Placas microscópicas, compatible con sarcoma variedad botrioides

La paciente es dada de alta al quinto día del post quirúrgico, en buenas condiciones, con referencia al centro oncológico, para su respectiva quimioterapia.

DISCUSION

El rabdomiosarcoma botrioides es una variedad de rabdomiosarcoma que tiene un mejor pronóstico, comparado con las variedades embrionaria o alveolar. Ocurre generalmente en las uniones mucocutáneas y característicamente tiene un aspecto macroscópico en "racimos de uvas", histológicamente se caracteriza por células pequeñas ovoides o fusiformes, con citoplasma escaso, que se agrupan debajo de los epitelios o rodeando vasos y glándulas. Entre estas zonas de aglomeración celular existen áreas de aspecto edematoso o mixoide en donde la diferenciación celular es mayor, observándose con facilidad rabdomioblastos en fase de miotúbulos con estria-

ciones transversales. El rabdomiosarcoma botrioides del tracto genital femenino es en términos generales una neoplasia poco frecuente, ocurre más frecuentemente en la vagina. En el cérvix uterino generalmente ocurre en pacientes en la primera y segunda décadas de la vida, con un promedio de edad de 18 años, rara vez afecta a individuos de mayor edad. En un 50% de los casos puede haber áreas de cartílago inmaduro. Existe positividad inmunohistoquímica a actina músculo específica, desmina y en menor proporción a mioglobina. Recientemente se ha descrito que esta neoplasia cuando se encuentra localizada en el cérvix tiene un pronóstico relativamente favorable, así mismo algunos reportes mencionan que aquellos casos con presencia de cartílago tienen también un mejor pronóstico, pudiéndose efectuarse inclusive un tratamiento quirúrgico conservador. Sin embargo otros artículos mencionan que esto no siempre es así y es necesario aún en casos en estadio clínico I, administrar tratamiento quimioterápico adyuvante.

CONCLUSION

Aún cuando es muy rara la aparición del Rabdomiosarcoma Botrioides del tracto genital por arriba de los 30 años, esta entidad patológica debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial, tanto clínico como histológico. En nuestro caso esperamos un comportamiento biológico favorable por estar localizada la lesión exclusivamente en el estroma cervico vaginal, sin embargo el tiempo de seguimiento es todavía muy corto.

BIBLIOGRAFIA

1. PEREZ, M. Tratado de Obstetricia. 8ª. Edición. Buenos Aires, Editorial López Librerus Editores; 1980.
2. MONGRUT, E. Obstetricia. Tomo II. Madrid- España, Editorial Salvat; 2002
3. REEDER, S. y MARTIN, L. Enfermería materno Infantil. 16ava. Edición. México, Editorial Harla; 2001.
4. Baskeh T. Manejo de las Urgencias Obstetricias. 1ra Edición. Madrid. Editorial Limusa. 1991.
5. GRAUYTER, DE W. Diccionario de Ginecología y Obstetricia. 1ª. Edición. Berlín, Editorial Walter de Gruyter; 2000
6. Obstetricia : WILLIAMS, 21ª Ed. PANAMERICANA, 2001
7. OBstetricia : r.a. VOTTA, 5ª Ed. LA PRENSA MEDICA ARGENTINA, 1992
8. Obstetricia : R.L. SCHWARCS, 5ª Ed. EL ATENEO, 1997
9. Obstetricia : PEREZ SANCHEZ, 3ª Ed. MEDITERRANEO, 2000