

# **RABDIOMIOSARCOMA DEL ÁREA GENITAL EN NIÑAS: REVISIÓN DE 20 AÑOS DEL SERVICIO DE GINECOLOGÍA INFANTO JUVENIL DEL HOSPITAL DE NIÑOS JOSÉ MANUEL DE LOS RÍOS. CARACAS-VENEZUELA**

**Rhabdomyosarcoma of the genital area in girls: 20-year review of children and youthful gynecology service, Jose Manuel de los Rios children's hospital. Caracas-Venezuela**

*M. Pérez<sup>1</sup>, A. Perera<sup>1</sup>, F. Carrero<sup>1</sup>,  
B. Sánchez<sup>1</sup>, A. Caraballo<sup>1</sup>, A. Nieto<sup>1</sup>*

## **Resumen**

*El rhabdomyosarcoma es el tumor maligno de tejidos blandos, más frecuente en la infancia. Deriva de células mesenquimatosas inmaduras. Pueden localizarse donde encontremos músculo estriado. En genitales suele ser más frecuente su presencia en vagina en el caso de las niñas y en las adolescentes tiene predilección por el cuello uterino. El objetivo del presente estudio de corte retrospectivo, fue hacer la revisión de todas las historias codificadas con el diagnóstico de rhabdomyosarcoma genital en niñas, pertenecientes a la consulta de Ginecología Infanto-Juvenil del Hospital de Niños "J. M. De Los Ríos, en un período de 20 años (1982-2002). Resultados: De un total de once historias revisadas, la edad promedio de las pacientes fue de 2,4 años. De las 11 pacientes 8 presentaron el tumor alojado en vagina, 2 en vulva y 1 en el cuerpo uterino. Al momento del diagnóstico 5 de las pacientes se encontraron en estadio 1, una, en estadio 2, dos en estadio 3, una en estadio 4 (2 pacientes no se pudieron estadificar). El tipo histológico que predominó fue el botrioide con 90,9 % de todos los casos. Los tratamientos recibidos fueron combinaciones de quimioterapia, radioterapia y cirugía. La sobrevivida a los 5 años fue de 36,36%. Conclusiones: El rhabdomyosarcoma fue una patología poco frecuente en el Servicio en los años que incluyo la revisión, lamentablemente con baja sobrevivida, por lo que el diagnóstico temprano y la aplicación de la terapéutica apropiada se imponen.*

*Palabras clave: Rhabdomyosarcoma, botrioide, neoplasia, tumor vaginal, tumor vulvar.*

## **Abstract**

*Rhabdomyosarcoma is the more common childhood malignant soft tissue tumor. Derived from immature mesenchymal cells. They can be located where we find striated muscle. The presence in genitals is usually more frequent in the vagina in girl's cases and teenagers has a predilection for the cervix. The object of this retrospective cohort study was to review all stories coded diagnosis of genital rhabdomyosarcoma in girls, belonging to the Child and Youthful Gynecological Service of "J. M. De Los Rios" Children's Hospital, over a period of 20 years (1982-2002). Results: From a total of eleven revised medical histories, the average age of the patients was 2.4 years. 8 of the 11 patients presented the tumor stayed in vagina, vulva 2 and 1 in the uterine body. At diagnosis 5 of the patients were in stage 1, one, stage 2, two stage 3, and one stage 4 (2 patients could not be staged). The predominant histological type was the botryoid with 90.9% of all cases. Received treatments were combinations of chemotherapy, radiation and surgery. Survival at 5 years was 36.36%.*

*Conclusions: Rhabdomyosarcoma was a low frequent condition in our department in the years that it included the review, unfortunately with low survival, so the early diagnosis and appropriate therapeutic application are imposed.*

*Key Words: Rhabdomyosarcoma, botryoid, neoplasia, vaginal tumor, vulvar tumor*

Recibido: 11/02/2016 Aceptado: 10/05/2016

Declaración de conflicto de interés de los autores: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

1. Médico especialista en Ginecología Infanto Juvenil. Hospital de Niños J. M. de los Ríos- Caracas - Venezuela

## INTRODUCCIÓN

Los rabdomiosarcomas de área genital en la infancia y la adolescencia, aunque poco frecuentes (3% de todos los casos de neoplasias en la infancia), presentan una morbimortalidad elevada, llevando en muchas ocasiones a la muerte de la paciente y cuando sobreviven, muchas han tenido que ser sometidas a cirugías que limitan su fertilidad por ejemplo histerectomía con ooforosalingectomía bilateral. Los rabdomiosarcomas genitourinarios ocupan el tercer lugar de frecuencia luego de los de cabeza y cuello. Su incidencia es bimodal con un pico a los 2-6 años y el otro a los 14-18 años. En su histología se distinguen tres tipos, los cuales son: embrionario, alveolar y pleomórfico. El síntoma que se reporta con mayor frecuencia en las niñas es el sangrado genital y en las adolescentes con menstruaciones establecidas, el sangrado anormal acompañado o no de tumor visible a la evaluación médica, también, es el síntoma más común. La localización del tumor en niñas por lo general es en la cara anterior de la vagina, en la adolescente el cuello uterino es la localización preferente. El pronóstico de este tipo de neoplasia está relacionado principalmente con la localización del tumor, la extensión de la enfermedad y el tipo histológico.

En la presente revisión nos planteamos conocer la incidencia de los rabdomiosarcomas genitales que se presentaron en el período de 20 años a nuestra consulta y establecer las características de los mismos en relación a promedio de edad en que se presentó, estadio, tipo histológico y sobrevida a los 5 años del diagnóstico.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo que consistió en la revisión de 11 historias de los archivos del Hospital de Niños "J. M. De Los Ríos", codificadas con el diagnóstico de Rabdomiosarcoma genital en niñas en un período de 20 años (1.982-2.002). Las variables escogidas para el estudio fueron: edad al momento del diagnóstico, motivo de consulta, ubicación anatómica del tumor, estadio, tipo histológico, tratamiento recibido y sobrevida a los 5 años.

## RESULTADOS

Desde el año 1.982 hasta el año 2.002 se atendieron en la consulta de ginecología Infanto-Juvenil del Hospital de Niños "J. M. de Los Ríos" un total de 11 pacientes con la impresión diagnóstica de Rabdomiosarcoma del área genital. La edad promedio de las pacientes fue de 2,4 años (rango de un día de nacida hasta tres años y cinco meses).



Figura 1. Rabdomiosarcoma perineal.

El motivo de consulta fue sangrado genital en 8 de las 11 niñas, tumor vaginal en 2 de ellas y tumor vulvo-perineal en 1. La ubicación anatómica más frecuente fue en la vagina con predominio en la cara anterior, en un total de 8 de las once pacientes (72,7 %), seguido por dos casos en región vulvar y vulvo-perineal (18,2 %) y un caso en cuerpo uterino (9,1 %). Al momento del diagnóstico 5 de las 11 pacientes se encontraron en estadio 1 (enfermedad local), una en estadio 2 (enfermedad microscópica residual en región linfática), dos en estadio 3 (enfermedad macroscópica residual después de la cirugía), y una en estadio 4 (metástasis a distancia) de acuerdo al sistema de estadificación del Grupo para el estudio de los Rabdomiosarcomas. Dos pacientes no se pudieron estadificar por pérdida de seguimiento en un caso y por muerte en el otro.



Figura 2. Rabdomiosarcoma en cuello uterino.

El tipo histológico de Rbdomiosarcoma en diez niñas. (90,9 %) fue sarcoma botriode. Un sarcoma Alveolar fue el ubicado en la región perineal. En relación al tratamiento 6 pacientes recibieron solo quimioterapia; 3 pacientes recibieron una combinación de quimioterapia y radioterapia, siendo la histerectomía con ooforsalpingectomía bilateral necesaria sólo en la paciente cuyo tumor se localizaba en cuerpo uterino. La sobrevida a los 5 años fue de 36,36% lo cual representa 4 pacientes con sobrevida libre de enfermedad hasta la actualidad. Seis pacientes fallecieron (54,54 %) y una desertó de la consulta.

## DISCUSIÓN

El rbdomiosarcomas, es la neoplasia de tejido blando más común en niños, representando del 3% al 8% de todas las enfermedades malignas en menores de 15 años. El más frecuente, es el rbdomiosarcoma embrionario (sarcoma botrioides), el cual tiene un curso agresivo y un tercio de los pacientes tienen metástasis al momento del diagnóstico<sup>(1)</sup>.

El Rabdiomiosarcoma del tracto genital y urinario representa el 20% de los casos en niños y es la tumoración maligna más común del tracto genital inferior en niñas y adolescentes<sup>(2,3)</sup>. Los síntomas comprenden secreción vaginal, hemorragia, tumoración o dolor abdominal y salida de lesiones similares a "racimos de uva". En nuestra estadística el sangrado genital fue el síntoma más referido, seguido por la presencia de tumor. Su frecuencia máxima es durante los dos primeros años de vida y en el 90% de los casos ocurre antes de los cinco años de edad, en esto coincidimos con las referencias consultadas, la edad promedio de nuestras pacientes fue de 2,4 años. Este tumor es de crecimiento rápido y el pronóstico es sombrío a menos que se diagnostique a tiempo. Su ubicación más frecuente en la infancia es en la vagina como se observó en el presente estudio, pero puede encontrarse también en vulva (un caso en la presente revisión), periné, cuello y cuerpo Uterino<sup>(4-6)</sup>. La combinación de quimioterapia con cirugía y en algunas ocasiones radioterapia, llevan la tasa de sobrevida hasta un 80% o 90% cuando el rbdomiosarcoma se localiza en la pelvis. El índice de supervivencia a 3 años en tumores Botrioides localizados ha sido reportado en 86% en algunas series,<sup>(7, 8)</sup> sin embargo en según la casuística, la tasa de sobrevida fue de menos de 40% tal vez relacionados con pobre respuesta de las tumoraciones a los esquemas terapéuticos empleados y en otros casos por el estadio al momento del diagnóstico<sup>(9)</sup>.

## REFERENCIAS

1. Mendoza C, Pastene C. Vaginal bleeding in the prepubescent child. Clinical case and differential diagnosis. *Rev. Soc. Chil. Obstet. Ginecol. Inf. Adol.* 2015; 12 1(1):12-16
2. Michael H, Steven M. Oncologic Problems. In: Sanfilippo J, editor. *Pediatric and Adolescent Gynecology*. New York: W.B. Saunders Company; 2001. p. 621-624
3. Emans J. Problemas Vulvovaginales en la niña prepúber. En: Emans J, Laufer M, Goldstein D, editors. *Ginecología en la infancia y la Adolescencia*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p.42-590
4. Perera, A. Tumoraciones genitales en niñas. En: Sánchez B, editora. *Ginecología Infanto-Juvenil*. Caracas: Ateproca; 1999. p. 167-175.
5. Zeiguer, B. Tumores de vulva y vagina. Prolapso de uretra. En: Zeiguer B, editora. *Ginecología Infanto Juvenil*. Buenos Aires: Panamericana S.A; 1987. p. 367-379
6. Dehner LP, Jarzembowski JA, Hill DA: Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix: a report of 14 cases and a discussion of its unusual clinicopathological associations. *Mod Pathol.* 2012; 25 (4): 602-14
7. Smith MA, Altekuse SF, Adamson PC, et al.: Declining childhood and adolescent cancer mortality. *Cancer.* 2014; 120 (16): 2497-506.
8. Crist WM, Garnsey L, Beltangady MS, et al. Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: A report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II. *J Clin Oncol* 1990; 8: 443-452.
9. Meza JL, Anderson J, Pappo AS, Meyer WH. Analysis of prognostic factors in patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2006; 24: 3844-3851.