

Tras La Información que Cura



Revista Electrónica
Zoilo E. Marinello Vidaurreta



Volumen 38

Número 3

ISSN 1029-3027 | RNPS 1824



PRESENTACIÓN DE CASO

Presentación de caso del tumor maligno vaginal en edad pediátrica

A Case Report about a Malignant Vaginal Tumor during Childhood

Autores: Dra. Yuria Suárez Ortiz*, Dr. Joel Alsina Vázquez**, Lic. María Engracia Padrón Villalobo***, Dra. Tunia M Sánchez Ramos****, Tec. Mariela Téllez Cano*****.

* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesora Instructora.

Hospital General Docente “Dr. Ernesto Guevara de la Serna”, Las Tunas.

** Especialista de I Grado en Ginecología. Profesor Instructor. Hospital Materno “Mariana Grajales”, Villa Clara.

*** Licenciada en Tecnología de la Salud. Profesora Auxiliar. Hospital General Docente “Dr. Ernesto Guevara de la Serna”, Las Tunas.

**** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesora Asistente. Hospital General Docente “Dr. Ernesto Guevara de la Serna”, Las Tunas.

*****Técnica en Citohistopatología. Profesora Instructora. Hospital General Docente “Dr. Ernesto Guevara de la Serna”, Las Tunas.

Correspondencia a:

Dra. Yuria Suárez Ortiz

E-mail: yuri170876@cucalambe.ltu.sld.cu

RESUMEN

La presentación de caso es de un adenocarcinoma de células claras de vagina, diagnosticado en el Laboratorio Nacional de Asmara, Eritrea, en diciembre de 2008. Este padecimiento es una neoplasia extremadamente rara, que representa del 1 al 2% de los cánceres ginecológicos. Se trata de una niña de cuatro años de edad, atendida en el Hospital de Adikey del territorio eritreano, en la consulta de ginecología, por presentar sangramiento vaginal. Al realizar el examen físico se encontró una tumoración que ocupaba toda la vagina; se le realizó exéresis quirúrgica de la lesión y en estudio anatomopatológico se confirmó un adenocarcinoma de células claras, los cuales son considerados tumores infrecuentes y deben incluirse en el diagnóstico diferencial de otros tumores vaginales descritos en infantes, con un comportamiento agresivo, recomendándose un tratamiento quirúrgico radical.

Palabras clave: ADENOCARCINOMA;
NEOPLASIAS VAGINALES.

Descriptores: ADENOCARCINOMA DE
CÉLULAS CLARAS; NEOPLASIAS
VAGINALES.

SUMMARY

A case of a vaginal clear cell adenocarcinoma, diagnosed in the National Laboratory of Asmara, Eritrea, on December, 2008, is reported. This is an extremely rare neoplasia, which represents from 1 to 2% of the gynecological cancers. It deals about a four-year-old female patient, assisted at the gynecologist consultation office in Adikey Hospital, in the Eritrean territory, suffering from vaginal bleeding. On physical examination, a tumor was found, taking up the entire vagina. A sample was taken for biopsy, and the histological examination showed a clear cell adenocarcinoma, which is a very rare tumor and should be included in the differential diagnosis of other vaginal tumors, described with an aggressive behavior in children and with the recommendation of a radical surgical treatment.

Key words: ADENOCARCINOMA; VAGINAL
NEOPLASIA.

Descriptors: ADENOCARCINOMA, CLEAR
CELL; VAGINAL NEOPLASMS.

INTRODUCCIÓN

El cáncer de vagina representa del 1 al 2% de todos los tumores malignos ginecológicos, solo el cáncer de trompa es menos frecuente. El carcinoma de células escamosas de vagina es el tipo histológico más común; los adenocarcinomas constituyen aproximadamente el diez por ciento de todos los tumores vaginales, siendo el más frecuente el adenocarcinoma de células claras. (1,2)

Los adenocarcinomas de vagina son raros antes de los 14 años y después de los 30 años; si bien es rara su ocurrencia antes de la pubertad, hay casos reportados en niñas de cinco años de edad. Se ha determinado que la media de edad al diagnóstico es de 18,9 años y en la gran mayoría de los casos (72%) están asociados con exposición hormonal de la madre. El riesgo de desarrollar un adenocarcinoma de células claras en una mujer expuesta es de uno en mil casos. (3, 4, 5, 6) La localización en el tercio proximal de la vagina en su pared anterior es la más frecuente. Típicamente se trata de un engrosamiento circunferencial de la pared vaginal, pudiendo también adoptar una forma nodular y multilobulada; aunque pueden aparecer en cualquier porción de la vagina y el cérvix. (1, 2, 7, 8)

El síntoma cardinal es el sangrado genital anormal y la leucorrea, aunque al momento del diagnóstico hasta un 20% de las pacientes son asintomáticas. (1, 2, 6, 7) En la elección del tratamiento ha de tenerse en cuenta la etapa, la

localización del tumor y el grado histológico. Es muy difícil plantear una terapia conservadora en estos casos, incluso en estadio I las metástasis ganglionares ilíacas llegan hasta un 17%. (1, 2, 3, 7)

El tratamiento de elección para las etapas I consiste en histerectomía radical, colpectomía (superior o total, dependiendo de la ubicación de la lesión), linfadenectomía pélvica bilateral y ooforopexia. La sobrevida se relaciona principalmente con la etapa. A la edad de cinco años es de un 90% para etapa I, 76% para etapa II, 30% para etapa III y 0% para etapa IV. Se ha descrito además una mejor sobrevida global para pacientes mayores de 19 años que para menores de 15 años. El pronóstico es relativamente bueno cuando el tumor es pequeño, la paciente está asintomática, curando usualmente con la cirugía, no así para los tumores de mayor tamaño que penetran más de tres milímetros la pared vaginal, los cuales tienden a ser recurrentes localmente y producir metástasis. (2)

Con el objetivo de demostrar la posibilidad diagnóstica de este raro tumor maligno en niñas y adolescentes, principalmente en países subdesarrollados, que carecen de una adecuada atención primaria de salud durante el embarazo y motivados por la poca frecuencia de este tumor, así como por su difícil diagnóstico clínico, se tomó la decisión de presentar este interesante caso, pues en la actualidad miles de médicos

prestan ayuda internacionalista y pueden enfrentarse a un caso similar.

PRESENTACIÓN DE CASO

Historia clínica

Se trata de una niña de cuatro años de edad sin antecedentes de interés, que ingresa por presentar un sangramiento vaginal durante seis meses de evolución. Con la exploración el ginecólogo se encontró una tumoración que ocupaba toda la pared vaginal.

Los exámenes complementarios arrojaron una hemoglobina de 80g/l, eritrosedimentación en 40mm/hora.

Con el diagnóstico de una tumoración vaginal se decidió realizar biopsia incisional. Con una evolución tórpida. Se envía la muestra del tumor para el departamento de Anatomía Patológica, con el diagnóstico de un sarcoma botrioides.

Descripción macroscópica

Se reciben varios fragmentos de tejidos, el mayor medía 1cm de diámetro, con aspecto polipoide, a la sección de corte mostraba un color grisáceo y una consistencia fibroelástica.

Técnica Histológica

La pieza se fija de manera rutinaria en formol tamponado al diez por ciento. Se toman

muestras representativas para inclusión en parafina, que se cortan a cuatro micras y se tiñen con hematoxilina y eosina. Las tinciones inmunohistoquímicas se realizan sobre secciones de parafina mediante las coloraciones de keratina, alfa fetoproteína y PAS.

Descripción microscópica

Microscópicamente el tumor se encuentra compuesto por sábanas de células de tamaño intermedio, con formación focal de estructura glandulares y otras áreas de sábanas de células malignas. Estas células focalmente demuestran un citoplasma claro. Individualmente las células muestran un núcleo redondo y oval hiper cromático con un nucleolo pequeño. La coloración de queratina fue positiva, alfafetoproteína negativa y el PAS (ácido periódico de Ziff) indeterminado. El diagnóstico anatomopatológico fue de un adenocarcinoma de células claras de la vagina.

FIGURA 1.

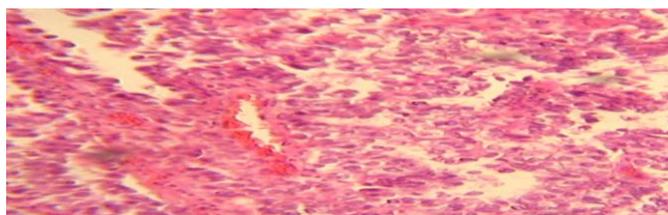
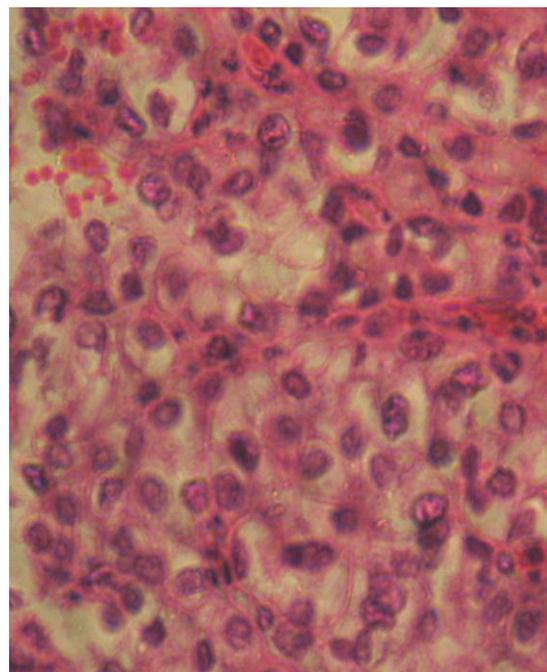


FIGURA 2.



Comentarios

El adenocarcinoma de vagina constituye aproximadamente el diez por ciento de los tumores vaginales e incluye los de células claras (más frecuente), endometriode, mucinoso (tipo endocervical e intestinal) y mesonéfrico. Hasta 1989, 547 casos de adenocarcinoma de células claras de cérvix y vagina se habían reportado por el registro de investigación en carcinogénesis hormonal, de estos, 60/% fueron clasificados como vaginales. (1, 2, 8)

El adenocarcinoma de células claras es una neoplasia rara, que se localiza con mayor frecuencia en la pared anterior o lateral de la parte superior de la vagina de las niñas y adolescentes, clínicamente se presenta con sangramiento vaginal o leucorrea, pero en

estudios realizados el 16% son asintomáticos. (2, 3)

La exposición al DES (dietil etil bestrol) en útero raramente conduce al adenocarcinoma, ocurre adenosis vaginal en el 45% de los casos, y 25% de las mujeres expuestas tienen cambios estructurales del cérvix y vagina.

El riesgo de desarrollar un adenocarcinoma de células claras en una mujer es expuesto desde el nacimiento hasta más o menos 34 años, es aproximadamente de 1/1000 casos. (2) El adenocarcinoma de células claras de vagina es raro antes de los 14 años; (3) en la mayoría de los casos (60%) la madre recibió DES; un 12% tuvo exposición a medicamentos desconocidos con alto riesgo durante el embarazo. (5, 6)

Anatomopatológicamente se caracterizan por ser tumores que envuelven la vagina, de aspecto polipoide o nodular y microscópicamente formados por áreas sólidas de células malignas con un citoplasma claro, positivas a la queratina. (1, 2, 3) El diagnóstico diferencial se establece con otros tumores vaginales que pueden presentarse en la infancia, como son el sarcoma Botrioides, pero estos microscópicamente están compuestos por células alargadas, con un citoplasma granular, eosinófilo, con diferenciación rhabdomioblástica, y contienen un estroma mixoide; y el tumor del senus endodérmico, que se localiza en la pared posterior de la vagina, pero inmunohistoquímicamente es positivo para la alfafetoproteína. (1, 2, 3)

El tratamiento de elección para las etapas I consiste en histerectomía radical, colpectomía (superior o total, dependiendo de la ubicación de la lesión), linfadenectomía pélvica bilateral y ooforopexia. Hay experiencias aisladas de tratamiento conservador con la realización de vaginectomías parciales, excisión local amplia o irradiación con o sin excisión, con resultados incluso comparables con la terapia convencional. En etapas II y superiores la radioterapia es de elección como terapia primaria. A pesar de que en los años 70 se pregonaba el uso de la exanteración pélvica como terapia primaria de elección, ésta se reserva para recurrencias centrales o persistencias post radioterápicas, reportándose un pronóstico discretamente mejor que para la histología escamosa. En estos tumores la quimioterapia no ha sido efectiva. (5,6, 7,8)

Las recurrencias suelen detectarse alrededor de los tres años posteriores al tratamiento primario. A diferencia de lo que ocurre en el carcinoma escamoso de vagina, poco más de la mitad de las recurrencias del ACCV (adenocarcinomas de células claras vaginales) se produce a distancia, con predilección por el pulmón (36%) y por la localización ganglionar supraclavicular (20%). (7, 8)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Robbins. Patología estructural y funcional. 7 ed. Tomo IV. Aparato genital femenino. New York: McGraw-Hill Interamericana; 2007. p. 1139-1200.
2. Damjanov Ivan, Linder James. Reproductive female. En: Andersons Pathology. 10ma ed. vol.II. St. Louis, Missouri: Mosby-year Book, 1996. p. 2248-2253.
3. Stock RG, Chen AS, Seski JA. 30-year experience in the management of primary carcinoma of the vagina: analysis of prognostic factors and treatment modalities. Gynecologic Oncology 56(1): 45-52, 1995.
4. Alipour P, Arjmandi K, Hallaji F. Vaginal clear cell adenocarcinoma with early pulmonary metastasis in a child. Pediatric Hematology & Oncology [serial on the Internet]. (2008, Oct), [cited February 25, 2013]; 25(7): 679-684. Available from: Academic Search Premier.
5. González MA. Cáncer Ginecológico. segunda edición: Bogotá; 2000; elcevier.es/es/libros, ISBN:9788445809136.P.240-546.
6. Uehara T, Onda T, Sasajima Y, Sawada M, Kasamatsu T. A case of vaginal clear cell adenocarcinoma complicated with congenital anomalies of the genitourinary tract and metanephric remnant without prenatal diethylstilbestrol exposure. Journal Of Obstetrics & Gynaecology Research [serial on the Internet]. (2010, June), [cited February 25, 2013]; 36(3): 681-685. Available from: Academic Search Premier.
7. Katherine Sun, MD. Clear cell adenocarcinoma of urinary bladder and urethra. Department of anatomic and clinical pathology. New York, february ,2008,1417-1422.
8. Helpman L, Grisaru D, Covens A. Early adenocarcinoma of the cervix: Is radical vaginal trachelectomy safe?. Gynecologic Oncology [serial on the Internet]. (2011, Oct), [cited February 25, 2013]; 123(1): 95-98. Available from: Academic Search Premier.