TUMORES DE UTERO EN NIÑAS

Revisión de 10 años retrospectivos en los hospitales de mayor afluencia de la ciudad de Guatemala.

ADA FLORISELDA DIAZ VELASQUEZ

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS.

TUMORES DE UTERO EN NIÑAS
Revisión de 10 años retrospectivos en los hospitales de mayor afluencia de la ciudad de Guatemala.

TESIS

Presentada a la

Facultad de Ciencias Médicas

de la

Universidad de San Carlos de Guatemala

POR

ADA FLORISELDA DIAZ VELASQUEZ

En el acto de su investidura de

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, Junio de 1976.

DEDICO ESTE ACTO

A MIS PADRES:

Juan de Dios Díaz Ortíz
Evelia Velásquez de Díaz.

A MI ABUELA:

Hercilia Arévalo v. de Velásquez.

A MIS HERMANOS:

Juan de Dios Díaz Velásquez
Irma Argentina Díaz de Arévalo.

A MIS CUÑADOS:

Osberto Arévalo Juárez
Rosa María del Cid de Díaz.

A MIS SOBRINOS:

Juan de Dios Díaz Ayala
Juan Carlos Díaz del Cid
Brenda Argentina Arévalo Díaz
Silvia Susana Arévalo Díaz
Héctor Fabian Días del Cid

A MIS ABUELITOS:

Q.P.D.

A LA FAMILIA:

Rodas Velásquez.

PLAN DE TESIS

I. INTRODUCCION

II. OBJETIVOS

III. GENERALIDADES:

a. Definición
b. Frecuencia
c. Incidencia por edad
d. Etiología
e. Clasificación
f. Cuadro clínico
g. Patología macroscopica
h. Patología microscopica
i. Métodos diagnósticos
j. Tratamiento
k. Otros.

IV. MATERIAL Y METODOS

V. RESULTADOS

VI. CONCLUSIONES

VII. RECOMENDACIONES

VIII. BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

Durante los últimos años ha existido un interés activo por los problemas ginecológicos en las niñas. Esto ha surgido al darnos cuenta que los genitales femeninos inmaduros, pueden ser el sitio de ciertos estados patológicos y que no están fisiológicamente ni anatómicamente inactivos entre el nacimiento y la menarquía.

Los tumores de útero en niñas son extremadamente raros. La evaluación de los casos reportados de Tumores en genitales femeninos en NIÑAS, permiten concluir que estos poseen potencialidades para el desarrollo de todas las variedades de neoplasias. La mayoría de TUMORES DE UTERO EN NIÑAS son malignos.

El presente trabajo consiste en un estudio retrospectivo de 10 años, sobre revisión de casos clínicos de TUMORES DE UTERO EN NIÑAS de 0 a 13 años de edad, llevado a cabo en los departamentos de Anatomía Patológica de los Hospitales: Roosevelt, General: San Juan de Dios, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, y Herrera Llerandi; del período comprendido de Enero de 1,966 a Diciembre de 1975. Con revisión posterior de Historias clínicas de los casos reportados.

El objeto del mismo es para establecer la incidencia de tumores de utero en niñas, establecer métodos diagnósticos y terapeuticos adecuados; así como para que pueda ser utilizado como un recurso y estímulo por todas aquellas personas que deseen contribuir al estudio de esta patología que trae graves consecuencias anatómicas, funcionales y Psicológicas a nuestra niñez.

OBJETIVOS

GENERALES:

1. Conocer la incidencia de Tumores de Utero en niñas en Guatemala y otros países.

2. Efectuar un estudio comparativo con la literatura extranjera.

3. Realizar un estudio completo para información de futuras investigaciones.

4. Contribuir en minima parte para que se le de a esta patología el interes que merece.

ESPECIFICOS:

1. Efectuar una revisión completa de la incidencia de Tumores de Utero en NIÑAS en los hospitales de Guatemala de mayor afluencia de pacientes.

2. Conocer cual es el tipo de Tumor más frecuente en niñas en nuestro medio.

3. Elaborar métodos para el diagnóstico y tratamiento de dichos tumores.

4. Conocer las complicaciones más frecuentes de esta patología.

5. Evaluar pronóstico en los tumores encontrados.

GENERALIDADES

UTERO:

Aspectos normales:

Embriología:

En la sexta semana de desarrollo fetal hay una invaginación del epitelio que reviste al celoma formando un surco que origina un canal cuyos labios ulteriormente se fusionan y forman los conductos laterales de Müller (Paramesonéfricos). Estos se manifiestan inicialmente en un sitio alto de la pared dorsal de la cavidad celómica y crecen progresivamente en sentido caudal hasta entrar en la pelvis, donde se dirigen hacia la línea media y se fusionan. El crecimiento caudal ulterior pone a estos conductos fusionados en contacto con el seno urogenital. Por virtud de transformaciones sencillas, las porciones no fusionadas maduran hasta convertirse en las trompas de Falopio, y las porciones caudales fusionadas se convierten en útero y vagina. Todo el revestimiento de Utero y las Trompas derivan de el epitelio Celomico. (XI—VIII)

Anatomía:

Esta situado en la pelvis entre la vejiga por delante y el recto por detrás. Es un órgano hueco de gruesas paredes musculares, piriforme. Su túnica muscular está formada por fibras musculares, lisas entrecruzadas, la túnica serosa la forma el peritoneo que cubre todo el cuerpo uterino.

El tamaño varía según la edad. En etapa de vida sexual activa pesa 50 gramos y mide 8 cms. de longitud, 5 y 6.5 de ancho en la zona del fondo y 3 cms de espesor. En las niñas mide de 2.5 a 3 cms. de longitud.

El útero posee tres regiones anatómicas y funcionales diferentes: Cuello segmento inferior, y cuerpo; el Cuello uterino

se divide ulteriormente en porción vaginal o anatómica y endocervix. Y la relación entre el tamaño del cuerpo y el cuello es menor que este último, directamente proporcional a la edad reproductiva. (VI–XII)

Histología:

La porción anatómica del cuello está cubierta de epitelio estratificado, escamoso y no queratinizado, se extiende más o menos hacia arriba al hundimiento central que forma el orificio externo. El endocervix está revestido de epitelio cilindrico mucosecretorio que se introduce en el estroma subyacente y origina criptas a veces llamadas glandulas endocervicales.

El segmento uterino inferior no tiene limitación patente, está revestido de epitelio cilíndrico mucosecretor, que se transforma en no mucosecretor. (VI)

El endometrio se encuentra adherido directamente al endometrio. El epitelio superficial del endometrio consta de una sola capa de células cilíndricas, ciliadas altas y muy tupidas. Las células ciliadas se presentan en pequeños grupos y la actividad secretoria parece estar limitada a las células no ciliadas. Los cilios persisten durante todo el período de actividad sexual y desaparecen de 8 a 10 años despues de la menopausia.

Las glándulas uterinas tabulares son invaginaciones del epitelio superficial, que en período de reposo se comparan con dedos de un guante. Se extienden a través del espesor del endometrio hasta el miometrio. Histológicamente se asemejan al opitelio superficial y están revestidas por una capa de epitelio cilíndrico, segregan un líquido alcalino claro que humedece la cavidad uterina. (II)

El endometrio sufre constantes modificaciones de origen hormonal en cada ciclo menstrual, las tres fases fundamentales son: Menstrual, proliferativa (folicular), y secretora (luteinica). (VIII)

En el cuerpo del utero hay fasciulos de fibras musculares lisas, unido por tejido conjuntivo rico en fibras elásticas. Contiene relativamente más fibras musculares que las capas externas y las paredes anterior y posterior, más que las paredes laterales.

Riego sanguíneo:

La irrigación vascular del útero procede principalmente de las arterias uterinas y ovaricas. La arteria ovarica nace de la aorta abdominal. La arteria Uterina nace de la rama anterior de la Hipogastrica. Las venas por lo general son homólogos de las arterias. Las venas ovaricas forman el plexo Pampiniforme.

Inervación:

Las vías genitales femeninas están inervadas por los nervios raquideos y los del sistema Neurovegetativo.

Linfaticos:

En el endometrio hay abundantes linfaticos, pero verdaderos vasos linfaticos solo existen en la base. Los linfaticos del miométrio aumentan a medida que se aproximan al peritoneo, debajo del cual forman el plexo linfatico. Drenan a los ganglios hipogastricos y a los ganglios lumbares. (VI).

TUMORES DE UTERO

BENIGNOS:

A. Tumor polipode del Cervix.

B. Quistes

C. Papilomatosis del Cervix

D. Leiomiomas.

MALIGNOS:

A. Ca. del Cervix.

B. Adenocarcinoma del cuerpo del utero.

C. Tumor Mesodérmico Mixto del cuerpo del utero

D. Sarcoma Botrioides.

TUMORES BENIGNOS

A. **Tumor Polipoide del Cervix:**

Definición:

Son tumores muy frecuentes y relativamente inocuos, son tumores pediculados que asistan generalmente a nivel de la mucosa intacervical pero que pueden nacer en la superficie externa o vaginal del cuello. Pueden ser únicos o multiples y por lo general tienen color rojo brillante y estructura frágil y esponjosa. Varían desde prolongaciones pequeñas hemisféricas y sésiles, de varios milímetros de diámetro, hasta grandes masas bulbosas pediculadas, que pueden sobresalir o colgar del orificio externo del cuello uterino. (II – VI – VII)

Características:

Son blandos, casi mucoides y contienen glándulas mucosas hipertróficas o con dilatación quistica. Cuando sobresalen del cuello uterino, a menudo presentan erosión superficial y hemorragia intersticial.

Frecuencia:

Han sido ocasionalmente descritos en niñas, es el Tumor benigno de utero en niñas que más literatura posee, no hay

porcentajes. En la mujer adulta es de 2 a 5o/o. (II). Huffman reporta que hay reportado casos en niñas de menos de 14 años. (XIV).

Características histológicas:

Generalmente es la misma de la mucosa donde se originan. Consisten en estroma fibromixomatoso laxo que presentan glándulas endocervicales mucosas hipertrofiadas o con dilatación quistica. El epitelio de revestimiento suele ser de tipo cilíndrico mucoso, semejante al del endocervix. La ulceración y la inflamación crónica pueden originar metaplasia escamosa o alteraciones epiteliales inflamatorias importantes; pueden nacer en la unión del epitelio escamoso con el cilíndrico. (II – VI)

Sintomas:

La mayoría de veces no produce sintomatología y se descubren casualmente. Los de mayor tamaño pueden producir hemorragías por ulceración. (II)

Diagnóstico:

En las niñas es más difícil que en la mujer adulta en la cual al examen ginecológico las pequeñas formaciones pueden escaparse a los dedos del explorador, por lo cual es indispensable la observación del cuello mediante un espéculo bivalvo, lo cual no es usual utilizar en las niñas en las cuales el diagnóstico en la mayoría de las veces es incidental y por anatomía patológica. (II).

Tratamiento:

Es un procedimiento sencillo, se debe efectuar extirpación quirúrgica. Si el pediculo de un polipo grande puede exponerse con facilidad se usara cauterio. Si son polipos múltiples se efectuara un raspado.

La degeneración maligna es rara, pero recidivan con mucha frecuencia. (II – VI)

B. Quistes:

Los vestigios embrionarios asociados con el útero u los anexos raramente dan aparición a quistes grandes durante la niñez. Los quistes de cervix en la niñez reportados son mucinosos que probablemente tengan origen embrionario. En el momento de separación de la cloaca por el pliegue urorrectal, en pliegue urogenital y recto, elementos destinados originalmente a ser endodermo rectal pueden desplazarse hacia la zona urogenital, y más tarde desarrollarse, creando estructuras quisticas de volumenes diversos muchas veces peduculados. Los Hidátides de Morgagni raramente producen síntomas durante la infancia y la niñez. Pero pueden producir una masa abdominal y dar síntomas de torsión.

Los quistes originados del conducto de Gartner, o sea del conducto mesonéfrico lateral del Cervix son raros en niñas, pero pueden producir una masa abdominal baja, protrusión del himen y obstrucción del tracto urinario.

Pasan en la niños pero pueden ocurrir

Se encuentran pobremente documentados en la niñez. (II – IV)

C. Papilomatosis del Cervix:

Han sido ocasionalmente descritos en niñas. Son lesiones poco frecuentes que tienen importancia pues a veces pueden confundirse con Cáncer. Es una lesión pequeña y roja que sobresale de la mucosa adyacente. Algunos de ellos probablemente tengan etiología inflamatoria o virósica, pero otros son neoplasias verdaderas.

La lesión papilomatosa está cubierta por una capa simple estratificada de células epiteliales cuboideas productoras de mucina. El estroma consiste de tejido edematoso mesenquimatoso. La lesión parece ser el análogo benigno del Carcinoma del Cervix. Debe de hacerse diagnóstico diferencial con el Rabdomiosarcoma embrionario por medio de evaluación cuidadosa de la zona subepitelial del estroma. (II – VI). James reporto un caso en una niña de tres años, y refiere que los motivos de consulta son Hemorragia vaginal y descarga hemorrágica fétida. (XIV)

D. Leiomiomatosis Uterina:

Definición:

Es un tumor benigno de aspecto blanquecino, con localización en cualquier porción anatómica del útero, Pseudoencapsulado que puede alcanzar dimensiones desde microscópicas, hasta tamaños descomunales. (X)

Mioma del Cervix hay reportado una niña de 13 años y otra paciente de 19 años. (XIV).

Frecuencia:

El tumor uterino más común es el Mioma. Se estima que el 20o/o de la totalidad de las mujeres que pasan los 35 años los presentan. La incidencia es mayor en la raza negra. La frecuencia en la infancia y la niñez están pobremente documentados.

Gusserow reportó tres casos en niñas de 10, 14, y 16 años (XIV)

Etiología y Patogenia:

Se cree que está relacionada con la actividad estrogénica, debido a la involución de estos con la menopausia. (X)

Características Histológicas:

Son células musculares lisas fusiformes, dispuestas entrelazadamente o en espiras, estas células tienen núcleo ovalado

y prolongaciones citoplasmáticas bipolares largas y delgadas. Las formaciones miomatosas no poseen capsula definida, pero a menudo se encuentran perfectamente delimitadas de la musculatura uterina que las rodea por una falsa cápsula de tejido areolar escaso. (X – VI)

Tipo:

Se toma como base la posición que ocupan los miomas en las distintas capas que forman la pared uterina.

a. **Submucosos:**

Se desarrollan por debajo del Endometrio, al cual desplazan a medida que aumentan de tamaño, constituyen alrededor de un 5o/o, clínicamente son los más importantes, son más propensos a provocar hemorragias profusas por producir lesión en los vasos del Endómetrio.

Algunos son sésiles y otros pediculados y pueden protruir por cervix o vagina. La ulceración e infección son las complicaciones más frecuentes, pueden presentar isquemia y necrosis por deficiencias circulatorias y tienen mayor peligro de degeneración sarcomatosa. (VI – X)

b. **Intersticiales o intramurales:**

Son los que se encuentran situados en la pared muscular, cuando son pequeños no producen cambios en el contorno del útero, pero cuando son grandes alcanzan tamaños descomunales produciendo un contorno de consistencia nodular. Pueden ser únicos o múltiples.

c. **Subserosos o subperitoneales:**

Se presentan debajo del peritoneo que cubre al útero. Pueden ser sésiles o pediculizarse. Pueden aparecer como excreciones nodulares. Cuando hay presencia de enfermedades inflamatorias pélvicas que pueden haber adherencias del epiplón, adquieren un suplemento sanguíneo de los vasos epiploicos y menos de los vasos uterinos, dando un tumor sólido flotante. (X – VI)

Cambios Secundarios:

a. **Degeneración Hialina:**

La más frecuente de todas las modificaciones secundarias, son de aspecto homogéneo y constitución suave, distribuidos en áreas extensas del tumor, o representarse como largas columnas que comunican entre sí.

b. **Degeneración Quística:**

La degeneración Hialina tiene tendencia a la licuación, con la formación de cavidades quísticas de diversos tamaños. Clínicamente puede simular embarazo o quiste ovarico.

c. **Calcificación:**

Se presenta casi siempre que hay un trastorno circulatorio. El calcio es depositado en los tejidos en forma de Carbonato y fosfatos, sí la calcificación es extensa el tumor se convierte en una masa petrea el "Utero de piedra".

d. **Infección:**

Se presenta principalmente en los miomas submucosos, la mucosa puede presentar áreas considerables de ulceración y la infección puede penetrar en la substancia del mioma.

e. **Necrosis**

Ocurre por trastornos del riego sanguíneo.

Los tumores pediculados pueden sufrir torsión del pedículo con necrosis y gangrena. Las áreas más aptas son el centro del tumor, se le llama degeneración Encarnada o roja,

ocurre más frecuentemente asociada a embarazo.

Se cree que es a causa de una degeneración aséptica con hemólisis o por isquemia tisular local.

f. Degeneración Grasa:

Es rara pero puede presentarse en casos de una avanzada degeneración Hialina.

g. Degeneración sarcomatosa:

Aparece del músculo liso del miométrio o del músculo liso o tejido conectivo de los vasos sanguíneos del útero; corresponden del 2 al 6o/o de todas las neoplasias uterinas malignas. (X – VI)

Síntomas y Signos:

La mayoría de las veces son asintomáticos y son hallazgos casuales. Pueden producir hemorragia, ser causa de períodos menstruales prolongados o hemorragia vaginal anormal; dolor: en los de gran tamaño con sensación de pesantez, puede haber disuria o retención urinaria. Al examen pueden palparse áreas nodulares de consistencia dura, irregulares, móviles o fijas. (VIII – X)

Tratamiento:

Considerar factores como edad paridad. Se efectúa histerectomía en más del 95o/o de los casos, es el procedimiento más adecuado. (VI – X).

TUMORES BENIGNOS DEL CERVIX EN NIÑOS (XIV)

TIPO DE TUMOR	EDAD DE PTE	AÑO REPORTADO
Mioma	12 – 19 años	1887
Polipo	1 – 7 – 12 años	1935
Tumor polipoide benigno	3 años	1951
Papiloma o tumor polipoide	Recien nacido	1959
Papiloma o polipo	3 años	1962
Papiloma o polipo	3 años	1962
Papiloma	6 años	1968

TUMORES MALIGNOS

A. Carcinóma de Cervix:

Es más frecuente que sea el tipo glándular y rara vez ocurre en niñas le corresponden 10o/o de muertes en la mujer

Frecuencia:

Es rarisimo en niñas, Huffman reporta 32 casos, El Dr. Acosta reportó un caso en una niña de II años.

Taylor y Pollock reportaron trece casos de tumores cervicales en niñas menores de 17 años.

Spert también encontró 6 casos de Ca. de Cervix en niñas menores de 12 años. Además Boyes y colaboradores, encontraron 6 carcinomas de Cervix en infantes de 12 meses de edad.

Síntomas:

Los más frecuentes son Hemorragia vaginal, descarga vaginal acuosa o purulenta, otras presentaban vaginitis o expulsión de fragmentos necróticos por la vagina.

Otras presentaban una masa abdominal causada por la extensión tumoral como primer signo.

Hallazgos al examen físico:

En algunos casos se encontró una masa friable limitada al cervix y en la mayoría había extensión del tumor más allá del útero en el primer examen.

En la mayoría de los casos el diagnóstico Histológico fué de Adenocarcinoma, y el único caso de Carcinoma de células escamosas se presentó en una niña de 16 años.

La incidencia de Adenocarcinoma en niñas es mucho mayor que en adultas, y Spert sugiere que la causa es que en niñas hay niveles de Estrogeno bajos, lo cual permite que la línea de unión entre el epitelio escamoso cervical y el columnar permanecen relativamente estáticos. Lo que sugiere que en adultas los cambios en esta línea de unión contribuyen al desarrollo de Carcinoma escamoso.

Otra razón por la cual se cree que la incidencia de Carcinoma escamoso en niñas es baja es que este está relacionado con el coito, y el aseo del pene.

La mayoría de Carcinomas cervicales no son solo Adenocarcinomas sino también son de origen mesonéfrico.

Huffman reporta un caso de este tipo, y Fluhman reporta dos, Von Maudach encontró remanencias mesonéfricas en 40o/o de uteros de niñas recien nacidas.

Los tumores macroscopicamente varian de pequeñas masas, polipoides del cervix hasta tumores grandes fungosos que llenan toda la vagina.

El Carcinoma del Cervix en niñas se disemina por extensión directa. Y también da metástasis a ganglios linfaticos, hígado y huesos. La muerte es causada por hemorragia local, obstrucción intestinal, los efectos de metástasis a distancia e inanición.

Histológicamente se caracteriza por espacios glandulares alineados por epitelio columnar neoplasico bajo.

Diagnóstico del Cáncer Cervical:

Bajo anestesia general se efectúa examen genecológico.

— Citología exfoliativa: si no puede efectuar un frote sistemático en todas las pacientes, se debe llevar a cabo en las mujeres de más de 30 años que ha tenido hijos. Se debe de organizar y motivar a la comunidad a efectuarse estudios.

— Prueba de Schiller: Se basa en que el epitelio canceroso no tiene glucógeno y por lo tanto no toma el yodo como el epitelio normal del cuello, o de la vagina que son ricos en glucógeno. Puede dar lugar a falsos positivos.

— Colposcopia: El colcoscopio es un instrumento con el que puede observarse el cuello en plena luz. Los datos colposcopicos se dividen en benignos y sospechosos:

Benignos: — epitelio plano normal. — Ectopia. — zona de transformación. — Cambios inflamatorios.

Sospechosos: — Leucoplasia. — Punteado. — Punteado papilar. — Mosaico. — Zona de transformación atípica.

— Biopsia: Se adopta ampliamente la biopsia multiple de taladro, en general con cuatro mordidas de la pinza: a las 12, 3, 6, 9 del reloj de la circunferencia cervical a nivel de la unión plano cilindrica. (VI)

— Conización del cuello: Se efectúa despues de un frotis dudoso o positivo. Debe efectuarse una conización en frío con un bisturí. Sirve para establecer el ca, in situ y la posibilidad de invasión.

Tratamiento del carcinoma intraepitelial:

No está aún bien determinado. El tx. debe ser quirúrgico más que por irradiación. El mínimo quirúrgico aceptable debe ser la histerectomía total, que incluya un segmento adecuado de tunica vaginal, conservando uno o ambos ovarios en la mujer joven. Tiene importancia fundamental seguir efectuando estudios citológicos, sea cual sea el tipo de histerectomia. (V – VI)

Tratamiento del Cáncer clínico:

Los métodos modernos de anestesia, las transfusiones los antibióticos y la quimioterapia, han traido una disminución de la mortalidad operatoria.

— Irradiación: Puede utilizarse para cualquier estadío de la enfermedad y es aplicable, ala paciente obesa de edad muy avanzada o la de mal pronóstico médico. La radiación suele medirse en Rads que se define como la dosis absorvida de radiación y se acompaña de la liberación de 100 Ergs de energía por gramo de material absorvido.

— Cirugía: Histerectomia radical modificada de Wertheim con linfadenectomia pelvina, en toda lesión del estadio I o de la fase temprana del estadio II, siempre que se encuentre en condiciones médicas apropiadas. Los resultados varian considerablemente.

— Irradiación y cirugía combinados: Hay diversa opiniones y depende de cada caso en particular. (V – VI – XIII)

Clasificación Clínica del Cáncer Cervical::

Clasificación Internacional de la F.I.G.O. 1975.

Etapa 0:	Carcinoma in situ, Carcinoma intraepitelial
Etapa I:	Carcinoma estrictamente confinado al cuello uterino
Etapa Ia:	Carcinoma microinvasor (invasión incipiente del estroma).
Etapa Ib:	Todos los otros casos de la etapa I
Etapa II:	El carcinoma se extiende más allá del cuello, pero no ha llegado hasta la pared pelvica. El carcinoma abarca la vagina pero no en su tercio inferior
Etapa IIa:	No hay invasión manifiesta de parámetrios.
Etapa IIb:	Hay invasión manifiesta de parámetrios
Etapa III:	El carcinoma se ha extendido hasta la pared pélvica. En la exploración rectal no hay espacios libres de Cáncer entre el tumor y la pared pélvica. El tumor abarca el tercio inferior de la vagina. Todos los casos con hidronefrosis o riñón no funcionante
Etapa IIIa:	Sin extensión hacia la pared pélvica.
Etapa IIIb:	Extensión hacia la pared pélvica, o hidronefrosis, riñón no funcionante o ambos.
Etapa IV:	El carcinoma se ha extendido más alla de la pelvis verdadera, o ha abarcado desde el punto de vista clínico, la mucosa de vejiga o recto. El edema buloso de ese tipo no permite que el caso se considere de la etapa IV.

Etapa IVa: Invasión del crecimiento hacia los órganos adyacentes.

Etapa IVb: Extensión hacia órganos distantes.

PRESENTACION DE UN CASO REPORTADO EN LA LITERATURA.

Es una niña de II años de edad, que fué admitida inicialmente en Julio de 1965 al hospital de niños de Texas del departamento de Pediatria de la Universidad de Medicina de Baylon, con una interesante y larga historia: en Nov. de 1963 se le efectuó Himenotomía, biopsia cervical y vaginal y extracción de cuerpo extraño de la vagina, se efectuó esto por presentar como historia y evidente manchado vaginal sospechoso. Se le efectuó Papanicolau el cual fué revisado por muchos patologos y el diagnsotico fué de un tumor Polipoide Papilar Mesonefrico benigno del Cervix.

En Diciembre de 1963 se le efectuó un curetaje fraccionado se repitió la biopsia de la vagina y Cervix, la patología no revelo tumor en ninguno de los dos especimenes. En Abril de 1964 se le efectuó nuevamente un curetaje y biopsia Cervical y vaginal a causa del punteado hemorragico que era altamente sospechoso, al igual que el frote de Papanicolau, la patología de nuevo reveló un tumor papilar mesonefrico benigno del Cervix.

En Julio de 1964 se hicieron más biopsias cervicales y otros curetajes. La patología informó una inflamación crónica leve. En Agosto de 1964 reportaron un Papanicolau Negativo.

A su ingreso en el hospital infantil de Texas, en Julio de 1965 la paciente habia notado dolor abdominal bajo y sangrado vaginal por tres semanas. El examen pelvico revelo múltiples lesiones nodulares en el Cervix de medio a un centimetro de diámetro, y a lo largo de la salida de la vagina, incluyendo una masa suburetral.

Se le efectuó examen bajo anestesia, dilatación cervical y curetaje y múltiples biopsias vaginales y cervicales, estos exámens fueron hechos siete días despues de su admisión y la patología reveló: un Carcinoma Mesonefrico involucrando al Cervix, área suburetral, vagina y endometrio; a causa de la extensa diseminación el tratamiento elegido fué radiación 3,000 Rads en toda la pelvis, incluyendo el tercio inferior de vagina por tres semanas. Tres semanas despues de completado el tratamiento, el examen pelvico no demostró ninguna aparente respuesta, aunque hubo algún indicio de progreso en la lesión, consecuentemente la radiación fué suspendida y se planeo una exploración.

El 31 de Agosto de 1965 se practicó una Histerectomía radical, una vaginectomía total, una disección nodular pelvica bilateral y múltiples biopsias nodulares para-aorticas. La patología reveló buenos margenes quirúrgicos, y nodulos negativos. Habia una amplia diseminación a la vagina y el Cervix, con invasión linfatica y extensión entre las capas subyacentes del músculo.

El curso post-operatorio fué benigno, la paciente fué dada de alta 10 días despues de la operación y no ha habido evidencia de recurrencia del tumor.

Se le inicio tratamiento con Estrógenos a la edad de 13 años, con buen desarrollo secundario sexual. (I)

COMENTARIO:

La mayoría de carinomas del Cervix son adenocarcinomas, en la infancia esta entidad es clínica y patológicamente igual al de la mujer adulta. Se presume que al Adenocarcinoma papilar del Cervix en la infancia se origina de remanencias mesonéfricas. (I – VII)

Todos los casos reportados han sido en infantes y todos los motivos de consulta han sido hemorragia vaginal. El examen patológico describe una Anaplasia Anaplastica con un patron papilar sin producción de mucina. La invasión de parte superior

de vagina es común, a pesar de la aparición anaplastica histológica y la tendencia invasora, las metástasis aparecen tardíamente. La muerte generalmente es a causa de desangrado y obstrucción del tracto urinario por extensión intrapelvica del neoplasma. La investigación pronta de hemorragia vaginal mejora su mal pronóstico.

B. Adenocarcinoma del cuerpo del útero:

Definición:

Es un proceso maligno del cuerpo uterino, puede presentarse en cualquier parte del útero.

Frecuencia:

De los procesos malignos del cuerpo del útero el 95o/o son Adenocarcinomas, es una enfermedad de la mujer que aumenta en edad, en un promedio de 57 años. Parece ser más frecuente cuando hay obesidad hipertensión, diabetes sacarina y nuliparidad. En niñas han sido observados en lactantes y niñas aunque se encuentran pobremente documentados. (II – VI) Huffman reporto 4 casos (XIV).

Patogenia:

En la actualidad se acepta que resulta de estimulación estrogena excesiva y duradera de origen ovarico. (VIII).

Anatomía Patologíca Macroscópica:

Puede presentarse en dos formas principales:

FORMA DIFUSA:

Es cuando gran parte o la totalidad de la superficie endometrial se halla afectada difusamente por el proceso, que se presenta como una excrecencia polipoide o fungoide con extensa ulceración y nécrosis superficial. En fases avanzadas la pared muscular es invadida en gran parte con penetración de la serosa.

a. La disposición o arquitectura:

Hay una disposición glandular desordenada, demuestra aumento númerico y caracteres atípicos en grado variable.

b. Cambios celulares individuales:

Células con grados variables de inmadurez, núcleos pleomorficos anormales, hipercromatosis, signos deanaplasia (VI)

Curso clinico:

Puede ser asintomático por largo tiempo. Sólo produce síntomas cuando aparece erosión de la superficie endometrial o se propaga más allá del cuerpo uterino. Las manifestaciones más frecuentes son hemorragia vaginal irregular acompañada de leucorrea intensa.

En niñas reportan que la primera manifestación es también hemorragia vaginal. (II VI XIV)

Diagnóstico:

Por historia clinica, exámen físico por legrado y estudio histologíco del tejido. En niñas reportan que la mayoria de los raros casos han sido descubiertos incidentalmente.

Tratamiento:

Existen tres conductas para tratarrlo:

a. Irradiación:

Externa, acompañada de alguna forma terapéutica con radio.

b. Cirugía:

Histerectomía total con supresión de anexos por via abdominal, es la más importante de la terapética o el proceso puede extenderse grandemente con poca o mada de penetración a las capas profundas. Cuando hay participación del miometrio el útero aumenta de tamaño.

FORMAS CIRCUNSCRITAS:

Es cuando parece estar limitado a una zona relativamente pequeña del endometrio, a pesar de una amplia invasión de la musculatura. (VI)

Clasificación clinica:

El factor más importante para pronostico de cancér del endometrio es la extensión de la enfermedad, secundariamente el grado de diferenciación del tumor. La federación Internacional de Ginecología y obstetricia ha recomendado establecer las etapas siguientes:

Etapa O: signos sospechosos de malignidad no demostrada.

Etapa I: el carcinoma está limitado al cuerpo.

Etapa 2: el carcinoma ha afectado cuerpo y cuello.

Etapa 3: el carcioma se ha extendido fuera del útero, pero no fuera de la pelvis verdadera.

Etapa 4: el carcinoma se ha extendido fuera de la pelvis verdadera, o ya ha afectado la mucosa de vejiga o recto. (VI)

Características histologícas:

El diagnóstico microscopico se basa en dos hechos principales:

c. Irradiación y Cirugía:

Algunos opinan que lo mejor es el tratamiento combinado, admitiendo que si la neoplasia es localizada la irradiación no es necesaria. Quimioterapia y Hormonoterapia: se cree que sea un tumor estrogeno dependiente, y como estrógeno y progesterona a veces son sinérgicos, ha aumentado el uso de progesterona para ciertos tipos de ca. de endometrio. (VI)

Gilbert describió un Carcinoma del cuerpo del útero en una niña de 13 años y encontró 5 reportes previos. Lockart reportó un adenocarcinoma del fondo del útero en una niña de 14 años, y Martins trató un Adenocarcinoma del útero en una niña de un año de edad. (II III)

C. Tumor Mesodermico Mixto del cuerpo del útero:

Este término se aplica a un grupo de neoplasias que contienen elementos heterotrópicos del útero. Se originan del mesodermo, son raros en adultos, y mucho más raros en niñas. Craig reporta un caso en una niña de 14 años, quien habia tenido como sintoma hemorragia vaginal.

Macroscopicamente se presenta como masas firmes y sésiles que llenan al cavidad uterina, al corte tiene una textura de pescado, con áreas de hemorragia o necrósis, en la masa rosada o grisacea.

Histologicamente hay presencia de tejido mixomatosos probremente diferenciado.

Diagnóstico:

Puede aparecer como un polipo benigno hay historia de sangrado uterino anormal premenarquico.

Tratamiento:

Diagnóstico temprano y cirugía radical.

D. TUMOR MESODERMICO MIXTO SARCOMA BOTRIOIDES:

Hay tres tipos de este tumor según su lugar de origen:

1. Las masas grandes que se originan en vagina.
2. Masas grandes que incluyen cervix y vagina.
2. El grupo más pequeño: son los que se originan del Cervix.

El sarcoma de Cervix es más frecuente encontrado en adolecentes y mujeres jóvenes, la literatura reporta no más de 18 casos autenticos de Ca. Cervix en niñas menores de 16 años.

Síntomas:

Pueden presentar descarga vaginal purulen sero-sanguinea sanguinea y aparecimiento de masa que protruye por el introito. Se presentan como masas polipoides edematosas translíucidas, en formas de recimos de uva, similares a los Botrioides de la vagina, adherido por un pedículo delgado, además pueden presentar problemas urinarios, por involucrar la vejiga. Las pacientes mueren por obstrucción ureteral o metástasis pulmonares.

Dx. Por historia, examen físico y biopsia.

Microscopicamente esta cubierta por una fina capa de epitelio cervical normal. Presenta tejido mixomatoso edematoso, con células en forma de espiral que se tiñen intesnamente. Citoplasma ralo con núcleo hipercrómatico.

Con escasas figuras mitoticas. Además se encuentran células maduras o embrionadas de músculo estriadoy hay presencia de células acidofilicas.

Etiología:

Se origina de restos multicentricos en el tejido subepitelial del cervix.

Pronostico:

Tiene mal pronostico y está condicionado por:

1. Rápido crecimiento de tumor altamente maligno
2. Retardo en llevar a la pte. a examen.
3. Errores diagnósticos en biopsia escición inadecuada del tumor.

Tratamiento:

Escición local cuando está localizado al cervix. Radioterapia o Quimioterapia. En casos más avanzados exenteración pelvica.

MATERIAL Y METODO.

I. BIBLIOGRAFICO:

Para realizar el siguiente trabajo se efectuó una revisión de libros y revistas sobre especialidades ginecologicas en niñas, de donde se obtubo datos importantes relacionados con el tema.

II. MATERIAL DE ARCHIVO:

Se analizaron los informes de Anatomia Patológica de los Hospitales: Roosevelt, General San Juan de Dios, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, y Herrera Llerandi, de los años comprendidos de Enero de 1,966 a Diciembre de 1,975. Se efectuó posteriormente revisión de la historia clinica del caso reportado.

CASUISTICA

Caso: I. POLIPO CERVICAL

Reportado en el Hospital Rooesevelt, en una niña de II años de edad. No fué posible la revisión de la Historia Clinica por estar confuso su número en el departamento de Anatomía Patologíco.

CASO: II. SARCOMA BOTRIOIDES EN CERVIX:

– Datos Generales: Paciente de 5 años de edad, originaria y residente en la Aldea la Casita-Cuilapa, vivia con sus padres y sus once hermanos.

– Motivo de Consulta: Consultó el 22 de Abril de 1,969 a la Emergencia de pediatria del Hospital Roosevelt, Refirió el padre de la paciente que esta presentaba dolor tipo cólico en hipagastrio de 5 meses de evolución.

– Historia Clinica: Refirio el padre de la paciente que desde hacia 5 meses la paciente presentaba dolor tipo cólico en hipagastrio, además refirio la expulsión por vagina de dos masas 3 a 5 cms de diámetro con apariencia de "hígado", todo esto acompañado de flujo viaginal sanguinopurulento. Fué tratada con Penicilina en su pueblo pero continuó igual, por lo que decidió llevarla al hospital.

ANTECEDENTES:

Fué producto de Parto Eutósico Simple, asistido por la misma madre, según refirieron, sin complicaciones. No se reportaron más datos.

Examen Físico:

Paciente bien nutrida, con piel de aspecto y consistencia normal, la encontraron con los siguientes signos vitales: P; R: 100x', T.O: 37.5°C. sin peso. Normocefala, ABDOMEN: Globuloso, sin presencia de dolor a la palpación, MASA DURA DE MAS O MENOS 5 CMS. DE DIAMETRO A NIVEL DE HIPOGASTRIO. Al tacto rectal se palpaba masa. En la vulva en el labio mayor izquierdo se observavan pequeñas erosiones.

DIAGNOSTICO DE INGRESO: TUMOR UTERINO DE ETIOLOGIA A DETERMINAR.

EVOLUCION:

Paciente continuó en buenas condiciones generales, con signos vitales normales, presentando hemorragia vaginal escasa, se hace consulta al departamento de Ginecología del hospital, de donde opinan pueda tratarse de un Sarcoma Botrioides y que debe ser explorada.

Al 5to. día de su ingreso paciente presenta picos febriles presentando cuadro clinico, compatible con Sarampíon, al cual evoluiono satisfactoriamente. Examenes de laboratorio, Rx. de Torás y abdomen: reportados normales., Con excepción de una orina patologíca. Se le efectuó cultivos de: secreción vaginal y orina reportando en ambos E, Coli.

Paciente continuo con dolor, fué trasladada a Cirugía pediatrica para explorarla un mes trece días despues de su ingreso. Paciente en malas condiciones generales se le efectuó biopsia de vagina el cual fué reportado como material necrotico insatisfactorio para diagnóstico. Se le efectuó un pieligrama I.V. en el cual se tuvo la impresión de un proceso obstructivo distal de la vejiga urinaria, signos de pielonefritis cronica bilateral. Se le efectuo una segunda biopsia y la descripción Histologíca reportó: "que las secciones examinadas reportaban un tumor formado por celulas muy anaplasticas. Un tumor maligno, que por su localización probablemente corresponde a uno de los tumores

disontogenéticos **del cuello uterino** haciendo protrusion por vagina, pudiendose tratar de un Sarcoma Botrioides o Mesodermico mixto.

Paciente presentaba examenes de Hb y Ht. disminuidos por lo que fué transfundida varias veces. Dos meses despues de su ingreso se le efectuó Laparotomia Exploradora: encontrandose una masa tumoral que ocupaba todo el CUERPO DEL UTERO, de consistencia dura, que rechazaba la vejiga hacia adelante. Se encontrarón ganlios mesentericos y tretroperitoneales anumentados de tamaño. Se incidio vejiga encontrando tomada toda la pared posterior de la misma, por una masa funfoide, que sangraba facilmente. Se procedió a tomar biopsia y a cerrar a la paciente. Tumor INOPERABLE.

Paciente evolucionado mal, presentando fiebre, y una fistula vesico cutanea. La biopsia tomada durante la operación fué informada: Ganglio mesenterico: Metástasis de Sarcoma Botrioides. 23 días despues de intervenida paciente se encontraba en muy malas condiciones generales, con pronostico grave, madre de la niña solicita su engreso el cual le fue concedido, se le dió egreso con Diagnóstico de tumor MALIGNO DE LA NIÑEZ: SARCOMA BOTRIOIDES.

COMENTARIOS:

Los tumores de UTERO EN NIÑAS SON EXTREMADAMENTE RAROS en nuestro medio, lo cual está de acuerdo con lo reportado en la literatura extranjera.

El tumor más frecuentemente observado es el polipo cervical.

El tumor maligno más reportado en la literatura mundial es el Adenocarcinoma del Cuerpo del útero.

PORCENTAJES

Incidencia de tumores del útero dentro de la patología pediatrica, global en el Hospital Roosevelt de 1966 a 1975:

Casos estudiados	3,643
Tumores de Utero	2 (0.05o/o)

El tipo de Archivo de Anatomía Patologíca de los otros hospitales encuestrados consiste en clasificación de sus casos de acuerdo al organo y a la patología que presenta, no fué posible sacar la incidencia de tumores del útero en relación con la patología pediatrica global.

En la literatura no se encontraron porcentajes reportados, sólo exposición de casos.

CONCLUSIONES

I. Se presenta el primer informe de tumores de utero en nuestro medio.

II. La incidencia nacional es similar a la incidencia extranjera.

III. Los genitales femeninos inmaduros pueden desarrollar cualquier tipo de neoplasia.

IV. Son extremadamente raros en nuestro medio

V. Son más dificiles de diagnosticar por el tipo de paciente y su situación anatomica.

VI. El tumor maligno mas reportado en niñas es el Adenocarcinoma del cuerpo del utero.

RECOMENDACIONES

I. Elaborar buenas historias clinicas y exámenes físicos, para tomarlos como parametro de diagnostico.

II. Debera prestarsele a esta patología el interes que merece.

III. Se deberá efectuar un estudio más amplio sobre este tema.

IV. Que los departamentos de Anatomía patologíca clasifiquen por separado adultos y niños.

BIBLIOGRAFIA

I. Acosta A, Kaplán, A.L. Gynecologic Cancer in Children, American Journal of Obstetrics and Gynecologic. No. 7 Vol. 112, 1,972. pp: 944–951.

II. Kissane, J.N. and Smith, M.G. Pathology of Infancy and Chilhood. St. Louis. The C.V. Mosbi Co. pp. 672–4

III. Welton, J.A. Tumor in Adolescence' Clinical Obstetrics and Gynecologyc. N. 3. Vol. 9, 1,967. pp 791–794.

IV. Marsden H. B., Steward J.K. Tumours in Children. Endedormal Sinus Tumor. 1,968. pp. 267.

V. Pollak, R.S. and Taylor, H.C. Carcinoma of the Cervix During the first two decades of life. Obstetrics and Ginecologic. 53:135. 1,965.

VI. Novak. Jones. Carcinoma del cervix, polipos endemetriales y cervicales. Tratado de Ginecología. Octava edición 1971.

VII. Warren, R.L. Allan B.P. Famale Genital tract tumors in Chilhood and adolescence, Clinical obstetrics an Gynecologyc No. 4 Vol. 14. 1,971.

VIII. Robbins, S.L. Ca. de Cervix. Sarcoma Botrioides. Tratado de Patología. Tercera edición. 1,971.

IX. Nelson. Vaughan, Mc kay. Adenocarcinoma del útero y Ca. de Cervix. Sarcoma Botrioideo. Tratado de pediatría. Tomo II sexta edición. 1.971.

X. Gonzales Azmitia, VIH. Leiomiomas uterinos. Tratabajo de tésis. 1.973.

XI. Lagman, Jan. Embriología del útero. Embrilogía Médica. Segunda Edición. 1971.

XII. Williams. Anatomía del útero. Tratado de obstetricia. 1971.

XIII. Averrete, Hervy. Ford, Jhon. Dudan Ronald. Clasificación del cáncer cervical Por etapas, Clinicas Obstetricas y Ginecologícas de Norteamerica, Septiembre 1,975.

XIV. HUFFMAN TUMORS OF THE UTERUS. The Gynecology of Childhood and adolescence, 1968

XV. Moller, Keneth, and Decker. Mesonephric Ca. of the Cervix. Gynecologic and Obstetrics. May. 74 Vol. No. 3

Br. Ada Floriselda Díaz Velásquez

Dr. Víctor Hugo Gonzales A.
Asesor

Dr. Rodolfo Robles H.
Revisor

Dr. Julio de León Méndez
Director de Fase III

Dr. Mariano Guerrero Rojas
Secretario General

Dr. Carlos Armando Soto
Decano