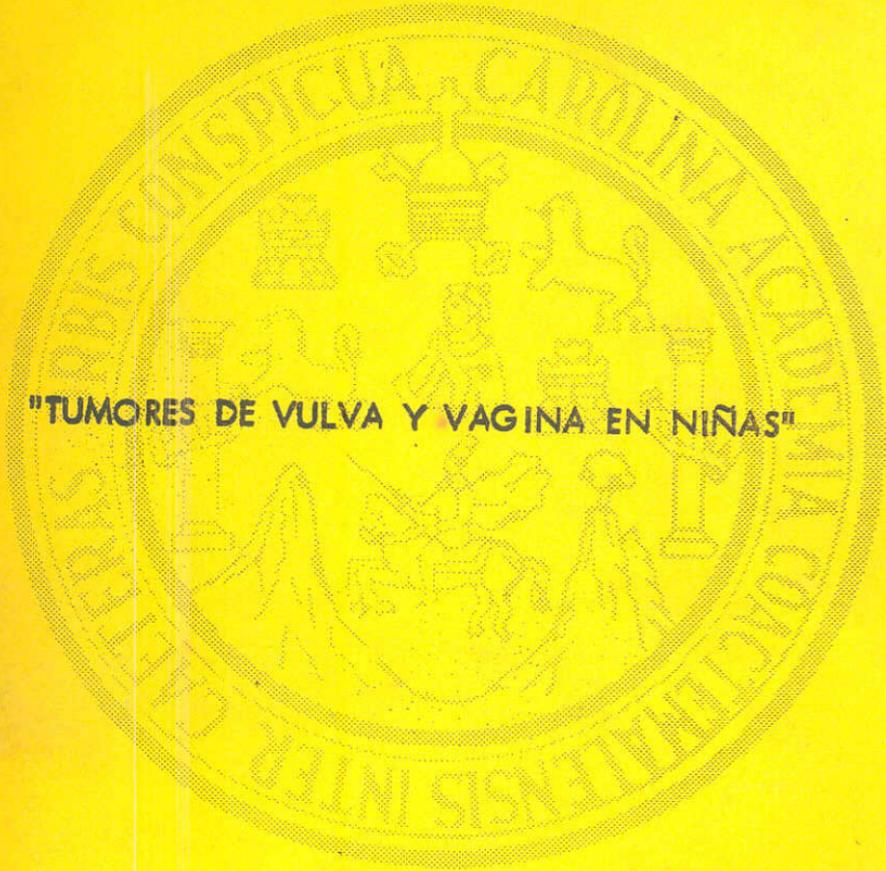


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

The seal of the University of San Carlos of Guatemala is a large, circular emblem. It features a central shield with various symbols, including a cross, a book, and a figure. The shield is surrounded by a circular border containing the Latin text "UNIVERSITAS SAN CAROLINAE ACQUILA COACTIVATA INTER CALLES".

"TUMORES DE VULVA Y VAGINA EN NIÑAS"

MILDRED ANABELLA RODAS ESTRADA

MEDICO Y CIRUJANO

GUATEMALA, JUNIO DE 1976

## INDICE

I. INTRODUCCION

II. OBJETIVOS

III. CONSIDERACIONES GENERALES

A. Tumores benignos de vulva y vagina

B. Tumores malignos de vulva y vagina

IV. MATERIAL Y METODOS

V. RESULTADOS

VI. CONCLUSIONES

VII. RECOMENDACIONES

VIII. BIBLIOGRAFIA

## INTRODUCCION

El presente estudio consiste en una revisión de casos clínicos de tumores vulvares y vaginales en niñas desde su nacimiento hasta los trece años inclusive; para lo cual fueron revisados los archivos de los Departamentos de Pediatría de los Hospitales General "San Juan de Dios", I.G. S.S., Roosevelt y Herrera Llerandi durante el período comprendido de enero de 1966 a diciembre de 1975.

Los tumores pélvicos y vulvovaginales en las niñas constituyen un porcentaje bastante bajo en relación a su presencia en mujeres de otras edades. Por la razón mencionada la literatura mundial nos brinda escasa cantidad de casos reportados; factor importante que determina métodos para el diagnóstico y tratamiento con datos estadísticos no demostrables lo que hace dependiendo el tipo de patología encontrada no previsible su pronóstico.

Se ha hecho esta revisión con el propósito de ofrecer valores de su incidencia en nuestro país, los métodos para el diagnóstico y tratamiento utilizados, así como su asociación con otros tumores si existiese y entonces poder ofrecer un mejor pronóstico para aquellas pequeñas pacientes que se vieran afectadas a temprana edad con problemas de tipo ginecológico y que en el futuro pudiera influir en su comportamiento afectivo y sexual.

## OBJETIVOS

### GENERALES:

1. Realizar un estudio comparativo con la literatura extranjera existente en esta rama.
2. Analizar la incidencia de esta patología en Guatemala y en el extranjero.
3. Contribuir a las investigaciones que de esta patología se hacen en el mundo, ya que en Guatemala no existe ningún estudio al respecto.

### ESPECIFICOS:

1. Conocer cuál es el tipo de tumores más frecuentes en niñas guatemaltecas.
2. Conocer cuál es la incidencia de los mismos.
3. Hacer énfasis en el diagnóstico y tratamiento de los mismos.
4. Establecer el pronóstico de dichos tumores en nuestra población.

## CONSIDERACIONES GENERALES

La revisión de los casos publicados de tumores genitales femeninos inmaduros poseen potencialidades para el desarrollo de todas las variedades de neoplasias (1).

Los tumores de vulva y vagina son poco comunes o raros (2); a pesar de la accesibilidad para examinar esta área son poco diagnosticados precozmente.

Los tumores benignos son extremadamente raros, pueden producir agrandamiento del clítoris y llevar al diagnóstico equivocado de pseudohermafroditismo (1) o cuando se presentan como masas quísticas en el introito pueden parecer un uréter ectópico con terminación ciega. Se han reportado lipomas, fibromas, leiomiomas, linfangiomas, neurofibromas y hemangiomas los cuales pueden llegar a adquirir tamaños considerables (1, 5).

Los tumores malignos de la vulva son poco frecuentes pero se han reportado variedades como: sarcoma, adenocarcinoma, mioblastoma de células malignas y carcinoma de células escamosas (6).

En la vagina el tumor más frecuente se ha encontrado que es el sarcoma botrioides. Además, se ha reportado recientemente el apareamiento de adenocarcinoma de células claras, el cual ha ocurrido en hijas de madres que durante el embarazo recibieron tratamiento con dietilestilbestrol (7, 8) pero es discutible su etiología.

## TUMORES DE LA VULVA

### BENIGNOS:

- a. Quistes (epidérmicos, sebáceos y sudoríparos)
- b. Fibroma
- c. Lipoma
- d. Leiomioma
- e. Linfangioma
- f. Hemangioma
- g. Teratoma
- h. Papiloma
- i. Mioblastoma de células capsulares

### MALIGNOS:

- a. Adenocarcinoma
- b. Carcinoma de células escamosas
- c. Melanoma
- d. Rabdomiosarcoma

## TUMORES DE LA VAGINA

### BENIGNOS:

- a. Quistes
- b. Fibromas
- c. Miomas
- d. Linfangiomas
- e. Hemangiomas
- f. Papilomas
- g. Polipos
- h. Adenosis

### MALIGNOS:

- a. Adenocarcinoma de células claras
- b. Carcinoma de células escamosas
- c. Sarcoma botrioides

## TUMORES BENIGNOS

### I ETIOLOGIA:

Los quistes del labio mayor se originan en el canal de Nuck, de una cavidad serosa que ha sido desprendida de la cavidad peritoneal en el curso del desarrollo embrionario (6). Los quistes parauretrales se originan de infección del conducto de la glándula de Skene y los de la glándula de Bartholin se producen por obstrucción de su conducto principal (11). Los quistes epiteliales de inclusión son frecuentes secundarios a traumatismos (6). La adenosis se debe a anomalías del sistema Muleriano. Otros quistes son remanencias de los conductos mesonéfricos (Wolf) o paramesonéfricos (Mullerianos).

Los otros tumores como fibroma, lipoma, leiomioma, linfangioma, hemangioma y teratoma se originan del mesodermo (6). El leiomioma probablemente nazca del músculo liso del tejido eréctil situado en la vulva o puede provenir del ligamento redondo del útero (11). El mioblastoma se origina de vainas nerviosas. Estos tumores de origen mesodérmico son poco frecuentes en la vulva y raros en la vagina (11).

Los adenomas se originan del conducto mesonéfrico; Gardner reporta sólo un caso de adenoma papilomatoso en una niña.

Los condilomas acuminados son de origen viral (4).

### II. FRECUENCIA:

Los tumores de origen mesodérmico son poco frecuentes en vulva y raros en vagina.

Quistes se han publicado pocos en la literatura. Según Huffman los quistes más frecuentes en niñas son los que se originan de residuos mesonéfricos perivaginales (2). Capararo sólo reportó un caso de un quiste paramesonéfrico (1971), y estaba asociado a útero unicorne. Cohen reportó en 1957 varias lactantes con quistes simples que protruían por la vagina.

Hubert Innsbruck encontró varias pacientes de corta edad con pólipos benignos y papilomas en el año de 1971 (2); mientras que Morris y Taylor reportaron sólo 2 pólipos vaginales benignos en 2 infantes (1).

Los neurofibromas se asocian a la enfermedad de Von Reckling Hausen y se presentan más frecuentemente en la raza negra.

Gardner sólo reporta un caso de leiomioma vulvar en una niña de 13 años (11).

Andrews y col., presentan una estadística de 135 casos de hemangioma cavernoso en los primeros 5 años de vida.

El mioblastoma de células granulares es muy raro, y Rubin reportó 9 casos de los cuales solamente uno era de una adolescente.

Bishop y Wagner también reportan un caso de mioblastoma en una niña de 6 años.

La lesión más frecuente según los estudios efectuados por Whelton en adolescentes es el condiloma acuminado (5).

### III LOCALIZACION:

Los quistes se encuentran en el introito vaginal y a veces lo pueden obstruir. Cuando están en la pared anterior de la vagina pueden obstruir la uretra; pueden encontrarse también en la pared anterolateral (5).

El quiste de la glándula de Bartholin se localiza en el tercio posterior de la vulva mientras que el quiste simple se encuentra en el tercio anterior de la misma y los de origen mesonéfrico que aparecen próximos al anillo del himen, aunque pueden existir en cualquier sitio de la vagina. Los quistes del conducto de Nuck están situados en la línea lingual o en el labio mayor (11).

Los fibromas se localizan generalmente en los labios mayores y los neurofibromas pueden estar en cualquier parte de la vulva.

Los hemangiomas se localizan en el tejido celular subcutáneo de cualquier parte de la vulva y extenderse a la vagina.

Los teratomas se localizan en el perineo, aunque más frecuentemente lo hacen en la región sacrococigea.

El mioblastoma puede localizarse en cualquier sitio de la vulva, pero es más frecuente en los labios mayores.

Condilomas pueden encontrarse discretamente diseminadas en vulva, vagina y perineo.

### IV SINTOMATOLOGIA:

Todos los tumores por lo general son asintomáticos, pero pueden presentar hemorragia por ulceración, torsión e infección. Con frecuencia la paciente los advierte sólo

cuando alcanzan gran tamaño y provocan sensación de pesadez.

El hemangioma por ser tan vascularizado puede presentar hemorragia profusa al ulcerarse, después suele infectarse (3).

Los neurofibromas generalmente son asintomáticos ya que permanecen estáticos en su volumen.

El mioblastoma generalmente asintomático, cuando se ulcera puede provocar dolor y flujo vaginal. Cuando se infecta el dolor y la tumefacción perineales a menudo son muy intensos y es frecuente la presencia de adenopatía inguinal.

Los quistes del conducto mesonéfrico pueden causar obstrucción urinaria y vaginal, y algunas veces pueden provocar hematocolpos.

La adenomatosis produce flujo, hemorragia o calor local en la vagina; y el adenoma papilomatoso provoca crisis de hemorragia vaginal (11).

### V CARACTERISTICAS MACROSCOPICAS

Quistes: aparecen como tumefacciones transparentes de tamaño variable en forma de cúpula, pueden ser únicos o múltiples.

Adenosis: se presenta como lesiones granulares rojizas o como quistes pequeños papilares multicéntricos (17).

Adenomas: pueden tener el aspecto de un trozo de hígado o ser semejante a un racimo de uvas.

**Pólipos:** son masas pequeñas sésiles **blandas** de color gris pálido, carnosas y que tienen consistencia idéntica a la mucosa adyacente.

**Fibromas:** se presentan en forma de masas consistentes y pediculadas que a menudo cuelgan de la vulva por un pedículo pequeño, o se presentan en forma de nódulos subcutáneos pequeños y duros.

Lovelady y col., reportó fibromas desde 0.6 cm. a 8 cm. algunos de estos ulcerados (11).

**Lipomas:** se presentan como tumores blandos, lobulados, redondeados o como masas blandas pediculadas unidas a la vulva (10, 11).

**Neurofibromas:** se presentan como masas polipoides pequeñas carnosas o a menudo laxas de color rosa moreno, rara vez alcanzan gran volumen, pueden ocurrir aisladamente en la vulva o coexistir con otros en otro sitio de la economía (11).

**Mioblastoma de células granulares:** se presenta como nódulo encapsulado de crecimiento lento.

**Leiomiomas:** su aspecto macroscópico es igual al del útero. Pueden ser únicos o múltiples, microscópicos y de regular tamaño, su estructura es densa, se encuentran bien encapsulados. Al seccionarlos presentan color blanquecino brillante y una estructura trabecular en forma de espiras característica en neto contraste con la capa muscular vecina.

**Mioblastoma:** puede confundirse con un fibroma, rara vez alcanza gran tamaño, suelen ser superficiales y producen elevación y a veces despigmentación cutánea. Cuando es

pediculado guarda semejanza con el papiloma. Al corte tiene color blanco grisáceo o amarillo pálido, con superficie brillante, es de consistencia dura (11).

**Hemangiomas:** hay tres tipos: a) en mancha de oporto, b) nevo en fresa, y c) hemangioma cavernoso. El primero no se observa en la vulva. El hemangioma en fresa se llama así por su semejanza con una fresa, se presenta en forma de tumor blando elevado de color rojo intenso a rojo oscuro, con diámetro que varía de unos milímetros a varios centímetros.

El hemangioma cavernoso, es frecuente que se presente en forma de tumores profundos, purpúricos y multilobulados que pueden extenderse a la vagina y deformar intensamente la vulva y región perianal.

**Papilomas:** se presentan como formaciones verrugosas de distintos tamaños, por lo general múltiples, que cuando son numerosas tienden a confluír formando grandes racimos de color grisáceo (4).

**Linfangioma:** es el equivalente linfático del hemangioma, hay dos tipos: 1) simple o capilar y 2) cavernoso o higroma quístico. El linfangioma simple se presenta como una lesión algo elevada a veces pedunculada, de 1 a 2 cms. de diámetro puede ser subcutáneo o submucoso. El linfangioma cavernoso puede alcanzar tamaños hasta de 15 cms. y producir deformidades manifiestas, al corte se aprecia un tejido blando, compresible, esponjoso, de color rojo rosáceo del que exuda abundante líquido acuoso que revela la disposición laxa de la masa. Los bordes del tumor no son discretos ni se forma cápsula (10).

**Teratoma:** rara vez alcanzan gran tamaño, presentan una pared gruesa, blanca opaca y el corte transversal pone de

manifiesto en seguida su naturaleza dermoide debido a la presencia de cabellos y gran cantidad de material de olor desagradable, sebáceo y grasoso. A veces pueden verse o percibirse a nivel de la pared del quiste, nódulos cartilaginosos u óseos.

## VI CARACTERISTICAS MICROSCOPICAS

**Quistes:** los del conducto mesonéfrico están revestidos por una capa simple de epitelio cúbico, dispuestos de manera regular sobre una membrana basal neta y rodeada de pared de músculo liso; las células de revestimiento son pequeñas con núcleos centrales, a menudo son aplanadas.

**Adenosis:** presentan metaplasia escamosa del epitelio columnar.

**Adenomas:** presentan terminaciones papilares con estroma vascularizado de tejido conectivo revestido de epitelio cúbico bajo.

**Pólipos:** presentan estroma edematoso y glándulas quísticas.

**Fibromas:** presentan haces paralelos entre tejido fibroso, sin imágenes mitóticas.

**Lipomas:** constituidos por células adiposas maduras y no suelen tener cápsula de tejido conectivo. En los acúmulos de células adiposas se entremezcla cantidad variable de tejido conectivo.

**Neurofibromas:** presentan fibrillas séreas laxas de células de color azul pálido que tienden a formar remolinos y espirales y cuyos núcleos presentan disposición en empalizada.

**Mioblastoma:** presenta células grandes que se tiñen de rosado, redondas y poliédricas, dispuestas en fascículos irregulares, con bordes celulares poco netos. El protoplasma celular presenta abundantes gránulos eosinófilos. Los núcleos varían de tamaño. El epitelio escamoso que recubre al tumor puede ser normal o atrófico. Los contornos del tumor son irregulares y se advierten bandas de células tumorales que se extienden hacia los tejidos adyacentes.

**Leiomiomas:** presentan fascículos de músculo liso que se entremezclan con tejido fibroso y producen un dibujo en re molino.

**Hemangioma:** hay presencia de proliferación capilar importante en etapa incipiente y las células endoteliales son notables y grandes. En lesiones más antiguas las células endoteliales se aplanan y ensanchan en el interior de los capilares. Los vasos son ulteriormente substituidos por fibrosis lo cual causa contracción gradual del tumor.

**Papiloma:** tiene estructura arborescente con núcleo central de tejido conectivo, recubierto de epitelio hiperplásico, caracterizado por acantosis y paraqueratosis superficial, el estroma es edematoso y está infiltrado de células inflamatorias (4).

**Linfangioma:** el simple está constituido por una red de espacios linfáticos revestidos de endotelio que sólo pueden distinguirse de conductos capilares porque no hay eritrocitos ni leucocitos.

El cavernoso está constituido de espacios quísticos muy dilatados revestidos de células endoteliales y separadas por escaso estroma de tejido conectivo. El estroma puede incluir acúmulos de linfocitos, tejido linfático y a

veces islotes de grasa o músculo.

Teratoma: se encuentra epitelio pavimentoso estratificado, semejante a la piel que recubre la pared, además hay folículos pilosos, glándulas sebáceas y sudoríparas y con frecuencia cartílago, células gigantes de cuerpo extraño y cristales de colesterol. En general, puede haber presencia de casi todos los tejidos del cuerpo.

## VII DIAGNOSTICO

El diagnóstico definitivo de todos los tumores se hace por estudio histológico; ya que por historia clínica, examen físico y características macroscópicas se puede sospechar cual es el tipo de tumor, pero no se puede dar un diagnóstico definitivo.

Para el diagnóstico de adenosis se utiliza la tinción de Shiler, la colposcopia y POR ULTIMO LA BIOPSIA que es la que se utiliza en todos los casos.

## VIII PRONOSTICO

Todos estos tumores son benignos y esto se comprueba en el hecho que sus recidivas son poco frecuentes (11).

Andrews observó que 63% de los pacientes con hemangiomas que no se les dio ningún tratamiento involucionaban solos, pero el 37% restante sí lo necesitaban por presentar ulceración y hemorragia. Los hemangiomas que aumentan rápidamente en los primeros 6 a 8 meses de la vida, tienden a la involución espontánea la cual a menudo comienza a los 12 ó 18 meses de edad y alcanza el máximo a los 5 años. Los que aparecen en la recién nacida y crecen con lentitud rara vez experimentan regresión es-

pontánea y después del tratamiento no recidiva (2, 11).

Los teratomas tienden a recurrir.

## IX TRATAMIENTO

Los quistes pequeños no necesitan tratamiento. En la generalidad de los tumores el tratamiento es la excisión local, cuando son sintomáticos; o sea cuando producen obstrucción, infección, ulceración y hemorragia.

En tumores como el leiomioma, mioblastoma y teratoma es necesaria una resección amplia que rebase los bordes del tumor ya que tienden a recurrir. Cuando el tumor es muy extenso puede ser necesaria la vulvectomía.

En el caso del hemangioma primero se tiene una conducta expectante ya que el tumor puede involucionar espontáneamente. Si no involuciona el tratamiento de elección es la ligadura quirúrgica de los vasos sanguíneos destinados a las masas musculares. No debiendo utilizar radioterapia en niñas como se usa en adultos (2).

## TUMORES MALIGNOS

### I ETIOLOGIA:

Los carcinomas son de origen mesonéfrico.

El adenocarcinoma de células claras se ha visto que aparece en niñas y adolescentes cuyas madres recibieron tratamiento con dietilestilbestrol durante sus embarazos(6, 7, 8).

El sarcoma botrioides se origina en los tejidos subepiteliales de la vagina o sea que se derivan del mesenquima embrionario no diferenciado de la vaina vaginal subepitelial (2, 5), el cual se origina en el tejido mesodérmico especializado de los conductos de Wolff o de Muller o de metaplasia del estroma endocervical.

### II FRECUENCIA:

Los cánceres de los genitales se observan con poca frecuencia en pacientes jóvenes. Así, Dargeon (1948) indicó que tan sólo 12 de 506 procesos malignos en niñas se localizaron en los genitales. Hardy y Goldberg (1956) revisaron 599 tumores en niñas de los cuales solamente 5 radicaban en los genitales.

Se ha visto que a pesar que el cáncer genital es poco frecuente en niñas, muchos de los tumores que se desarrollan en este grupo son potencial o realmente malignos, lo que puede ser debido al hecho que es mayor el número de neoplasias disontogénicas en niñas que en mujeres adultas; por lo que cabe señalar que el 90% de las neoformaciones malignas en niñas pequeñas son sarcomas, mientras que en adultas el 90% de las neoplasias malignas son carcinomas (2).

Hoge y Benn reportaron un caso de una niña de 3 años con cáncer escamoso, el cual es más frecuente en adultas; en la unión vulvo vaginal y que murió por metástasis pulmonar.

El carcinoma embrionario de la vagina es raro y se presenta con más frecuencia entre el 1o. y 2o. años de edad.

El carcinoma primario de vagina no es común a cualquier edad. La relación entre ca de cervix y vagina es de 65 a 1 y el vulvar es 5 veces más frecuente que el vaginal en adultas. Casos aislados se han reportado en adolescentes.

El sarcoma vulvar es raro, Priore cita 45 casos reportados de 1928 a 1966 de los cuales sólo 3 casos ocurrieron en adolescentes, siendo el fibrosarcoma el más común. También Kissane está de acuerdo en que el tumor de la vulva en la infancia es el rabdomiosarcoma embrionario.

Exelby estima que el rabdomiosarcoma forma el 5 a 8% de carcinoma sólido en niños, siendo el tercero en incidencia después del tumor de Wilms y el neuroblastoma. La incidencia varía con la localización, encontrándose que su localización en la región urogenital es de un 20%, y la edad promedio es de 5 años.

Gauk mencionó que el sarcoma botrioides se presenta antes de los 2 años (16) y según Garma y col., sólo hay 295 casos reportados en la literatura mundial hasta 1969.

Según Hoffman el adenocarcinoma de células claras se presenta en pacientes post menárquicas, sin embargo, en algunas su edad no llega a los 12 años.

Stafil y col., en un estudio de 63 adolescentes encon

traron lesiones de adenosis cuando tenían el antecedente de que la madre había ingerido estilbestrol durante el embarazo. Ulfelder encontró que un 30 % de las pacientes con dichos antecedentes padecerían de adenosis, pero que menos del 0.1 % de enfermas desarrollarían cáncer (adeno Ca.). Además reportó 16 casos de adenocarcinoma que no tenían antecedentes de dietilestilbestrol (2).

### III LOCALIZACION:

El rhabdiosarcoma puede localizarse en conductos biliares, vejiga, laringe o tracto urogenital (1). El sarcoma botrioides se localiza más frecuentemente en el tercio superior de la vagina y puede protruir hasta el introito. El adenocarcinoma se presenta más frecuentemente en la vagina que en la vulva.

### IV SINTOMATOLOGIA:

El carcinoma de la vagina presenta leucorrea pero la hemorragia no figura como síntoma temprano. Sin embargo, Whelton refiere que el síntoma más frecuente es la hemorragia vaginal (5). Y Nelson considera que tanto la leucorrea como la hemorragia están presentes.

El rhabdiosarcoma presenta hemorragia vaginal en la mitad de los casos (12) y la otra mitad presenta masa polipoide que protruye o presenta expulsión de tejido por vagina.

El dolor está ausente y sólo se presenta cuando la enfermedad está muy avanzada localmente y habrán problemas urinarios cuando hay obstrucción de vejiga y uréteres.

En los casos de adenocarcinoma de células claras el síntoma frecuente es la leucorrea mucoide acompañado de adenosis vaginal, algunas veces se presenta además he-

morragia (1, 12, 16).

### V CARACTERISTICAS MACROSCOPICAS:

El carcinoma de la vagina suele aparecer en forma de pequeñas áreas solitarias, granulomatosas blandas en la pared lateral de la vagina (3).

El adeno Ca. de células claras puede presentarse en forma de áreas elevadas de tejido glandular, identificables como adenosis vaginal, o en un reborde que puede tomar la forma de cresta de gallo, puede también presentarse en forma de placas rojas, a veces punteadas, en ocasiones más grandes y múltiples.

El ca de la vulva puede tener el aspecto de cualquier tumor sólido. El sarcoma botrioides tiene un aspecto de un racimo de uvas color gris o amarillo, las cuales son suaves y brillantes y pueden alcanzar gran tamaño. La superficie está cubierta por la mucosa del órgano afectado; sin embargo, pronto la mucosa es impulsada hacia afuera por el crecimiento de la masa situada debajo de la misma de manera que a medida que el tumor aumenta de tamaño va quedando rodeado de una capa delgada de epitelio vaginal.

El tumor es tan friable y gelatinoso que a menudo desprende fragmentos al crecer (9).

### VI CARACTERISTICAS MICROSCOPICAS:

El carcinoma mesonéfrico se caracteriza por espacios quísticos alineados por epitelio cúbico o columnar bajo con células pequeñas que protruyen en forma intermitente. Los tumores más sólidos pueden contener células claras.

La apariencia microscópica del rhabdomyosarcoma y el sarcoma botrioides es esencialmente la misma, la diferencia es la cantidad de sustancia mucóide que está aumentada en el botrioides. La célula básica del rhabdomyosarcoma embrionario es el rhabdomioblasto. Esta puede variar en tamaño o madurez. Las células pueden ser redondas con o sin citoplasma acidófilo. Algunas veces las células más grandes pueden formar estrías cruzadas o vacuolas periféricas arregladas de tal forma que forma la llamada te la de araña.

Hay a menudo áreas de tejido mixomatoso laxo con células de músculo estriado menos definidas que predominan y sólo algunas células diferenciadas. Los tumores botrioides tienen generalmente una capa de células menos diferenciadas, pequeños rhabdomioblastos redondos entre tres o cuatro capas de células con muchas mitosis. La superficie está cubierta por la mucosa del órgano envuelto.

Debajo de la capa de rhabdomioblastos hay tejido mixomatoso abundante con un número variable de células estrelladas. El resto del tumor en sus capas más profundas presenta rhabdomioblastos en diferentes estadios de maduración y con diferentes cantidades de actividad mitótica (12) (10).

## VII DIAGNOSTICO:

Es básicamente histológico pero ayuda para su diagnóstico lo siguiente:

### 1. Historia y examen físico

Síntomas tales como dolor de intensidad variable en el abdomen, sangrado transvaginal y la tumoración característica de aspecto arracimado, es común que se acompa-

ñe de manifestaciones urinarias tales como: hematuria, disuria, tenesmo vesical; es frecuente que se presenten en el sarcoma botrioides, así como otros tipos de carcinoma vaginal.

2. Frotis vaginales.
3. Colposcopia.
4. Tinción de Shiller.
5. Biopsia.

## VIII PRONOSTICO:

Actualmente se considera que la supervivencia de estos pacientes va a estar en relación a los siguientes factores: el sitio primario del tumor, de la etapa en que se diagnostique y la naturaleza del tratamiento.

Se han elaborado parámetros para formar un pronóstico más aproximado como son:

- A. Clasificación anatomopatológica para ver grado de malignidad:
  - I. Tumor localizado, completamente resecable. Los linfáticos regionales negativos.
    - 1a. Incluye los márgenes resecaados negativos.
    - 1b. Los márgenes resecaados microscópicamente positivos pero los linfáticos regionales negativos.
  - II. Tumor extendido a las estructuras vecinas, incompletamente resecable pero con los linfáticos regionales negativos.

III. Tumor extendido a las estructuras adyacentes, con linfáticos regionales positivos.

IV. Metástasis a distancia.

B. Presencia de cápsula, zona de necrosis o vascularidad.

C. Número de mitosis por campo.

Los rhabdiosarcomas se diseminan a otras estructuras por extensión directa, también dan metástasis a ganglios linfáticos y puede quedarse localizado allí por un período de tiempo considerable. También se extiende por vía hematógena y puede dar metástasis a ganglios linfáticos y pulmones simultáneamente. Las metástasis tardías pueden ocurrir en cualquier órgano. En su localización es tremendamente agresivo, e infiltra los tejidos sin ninguna dificultad. El pronóstico es malo. La muerte generalmente ocurre por enfermedad local más que por metástasis (1, 12).

#### IX TRATAMIENTO:

Actualmente se consideran tres posibilidades tres posibilidades terapéuticas en el manejo de estos pacientes que idealmente deben utilizarse en forma combinada y son: 1) cirugía; 2) quimioterapia; y 3) radioterapia (16).

La cirugía que se efectúa es radical (una excenteración pélvica) o sea una histerectomía, con salpingectomía, ooforectomía (conservando un ovario), vaginectomía y resección de vejiga y recto. Algunos consideran que se puede conservar vejiga y recto cuando se usa tx. combinado (12, 13).

Se considera que la cirugía debe ser radical, ya que los pacientes sometidos a cirugía parcial han presentado recidivas locales en su gran mayoría y sólo el 24 % presentaron metástasis a distancia (16).

Respecto a la quimioterapia deben utilizarse de preferencia más de 2 citotóxicos en forma cíclica (Adriamicina (20 mg x M<sup>2</sup> x 6), Vincristina (1.5 a 2 mg x M<sup>2</sup> x 4), Ciclofosfamida (1,200 mg x M<sup>2</sup> x 2) y Dactinomicina (450 gm x M<sup>2</sup> x 5) para prevenir resistencia, por un período de 2 años (12, 16).

La radioterapia debe administrarse hasta completar 6,000 rads en 6 semanas o bien 4,500 rads en 4 semanas.

Para los tumores en estadio I se considera conveniente sólo cirugía radical y quimioterapia. Para los restantes estadios se considera que debe utilizarse los 3 métodos. Algunos autores consideran que los tumores extensos inoperables se dé tx. sólo con radiación y quimioterapia (12, 16).

Se ha encontrado que el uso de los 3 métodos combinados tiene buena tolerancia con respuesta adecuada, teniendo un porcentaje de sobrevida durante 5 años hasta de un 80%; en contraste al porcentaje de 19% que se presentaba antes del uso de dicho método.

El porcentaje de sobrevida que se presenta de acuerdo al tx es:

Cirugía: 18 %

Cirugía más quimioterapia: 36 %

Cirugía más quimioterapia, mas radioterapia: 80 %

Grosfield reporta 3 casos, y Diver y col., reporta otros 3 casos más, tratados con el método combinado con buenos resultados, por lo que se recomienda este tipo de tx.; sin embargo, Acosta reporta un caso en el cual usó este tipo de tx. pero la paciente falleció (15, 14, 16).

## MATERIAL Y METODOS

1. Revisión de literatura y casos reportados en los últimos diez años en relación a patología vulvovaginal en niñas.
2. Se escogieron pacientes recién nacidas a los 13 años inclusive con tumores vulvo vaginales que fueron atendidas en los Hospitales: General "San Juan de Dios", IGSS, Roosevelt y Herrera Llerandi entre los años comprendidos entre 1966 a 1975.
3. Se revisaron las historias clínicas de las pacientes encontradas en los diferentes Hospitales en el período de tiempo mencionado y se anotaron los siguientes datos:
  - a. Edad
  - b. Sexo
  - c. Motivo de consulta e historia
  - d. Hallazgos positivos al examen físico
  - e. Impresión clínica
  - f. Diagnóstico histológico
  - g. Tratamiento
  - h. Evolución

## RESULTADOS

A. EDAD	# DE CASOS	%
RN -- 3a.	3	27.0
3---- 6a.	1	9.0
6---- 9a.	3	27.0
9---- 13	4	37.0

El grupo etario más frecuentemente afectado fue entre los 9 y 13 años, las pacientes eran de 10, 11, 12 y 13 años. También se encontró una alta incidencia en niñas menores de 1 año ya que tres pacientes de 10 meses presentaban tumores vulvovaginales

B. MOTIVO DE CONSULTA	# DE CASOS	%
Masa	10	91.0
Dolor	1	9.0

C. SINTOMAS Y SIGNOS	# DE CASOS	%
Asintomáticos	8	73.0
Dolor	1	9.0
Leucorrea	1	9.0
Hemorragia vaginal	1	9.0

Todas las pacientes consultaron por a parecimiento de masa en su mayoría. La que consultó por dolor tenía extensión del tumor a toda la pelvis.

En la mayoría de los casos los tumores eran asintomáticos y se trataba de los tumores vulvares, exceptuando un condiloma acuminado que presentó leucorrea asociada. De los tumores vaginales uno presentó hemorragia y dolor asociado.

Los hallazgos en estos cuadros están relacionados con la frecuencia que reporta la literatura ya que generalmente son asintomáticos y cuando lo son se encuentra que la hemorragia es el signo más frecuente, siendo la leucorrea el segundo en frecuencia.

D. Hallazgos al Examen Físico	# DE CASOS	%
Masa	11	100.0

En todos los casos se encontró masa como hallazgo positivo al examen físico.

E. LOCALIZACION	# DE CASOS	%
Vulva	9	82.0
Vagina	2	18.0

La localización de los tumores, como puede verse en la tabla anterior es la vulva, en una relación de 9 a 2 con la vagina. Las dos neoplasias encontradas en la vagina fueron sarcomas botrioides.

F. IMPRESION CLINICA	VRS.	DX. PATOLOGICO	#
Condiloma acuminado	Idem.		4
Hipertrofia del labio ma.	Hemangioma cap.		1
Granuloma vulvar	Adenoma apocrino		1
Neoplasia de etj	Rabdomiosarcoma		1
	Sarcoma botrioides		1
Hemangioma	Hemangioma cavernoso		2
Sarcoma botrioides	Sarcoma botrioides		1

En la mayoría de los casos el diagnóstico histológico estaba de acuerdo con la impresión clínica.

G. TIPOS DE TUMOR	# DE CASOS	%
Condiloma acuminado	4	37.0
Hemangioma	3	27.0
Adenoma	1	9.0
Rabdomiosarcoma	1	9.0
Sarcoma botrioides	2	18.0

La lesión más frecuente en la vulva fue el condiloma acuminado, con 4 casos y en la vagina fue el sarcoma botrioides con 2 casos. Tanto el condiloma como el sarcoma botrioides está reportado en la literatura como las lesiones más frecuentes en adolescentes y niñas respectivamente.

H. TUMORES BENIGNOS	# DE CASOS	%
Condiloma acuminado	4	37.0
Hemangioma	3	27.0
Adenoma	1	9.0
		<hr/>
		73.0

I. TUMORES MALIGNOS	# DE CASOS	%
Rabdomiosarcoma	1	9.0
Sarcoma botrioides	2	18.0
		<hr/>
		27.0

Como puede observarse en la tabla anterior el porcentaje más elevado de los tumores se presentó en los tumores benignos.

J. TRATAMIENTO	# DE CASOS	%
Resección local	8	73.0
Exenteración pélvica	1	9.0
Ninguno	2	18.0

El tratamiento que se dio en la mayoría de los casos fue resección local del tumor por tratarse de neoplasias benignas (8 casos). En los tumores malignos se le dio tratamiento con exenteración pélvica a una paciente y a las otras dos no se les dio tratamiento porque el proceso estaba sumamente avanzado y solamente se tomó biopsia.

K. EVOLUCION	# DE CASOS	%
Vivas sin recidiva	8	73.0
Fallecidas	3	27.0

La evolución fue satisfactoria en los casos benignos ya que no hubo complicaciones post operatorias ni recidivas. Los tres casos reportados en que las pacientes fallecieron se trataba de tumores malignos con gran extensión pélvica y con metástasis, uno de ellos era el sarcoma botrioides en una niña de 5 años y el otro era un rabdomiosarcoma de la vulva con metástasis a pulmón en una niña de 10 meses. A la paciente que se le efectuó la exenteración pélvica murió de una complicación pulmonar post operatoria, dicha paciente tenía 10 meses.

## CONCLUSIONES

1. La incidencia nacional es similar a la extranjera reportada.
2. El condiloma acuminado es la lesión más común en la vulva y el sarcoma botrioides en la vagina.
3. La localización más frecuente de los tumores fue la vulva.
4. La relación entre la frecuencia de la localización de los tumores de vulva y vagina para este estudio es de 9 a 2.
5. El grupo etario que mayor incidencia presentó fue el de 9 a 13 años con 4 casos. Sin embargo, hubo una alta incidencia también en las niñas menores de un año, con 3 casos.
6. El motivo de consulta más frecuente fue la presencia de masa en vulva o vagina.
7. La mayoría de los casos fueron asintomáticos.
8. De los hallazgos más frecuentes al examen físico fue la presencia de una masa en región vulvar o vaginal.
9. La evolución fue satisfactoria en todos los casos benignos. Sin embargo, en los casos malignos la evolución fue insatisfactoria ya que todas las pacientes fallecieron debido a la extensión del tumor.
10. El porcentaje de tumores benignos fue mayor, con un 73 % en relación a la incidencia de los tumores malignos con un 17 %.

## RECOMENDACIONES

1. Debe tratarse de llevar en mejor forma las papeletas de las pacientes para tener conocimiento exacto de su evolución, tratamiento y procedimientos efectuados.
2. Una buena historia clínica y un buen examen físico sigue siendo un gran parámetro para ayuda en el diagnóstico de estos tumores.
3. Insistir en el control de niño sano a todas las madres en el departamento de maternidad para poder detectar tempranamente el apareamiento de dichos tumores.
4. En el examen físico de rutina debe incluirse la evaluación de genitales externos ya que puede ser de mucha utilidad para el diagnóstico precoz de patología a este nivel.
5. Efectuar investigación por vaginoscopía a todas las pacientes que presentan flujo o hemorragia vaginal.
6. Insistir en los antecedentes ginecoobstétricos de las niñas para investigar el uso de dietilestilbestrol en sus madres durante su embarazo para poder detectar tempranamente mediante un seguimiento adecuado, el apareamiento de adenosis vaginal o adenocarcinoma de la vagina.
7. Indicar una terapéutica combinada de cirugía, radioterapia y quimioterapia, como la reportada en la literatura, ya que se ha visto que este tipo de tratamiento da un porcentaje de sobrevida más alto en pacientes con rhabdomyosarcoma vulvovaginal.
8. Todos los casos reportados deben anotarse o reportarse en los archivos de los diferentes Hospitales

ya que cuando el diagnóstico es clínico (condiloma acuminado, por ejemplo) solamente se indica tratamiento y no forman parte de las estadísticas.

### BIBLIOGRAFIA

1. Kissane, J.M., Smith, M.G. Pathology of Infancy and Childhood. St. Louis, The C.V. Mosby Co., 1967, pp. 677-8.
2. Huffman, J.W. Tumores de los genitales. Gin. Obst. Temas Actuales. Dic. 1974, pp. 663-82.
3. Nelson, Vaughan, and Mc Kay. Tratado de Pediatría. Salvat Editores, 1971, p. 1259 y pp. 1505-6.
4. Novak, Jones and Jones. Tratado de Ginecología. Nueva Editorial Interamericana, México D.F. 1971, pp. 225-6.
5. Whelton, James A. Gynecologic Tumors in Adolescence. Clinical Obs. and Gynecol. Sep. 1966. N. Y. Vol. 9, # 3, pp. 788-791.
6. Harper and Row. Female Genital Tract Tumors in Childhood and Adolescence. Publisher, Hand R. Clinical Obst. and Gynecol. Dec. 71, Vol. 14, # 4, pp. 1014-6.
7. Moller, Keneth, and Decker, David. Mesonephric Ca of de Vagina and Cervix. Gynecology and Obstetrics. May 74. Vol. 3, # 5, pp. 520-6.
8. Sherman, A., Golddrath, and Bechin. Cervical-vaginal adenositis after in utero exposure to synthetic estrogens. Gynecol. and Obst. Vol. 3, # 5. May 74, pp. 531-44.
9. Hilgus, Robert. Pelvic exenteration of vaginal em-

- brional rhabdomyosarcoma. Obstetric and Gynecol. Feb. 75. Vol. 45, # 2, pp. 175-180.
10. Robbins, Stanley. Tratado de Patología. Editorial Interamericana S.A. México 1967. Tercera ed. pp. 1013-14.
  11. Gardner, Herman. Tumores de la Vulva y Vagina. Clínicas Obstétricas y Ginecológicas. Dic. 1965, pp. 921-1019.
  12. Exelby, Philip. Management of Embryonal Rhabdomyosarcoma in Children. The Surgical Clinics of North Am. Aug. 1974. Vol. 54, # 4, pp. 849-856.
  13. Grosfield, J.L., Smith and Worthy. Pelvic Rhabdomyosarcoma in infants and children. The Journal of Urol. Apr. 72, Vol. 107, # 4, pp. 673-75.
  14. Acosta, Kaplan, Kaufman. Gynecologic cancer in children. American Jour. of Obstetrics and Gynecol. Apr. 72. Vol. 112, # 7, pp. 944-52.
  15. Herrera Garma, Francisco y col. Reporte de un caso de Sarcoma botroide. Semana médica de Centro América y Panamá. Año XI. Volumen XXVII. No. 344, mayo 12 de 1976, pp. 188-91.
  16. Staf, Adolf; Richard F. Mattingly, et al. Clinical Diagnosis of Vaginal Adenosis. Gynecology and Obstetrics. Vol. 43, # 1, Jan. 1974, pp. 118-129.
  17. Burke, Louis, et al. Vaginal Adenosis. Correlation of Colposcopic and Pathologic Findings. Obstetrical

- and Gynecological Survey. Vol. 30, # 3. March 1975, pp. 215-17.
18. Stanley J., Robboy, et al. Clear Cell Adenocarcinoma of the Vagina and Cervix in Young Females: of 37 Tumors that Persisted or Recurred after Primary Therapy. Obstetrical and Gynecological Survey. Vol. 30, # 4, April 1975, pp. 283-85.
  19. Fetherston, William. Squamous Neoplasia of Vagina Related to Des Syndrome. Obstetrical and Gynecological Survey. Vol. 31, # 1, Jan. 1976, pp. 62-64.

Br. Mildred Anabella Rodas Estrada  
Sustentante

Victor Hugo González Azmitia  
Asesor

Dr. Rodolfo Robles  
Revisor

Julio de León Méndez  
Director Fase III

Dr. Mariano Guerrero Rojas  
Secretario General

IMPRIMASE:

Dr. Carlos Armando Soto  
Decano