

Rabdiomiosarcoma embrionario de cuello uterino. Caso clínico

Drs. Norma Ozal¹, Diana Medina², Jony Suárez³, Francis Angulo², Arturo Figuera²

RESUMEN

Se muestra en el siguiente trabajo la forma de presentación, diagnóstico, tratamiento y evolución de una paciente de 47 años que fue referida por presentar lesión de tipo polipoide en cuello uterino diagnosticándose rabdiomiosarcoma embrionario, la cual fue intervenida quirúrgicamente y quien falleció poco tiempo después del diagnóstico.

Palabras clave: Rabdiomiosarcoma embrionario, Pólipo fibroepitelial, Cuello uterino.

SUMMARY

In the following paper, the presentation, diagnosis, treatment and outcome of a 47-year-old patient referred due to a polypoid type lesion in cervical are showed. An embryonal rhabdomyosarcoma was diagnosed, which underwent surgery. The patient dies shortly after diagnosis.

Keywords: Embryonal rhabdomyosarcoma, Fibroepitelial Polyp, Cervix.

INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma embrionario es una neoplasia maligna, originada del tejido mesenquimático, específicamente, músculo estriado (1). Los rabdomiosarcomas pueden aparecer en diferentes partes del cuerpo, obedeciendo a la siguiente distribución, según su frecuencia: cabeza y cuello (35 % a 40 %); tracto genitourinario (20 %); extremidades (15 % a 20 %); y tronco, pulmón o intraabdominal (10 % a 15 %) (2). Es la forma más común de rabdomiosarcoma y se encuentra hasta en dos tercios de los casos en útero o vagina (3). Representa 5 % a 8 % de todas las enfermedades malignas en la población infantil y en la edad adulta supone menos del 4 % de los sarcomas, con una incidencia máxima en menores de 14 años y cuya ubicación típica es la vagina (4). Se caracteriza por un crecimiento local rápido y

persistente, con diseminación hematógena temprana y posteriormente, por vía linfática, pudiendo hacer metástasis a nódulos linfáticos regionales, pulmón, hueso y corazón (5).

CASO CLÍNICO

Paciente de 47 años, quien acudió para evaluación ginecológica en noviembre 2014, referida por presentar lesión macroscópica en cuello uterino. Entre sus antecedentes familiares solo se mencionó: madre fallecida por diabetes mellitus tipo 2; padre, hermanos e hija sanos. Entre los antecedentes personales, refirió infección genital por virus de papiloma humano desde 2005 e hipotiroidismo. Al examen físico se encontró: presión arterial 125/74 mmHg, peso: 67,8 Kg, talla: 1,59 m, IMC: 26,9 Kg/m². Estaba en buenas condiciones generales, con leve palidez cutánea mucosa. En la evaluación ginecológica se encontró lo siguiente: genitales externos sin lesiones aparentes; al examen con espéculo: vagina de aspecto normal, sin flujo ni sangrado; cuello uterino con lesión exofítica, de tipo polipoide, mamelonada, de aprox. 3 cm, en labio anterior del cérvix. La colposcopia era adecuada, la unión escamo-columnar no era visible por la presencia

¹ Médico Especialista en Obstetricia y Ginecología. Maternidad Concepción Palacios. Caracas. Venezuela

² Médicos Residentes del Programa de Especialización en Obstetricia y Ginecología de la Universidad Central de Venezuela con sede en Maternidad Concepción Palacios. Caracas. Venezuela

³ Jefe del Servicio de Anatomía Patológica. Maternidad Concepción Palacios. Caracas. Venezuela

de la lesión polipoide, zona de transformación tipo 3, sin hallazgos al acético. La prueba de Schiller resultó hipocaptante generalizada. Se tomó muestra de la lesión para estudio histopatológico. Al tacto vaginal: vagina normotérmica y normotónica, cuello central, blando, orificio cervical externo cerrado, se palpó tumor blando en cuello uterino, de aproximadamente 3 cm, localizado en labio anterior, sin dolor a la movilización. El útero estaba en AVF, a un través de dedo por encima de la sínfisis púbica, su superficie era regular, consistencia normal, móvil, no doloroso. Los anexos no eran palpables ni dolorosos. Las extremidades eran simétricas, sin edemas ni várices.

La paciente acudió un mes y medio después, refiriendo sangrado genital abundante, con coágulos de tres semanas de evolución. Al examen físico, estaba en regulares condiciones generales con palidez cutáneo-mucosa leve. Los genitales externos no mostraban alteraciones. Al espéculo: vagina sin lesiones. Se observaba sangrado abundante y expulsión de vesículas, con pérdida completa de la anatomía del cuello uterino (figura 1). Tacto vagino-rectal: vagina sin infiltración de sus paredes. Parametrios libres en toda su extensión.

Los resultados de los exámenes paraclínicos eran los siguientes: hemoglobina: 11,5 g/dl, hematocrito: 35,9 %, leucocitos: 8.200 x mm³, segmentados: 52,1 %, linfocitos: 42,1 %, eosinófilos: 5,8 %, plaquetas: 283.000 x mm³. Glicemia: 91 mg/dl, urea: 32 mg/dl, creatinina: 0,91 mg/dl. Fracción beta de gonadotropina coriónica cuantitativa: 1,4 mUI/ml. CA 125: 8,4 UI/ml, CA 19-9: 42,0 UI/ml, CA 15-3: 9,2 UI/ml. VIH: negativo. VDRL: no reactivo. Citología cérvico-uterina: cambios celulares benignos. Infección por *Candida* sp. Ultrasonido pélvico transvaginal: útero en AVF con las siguientes medidas: L: 88,3 mm x T: 77,7 mm x AP: 61,7 mm, bordes irregulares, miometrio heterogéneo, línea endometrial de 27,3 mm. Ovario derecho: 30 mm x 32,5 mm, IP: 0,70, IR: 1,17. Ovario izquierdo: 29,8 mm x 28,8 mm, IP: 0,87, IR: 2,29. Tomografía axial computarizada abdomino-pélvica con doble contraste: hígado, vías biliares, vesícula biliar, páncreas, bazo, riñones, uréteres y marco colónico, conservados. No se observaron adenopatías retroperitoneales. Se evidenciaron imágenes de lesión de ocupación de espacio, de aspecto heterogéneo, redondeadas, bien definidas, de contornos regulares, con captación difusa al administrar medio de contraste, ubicadas a nivel de la región pélvica; una mide 67 x 62 mm y la otra 67



Figura 1
Lesión polipoide de cuello uterino
con expulsión de vesículas.

x 76 mm. Uretrocistoscopia: compresión extrínseca del trigono vesical con elevación del mismo, sin imágenes sugestivas de extensión local vesical. Colonoscopia: se exploró desde recto hasta transversal, sin apreciarse lesiones mucosas o alteraciones en el calibre de la luz intestinal. Pared anterior del recto impresionó con compresión extrínseca. Biopsia de exocérvix (figuras 2 y 3): pólipo estromal mesodérmico. Inmunohistoquímica: rhabdomyosarcoma embrionario. Anticuerpos vimentina, desmina, MYO D1: positivo. Ki 67: positivo 60 %. La paciente fue referida a una institución oncológica, donde le realizaron la histerectomía abdominal total más ooforosalingectomía bilateral con margen vaginal. Los hallazgos operatorios fueron: tumor en cuello uterino de 20 cm x 8 cm de aspecto gelatinoso, necrótico, sin

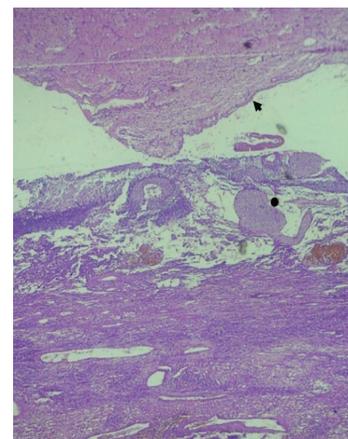


Figura 2
Flecha: epitelio endocervical,
Círculo: tejido cartilaginoso.

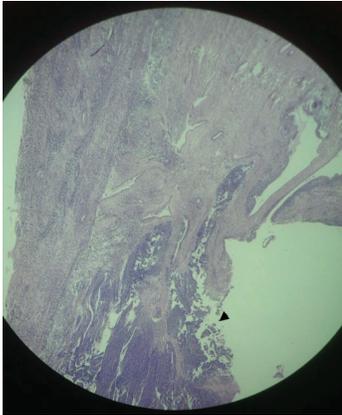


Figura 3
Rabdomioblastos inmaduros.



Figura 4
Pieza quirúrgica, útero y anexos.

evidencia de diseminación en cavidad abdominal (figura 4). Postoperatorio inmediato y mediano satisfactorio. No se le indicó tratamiento adyuvante. La paciente falleció dos meses después.

DISCUSIÓN

La mayoría de los rabdomiosarcomas se desarrollan de forma espontánea sin que exista algún factor predisponente conocido pero, en ocasiones, ocurren en asociación con otros trastornos como neurofibromatosis, síndrome de Costello, síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Li-Fraumeni o en individuos con antecedentes de cáncer mamario materno (4). Histológicamente está conformado por 3 grupos: embrionario, alveolar y pleomórfico, el más frecuente y con mejor pronóstico es el embrionario. Se subdivide en las variedades

botrioides y fusocelular. Representa alrededor de 60 % a 70 % de los casos de rabdomiosarcomas infantiles y en ese grupo etario se localiza, con mayor frecuencia, en cabeza, cuello y región genitourinaria (6). El alveolar predomina en pacientes prepúberes y adolescentes, y su distribución preferente afecta extremidades y sitios paratesticulares. El rabdomiosarcoma pleomórfico es un sarcoma de alto grado de malignidad, casi exclusivo de adultos mayores, y suele presentarse hacia la sexta década de vida (7). El rabdomiosarcoma botrioides es la forma polipoide del rabdomiosarcoma embrionario; este tumor se caracteriza por proyecciones múltiples en racimo de uvas con una consistencia gelatinosa, friable, produciendo frecuentemente hemorragias (8), forma clínica observada en la paciente a la que se hace referencia en este trabajo. El tumor está conformado por una población variable de células tumorales, algunas pequeñas, redondeadas con núcleos hiper cromáticos, otras grandes, poligonales, con abundante citoplasma (7). En cuanto a la inmunohistoquímica es positiva para actina, miogenina, desmina y vimentina (9). En el estudio inmunohistoquímico realizado se comprobó la positividad de estos marcadores, lo que fue fundamental para la conclusión diagnóstica. Después de realizar el diagnóstico se debe estadificar para así determinar el tratamiento y el pronóstico. El sistema de clasificación, más utilizado es el TNM, que se realiza sobre la base del tamaño y la ubicación del tumor (T), el estado de los nódulos (N) y la presencia o ausencia de metástasis (M). Se le clasifica en una de las cuatro etapas siguientes: etapa I: el tumor se encuentra en el globo ocular, la cabeza, el cuello o el tracto genitourinario (excepto la próstata y la vejiga). El tumor está localizado, lo que significa que no se ha diseminado a otras áreas del cuerpo. Etapa II: el tumor está localizado en un área solamente (ninguna de las áreas de la etapa I), es pequeño y mide menos de 5 cm. Las células del tumor no se han diseminado a los ganglios linfáticos circundantes. Etapa III: el tumor está localizado en cualquier área no incluida en la etapa I, mide más de 5 cm y puede o no, haberse diseminado a los ganglios linfáticos circundantes. Etapa IV: el tumor se encuentra diseminado a otras áreas en el momento del diagnóstico (10). Según los hallazgos intraoperatorios descritos, a pesar del gran tamaño del tumor, por estar ubicado en una región favorable (genitourinaria) y no haber evidencia de diseminación abdominal, la paciente se ubicó en la etapa I de la enfermedad. El pronóstico depende del tamaño y la ubicación del tumor, la presencia y el número de metástasis, la respuesta a la terapia, la

edad, el estado general de salud del paciente, el grado y la histología del tumor y la enfermedad residual postquirúrgica (11). Según el Intergroup de Estudio para Rbdomiosarcoma, la sobrevida a 5 años en pacientes con enfermedad residual voluminosa (grupo clínico III) es de, aproximadamente, 70 % contra 90 % de sobrevida a 5 años en pacientes sin tumor residual postquirúrgico (grupo clínico I) y 80 % de sobrevida a 5 años para pacientes con tumor residual microscópico después de la cirugía (grupo clínico II). Se ha descrito que 3 % a 9 % de los tumores botrioides reinciden transcurridos unos 5 años de haber remitido la enfermedad, reduciendo la tasa de supervivencia a 64 %. Las reincidencias suelen ocurrir, con mayor frecuencia (95 %), dentro de los tres primeros años después del diagnóstico y tratamiento, y son más frecuentes en pacientes con diagnóstico de rbdomiosarcoma estadio III o IV (12).

Se debe hacer el diagnóstico diferencial con pólipos fibroepiteliales, en los que se pueden apreciar células de tipo fibroblástico hipertrofiadas que adquieren una morfología “rbdomioblástica”. Otras condiciones que deben descartarse son las neoplasias mixtas müllerianas, las que junto al componente carcinomatoso pueden presentar componentes sarcomatosos heterólogos, entre ellos rbdomiosarcoma (13). Su tratamiento amerita un manejo multidisciplinario que incluye cirugía, quimioterapia y radioterapia, adecuando la radicalidad a cada caso (14). La cirugía busca extirpación del tumor con bordes libres, tanto como sea posible, la quimioterapia previene la diseminación posterior del tumor, además puede ser usada como tratamiento neoadyuvante a la cirugía, administrándose por 10 a 12 meses previo a esta, para reducir el tumor. La radioterapia está indicada en aproximadamente el 90 % de los casos y juega un rol importante en el control local de la enfermedad y en aumentar la sobrevida (15).

Se concluye que la paciente de 47 años presentó un tumor de cuello uterino poco frecuente, tanto por el tipo histológico como por su localización y grupo etario al cual pertenecía, con una forma de presentación clínica similar a la descrita en la literatura, que progresó rápidamente, no permitiendo la aplicación de tratamiento adyuvante.

REFERENCIAS

1. Boulma R, Gargouri MM, Sallemi A, Chlif M, Fitouri Z, Kallel Y, et al. Paratesticular pleomorphic

- rbdomyosarcoma: a report of two cases. Hindawi Publishing Corporation. 2013:1-4
2. Ruiz AL, Revollo F, Calderón P. Rbdomiosarcoma botrioides, reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Universitas Médica*. 2006; 47: 91-94.
 3. Solomon LA, Zurawin RK, Edwards CL. Vaginoscopic resection for rbdomyosarcoma of the vagina: a case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2003; 16: 139-142.
 4. Mousavi A, Akhavan S. Sarcoma botryoides (embryonal rbdomyosarcoma) of the uterine cervix in sisters. *J Gynecol Oncol* 2010; 21: 273-275
 5. Arcamone G, Gimenez C, Pereira A, Reyes J, Gómez M, Mota D, et al. Rbdomiosarcoma en niños. *Rev Venez Oncol* 2007; 19: 63-70.
 6. Raymond L, Barnhill A, Crowson N, Magro C, Piepkorn M. *Dermatopathology*. 24th ed. New York: Mc GrawHill; 2010.
 7. Koukourakis GK, Kouloulis V, Zacharias G, Maravelis G. Embryonal rbdomyosarcoma of the uterine cervix. *Clin Transl Oncol* 2009; 11:399-402.
 8. Borcka K, Patai K, Rendek A, Sobel G, Paulin F. Pleomorphic rbdomyosarcoma of the uterus in a postmenopausal patient. *Pathol Oncol Res*. 2006; 12(2):102-104.
 9. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS, Donaldson SS, Fryer C, et al. The Thir Intergroup Rbdomyosarcom Study. *J. Clin. Oncol*. 1995; 13(3):610-630.
 10. Tapia O. Rbdomiosarcoma Embrionario Uterino. Aspectos Morfológicos e Inmunohistoquímicos. *Int J Morphol* 2011; 29: 1126-1129.
 11. Mazzoleni S, Bisogno G, Garaventa A, Cecchetto G, Ferrari A, Sotti G, et al. Outcomes and prognostic factors after recurrence in children and adolescents with nonmetastatic rbdomyosarcoma. *Cancer*. 2005; 104 (1): 183-190.
 12. Raney B, Huh W, Hawkins D, Hayes-Jordan A, Million L, Rodeberg D, et al. Outcome of patients with localized orbital sarcoma who relapsed following treatment on Intergroup Rbdomyosarcoma Study Group (IRSG) Protocols-III and -IV, 1984-1997: a report from the Children’s Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60 (3): 371-376.
 13. Di saia P, Creasman W, Mannel R, McMeekin D, Mutch D. *Oncología ginecológica clínica*. 5th ed. Madrid: Amolca; 2015.
 14. Bernal KL, Fahmy L, Remmenga S, Bridge J, Baker J. Embryonal rbdomyosarcoma (sarcoma botryoides)

of the cervix presenting as a cervical polyp treated with fertility-sparing surgery and adjuvant chemotherapy. *Gynecol Oncol.* 2004;95:243-246

Laurie F, Link MP, et al. What constitutes optimal therapy for patients with rhabdomyosarcoma of the female genital tract? *Cancer.* 2001; 91 (12): 2454-2468.

15. Arndt CA, Donaldson SS, Anderson JR, Andrassy RJ,

Viene de pág 187

Sistema Bethesda 2014 para el reporte citológico (continuación)

- 4.5.1.2. Lesión intraepitelial de bajo grado (LIEbg) (abarcando infección por virus de papiloma humano/displasia leve/neoplasia intraepitelial 1)
- 4.5.1.3. Lesión intraepitelial de alto grado (LIEag) (abarcando displasia moderada o severa/Carcinoma in situ/neoplasia intraepitelial 2 y 3)
 - 4.5.1.3.1. Con hallazgos sospechosos de invasión (si se sospecha invasión)
- 4.5.1.4. Carcinoma de células escamosas
- 4.5.2. Células glandulares
 - 4.5.2.1. Atípicas
 - 4.5.2.1.1. Células endocervicales (sin otra especificación o especificar en comentarios)
 - 4.5.2.1.2. Células endometriales (sin otra especificación o especificar en comentarios)
 - 4.5.2.1.3. Células glandulares (sin otra especificación o especificar en comentarios)
 - 4.5.2.1.4. Células endocervicales a favor de neoplasia
 - 4.5.2.1.5. Células endometriales a favor de neoplasia
 - 4.5.2.2. Adenocarcinoma
 - 4.5.2.2.1. Endocervical
 - 4.5.2.2.2. Endometrial
 - 4.5.2.2.3. Extrauterino
 - 4.5.2.2.4. No especificado
- 4.6. Otras neoplasias malignas (especificar)
- 5. PRUEBAS ADICIONALES
 - 5.1. Señale una leve descripción de la prueba y reporte el resultado de manera que sea fácilmente interpretado por el clínico.
- 6. INTERPRETACIÓN DE LA CITOLOGÍA CERVICAL ASISTIDA POR COMPUTADORA
 - 6.1. Si el caso fue examinado por un dispositivo automatizado, especifique el dispositivo.
- 7. NOTAS EDUCATIVAS Y COMENTARIOS AL REPORTE CITOLÓGICO (OPCIONAL)
 - 7.1. Las sugerencias deben ser concisas y consistentes con las guías de seguimiento clínico publicadas por organizaciones profesionales (referencias de las publicaciones relevantes pueden ser incluidas)

Traducido por Mireya González Blanco de American Cancer Society. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ency.21521/full>

El Centro de Control y Prevención de Enfermedades (CDC) emite recomendaciones actualizadas sobre Zika: guía provisional para proveedores de cuidados de salud que atienden mujeres embarazadas con posible exposición al virus del Zika; guía actualizada para la prevención de la infección por virus Zika transmitida sexualmente.

El CDC publicó en julio 2016 la información y orientación actualizada para evitar los efectos en la salud y la transmisión de virus Zika:

- Guía provisional actualizada para los prestadores de servicios que atienden mujeres embarazadas con posible exposición al virus Zika; y
- Guía provisional actualizada para la prevención de la infección por virus Zika transmitido sexualmente.

continua en pag.214.