

«No maltrates a un tumor»... Sangrado vaginal en una niña de 10 meses

M. Villa Alcázar¹, M. Pacheco Cumani¹, J. Navalón Burgos², B. López-Ibor Aliño¹

¹Unidad de Oncología y Hematología Pediátricas. Hospital «Madrid Montepríncipe». Boadilla del Monte (Madrid).

²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital «San Rafael». Madrid

Resumen

El sangrado vaginal persistente en una lactante puede ser la única manifestación de un grave problema médico o social. Presentamos el caso de una niña de 10 meses de edad que acude en varias ocasiones a urgencias por presentar un sangrado vaginal.

Tras ser remitida a nuestro centro, se constata una tumoración pélvica. Se procede a la biopsia y resección subtotal de la tumoración, llegándose al diagnóstico de tumor del seno endodérmico (TSE) vaginal. La paciente recibe 6 ciclos de quimioterapia con etopósido, carboplatino y bleomicina (JEB). Se encuentra en remisión completa, sin haber precisado cirugía mutilante, 5 años después del fin de tratamiento.

El TSE es un tumor altamente agresivo, con una gran capacidad de invasión local y de provocar metástasis. Aunque histológicamente es el subtipo de tumor germinal maligno más frecuente en la infancia, su localización vaginal es muy poco habitual, ya que se encuentra casi exclusivamente en niñas menores de 3 años. El tratamiento con un régimen de quimioterapia eficaz puede obviar la necesidad de una cirugía agresiva mutilante, manteniendo la capacidad sexual y reproductiva de las pacientes.

El sangrado vaginal en una niña de corta edad requiere siempre una evaluación completa y cuidadosa que incluya estudios de imagen no invasivos (ecografía, tomografía computarizada y/o resonancia magnética) y examen pélvico bajo sedación, con vaginoscopia y/o cistoscopia. La determinación de alfa-fetoproteína puede orientar el diagnóstico en caso de que se sospeche la existencia de un tumor.

Palabras clave

Sangrado vaginal, tumor germinal maligno, tumor del seno endodérmico vaginal, tumor germinal extracraneal, tumor vaginal

Abstract

Title: "Don't mistreat a tumor"... Vaginal bleeding in a 10-month-old girl

Persistent vaginal bleeding in an infant may be the only manifestation of a serious medical or social problem. We present the case of a 10-month-old girl who was brought to the emergency services several times due to vaginal bleeding.

When she was sent to our department, we detected a pelvic tumor. A biopsy was taken and a subtotal resection of the tumor was carried out, the diagnosis being endodermal sinus tumor (EST) of the vagina. The patient received 6 cycles of JEB chemotherapy with etoposide, carboplatin and bleomycin. Five years after treatment, she is in complete remission and mutilating surgery was avoided.

EST is a very aggressive tumor, with a high potential for local invasion and metastasis. Although it is the subtype of malignant germ cell tumor most frequently found in childhood, the vagina is a rare site, and it is almost exclusively found in girls under 3 years of age. Treatment with an efficient chemotherapy regimen can prevent the need for aggressive mutilating surgery, and thus preserve the sexual and reproductive capacity of the patients.

Vaginal bleeding in a young girl always requires a complete and careful evaluation, including noninvasive imaging (ultrasound, computed tomography and/or magnetic resonance imaging) and pelvic examination under sedation, with vaginocopy and/or cytoscopy. Measuring alpha-fetoprotein levels can be of diagnostic value when a tumor is suspected.

Keywords

Vaginal bleeding, malignant germ cell tumor, vaginal endodermal sinus tumor, extracranial germ cell tumor, vaginal tumor

Introducción

El sangrado vaginal persistente en una niña debe ponernos en alerta sobre la posible existencia de una patología médica (cuerpos extraños intravaginales, malformaciones vasculares,

tumores...) o social (abusos sexuales). Una cuidadosa historia clínica, y una exploración física que incluya exploración vaginal no invasiva bajo anestesia (con vaginoscopia y/o cistoscopia), así como pruebas radiológicas básicas, nos orientarán sobre la etiología del sangrado¹.

Los tumores germinales malignos (TGM) constituyen menos del 3% de los cánceres en la infancia. En la población pediátrica, el tumor del seno endodérmico (TSE), o tumor del saco vitelino, es el subtipo histológico más frecuente. La localización primaria habitual son los ovarios, los testículos y la región sacrococcígea. Los TSE vaginales son muy infrecuentes y, por lo general, aparecen en niñas menores de 3 años².

Caso clínico

Lactante de 10 meses de edad, asintomática hasta 15 días antes del ingreso, en que comienza con un sangrado vaginal, al principio escaso y luego más abundante, sin otra sintomatología. Está afebril, presenta un buen estado general, come bien y no tiene un dolor intenso. Tras acudir en varias ocasiones a urgencias, donde no se realiza ninguna prueba complementaria y tras haber dado a los padres la impresión de que se sospechan malos tratos, éstos acuden a su pediatra, que remite a la paciente a nuestro centro. En la exploración no se observan signos de pubertad precoz, malos tratos o abusos sexuales, y se palpa una masa suprapúbica unos 2 cm por encima de la sínfisis del pubis. Se realiza inicialmente una ecografía abdominal, en la que se pone de manifiesto una tumoración pélvica, motivo por el que ingresa en la unidad de oncología pediátrica. En la analítica de sangre sólo destaca una alfafetoproteína (AFP) de 63.623 UI/mL con beta-HCG y CEA normales.

Se realiza una resonancia magnética (RM) abdominopélvica, en la que se constata una tumoración sólida bien delimitada, de origen uterovaginal, con un tamaño máximo en su eje craneocaudal de 55 mm, que produce un efecto masa sobre las estructuras adyacentes del trigono vesical y en dirección posterior de la pared rectal. No se aprecian adenopatías regionales en el territorio de las venas ilíacas ni paraaórticas lumbares (figura 1). Tampoco se aprecia líquido libre intraperitoneal. En la tomografía computarizada (TC) de tórax no se aprecian nódulos pulmonares.

Se procede a la realización de cirugía, en principio con fines diagnósticos (biopsia). En el acto quirúrgico se aprecia que la masa es de localización vaginal y se realiza una resección subtotal. El diagnóstico anatomopatológico es de TSE.

Se administra tratamiento de quimioterapia, consistente en la administración de ciclos cada 3-4 semanas de JEB: etopósido 120 mg/m²/día × 3 días (días 1-3), carboplatino 600 mg/m²/día × 1 día (día +2) y bleomicina 15 mg/m²/día × 1 día (día +3). Todo el tratamiento de quimioterapia se administró de forma ambulatoria en hospital de día de oncología pediátrica.

Tras 3 ciclos de quimioterapia, se aprecia una normalización de las cifras de AFP. En la ecografía se visualiza una imagen nodular de 8 × 10 mm de tamaño, aparentemente intravaginal lateral izquierda. Se administran otros 3 ciclos de quimioterapia. Al finalizar el tratamiento se realiza una RM, en la que se observa una discreta asimetría en la pared vaginal en la unión cervicovaginal, sin nódulos o masas (figura 2). Se realiza una

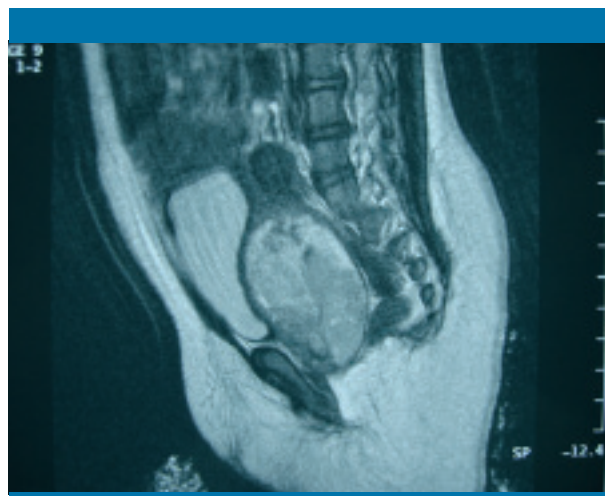


Figura 1. RM al diagnóstico que muestra una tumoración sólida de origen uterovaginal

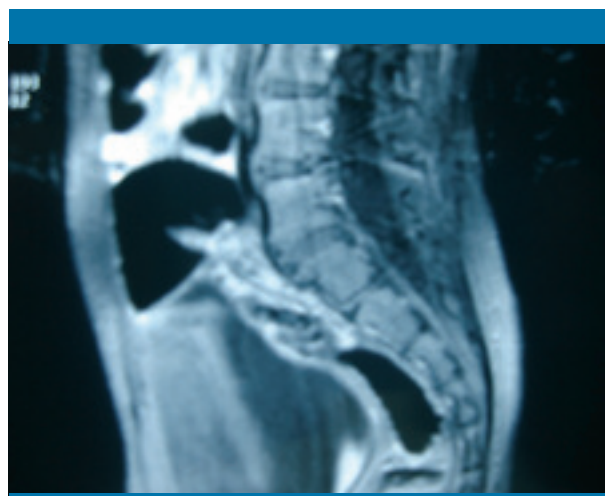


Figura 2. RM tras finalizar el tratamiento de quimioterapia

vaginoscopia bajo sedación, en la que se comprueba la remisión completa.

La paciente se encuentra libre de enfermedad 5 años después del diagnóstico. No presenta actualmente secuelas del tratamiento.

Discusión

La aparición de sangrado vaginal en una lactante puede deberse a distintas patologías médicas (cuerpos extraños intravaginales, malformaciones vasculares, papilomas benignos, pubertad precoz, tumoraciones malignas) o sociales (malos tratos/abusos sexuales), y todas ellas requieren un diagnóstico rápido y exacto¹.

Ante la sospecha de malos tratos y/o abusos sexuales, es fundamental poner en marcha los mecanismos necesarios para proteger al niño del entorno en que se está produciendo dicha situación. Pero tanto o más importante es no levantar esa sospecha si no hay indicios que la apoyen, y llegar a un diagnóstico certero lo antes posible, ya que se crea en los padres una situación de estrés severo que se añadirá al producido por la propia patología.

Los métodos radiológicos no invasivos pueden tener falsos negativos (p. ej., en el diagnóstico de cuerpos extraños vaginales, abusos sexuales y en algunos tumores). En una niña menor de 6 años con una historia de sangrado vaginal se debe realizar inicialmente una exploración física detallada y pruebas radiológicas no invasivas (ecografía, TC o RM pélvicas), pero si no se llega a un diagnóstico, siempre será necesario un examen pélvico bajo sedación seguido de una vaginoscopia y/o cistoscopia.

Los tumores germinales malignos en los niños representan un 3% de los tumores malignos pediátricos. El subtipo histológico más habitual es el TSE. Sus localizaciones más frecuentes son los ovarios, los testículos y la región sacrococcígea. La localización en la vagina es muy poco frecuente, y sólo afecta a niñas menores de 3 años.

Como en otros tumores germinales extragonadales, la migración aberrante de células germinales durante el periodo embrionario precoz puede ser uno de los mecanismos de histogénesis.

Clínicamente, se manifiestan con una historia de exudado vaginal sanguinolento o sangrado vaginal franco en niñas de corta edad, y en ocasiones se puede apreciar una masa polipoide que protruye por la vagina³.

El diagnóstico incluye estudios radiológicos no invasivos y la determinación de niveles de AFP, pero el diagnóstico definitivo siempre será el anatomopatológico. No debe realizarse en el momento del diagnóstico una cirugía agresiva, ya que la mayoría de los tumores vaginales son quimiosensibles y, en muchas ocasiones, la quimioterapia facilitará o incluso obviará la necesidad de cirugía posterior^{4,5}.

La AFP tiene importancia diagnóstica y permite monitorizar la respuesta al tratamiento. Además, sirve de marcador precoz de recaída, por lo que su monitorización será necesaria durante el tratamiento y hasta 5-10 años después de éste.

El TSE es localmente invasivo y con capacidad de metastatizar por vía hematológica y linfática.

El tratamiento hasta ahora ha incluido la cirugía más o menos radical, la quimioterapia y la radioterapia adyuvante. Los regímenes que han mostrado eficacia son los basados en platino y bleomicina con vinblastina o etopósido. Entre los más utilizados están el BEP (cisplatino, etopósido, bleomicina), el PVB (cisplatino, vinblastina, bleomicina) y el JEB (carboplatino, etopósido, bleomicina)^{6,7}.

Aunque algunos autores mantienen que la cirugía radical seguida de quimioterapia es la mejor opción para estos pacientes, nosotros, como otros autores, creemos que retrasar la cirugía hasta después de un tratamiento de quimioterapia basada en derivados del platino es el tratamiento de elección, ya que con él muchos pacientes pueden alcanzar la remisión completa y evitar incluso la cirugía, manteniendo así intactas sus funciones sexuales y reproductivas. ■

Bibliografía

1. Striegel AM, Myers JB, Sorensen MD, Furness PD, Koyle MA. Vaginal discharge and bleeding in girls younger than 6 years. *J Urol.* 2006; 176: 2.632-2.635.
2. Cushing B, Perlman EJ, Marina NM, Castleberry RP. Germ cell tumors. En: Pizzo PA, Poplack D, eds. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*, 5.ª ed. Filadelfia: Lippincott Williams and Wilkins, 2006; 1.116-1.138.
3. Kumar V, Kini P, Vepakomma D, Basant M. Vaginal endodermal sinus tumor. *Indian J Pediatr.* 2005; 72: 797-798.
4. Lacy J, Capra M, Allen L. Endodermal sinus tumor of the infant vagina treated exclusively with chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2006; 21: 768-771.
5. Mann JR, Raafat F, Robinson K, Imeson J, Gornall P, Sokal M, et al. The United Kingdom Children's Cancer Study Group's Second Germ Cell Tumor Study: carboplatin, etoposide, and bleomycin are effective treatment for children with malignant extracranial germ cell tumors, with acceptable toxicity. *J Clin Oncol.* 2000; 18: 3.809-3.817.
6. Mann JR, Pearson D, Barrett A, et al. Results of the United Kingdom Children's Cancer Study Group's malignant germ cell tumor studies. *Cancer.* 1989; 63: 1.657-1.667.
7. Pinkerton R, McElwain T, Horwich A, et al. Carboplatin (JM8), VP16, bleomycin (JEB) in children with malignant germ cell tumours (MGCT). Abstracts of SIOP XIX meeting, Jerusalem. *Med Pediatr Oncol.* 1987; 15: 269-297.