



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Tumoración maligna vaginal: a propósito de un caso

Malignant vaginal tumor: About a case



Mariona Morell Daniel*, María Rosario Pérez-Torres Lobato, Miriam Morey Olivé y Luis Gros Subias

Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

Disponible en Internet el 16 de mayo de 2022

Presentamos el caso de una niña de 2 años con una tumoración genital de crecimiento progresivo (fig. 1A), leucorrea y sangrado intermitente de 2 semanas de evolución, sin clínica constitucional. A la exploración presentaba una masa polipoide gelatinosa en «racimo de uvas» (fig. 1B). Se realizó resección quirúrgica, cuya histología fue compatible con rhabdomyosarcoma botrioides (desmina+, vimentina+, Ki67 30%, HHF 35+) y se descartó metástasis. Recibió tratamiento según protocolo (ISRG grupo III) con 15 ciclos de quimioterapia con vincristina, actinomicina y ciclofosfamida y radioterapia adyuvante en el suelo pélvico, alcanzando la remisión completa.

El rhabdomyosarcoma es la neoplasia maligna más frecuente del tracto genital femenino en pediatría¹. El subtipo botrioides es una variante del rhabdomyosarcoma embrionario que aparece en niñas menores de 5 años, en la

región vulvovaginal, entre otras^{1,2}. El diagnóstico diferencial incluye el tumor de células germinales, el sarcoma de células claras, el prolapso uretral o el ureterocele². La imagen permite distinguir estas lesiones, aunque el diagnóstico definitivo es histopatológico (presenta positividad para vimentina y marcadores de diferenciación muscular como actina HHF35, desmina y mioglobina, y la histología se caracteriza por la formación de áreas celulares que se alternan con regiones mixomatoides y edematosas que forman una capa debajo el epitelio, conocida como *cambium*³). El tratamiento consiste en cirugía, poli-quimioterapia y radioterapia² y la supervivencia a los 5 años, cuando la enfermedad es localizada, es del 80%¹. Por ello, una masa de crecimiento rápido en la región genital, en «racimo de uvas», debe alertar al pediatra, dada la importancia de un diagnóstico precoz.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariona.morell@gmail.com (M. Morell Daniel).



Figura 1 La imagen A muestra una lesión polipoidea, de 2 semanas de evolución. La imagen B muestra la misma tumoración 2 meses después. Se caracteriza por numerosas lesiones tuberosas-polipoideas de color rojo oscuro y con apariencia en «racimo de uvas» que ocupan la mucosa vulvar y protruyen a través del introito vaginal.

Bibliografía

1. Fernandez-Pineda I, Spunt SL, Parida L, Krasin MJ, Davidoff AM, Rao BN. Vaginal tumors in childhood: The experience of St. Jude Children's Research Hospital. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2011;46:2071-5.
2. Raney RB, Anderson JR, Andrassy RJ, Crist WM, Donaldson SS, Maurer HM, et al., Soft-tissue sarcomas of the diaphragm: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group from 1972 to 1997. *J Pediatr Hematol Oncol* [Internet]. 2000;22:510-4.
3. Bennett JA, Ordulu Z, Young RH, Pinto A, van de Vijver K, Burandt E, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine corpus: a clinicopathological and molecular analysis of 21 cases highlighting a frequent association with DICER1 mutations. *Modern Pathol*. 2021;34:1750-62.