

TUMORES GENITALES EN LAS NIÑAS Y ADOLESCENTES

Dr. CARLOS J. CASTELLANO (*)
Dr. RICARDO GALDOS (*)
Dr. OSCAR BARRIGA (*)

Presentamos 116 casos de tumores benignos y malignos de la esfera genital en niñas y adolescentes hasta los 17 años, diagnosticados en un lapso de 19 años, de 1952 a 1971 en una sola institución. Estos tumores son muy poco frecuentes a esta edad, pues constituyen sólo el 0.6%; en cambio, son mucho más frecuentes en la mujer adulta, después de los 17 años, grupo que forma el 99.4% de nuestra casuística. De los 116 casos algo más de la tercera parte han correspondido al grupo de los malignos y casi las dos terceras partes han sido de naturaleza benigna. Los 40 casos de tumores malignos de nuestra casuística, representan la más grande reportada hasta ahora en series individuales. Los tumores malignos más frecuentes en la niñez y adolescencia son los de localización ovárica, que representan más de las dos terceras partes del total, siguiéndole la localización vaginal. Ponemos énfasis en ciertos principios ginecológicos que guían al cirujano en el manejo de los tumores benignos de ovario en niñas y adolescentes. Nuestra casuística de cáncer ginecológico está constituida por 13,558 casos de neoplasias malignas en mujeres adultas, por solo 40 casos en niñas y adolescentes, lo que equivale en porcentaje al 99.8% y 0.2% respectivamente. Es interesante anotar que la edad promedio para los tumores malignos de la vulva, útero y ovario fluctúa alrededor de los 12 años, en cambio es mucho menor, 5.4 años para la localización vaginal. Presentamos un caso de hemangiopericitoma maligno de la vulva, que no ha sido reportado anteriormente.

De los 40 casos de tumores, 37, o sea el 92.5% consultaron en el Instituto, en estadios avanzados de la enfermedad. 29 casos o sea el 72.5% habían tenido algún procedimiento quirúrgico en otro hospital, antes de ser vistos por nosotros, de los cuales 15, habían tenido procedimientos insuficientes, o sea más del 50% de los casos. En cada una de las localizaciones planteamos el tratamiento usado por nuestro Departamento. De los 40 casos, 31 han sido tratados hace más de 5 años, sobreviviendo sin evidencia de enfermedad sólo la quinta parte, es decir 6 casos, y todos corresponden a la localización ovárica.

En los últimos años se ha despertado gran interés por los desórdenes

ginecológicos en las niñas y adolescentes. Este interés ha aumentado desde que los médicos hemos percibido que los genitales femeninos inmaduros pueden ser asiento de variables procesos patológicos y que ellos no están fisiológicamente o ana-

(*) Profesores del Departamento Académico de Ginecología y Obstetricia de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Ginecólogos del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas.

tómicamente dormidos entre el nacimiento y menarquia.

Los mayores problemas que ocurren en ginecología pediátrica corresponden a cuatro categorías: Infecciones, desórdenes endocrinos con problemas de intersexo, anomalías y tumores.

Los tumores son los menos frecuentes, pero si éstos son de naturaleza maligna representan un grave problema.

Los tumores genitales en niñas y adolescentes ocurren con muy poca frecuencia; ellos son encontrados rara vez aún en Hospitales Pediátricos grandes y Hospitales Generales. Es bueno recordar que Dargeon (1) reportó en 1948, 506 casos de tumores malignos en niños en general, de los cuales sólo 12 correspondían a los genitales femeninos. Hardy y Golberg (2) en 1956 revisó 599 tumores en niños y sólo 5 fueron de los genitales femeninos o mama.

Revisando la literatura, se puede apreciar que a pesar de la rareza de los tumores genitales en niñas, casi cada tipo de tumor genital y todos los que comúnmente ocurren en las mujeres adultas han sido diagnosticados en niñas y adolescentes.

En muchas instancias, sólo uno o dos casos de cada tipo de tumor han sido reportados, lo cual nos asevera que los genitales inmaduros de las niñas tienen la potencialidad para desarrollar todas las variedades de neoplasias.

El ovario es el órgano en que con más frecuencia se forman tumores durante la niñez y adolescencia; desafortunadamente los tumores ma-

lignos son muy frecuentes, aún más que en las mujeres adultas, cuando se les relaciona a su frecuencia de acuerdo a su localización. Le sigue con mucho menos frecuencia la localización vaginal, siendo muy raros, los que asientan en la vulva y útero.

El diagnóstico temprano, sin demora y el tratamiento adecuado de los tumores genitales malignos en las niñas y adolescentes mejora el pronóstico, tal como sucede en las adultas.

Desafortunadamente, el hecho que los tumores genitales de las niñas sean tan raros, hace que el diagnóstico sea demorado con frecuencia. Como resultado de esto, el tratamiento a menudo no es comenzado hasta que el crecimiento tumoral ha alcanzado un estadio avanzado. Asimismo problemas especiales relacionados con el cuidado postoperatorio de las niñas, el pequeño tamaño de los órganos genitales y la delicadeza de sus tejidos, todos estos factores tienden a complicar el manejo quirúrgico. A estos problemas se suma el rol endocrino que los ovarios juegan en el desarrollo somático, que en ciertos casos hace alterar el tratamiento más adecuado de la neoplasia en sí.

El presente estudio es una revisión de nuestra experiencia sobre tumores de los genitales en niñas y adolescentes, con principal énfasis en los de naturaleza maligna.

Nosotros presentamos nuestra casuística del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas abarcando la edad de 0-17 años, para las niñas y adolescentes, con un criterio endocrinológico. El estudio comprende

un lapso de 19 años, desde el año 1952 a 1971.

Nuestros resultados han sido los siguientes:

Frecuencia y distribución de los tumores genitales femeninos

Como puede apreciarse en el Cuadro N° 1 en el lapso de 19 años se han registrado en el Departamento de Ginecología del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, 18,366 casos de tumores del aparato genital femenino, de los cuales sólo la cuarta parte han sido benignos y el 74.1 % han sido de naturaleza maligna.

CUADRO N° 1

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS

TUMORES DEL APARATO GENITAL FEMENINO 1952 - 1971		
Benignos	4,768	25.9 %
Malignos	13,598	74.1 %
	18,366	100.0 %

En el Cuadro N° 2 podemos ver la distribución de los tumores del aparato genital femenino tanto benignos

como malignos en diferentes etapas de la vida, pudiéndose apreciar que son mucho más frecuentes en las adultas, 99.4% que en las niñas y adolescentes que son sumamente raras, 0.6%.

En las niñas y adolescentes se han registrado 116 casos de tumores del aparato genital femenino, habiendo correspondido algo más de la tercera parte al grupo de los malignos, como puede verse en el Cuadro N° 3 y casi dos terceras partes al grupo de benignos.

CUADRO N° 3

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS

TUMORES DEL APARATO GENITAL FEMENINO EN NIÑAS Y ADOLESCENTES 1952 - 1971

Benignos	76	65.5 %
Malignos	40	34.5 %
Total	116	100.0 %

En el Cuadro N° 4 en el que relacionamos la naturaleza del tumor con la localización vemos que los tumores más frecuentes son los de la vul-

CUADRO N° 2

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS

TUMORES DEL APARATO GENITAL FEMENINO EN DIFERENTES ETAPAS DE LA VIDA 1952 - 1971

	Niñas y adolescentes	Adultas
Benignos 4,768	76 - 1.5 %	4,692 - 98.5 %
Malignos 13,598	40 - 0.2 %	13,558 - 99.8 %
Total 18,366	116 - 0.6 %	18,250 - 99.4 %

CUADRO N° 4

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS
TUMORES DEL APARATO GENITAL FEMENINO EN NIÑAS Y ADOLESCENTES EN RELACION A SU LOCALIZACION
1952 - 1971

	Malignos	Benignos
Vulva (60)	2 - 3.3 %	58 - 96.7 %
Vagina (6)	5	1
Utero (5)	2	3
Ovario (45)	31 - 68.8 %	14 - 31.2 %
Total	40	76

va y el ovario, siendo la gran mayoría, de localización vulvar benignos, el 96.7% y al revés, los de naturaleza maligna son mucho más frecuentes que los benignos en los de localización ovárica, pues más de las

dos terceras partes están constituidos por los primeros. En este mismo cuadro podemos apreciar que la vagina ocupa el segundo lugar en frecuencia de tumores malignos después del ovario.

CUADRO N° 5

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS
TUMORES DE LA ESFERA GENITAL EN NIÑAS Y ADOLESCENTES (0 - 17 AÑOS)
1952 - 1971

Tumores benignos: 76		Tumores malignos: 40	
VULVA			
Hemangioma	44	Miosarcoma	1
Condiloma acuminado	9	Hemangiopericitoma	1
Papiloma	2		2
Xantogranuloma juvenil	1		
Lipoma	1		
Fibrolipoma	1		
	58		
VAGINA			
Papiloma	1	Sarcoma botryoides	5
UTERO			
Mola Hidatidiforme	3	Coriocarcinoma	1
		Sarcoma	1
			2
OVARIO			
Quiste dermoide	6	Disgerminoma	14
Cistoadenoma seroso	4	Teratoma	7
Cistoadenoma pseudomucinoso	2	Tumor a células de la granulosa	3
Tumor de Brenner	1	Carcinoma Embrionario	1
Tecoma	1	Cistoadenocarcinoma seroso	1
		Cistoadenocarcinoma pseudomucinoso	1
	14	Categoría especial	4

En el Cuadro N° 5 están representados todos los tumores de la esfera genital en niñas y adolescentes, de naturaleza benigna y maligna y en relación a cada una de las localizaciones.

Tumores benignos de la esfera genital en niñas y adolescentes

En nuestra casuística las localizaciones más frecuentes han correspondido a la vulva y al ovario, siendo muy infrecuentes los de localización vaginal y uterina. Entre los tumores benignos de la **vulva** los hemangiomas han sido por lejos los que mas hemos diagnosticado, pues tenemos una serie de 44 casos; ellos representan un desarrollo anormal de los vasos sanguíneos y no son tumores verdaderos; la mayoría han sido hemangiomas capilares y algunos del tipo cavernoso.

El condiloma acuminado le ha seguido en frecuencia con 9 casos, como se puede apreciar en el Cuadro N° 5; enseguida hemos visto 2 casos de papiloma, uno de xantogranuloma juvenil, uno de lipoma y un caso de fibrolipoma. En la **vagina** solo hemos tenido un caso de papiloma. En el **útero** se han presentado 3 casos de enfermedad trofoblástica, variedad mola hidatiforme.

Revisando la literatura, varios autores han reportado casos aislados, como James (3) en 1951 un pólipo benigno del cérvix, Craig (4) en 1959 un papiloma o pólipo cervical, Whotehouse (5) en 1935 extirpó un pólipo del cérvix en una niña de 19 meses; Zelzer y Nelson (6) reportaron 2 casos de papiloma o pólipo cervical en niñas de 3 años.

Cualquier tipo de **tumor ovárico** visto en la mujer adulta, ha sido encontrado también en niñas; aproximadamente el 30% de todos los tumores ováricos en niñas y adolescentes son teratomas quísticos o dermoides; el resto incluye toda clase de tumores benignos y malignos (7).

Los síntomas y signos asociados con tumores ováricos en pacientes de cualquier edad, dependen del volumen del tumor, de su posición, si son benignos o malignos, si producen o no hormonas, si están adheridos o si han sufrido algún accidente; estos accidentes incluyen: hemorragia, torsión del pedículo, ruptura, necrosis, infección y perforación. Los dos síntomas comunes en niñas son: dolor abdominal o pelviano; vómitos, signos de irritación peritoneal, estreñimiento, disuría, palaiquiuria, fiebre y leucocitosis son signos menos frecuentes, que pueden aclarar o confundir el cuadro clínico.

El examen de una adolescente en quien se sospecha un tumor de ovario, incluye una investigación de su condición general, inspección y palpación abdominal, inspección de genitales externos, vaginoscopia, palpación recto-abdominal, análisis de sangre y orina, estudios radiológicos, colpocitológicos y estudios hormonales en algunos casos.

En la mayoría de casos, los hallazgos en el momento del examen dependen de la edad de la niña, del tamaño del tumor, si es benigno o maligno, si ha sufrido algún accidente o si es funcionante. El hallazgo más común, es el de una tumoración abdominal o pelviana; muchos

tumores pequeños que quedan escondidos en la pelvis de las adolescentes, se palpan perfectamente en el abdomen de una infante o niña pequeña; es decir los tumores ováricos en las niñas usualmente permanecen en el abdomen y no en la pelvis.

El diagnóstico diferencial de los tumores ováricos en niñas y adolescentes, incluyen otras causas de dolor abdominal y de tumoraciones abdominales y pelvianas. El diagnóstico precoz y el rápido tratamiento son esenciales, porque un gran número de tumores ováricos en esta fase de la vida son malignos y el peligro de un accidente de estos tumores en niñas es mayor que en la adulta.

La remoción quirúrgica está indicada toda vez que un tumor ovárico es descubierto en una paciente de cualquier edad. El procedimiento quirúrgico a usar, depende de la condición de la paciente y de la naturaleza del tumor, si es benigno o maligno. El estudio histopatológico por congelación ayuda algunas veces, así como puede fallar en otras oportunidades. El cirujano debe ser el árbitro final en tomar la difícil decisión en una paciente joven. La extensión de la operación a menudo depende del aspecto macroscópico del tumor y los hallazgos asociados. Ciertos principios ginecológicos guían al cirujano en el manejo de los tumores benignos de ovario en niñas y adolescentes. Estos principios son en gran medida aplicables a ambos: adultos y pacientes jóvenes, la incisión abdominal debe ser lo suficientemente grande para extirpar el tumor sin aspirarlo o romperlo. La función de un quiste para disminuir su tamaño es

preferible evitarla porque el sembrío del contenido del quiste en la cavidad peritoneal puede causar diseminación de células tumorales viables. El otro ovario es examinado y se biseccionará si es necesario para descartar la presencia de algún pequeño tumor oculto. Debe tratarse de salvar todo o parte del ovario, si el tumor puede ser separado de él; algunas veces es muy difícil o imposible separar el tumor del ovario. Un pequeño fragmento de ovario que se conserve será de un beneficio invaluable para la paciente. Todo tumor ovárico debe ser seccionado en la sala de operaciones y examinado por el cirujano y/o el patólogo antes de cerrar el abdomen. El lecho cruento que queda en el ovario al extirpar el tumor debe ser suturado cuidadosamente para evitar un hematoma. Areas despulidas en la pelvis causadas por la separación de un quiste adherido deben ser meticulosamente peritonizadas para prevenir el desarrollo de adherencias del intestino o del epiplón.

Debe evitarse el trauma o punzamiento innecesario de las venas ováricas por encima de la ligadura al hacer la ooforectomía, para no aumentar el riesgo de embolia postoperatoria. La trompa debe ser conservada aunque el ovario tenga que ser removido, pues el embarazo es posible aún con una trompa y un ovario de lados opuestos. En algunas instancias el cirujano tendrá que decidir qué hacer cuando ambos ovarios de una joven son portadores de tumores benignos; debe procurar en lo posible evitar la castración y preservar aunque sea un pequeño tejido ovárico. Algunas veces es imposible preservar tejido ová-

rico, aún siendo tumores benignos y cuando esto sucede en mujeres adultas el útero es extirpado; en niñas y adolescentes, sin embargo, una histerectomía no debe hacerse, porque puede inducirse con hormonas un sangrado uterino cíclico que simula la menstruación y aunque el sangrado es iatrogénico, su efecto psicológico es muy beneficioso en las adolescentes.

Todos los ginecólogos no están de acuerdo en el tratamiento de los tumores unilaterales que tienen crecimiento papilífero en su interior con superficie externa lisa y sin perforación capsular; generalmente este tipo de tumor sugiere que no es probable que recurra si es extirpado sin derramar el contenido en la cavidad abdominal. La perforación de la cápsula con papilas en la superficie del quiste, ascitis, implantes peritoneales, son indicaciones para histerectomía total y salpingooforectomía bilateral aún en niñas.

En caso de torsión del pedículo, se sutura proximalmente y no se debe distorcer el pedículo para evitar una embolia. Si hay hemorragia en el tumor ovárico, los vasos ováricos y los

vasos de ligamento ovárico y ancho que se anastomosan con la uterina son pinzados y ningún intento es hecho para conservar el ovario, si el estado de la paciente lo permite. En caso de ruptura del quiste, se reseca el tumor todos los fragmentos de su pared y se aspira todo el líquido libre en la cavidad abdominal; se hará la cirugía pertinente si está perforado en otra víscera.

En nuestra casuística de tumores benignos del ovario que fueron 14 casos, la mayoría, 6 fueron quistes dermoides, siguiendo una frecuencia el cistoadenoma seroso con 4 casos, luego el cistoadenoma pseudomucinoso con 2 casos, un tumor de Brenner y un Tecoma.

Tumores malignos de la esfera genital en niñas y adolescentes

Los tumores malignos genitales en niñas y adolescentes son muy raros si los comparamos con la frecuencia de los mismos en las adultas. Como puede verse en el Cuadro N° 6 nuestra casuística está constituida por 13,558 casos de neoplasias malignas

CUADRO N° 6

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS
TUMORES MALIGNOS DE LOS GENITALES EN NIÑAS - ADOLESCENTES Y ADULTOS
1952 - 1971

	Niñas y adolescentes		Adultos	
Vulva	2	- 1.05 %	188	- 99.95 %
Vagina	5	- 12.5 %	35	- 87.5 %
Útero	2	- 0.01 %	12,880	- 99.99 %
Trompas	0	- 0 %	10	- 100.0 %
Ovarios	31	- 6.5 %	445	- 93.5 %
	40	- 0.2 %	13,558	- 99.8 %

CUADRO N° 7

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS

TUMORES MALIGNOS DE LOS GENITALES EN NIÑAS Y ADOLESCENTES EN RELACION A LA EDAD (0 - 17 Años)

Edad (Años)	Nº de casos	Porcentaje
0 - 4	6	15 %
5 - 9	4	10 %
10 - 14	15	37.5 %
15 - 17	15	37.5 %
0 - 17	40	100.0 %
Edad Mínima : 1 año 8 meses		
Edad Máxima : 17 años		
Edad Promedio : 11.6 años		

en mujeres adultas, por sólo 40 casos en niñas y adolescentes, lo que equivale en porcentaje al 99.8% y 0.2% respectivamente. Al revés de lo que sucede en la mujer adulta, que el tumor maligno más frecuente está localizado en el útero en las niñas y adolescentes esa localización es la más infrecuente. Los tumores malignos ginecológicos más frecuentes durante la niñez y adolescencia son los del ovario y la vagina.

Relacionándolos con la edad como puede apreciarse en el Cuadro N° 7, la gran mayoría, el 75% se presentaron en niñas y adolescentes entre 10 y 17 años. La edad mínima fue para nuestra serie de 40 casos, de un año 8 meses, habiendo sido de 17 años la edad máxima; la edad promedio fue de 11.6 años.

Algo interesante que ha sido observado revisando la literatura y que lo hemos encontrado en nuestra casuística cuando relacionamos la localización del tumor maligno con su edad promedio de aparición, vemos que en la vulva, útero y ovario se diagnostican a una edad promedio que va-

ría entre 12 y 15 años; en cambio en la localización vaginal aparecen a una edad mucho más temprana, habiendo sido el promedio de edad, 5 casos de tumores malignos de la vagina de sólo 5.4 años. Ver Cuadro N° 8.

CUADRO N° 8

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS

TUMORES MALIGNOS DE LOS GENITALES EN NIÑAS Y ADOLESCENTES. EDAD PROMEDIO EN RELACION A LA LOCALIZACION

Localización	Edad promedio (años)	
Vulva:	2	12
Vagina:	5	5.4
Útero:	2	15
Ovario:	31	12.3

Tumores malignos de la vulva

Estos tumores son muy raros en niñas y adolescentes; aunque el sarcoma del tracto genital inferior es mucho más común que el carcinoma durante la niñez, sin embargo varios casos de carcinoma han sido descri-

tos. Siete de los 18 casos reportados de tumores malignos de la vulva hasta 1951 correspondieron a algún tipo de carcinoma (8). Sólo uno de estos 18 casos se conoce que sobrevivió; los otros, todos fallecieron o se perdieron de vista. En una revisión de los Sarcomas de vulva en todas las edades, Priore y colaboradores (9) sugiere que el fibrosarcoma conlleva un mejor pronóstico que otros tipos y que una operación radical debe ser considerada cuando el tumor es de un tipo celular diferente al fibrosarcoma.

Smith, Rutledge and Sutow (10) reportan dos casos de sarcoma de vulva y basándose en el conocimiento de la historia natural de los sarcomas y adultos, formulan algunas sugerencias. Los fibrosarcomas, leiomiomas y probablemente los sarcomas más indiferenciados deben ser ampliamente resecados con un claro margen de tejido normal siendo innecesaria la remoción de los linfáticos regionales, a no ser que el tumor sea un rhabdomiosarcoma. Así mismo, no es esencial remover toda la vulva como está indicado en el carcinoma vulvar en mujeres adultas, ya que estos tumores rara vez son multifocales. Los rhabdomiosarcomas de la vulva son muy virulentos y posiblemente el mejor tratamiento es una asociación de irradiación con quimioterapia. Smith y colaboradores tienen una supervivencia de más de 5 años sin evidencia de enfermedad en una niña así tratada.

De los 40 casos de tumores malignos en niñas y adolescentes, dos han correspondido a la localización vulvar habiendo sido un caso de rabdo-

miosarcoma en una adolescente de 15 años que tuvo una excisión radical local y se perdió de vista, aparentemente bien, a los 22 meses. El otro caso correspondió a un hemangioma pericitoma maligno con metástasis pulmonar, quien no tuvo ningún tratamiento y falleció 10 meses después; ver Cuadro Nº 9. Revisando la literatura no hemos encontrado hemangioma pericitoma maligno de la vulva; sólo se han reportado pocos casos de localización uterina por Pedowitz y Zierzman (21-22). Nuestro caso fue considerado originalmente como un rhabdomiosarcoma embrionario (16), diagnóstico que fue rectificado y cambiado a hemangioma pericitoma maligno.

Tumores malignos de la vagina.

Adenocarcinoma

No hemos tenido ningún caso de carcinoma en nuestra serie, pero diversos tipos de esta clase de cáncer han sido descritos en pacientes pediátricos. Sumamente raro y muy virulento es el tumor del seno endodérmico encontrado en infantes y descrito por Norris y colaboradores (11); estos tumores clínicamente se asemejan al sarcoma botryoides e histológicamente son idénticos con el carcinoma embrionario del ovario; niñas con estos tumores tienen muy pobre pronóstico; la única posibilidad de sobrevivir puede ser lograda por la remoción radical del útero y vagina o por excenteración.

Los otros adenocarcinomas de la vagina son encontrados en niñas mayores, usualmente después de la menarquia; algunas parecen tener un

origen mesonéfrico y otros parecen de origen müeriano (12). Estos tumores son usualmente extensos, a menudo llenan enteramente la vagina; por tanto, la remoción quirúrgica completa demanda de una histerectomía radical, vaginectomía y linfadenectomía pelviana.

Sarcoma botryoides

Es el tumor maligno más común del tracto genital inferior en niñas (13). Este tumor comúnmente ha sido reportado como sarcoma mixto mesodérmico, rabdomyosarcoma o sarcoma mesenquimal.

Histológicamente estos tumores frecuentemente tienen un estroma mixtoide o laxo que simulan mesénquima embrionario; sin embargo con colaboración apropiada e investigación cuidadosa, rabdomyoblastos o músculo estriado pueden ser encontrado; una apropiada identificación es ocasionalmente muy difícil.

El sarcoma botryoides se origina en las paredes de la vagina, la vejiga, el cérvix y ocasionalmente en la pared uterina y algunos son de origen multifocal; asimismo, estos tumores han sido descritos en los conductos biliares, nasofarinx, en el oído medio, en el antro del maxilar, en la uretra y próstata; es decir, topográficamente en todas las cavidades donde el tumor encuentra espacio para el libre crecimiento expansivo. Sangrado vaginal es el síntoma más común, aunque ocasionalmente la niña es presentada con una masa poliposa adenomatosa que protruye por el introitus, sin haber sangrado. A diferencia de la mayoría de otros tipos

de sarcoma, el botryoides es asociado con metástasis ganglionar, pues 3 de los 7 casos de Smith y colaboradores (10) han tenido compromiso ganglionar.

El pronóstico de estos pacientes siempre ha sido muy pobre, aunque en los últimos años la situación ha mejorado gracias al empleo de los procedimientos quirúrgicos superradicales como la exenteración pelviana. Desde que el sarcoma botryoides se origina en el tejido conectivo de la pared de la vagina, cérvix, útero o vejiga, obviamente cualquier procedimiento quirúrgico que divide la vagina o cérvix de la vejiga o recto, puede cortar a través de tumor dejando tumor microscópico.

Es también necesario remover enteramente la vagina y vejiga ya que el tumor puede ser multifocal.

Smith y col. (10) de 5 casos de sarcoma botryoides de la vagina, 4 tuvieron exenteración pelviana, de los cuales tres superviven 7 años, 11½ años y 14 meses.

De los cinco casos de sarcoma botryoides que forman nuestra casuística, una era de 11 meses de edad, tres tenían 3 años y una 17 años de edad; los 5 casos eran avanzados y 4 de ellos ya habían tenido excisión local repetidas veces o electrocoagulación antes de ser referida a nuestro hospital. Cuatro pacientes tuvieron radioterapia y 2 de ellas también quimioterapia. A ningún caso se le pudo ofrecer cirugía ultraradical por lo avanzado de la enfermedad neoplásica. Tres casos han fallecido y solo vivieron entre 2 y 15 meses, una se perdió de vista con enferme-

dad a los 4 meses y la otra vive con enfermedad 5 meses. (Ver Cuadro N° 9).

Tumores malignos del útero.

Carcinoma del cérvix

Raramente ocurre en niñas menores de 17 años; cuando se presenta el tipo glandular es más frecuente que el epidermoide. 32 casos han sido reportados en la literatura médica; de estos aproximadamente el 27% ocurrió en niñas menores de un año de edad y el 60% presentó síntomas antes que tuvieran 11 años de edad; de esto se deduce que la actividad funcional de los genitales no juega un rol etiológico en la neoplasia cervical en este grupo etario.

Sarcoma botryoides del cérvix

Hasta hace unos cuantos años la gran mayoría de sarcomas con el aspecto de uvas del tracto genital en niñas eran considerado como de origen cervical.

Sin embargo, conforme se han ido estudiando los diversos casos reportados en la literatura, se ha hecho una evidencia que estos tumores pueden ser divididos en 3 grupos; un grupo, el más numeroso el de origen claramente vaginal; el segundo grupo comprende tumores voluminosos que comprometen ambos, el cérvix y la vagina, siendo imposible determinar el origen de estos tumores; el tercer grupo y por lejos el más pequeño en niñas, es el que incuestionablemente se origina solo del cérvix. Como ha sido observado por Huffman (8) la mayoría de sarcomas vaginales ocurren en niñas; el sarcoma del

cérvix se presenta más a menudo en adolescentes y mujeres jóvenes; en cambio el sarcoma del cuerpo uterino ocurre más frecuentemente en mujeres de mayor edad.

Revisando minuciosamente la literatura hemos encontrado no más de 18 casos auténticos de sarcoma botryoides limitados al cérvix en niñas menores de 16 años.

Carcinoma del cuerpo uterino

Sólo 4 casos han sido reportados en niñas por Kehner y Neumann, Hirst, Gilbert mencionados por Huffman (14) y por Martins en 1960 (15).

Cada uno de estos casos crecieron rápidamente, todos causaron sangrado vaginal. Su histogénesis no ha sido claramente definida; es posible que tengan su origen en restos mesonéfricos que ocasionalmente persisten.

Tumores mixtos mesodérmicos del cuerpo uterino

Son muy raros en pacientes de cualquier edad y los que han sido reportados, más a menudo en mujeres adultas que en niñas. El tratamiento de estos tumores está supeditado al diagnóstico temprano y a la cirugía radical. En nuestra casuística hemos tenido un caso de sarcoma indiferenciado del útero que infiltraba el cérvix y el cuerpo uterino como asimismo los parametrios masivamente con edema de los miembros inferiores; fue una niña de 17 años que no tuvo ningún tratamiento y que se perdió de vista en pésimo estado.

También hemos diagnosticado en nuestra institución un caso de corio-

CUADRO N° 9

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS
TUMORES MALIGNOS DE LOS GENITALES EN NIÑAS Y ADOLESCENTES
(Vulva - Vagina y útero)

N° Caso	N° Hist.	Edad	Diagnóstico	Tratamiento	Resultado
1	99553	15 a.	Miosarcoma vulvar	Excisión radical local	P. de V. bien a los 22 meses
2	45105	9 a.	Hemangiopericitoma maligna vulvar con metast. Pulmonares	No tuvo	Falleció 10 meses después
3	30061	11 m.	Sarcoma Botryoides de vagina, avanzado	<u>Electroc.</u> y 2 (*) <u>Excisiones locales</u>	Falleció a los 2 meses
4	42364	3 a.	Sarcoma Botryoides de vagina, avanzado	<u>Excisión local</u> Radiot. Quimiot. Vulvect, Vaginectomía, paliativa	Falleció a los 10 meses
5	79907	3 a.	Sarcoma Botryoides de vagina, avanzado	<u>Excisión local</u> Radioterapia	Falleció a los 15 meses
6	127155	3 a.	Sarcoma Botryoides de vagina, avanzado	<u>Excisión local</u> Radiot. Quimioterapia.	P. de V. con enfermedad a los 4 meses
7	136343	17 a.	Sarcoma Botryoides de vagina, avanzado	Colostomía defunc. paliativa. Radioterapia.	Vive con enfermedad neopl. 5 meses
8	82837	17 a.	Sarcoma indiferenciado del útero ((cérnix y cuerpo involucrados) con infilt. parametrial masiva y edema M.I.	No tuvo	P. de V. en pésimo estado
9	123554	17 a.	Coriocarcinoma con metast. pulm.	Quimioterapia (Actinomycin)	Bien 2 años

(*) Los procedimientos quirúrgicos subrayados han sido efectuados previamente en otro hospital.
P. de V.: Peridas de vista.

CUADRO N° 10

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS
TUMORES DEL OVARIO EN NIÑAS Y ADOLESCENTES
1952 - 1971

BENIGNOS: 14 - 31.2%		MALIGNOS: 31 - 68.8%	
Quiste dermoide	6	Diagerminoma	14
Cistoadenoma seroso	4	Teratoma	7
Cistoadenoma pseudomucinoso	2	Tumor a células de la granulosa	3
Tumor de Brenner	1	Carcinoma Embrionario	1
		Cistoadenocarcinoma seroso	1
		Cistoadenocarcinoma pseudomucinoso	1
Tecoma	1	Categoría especial	4
Total Benignos y Malignos : 45			

carcinoma en una niña de 17 años con metástasis pulmonar que está bien sin evidencia de enfermedad por dos años después de haber recibido quimioterapia (actinomycin D). Ver Cuadro N° 9.

Tumores malignos del ovario

Aunque los tumores ováricos constituyen no más del 1% de todos los tumores genitales más frecuentes de la niñez y adolescencia y constituyen para el ginecólogo un real desafío en su diagnóstico y más aún en su tratamiento. Considerando que en nuestra casuística como se puede apreciar en el Cuadro N° 10, de 45 neoplasias ováricas, 31, o sea el 68.8% fueron de naturaleza maligna, ocurridas antes de los 17 años, surge un grave problema en lo que concierne al tratamiento, pues tratándose del ovario (glándula sexual femenina fundamental en camino a alcanzar su completa madurez o desarrollo), su extirpación trae serios disturbios metabólicos, físicos, biológicos y psicológicos que las pacientes tendrán que sobrellevar por toda su vida, requiriendo tal vez adecuada colaboración del ginecólogo, endocrinólogo y del psiquiatra para su adecuado manejo después de su tratamiento, una vez conseguido el control de la enfermedad. Por otra parte la experiencia de un autor es muy restringida, para puntualizar en forma sofisticada, las más adecuadas pautas de su tratamiento. Debemos recordar así mismo, que en las niñas y adolescentes predominan los carcinomas sólidos del ovario sobre los carcinomas quísticos en contradicción con lo que apreciamos en las otras décadas de la vida (16); por tanto los cistoadeno-

carcinomas serosos y pseudomucinosos que son los más frecuentes en la mujer adulta, son mucho menos frecuentes en las niñas y adolescentes, en quienes hay un gran predominio de tumores que tienen su origen en las células germinales, (disgerminomas, teratomas malignos, carcinoma embrionario), que "per se" conllevan peor pronóstico.

Disgerminoma

Tenemos una serie numerosa, de 14 casos, teniendo 13 de ellos una edad que fluctuaba entre los 9 y 17 años y solo un caso de 4 años de edad. De los 14 casos, sólo 2 se diagnosticaron en estadio I y los otros 12 casos en estadio IV. Ver Cuadro N° 11.

Pacientes con tumor unilateral menores de 10 cms. en diámetro que no tienen ninguna evidencia de metástasis pueden ser tratados conservadoramente con una ooforosalingiectomía. Postoperatoriamente un linfangiograma debe ser obtenido y si no hay ninguna evidencia de metástasis, ningún tratamiento está indicado, aunque la paciente deberá ser seguida cuidadosamente. Histerectomía total abdominal y ooforosalingiectomía bilateral es el tratamiento inicial para: 1.—Tumor unilateral mayor de 10 cms., 2.—cáncer metastásico en la pelvis, 3.—compromiso ganglionar regional o abdominal, 4.—Ascitis y 5.—Tumores bilaterales.

En los casos avanzados se aplica radioterapia a todo el abdomen, a la pelvis, a los ganglios supraclaviculares izquierdos cuando está indicado.

De nuestra serie de 14 casos, uno no recibió tratamiento alguno y de los 10 casos tratados hace más de 5 años, 4 viven sin evidencia de en-

fermedad, 3 fallecieron con neoplasia y 3 se perdieron de vista sin evidencia de enfermedad neoplásica. Ver Cuadro N° 11.

CUADRO N° 11
INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOLÁSICAS
DISGERMINOMAS DEL OVARIO EN NIÑAS Y ADOLESCENTES
1952 - 1971

Edad (Años)	N° Casos	TRATAMIENTO Modalidad	N° de Casos
4 - 8	1	— Ooforectomía más Radioterapia	5
9 - 13	5	— Ooforectomía Unilat. Radiot. - Quimioterapia	4
14 - 17	8	— Radioterapia	1
Estadio Clínico N° Casos		— Anexectomía Unil.	1
IA	1	— Anexect. Bilat. Resec. sigmoides - Quimiot. Radioterapia	1
IC	1	— Histerectomía - Anexect. Unilat. - Radioterapia	1
IV	12	— Sin tratamiento	1

RESULTADOS DE 5 AÑOS EN 10 CASOS

Vivos sin evidencia Enfermedad Neopl.	4
Fallecidos con Enfermedad neoplásica	3
Perdidos de vista sin evid. enf. neopl.	3

Teratomas malignos

Son neoplasias sólidas de rápido crecimiento, constituido por tejidos muy indiferenciados, correspondiendo a varios estadios del desarrollo fetal y revelando solamente tendencia aislada a la formación de elementos organoides; son muy malignos. Su tratamiento es similar al usado para el carcinoma embrionario, siendo necesario remover ambos ovarios y el útero, desde que estos tumores son frecuentemente bilaterales (17). Igualmente al carcinoma embrionario, son radorresistentes, pero responden frecuentemente a la quimioterapia. Los teratomas con componente neural han

sido reportados como menos virulentos (18).

De los 7 casos vistos por nosotros, todos habían sido operados en otro hospital y referidos a nosotros, solo un caso en estadio IC y los otros 6 con enfermedad fuera de la pelvis en estadio IV.

Los 7 casos fueron diagnosticados hace más de 5 años, viviendo no sólo el de estadio IC sin evidencia de enfermedad neoplásica; esta paciente tuvo ooforosalingectomía derecha, radioterapia y quimioterapia. Dos fallecieron con enfermedad neoplásica y 4 se perdieron de vista con evidencia de enfermedad tumoral. Ver Cuadro N° 12.

CUADRO N° 12
 INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS
 TERATOMAS MALIGNOS DEL OVARIO EN NIÑAS Y ADOLESCENTES
 1952 - 1971

Edad (Años)	N° de Casos	Estadio Clínico	N° de Casos	TRATAMIENTO	
				Modalidad	N° Casos
7 - 10	3	IC	1	— Ooforectomía unil. Radiot. - Quimiot.	3
11 - 14	3	IV	6	— Ooforect. Unil. sola	2
15 - 17	1			— Sin tratamiento	2

RESULTADOS DE 5 AÑOS EN 7 CASOS

Vivos sin evidencia de Enfermedad Neoplásica	1 (1C)
Fallecidos con Enfermedad Neoplásica	2
Perdidos de vista con Enfermedad Neoplásica	4

CUADRO N° 13
 INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES NEOPLASICAS
 OTROS TUMORES MALIGNOS DEL OVARIO EN NIÑAS Y ADOLESCENTES
 (T. A células de la granulosa - Cistoadenocarcinoma mucoso y seroso - carcinoma embrionario - carcinoma en categoría especial)
 1952 - 1971

N° Historia	Edad	Diagnóstico y Estadio Clínico	Tratamiento	Resultados	
98151	17 a.	Tumor a células granulosa-Ascitis IC	Hister. Subtotal (*) Anexect. Bilateral Radiot. - Quimiot.	Bien más 5 años	
66827	10 a.	Tumor a células granulosa operado recidivado-Ascitis IV	Ooforect. izq. Radioter.	P. de V. con Enf. Neopl. 5 meses después	
120080	9 a.	Tumor a células granulosa-Ascitis IC	Ooforect. izq.	Bien 3 años	
90691	17 a.	Cistoadenocarci. Muc. IA	Anexect. derch.	P. de V. bien a los 27 meses	
56309	10 a.	Cistoadenocarc. Seroso IV	Anexect. izq.	P. de V. con Enf. Neopl.	
123065	1 a. 8 m.	Carcin. Embrionario IV	Histerect. - Anexect. Bilat. Radioterapia	P. de V. con Enf. Neopl. a los 4 meses	
76335	13 a.	Carcinoma (Cat. Esp.) IV	Lap. Explor. Biopsia tumor	Falleció con cáncer a los 13 meses	
21703	14 a.	Carcinoma (Cat. Esp.) IV	Quirúrgico: se ignora el procedimiento	Falleció con cáncer a los 5 meses	
28589	10 a.	Carcinoma (Cat. Esp.) IV	Ooforectomía der. 2° intervención inoperable	Falleció con cáncer a los 34 meses	
59937	15 a.	Carcinoma (Cat. Esp.) IV	Ooforectomía	P. de V. con cáncer	
(*)	Procedimientos Terapéuticos subrayados son los realizados previamente en otro hospital.		Resultados 5 años en 8 casos	Vivos sin evid. Cáncer Fallecidos con Cáncer Perdidos de vista	1 3 4

Tumor a célula de la granulosa

Son muy interesantes por ser neoplasias productoras de hormonas. Es sabido que ellos pueden presentarse en cualquier edad, siendo relativamente infrecuentes en niñas pre menárquicas. Según Huffman (14) aproximadamente el 6% ocurren en niñas menores de 12 años. Hasta 1965, aproximadamente 90 casos han sido reportados en niñas en la literatura mundial. Los tres casos que forman nuestra serie (Ver cuadro N° 13), habían sido operados previamente en otro hospital y luego referidos a nosotros. Dos de ellos fueron catalogados en estadio IC y los dos viven sin evidencia de enfermedad más de 5 y 3 años respectivamente; el otro caso en estadio IV se perdió de vista con evidencia de enfermedad neoplásica a los 5 meses de haber recibido radioterapia.

Se han reportado recurrencias tardías en estos tumores y se ha dicho que más recurren después de su quinto aniversario de su tratamiento original. Son relativamente sensibles a la irradiación, sin embargo, sólo deben irradiarse aquellos casos con metástasis pequeñas y localizadas.

Si el tumor a células de la granulosa está localizado en un solo ovario, ooforosalingectomía unilateral es probablemente un tratamiento adecuado, desde que estos tumores son frecuentemente unilaterales. Cuando el tumor es indiferenciado, cuando hay evidencia de metástasis pelviana o abdominal, y las más residuales son menores de 2 cms. de diámetro, histerectomía total, ooforosalingectomía bilateral con irradiación

postoperatoria es el tratamiento indicado. Si el cáncer se ha extendido más allá de la cavidad abdominal o han quedado masas tumorales residuales grandes, tratamiento combinado con quimioterapia es el indicado.

Carcinoma embrionario

El pronóstico asociado con estos tumores es muy pobre siendo esencial la quimioterapia postoperatoria.

Ninguno de los 17 pacientes descritos por Santesson y Marrubini (19) ni tampoco alguno de los 21 casos reportados y seguidos por Neubecker y Breen (20) han sobrevivido al cáncer. El carcinoma embrionario es radio resistente e irradiación postoperatoria sólo debe ser usada cuando la mayor constituyente del tumor sea disgerminoma. Inicialmente el tratamiento indicado es la remoción quirúrgica de toda la parte visible de tumor si es posible; quimioterapia debe ser administrada por un lapso de uno a dos años aún en los casos que se ha creído que el tumor ha sido completamente extirpado y deben administrarse agentes combinados ya que este tumor es resistente a agentes únicos.

Como puede apreciarse en el Cuadro N° 13, hemos tenido un solo caso en una niña de un año ocho meses con enfermedad avanzada en estadio IV, quien tuvo Histerectomía, Ooforosalingectomía bilateral y radioterapia y la niña se perdió de vista con enfermedad neoplásica a los 4 meses.

Cáncer epitelial

Niñas con cáncer epitelial del ovario (serosos, mucinosos, endometriodes, o

adenocarcinomas indiferenciados) deberán tener como terapia inicial histerectomía total y ooforosalinguectomía bilateral. Después de este tratamiento, el paciente debe recibir irradiación a todo el abdomen si todo el tumor ha sido removido o si han quedado masas residuales menores de 2 cms. en diámetro. Si las masas residuales son mayores de 2 cms. o si hay tumor fuera de la cavidad peritoneal, la niña deberá recibir algún agente alquilante. En nuestra casuística (Ver Cuadro N° 13) hemos tenido una niña de 17 años con cistoadenocarcinoma mucinoso en estadio la que solo tuvo anexectomía derecha en otro hospital y que se perdió de vista sin evidencia de enfermedad a los 27 meses.

También hemos tenido otra niña de 10 años de edad con un cistoadenocarcinoma seroso del ovario izquierdo que tuvo Anexectomía izquierda también en otro hospital y se perdió de vista con enfermedad neoplásica tan pronto como se le propuso a los padres una nueva exploración quirúrgica.

Resumiendo, de los 25 casos de tumores malignos del ovario, tratados hace más de 5 años (Ver Cuadro N° 14) 6 viven sin evidencia de enfermedad, 8 fallecieron con cáncer, 5 se perdieron de vista sin evidencia de enfermedad y 6 se perdieron de vista con cáncer.

Considerando todas las localizaciones, como puede verse en el Cuadro N° 15, hemos tratado 31 casos de neoplasias malignas genitales en niñas y adolescentes sobreviviendo sin evidencia de enfermedad sólo la

CUADRO N° 14

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES
NEOPLÁSICAS

TUMORES MALIGNOS DEL OVARIO EN NIÑAS
Y ADOLESCENTES. RESULTADOS DE 25 CASOS
TRATADOS HACE MAS DE 5 AÑOS

Viven sin evidencia de enfermedad	6
Fallecidas con cáncer	8
Perdidas de vista sin evidencia de enf.	5
Perdidas de vista con cáncer	6
TOTAL	25

CUADRO N° 15

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES
NEOPLÁSICAS

TUMORES GENITALES MALIGNOS DE LAS NIÑAS
Y ADOLESCENTES

Resultados de 31 casos tratados hace más de
5 años

Viven sin evidencia de enfermedad	6
Fallecidos con cáncer	12
Perdidas de vista sin evidencia de enf.	6
Perdidas de vista con cáncer	7
TOTAL	31

quinta parte, es decir, 6 casos y todos estos casos que sobreviven corresponden a la localización ovárica.

RECOMENDACIONES

- Se podría mejorar en el diagnóstico más precoz de los tumores malignos genitales en niñas y adolescentes, si hubiese mayor colaboración, de los padres, en el sentido de estar más alertas con los síntomas que presentan las niñas y acudiendo sin demora al médico, de preferencia especialista.
- Los tumores malignos de los genitales en niñas y adolescentes

que son accesibles y que por tanto dan síntomas o signos precozmente (vulva, vagina, cérvix), deberían ser diagnosticados en estadios iniciales. Para lograr esto, tanto los padres como los médicos deberán actuar oportunamente y adecuadamente.

— Tanto el médico general como el especialista deberán ser conscientes de que sólo los casos diagnosticados en estadio iniciales y tratados con procedimientos adecuados y con el mínimo de postergación, podrán ser curados en su gran mayoría.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— Dargeon, H.: Cancer in Children from birth to 14 years of age. *J.A.M.A.* 136: 459, 1948.
- 2.— Hardy, V.; and Goldberg, I.: The occurrence of malignancies in children. *New York J. Med.*, 56: 258, 1956.
- 3.— James, T.: A benign polypoid tumour of the cervix uteri in a girl 3 years old. *J. Obst. and Gynec. Brit. Emp.* 58: 762, 1951.
- 4.— Graig, J.: Tumors of the lower genitourinary tract. *Ped. Clin. North America*, 6: 491, 1959.
- 5.— Whitehouse, H.: Tumors of the uterus in Eden and Lockyer's *Gynecology* 4th. ed. Churchill, London 1935.
- 6.— Selzer, I., and Nelson, H.: Benign papilloma (polypoid tumor) of the cervix uteri in children. Report of 2 cases. *Am. J. Obst. and Gynec.*, 84: 165, 1962.
- 7.— Huffman, J. W.: The gynecology of children and adolescence. *Sanders Co.* 257, 1968.
- 8.— Huffman, J. W.: The Gynecology of childhood and adolescence. *Saunders Co.* 219, 1968.
- 9.— Priore, R., et. al: Pregnancy complicated by non pigmented sarcoma of the vulva; report of a case and review of the literature. *Obst. and Gynec.*, 27: 420, 1966.
- 10.— Smith, J. P., Ruthedge, F., and Sutow, W. S.: Malignant Gynecology tumors in children; current approaches to treatment. *Am. Jo Obst. and Gynec.* 116: 261, 1973.
- 11.— Norris, H. J., Bagley Y. P. and Taylor, H. E.: *Arch. Pathol.* 90: 473, 1970.
- 12.— Herbst, A. L., and Sanlly, R. W.: *Cancer* 25: 745, 1970.
- 13.— Ruthedge, F., and Sullivan, M.: *Ann. N.Y. Acad. Sci.* 142: 694, 1967.
- 14.— Huffman, J. W.: *The Gynecology of childhood and Adolescence.* Saunders Co. 249, 1968.
- 15.— Martins, A.: Adenocarcinoma of the uterus in infancy. *But. J. Cancer*, 14: 165, 1960.
- 16.— Galdos, R.; Esteves, L. y Castellano, C. J.: Neoplasias malignas ginecológicas de la niña y adolescente. *Acta Cancerológica* Vol. X: 82, 1971.
- 17.— Woodruff, J. D., Protos, P. and Peterson, W. F.: *Amm. J. Obst. and Gynec.* 102: 702, 1968.
- 18.— Mayberger, H. W., Carlos, A. S., and Lim, S.: *Obst. and Gynec.* 32: 114, 1969.
- 19.— Santesson, L., and Marrubini, G.: *Act. Obst. Gynec. Scand.* 36: 399, 1957.
- 20.— Neubecker, R. D., and Breen, J. L.: *Cancer*, 3: 546, 1962.
- 21.— Pedowitz, Felmus, L., and Grayzel, D.: *Am. J. Obst. and Gynec.* 69: 1304, 1955.
- 22.— Ziegermon, J. H.: *J.A.M.A.* 176: 486, 1961.