

## Sarcoma Botrioides. Estudio de 11 pacientes

Por los Dres.:

ENRIQUE MESA ZARATE\* y JOSE ALERT SILVA\*

Mesa Zárate, E.; J. Alert Silva. *Sarcoma botrioides. Estudio de 11 pacientes.* Rev Cub Ped 53: 5, 1981.

Se estudian 11 historias clínicas con diagnóstico de sarcoma botrioides en el período 1964-1976, en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología de La Habana. La mayor incidencia fue en el sexo femenino con 9 (81,8%) pacientes, todos menores de 2 años; los adultos fueron 2 (18,2%), uno con 16 y otro con 69 años de edad. La localización más frecuente fue en vagina, con 7 (63,3%) pacientes, siguiendo la vejiga y el conducto auditivo externo con 2 pacientes cada uno, lo que representó el 18,2% respectivamente. El método terapéutico idóneo de cirugía, radioterapia y citostáticos se practicó en un paciente que está vivo sin signos de recurrencia o metástasis en la actualidad, con 55 meses de supervivencia. El pronóstico es fatal: fallecieron 9 (81,8%) en el primer año de evolución y 1 (9,1%) falleció a los 2 años, todos con metástasis regional y a distancia. Para mejorar la supervivencia debe hacerse un tratamiento combinado de cirugía, radioterapia y quimioterapia.

### INTRODUCCION

El sarcoma botrioides fue descrito inicialmente por M.P. Guersantes en 1854. Es altamente maligno, probablemente congénito y afortunadamente, no frecuente;<sup>1,2</sup> es el tumor más común del tracto urogenital de los niños.<sup>3</sup> En el sexo femenino se presenta en la vagina y menos frecuente en la vejiga, en el masculino es más frecuente en la vejiga, aunque se puede presentar en la uretra y próstata. Se han informado en otras localizaciones<sup>4</sup> como conducto auditivo externo, órbita, nasofaringe y senos maxilares.

Estos tumores<sup>4,5</sup> tienden a formar masa voluminosas multilobulares que a veces llenan la vagina, exteriorizándose. Por lo semejante de este tumor con un racimo de uvas recibe el nombre de botrioides, de consistencia gelatinosa, friable, a menudo al crecer desprende fragmentos con hemorragias e infecciones secundarias.

Desde el punto de vista histico este tumor es de origen mesenquimatoso, pleomórfico;<sup>4-6,7</sup> en casi todos los sarcomas botrioides predomina el estroma fibromixomatoso laxo y células del músculo estriado menos definidas o formaciones glandulares, cartilagos y huesos, lo que manifiesta la pluripotencialidad del mesodermo. Muchos autores<sup>8-10</sup> lo consideran como un subgrupo de los rhabdomyosarcomas.

\* Especialista de I grado en oncología. Instituto de Oncología y Radiobiología de La Habana.

## MATERIAL Y METODO

Se estudian 11 historias clínicas de pacientes con diagnóstico hístico de sarcoma botrioides, pertenecientes al período 1964-1976 del Instituto de Oncología y Radiobiología de La Habana.

Se dan a conocer la edad, sexo, raza, la localización tumoral, el síntoma inicial de la enfermedad, la diseminación de la neoplasia, el tratamiento primario y el tiempo de supervivencia, registrado en la historia clínica y de los datos del Registro Nacional del Cáncer.<sup>11</sup> Los resultados se dan a conocer en cifras absolutas y porcentuales.

## RESULTADOS

**Edad:** nueve (81,8%) pacientes fueron niños de 1 a 3 años (cuadro I), de ellos, 4 con 7, 8, 10 y 15 meses de edad; tres pacientes con 2 años y dos con 3 años. Eran adultos 2 (18,2%), una con 16 y otra con 69 años de edad.

**Sexo:** puede observarse en el gráfico 1. El predominio del sexo femenino se explica por la localización frecuente de vagina.

**Raza:** los resultados demuestran que 6 (54,5%) fueron de la raza blanca, 3 (27,3%) de la raza negra y 2 (18,2%) fueron pacientes mestizos.

### La localización tumoral

Vagina . . . . . 7 (63,6%) pacientes  
 Vejiga . . . . . 2 (18,2%) "  
 Conducto auditivo  
 externo . . . . . 2 (18,2%) "

**El síntoma de inicio.** La anamnesis recogió el sangramiento vaginal en 4 (36,3%) de los pacientes, leucorrea sanguinolenta en 2 (18,2%) y 1 (9,1%) con un tumor en sus genitales; los de conducto auditivo externo se presentan con dolor y supuración sanguinolenta.

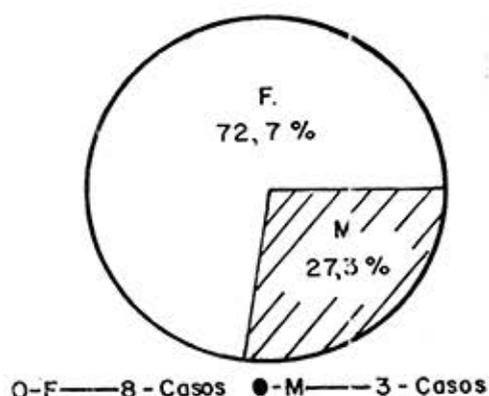
**Forma clínica:** en 9 (81,8%) pacientes se presentó como una tumoración vegetante, polipoidea o racimoso.

## CUADRO I

### DISTRIBUCION DE PACIENTES POR EDAD

Edad	No.	%
- 7 meses	1	9 = 81,8
- 8 "	1	
- 10 "	1	
- 15 "	1	
- 2 años	3	2 = 18,2
- 3 "	2	
- 16 años	1	
- 69 "	1	
<b>Total</b>	<b>11</b>	

Gráfico 1



**Diseminación:** en un paciente con localización primaria de vagina el tumor se extendía al periné, en otro al cuello de útero y parametrios, y el resto estaba localizado en vagina. En la vejiga el tumor estaba localizado. Los dos pacientes con localización de conducto auditivo presentaron extensión hasta el peñasco, uno presentaba toma de III-IV-V-VII-VIII pares craneales, metástasis en ganglios de los 2/3 superiores de

CUADRO II

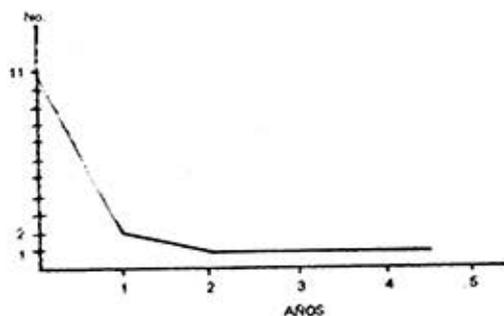
H.C.	Edad	Localización	Cirugía otro centro	Cirugía IOR	Ra-226	Co-60	Citos-táticos	Supervivencia
111 532	16a	Vagina*	—	—	—	—	—	1 mes P
115 425	2a	Vagina*	—	—	—	—	—	5 meses F
137 805	3a	Vejiga	Cistectomía parcial	Cistectomía total	—	—	—	6 meses F
161 852	7m	Vagina	—	—	3 000 rad	—	—	24 meses F
168 116	69a	Vagina	—	—	—	—	Endoxán 3 000 mg	5 meses F
170 428	10m	Vagina	—	—	4 600 rad	—	—	13 meses F
172 278	15m	Vagina	Exéresis local	—	1 380 rad	4 185r	VAC 2 años	55 meses V
175 538	8m	Vagina	—	—	2 700 rad	4 950r	VAC 4 meses	13 meses F
175 755	3a	Vejiga	Cistectomía parcial	Exéresis endoscópica	—	5 070r	VAC 3 meses	5 meses F
180 035	2a	Cond. auditivo externo	—	—	—	6 880r	VAC 4 meses	9 meses F
180 512	2a	Cond. auditivo externo	—	—	—	7 000r	—	2 meses P

a = años.  
 m = meses.  
 P = perdidos.  
 F = fallecidos.  
 V = vivos  
 \* = rehusado.

VAC = Vincristina.  
 Actinimicin D.  
 Ciclofosfamida.

Gráfico 2

SUPERVIVENCIA



la cadena yugular interna homolateral y metástasis en columna vertebral al nivel de D-7 y D-8.

**Tratamiento:** (ver cuadro II). La terapéutica oncológica fue rehusada por 2 (18,2%) pacientes. **Cirugía.** El tratamiento quirúrgico fue realizado en 3 (27,2%) pacientes; en dos de ellos se realizó reintervención quirúrgica (cistectomía total y exéresis endoscópica). El tratamiento de radioterapia con fuentes intracavitarias de rádium fue realizado en 4 (36,3%) pacientes con dosis que varió desde 1 380 hasta 4 600 rads a 0,5 cm por debajo de la superficie del molde vaginal. Recibieron tratamiento con cobalto 60 (fuente externa), 5 (45,5%) pacientes por un campo central de 8 x 6 cm directo sobre el lecho tumoral, y la dosis máxima para el tumor varió desde 4 185 a 7 000 rads con una duración de 6 a 10 semanas.

Los citostáticos combinados en ciclos consecutivos cada dos meses de vincristina, actinomycin D y ciclofosfamida fueron utilizados en 4 (36,3%) pacientes. Un paciente recibió 3 000 mg de ciclofosfamida endovenosa como dosis única.

La supervivencia puede observarse en el gráfico 2, donde 9 (81,8%) pacientes murieron en el primer año; 1 (9,1%) pacientes sobrevivió dos años. Todos los fallecidos tenían metástasis a distancia.

Solamente 1 (9,1%) paciente se encuentra vivo en la actualidad, sin signos de recurrencia o metástasis, con un tiempo de 55 meses (4 años con 7 meses), cuyo tratamiento inicial fue de cirugía local (exéresis de la tumoración), rádium intracavitario en vagina, cobalto, fuente externa, un campo exterior púbico-suprapúbico de 8 x 6 cm, dosis tumor diaria de 150 rads y dosis tumor máxima de 4 050 rads (27 aplicaciones). Posteriormente este paciente recibió ciclos consecutivos de poliquimioterapia (vincristina, actinomycin D y ciclofosfamida) cada dos meses, con una duración de dos años.

#### DISCUSION

En el período 1964-1976, en el Instituto de Oncología y Radiobiología de La Habana se inscribieron 36 944 pacientes;<sup>11</sup> de ellos, 11 pacientes tenían sarcoma botrioides para el 0,03% de todos los tumores malignos. Fue más frecuente en los niños con 9 (81,8%), y solamente 2 (18,2%) en adultos.

El pronóstico es fatal.<sup>12,13</sup> En nuestra casuística, 10 (90,9%) fallecieron en un plazo de 2 años y de ellos 9 (81,8%) en el primer año de su evolución. La muerte se debió a la extensión del tumor primitivo al periné, la cavidad intrabdominal, metástasis pleuropulmonares y óseas. La supervivencia de este estudio es francamente desalentadora, la enfermedad es invariablemente mortal, aunque en la literatura hay descritos algunos casos de sarcoma botrioides tratados con supervivencia aislada; en nuestra serie, solamente un paciente de 15 meses de edad con localización de vagina, cuyo tratamiento inicial fue de cirugía local, con exéresis del tumor primitivo, rádium con un molde en vagina, cobalto 60 fuente externa y ciclos consecutivos de poliquimioterapia (vincristina, actinomycin D y ciclofosfamida) vive en la actualidad con un tiempo de 55 meses sin signos de recurrencia o metástasis.

Ober<sup>14</sup> obtuvo una supervivencia de dos años de dos pacientes tratados con histerocolpsectomía. El-Mahdi y colaboradores<sup>8</sup> publicaron un paciente tratado con radioterapia a los 13 meses de edad y que sobrevivió 25 años.

Willians<sup>15</sup> afirma que cuando el sarcoma botrioides está localizado en vejiga, éste tiene mejor pronóstico que otras localizaciones; ocho de un total de 13 pacientes tratados con cistectomía total y reimplantación de uréteres sobrevivieron tres años o más. Fruhmeller,<sup>16</sup> con su estudio de 152 casos registrados en la literatura, encontró que 21 están vivos después de la cistectomía total y reimplantación de uréteres.

Los métodos quirúrgicos radicales han producido algunas esperanzas; pero la experiencia referida por estos autores hacen pensar que los resultados son desalentadores. Este tumor presenta una agresividad especial expresada en su capacidad de rápido crecimiento y diseminación metastásica temprana. Recientemente se ha sugerido el tratamiento multidisciplinario de cirugía, radioterapia y quimioterapia citostática,<sup>17-21</sup> con la finalidad de mejorar la supervivencia y cuya efectividad real debe ser determinada en estudio de grandes grupos de pacientes.

#### CONCLUSIONES

El sarcoma botrioides se presenta con poca frecuencia en el Instituto de Oncología y Radiobiología de La Habana, su

incidencia es del 0,03% de todos los tumores malignos correspondiente al período 1964-1976.

Es más frecuente en los niños, con 9 (81,8%) pacientes, todos menores de 3 años y predomina en el sexo femenino con 9 (81,8%) pacientes.

La localización más frecuente es en vagina con 7 (63,6%) pacientes, y de ellas, 5 (45,3%) niñas; le sigue el conducto auditivo externo y vejiga con 2 (18,2%) respectivamente.

El pronóstico es fatal, ya que 9 (81,8%) pacientes murieron en el primer año de su evolución y 1 (9,1%) falleció en el transcurso del segundo año; todos murieron por recidiva y metástasis.

El tratamiento para el sarcoma botrioides debe ser combinado utilizando la cirugía, radioterapia y poliquimioterapia citostática complementaria.

El pediatra general debe sospechar y hacer un diagnóstico precoz de sarcoma botrioides de vagina ante una leucorrea sanguinolenta, tumor vaginal o ambos, en las niñas.

Estos pacientes deben ser remitidos a un centro especializado para poder ser beneficiados por un tratamiento multidisciplinario y estar bajo un estricto control en su seguimiento, lo que permitirá aumentar la experiencia en el manejo de esta enfermedad oncológica.

#### SUMMARY

Mesa Zárate, E.; J. Alert Silva. *Botryoid sarcoma. Study of eleven patients.* Rev Cub Ped 5: 5, 1981.

Eleven clinical histories with sarcoma botryoides diagnosis are studied between 1964-1976, at the National Institute of Oncology and Radiobiology, Havana. Highest incidence was for female sex with 9 (81,8%) patients, all under three year old; two were adults (18,2%) one 16 and the other 69 year old. Vagina was the most frequently localization with 7 (63,3%) patients, following the bladder and external acoustic duct with two patients each one, 18,2%, respectively. Surgical, radiotherapy and cytostatics proper therapeutical method was performed in a patient who is alive at the present time without recurrence or metastasis signs, with 55 months survival. Prognosis is fatal: 9 died (81,8%) during first year evolution and one (9,1%) died within two years, all of them with regional and distal metastasis. To improve survival a surgical, radiotherapy and chemotherapy combined treatment must be performed.

## RESUME

Mesa Zárate, E.; J. Alert Silva. *Sarcome bothryoïde. A propos de 11 observations* Rev Cub Ped 53: 5, 1981.

Les auteurs étudient 11 dossiers de patients ayant le diagnostic de sarcome bothryoïde pendant la période 1964-1976, à l'Institut National d'Oncologie et de Radiobiologie, de La Havane. Le sexe le plus touché a été le féminin avec 9 patients (81,8%), toutes âgées de moins de 3 ans; deux malades (18,2%) étaient des adultes, dont un âgé de 16 ans et l'autre de 69 ans. La localisation la plus commune a été le vagin avec 7 cas (63,3%), suivie par la vessie et le conduit auditif externe, avec deux patients chacun, ce qui a représenté 18,2% respectivement. La méthode thérapeutique idoine de chirurgie, radiothérapie et cytostatiques a été pratiquée chez un patient qui est encore vivant et sans signes de récurrence ou de métastase à l'heure actuelle, avec 55 mois de survie. Le pronostic est fatal: il y a eu 9 décès (81,8%) au cours de la première année d'évolution, et un patient (9,1%) est décédé au bout de deux années; tous ont présenté des métastases, régionales et à distance. Pour améliorer la survie, il faut pratiquer une thérapeutique combinée incluant la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.

## РЕЗЮМЕ

Меса Сарате, Э.; Х. Алерт Сильва. *Ботриоидальная саркома. Обследование 11 пациентов.* Rev Cub Ped 53: 5, 1981.

В настоящей работе говорится о проведении исследования 11 историй болезни пациентов с диагнозом ботриоидальной саркомы, зарегистрированных в Национальном Институте Онкологии и Радиобиологии в течении периода с 1964 года по 1976 год. Наибольшее количество этого заболевания наблюдалось среди пациенток женского пола - 9 (81,8%) пациенток, все в возрасте моложе 3 лет; взрослых было 2 (18,2%) - один пациент в возрасте 16 лет и второй в возрасте 69 лет. Наиболее частой локализацией заболевания являлось влагалище - у 7 (63,3%) пациенток; за влагалищем следовал внешний слуховой проток и мочевого пузыря, по 2 пациента в каждом случае, что соответственно составило 18,2%. На одном из пациентов был применен соответствующий терапевтический метод хирургии, радиотерапии и цитостатики; по прошествии 55 месяцев жизни после лечения не имеет признаков рецидива или метостаза заболевания. Прогноз является фатальным: скончалось 9 (81,8%) пациенток в первый год эволюции и один (9,1%) пациент скончался через 2 года, все с метастазом региональным и на расстоянии. Для улучшения результатов выживания необходимо проводить комбинированное лечение - хирургия, радиотерапия и химиотерапия.

## BIBLIOGRAFIA

1. Grube, E.U. Botrioides sarcoma in children. *Cancer Bull* 12: 49-50, 1960.
2. Cáceres, C.L. Sarcoma de partes blandas en niños. Estudio estadístico de 13 años en el IOR. Tesis de Especialista de I grado en Oncología. La Habana, 1979.
3. Daniel, W. W. et al. Sarcoma botryoides of the vagina. *Cancer* 12: 74-84, 1959.
4. Robbins, S. L. Aparato genital femenino. En: *Tratado de Patología*. Cap. 27, pág. 1003-1057. Instituto Cubano del Libro. La Habana, 1970.
5. Novak, E. R.; W. Donald. Enfermedades de la vagina. En: *Ginecología y Obstetricia*. Cap. 2. pág. 44-58. Alhambra, Barcelona, 1970.
6. Norris, H. T.; B. T. Herbert. Polypos of the vagina. A benign lesion resembling sarcoma. *Cáncer* 19: 227-232, 1966.

7. *Gusberg, S.B.; H.C. Freck.* Cáncer de la vagina. En: Cáncer Ginecológico. Cáp. 4. pág. 147-157. Panamericana, Buenos Aires, 1971.
8. *El-Mahdi, A. M. et al.* Twenty-five year survival of sarcoma botryoides treated by irradiation. *Cancer* 33: 653-656, 1974.
9. *Popov, E.; P. Elizabeta.* Sarcoma de la vejiga urinaria. En: Sobre la Histomorfología de algunos tumores malignos. Cáp. 3. pág. 65-82. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana.
10. *Miorau, G. W.; B. E. Favara.* Rabdomyosarcoma in children. Ultrastructural study of 31 cases. *Cancer* 46 (2): 35-40, 1980.
11. Registro Nacional del Cáncer. Instituto de Oncología y Radiobiología. La Habana, 1973-1975.
12. *Botella, J. L.* Enfermedades de la vagina. En: Tratado de Ginecología. Enfermedades del Aparato Genital Femenino. Cáp. 26. Pág. 463-477. Cientificomédica, Barcelona, 1973.
13. *Sariñana, N.C.; C. Lanás.* Sarcoma botrioides de la vagina. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* 36: 149-164, 1979.
14. *Ober, W.B.* Congenital sarcoma botryoides of the vaginal. Report of two cases. *Cancer* 11: 620-623, 1958.
15. *William, I.G.* Tumores del tejido conectivo del hueso y del cartilago. En: Tumores en el Niño. Cáp. 14. pág. 170-171. JMS, Barcelona, 1973.
16. *Frohmler, H.; R. Ackerman.* Diagnosis of treatment of sarcoma botryoides. *Urol Int* 30: 32-42, 1975.
17. *Alfonso, L.* Rabdomyosarcoma. En: La quimioterapia de las enfermedades malignas. Cáp. 18. pág. 348-349. Instituto Cubano del Libro. La Habana, 1976.
18. *Deehurst, C.J.* Tumores del aparato genital en niñas y adolescentes. *Clin Obst y Ginec* 20: 603-614, 1977.
19. *Hays, D.M.* Pelvis rhabdomyosarcoma. In: childhood. Diagnosis and concepts of management. *Cancer* 45: 1810-1814, 1980.
20. *Troner, M.B.* Soft tissue and bone sarcoma. En: Lessner, H.E. *Medical Oncology*. P. 151. Elsevier, New Yor, 1978.
21. *Becker, F.F.* *Cancer*. En: Shaw, M.T. *Adjunctive chemotherapy*. Cap. 5, P. 145-162. Phenun Press, New York, 1978.

Recibido: marzo 17, 1981.

Aprobado: abril 13, 1981.

Dr. Enrique Mesa Zárate  
 Inst. de Oncología  
 y Radiobiología  
 29 y D  
 Vedado.