

Tumor del saco vitelino primario de vagina en una niña. A propósito de un caso

Primary vaginal yolk sac tumor in a girl. Case report

Dra. Cecilia Zunana^a, Dra. Teresa M. Peña^a, Dra. Nadime Osorio^b, Dra. Jessica López Martí^c y Dra. Paula Califano^a

RESUMEN

Las neoplasias ginecológicas en niñas son raras. Representan menos del 5 % de todos los cánceres en pediatría. No existen estadísticas sobre la incidencia de tumores de vagina en esta etapa de la vida. Se presenta el caso de una niña de 9 meses con sangrado por genitales. La ecografía evidencia una masa sólida en vagina, y la vaginoscopia, un tumor friable. Presenta valores de α -fetoproteína elevados, por lo que se diagnostica tumor de saco vitelino, confirmado por biopsia. Se realiza tratamiento quimioterápico. A menos de 1 año del diagnóstico, se encuentra en remisión completa.

Este caso resulta de interés no solo por la rareza, sino también porque el diagnóstico rápido de tumor de saco vitelino permite mejorar los resultados y la sobrevida de las pacientes.

Palabras clave: hemorragia vaginal, neoplasias vaginales, tumor del seno endodérmico, neoplasias de células germinales y embrionarias.

ABSTRACT

Gynecological neoplasms in girls are rare and represent only less than 5 % of all childhood tumors. There are no statistics on the incidence of vaginal tumors at this stage in life. We present a 9-month-old girl evaluated for genital bleeding. Ultrasound reveals a vaginal solid mass and vaginoscopy reports a friable tumor. AFP is elevated. A yolk sac tumor is confirmed by biopsy she receives chemotherapy. Within a year after diagnosis, she remains tumor-free.

This is a case of interest, not only because of its rarity, but also because a rapid diagnosis of a yolk sac tumor improves outcomes and patient's survival rates.

Key words: vaginal hemorrhage, vaginal neoplasms, endodermal sinus tumor, neoplasms germ cell and embryonal.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e643>

Cómo citar: Zunana C, Peña TM, Osorio N, López Martí J, Califano P. Tumor del saco vitelino primario de vagina en una niña. A propósito de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(6):e643-e647.

a. Sección de Ginecología Infantojuvenil, Servicio de Clínica Pediátrica.

b. Servicio de Hematología y Oncología.

c. Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Nacional de Pediatría S.A.M.I.C. "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dra. Cecilia Zunana: czunana@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 15-3-2021

Aceptado: 7-6-2021

INTRODUCCIÓN

Los tumores de vagina son extremadamente raros en pediatría, pero deben ser considerados ante sangrados por genitales externos. Los principales diagnósticos diferenciales en niñas prepuberales son los siguientes: infecciones, cuerpo extraño, traumatismos (relacionados o no con abuso sexual), prolapso de uretra, pubertad precoz, condilomatosis y, aunque menos frecuentes, tumores de vagina y útero.¹ Estos pueden ser rhabdomioma, tumor del saco vitelino (TSV) y adenocarcinoma de células claras.² Resulta fundamental realizar el diagnóstico y el tratamiento temprano para disminuir la morbimortalidad.³

CASO CLÍNICO

Niña sana de 9 meses traída a la consulta por su madre por sangrado por genitales de 48 horas de evolución. La madre negó traumatismos o ingesta medicamentosa. Se encontraba en buen estado general, eutrófica y hemodinámicamente compensada. Presentaba estadio prepupal mamario y pubiano. La inspección urogenital y anal no evidenció lesiones. Se constató sangrado activo por vagina.

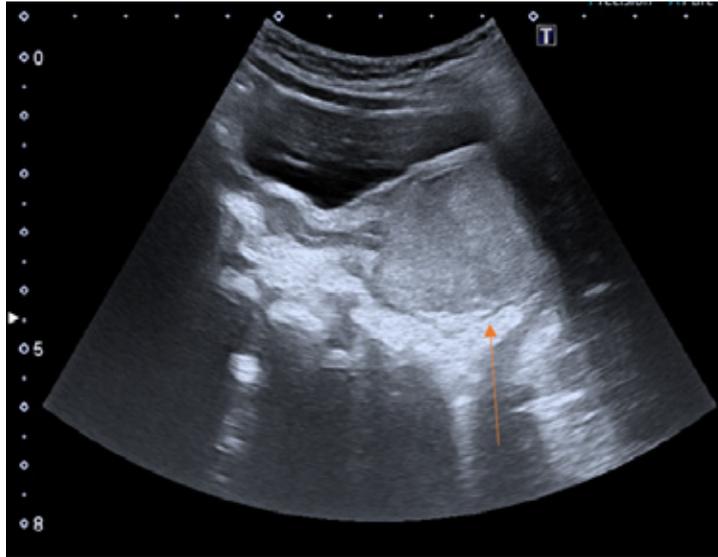
Se realizó análisis de laboratorio normal, sin signos de lisis tumoral. En la ecografía se informó imagen retrovesical sólida, heterogénea, que ocupaba la vagina, sin invadir el útero y con vascularización central arterial y venosa (*Figura 1*), útero infantil y anexos sin particularidades.

Se la internó con sospecha de rhabdomioma de vagina sangrante. Se solicitó resonancia magnética (RM) de pelvis, tomografía (TAC) de tórax y centellograma con Tn99.

La RM informó la presencia de una formación sólida redondeada endoluminal que comprometía tercio medio y parte de cúpula vaginal, con probable origen en la pared posterior de 49 cc de volumen (*Figura 2*). Se descartó la presencia de metástasis.

La vaginoscopia evidenció un tumor friable sangrante que no impresionaba rhabdomioma en fondo de saco vaginal izquierdo, originado en la pared posterior. Se tomó una muestra

FIGURA 1. *Ecografía ginecológica transabdominal*



Se observa una imagen sólida, heterogénea y retrovesical que ocupa la luz vaginal, expandiéndola, sin invadir la luz del útero. Su diámetro mayor es de 71,2 mm.

FIGURA 2. *Resonancia magnética de abdomen y pelvis con contraste intravenoso*

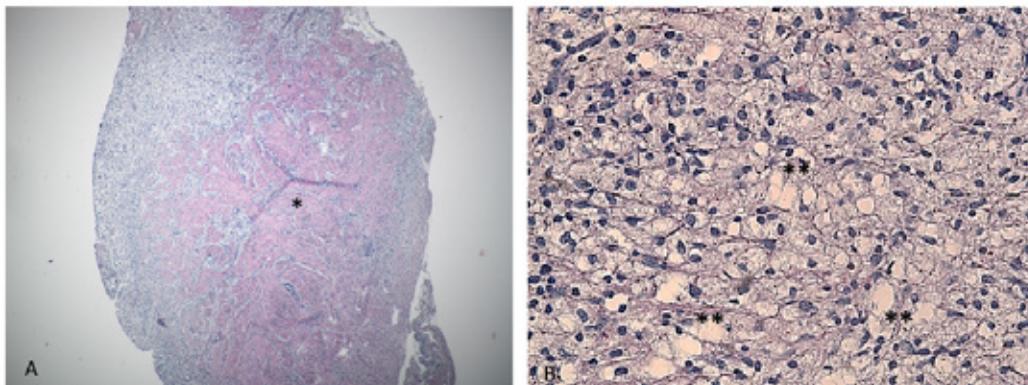


En el corte sagital en T2, se observa una formación sólida redondeada endoluminal que impronta la región inferoposterior de la vejiga y está en contacto con la uretra sin comprometerla. Tiene probable origen en la pared posterior. Presenta aspecto homogéneo con algunos focos de hiposeñal aislados en relación con contenido hemático y/o necrótico con señal hiperintensa en T2. El plano graso rectovaginal no impresiona comprometido, así como tampoco la pared rectal anterior. Su tamaño es de 3,8 cm x 3,3 cm x 3,9 cm.

por biopsia incisional. Con sospecha de tumor germinal, se solicitaron subunidad beta de la gonadotropina coriónica humana (BHCG), con resultado negativo, y α -fetoproteína (AFP), con un resultado de 5576 ng/mL (valor normal para la edad: < 87 ng/mL). Se inició quimioterapia neoadyuvante (QMT) con cisplatino, bleomicina y vinblastina. La biopsia confirmó el diagnóstico de tumor del saco vitelino (TSV) con patrón

microquístico y márgenes no evaluables (Figura 3). Se concluyó: TSV vaginal, localizado, menor de 5 cm (T1) según TNM (sistema de estadificación de cáncer): estadio I, sin metástasis, con AFP < 15 000 ng/mL; es decir, se trata de un tumor germinal extracerebral de riesgo estándar, según el protocolo de este centro adaptado de la Sociedad Francesa de Oncología Pediátrica (Tabla 1). Luego del primer ciclo, se objetivó

FIGURA 3. Microfotografía de muestra de anatomía patológica de material vaginal



A: se observa pared vaginal con una proliferación neoplásica sólida, infiltrante (*) (hematoxilina y eosina, 10').
 B: se evidencian células neoplásicas de aspecto primitivo con variable citoplasma claro (**) (hematoxilina y eosina, 40').

TABLA 1. Estadificación posquirúrgica TNM-SFOP, presente en el protocolo TGM-HPG-95

pT: Tumor primitivo

- pT0: Sin tumor al examen histológico de la pieza.
- pT1: Exéresis completa del tumor sin invasión histológica del margen de sección.
- pT2: Exéresis completa histológicamente de un tumor extendido más allá del órgano de origen (T4).
- pT3: Existencia de un residuo tumoral.
- pT3a: Residuo tumoral microscópico.
- pT3b: Residuo tumoral macroscópico, ascitis hemorrágica o ascitis con células tumorales.
- pT3c: Exéresis largamente incompleta: simple biopsia.
- pTx: La extensión de la invasión no puede ser determinada.

pN: Adenopatías regionales

- pN0: Sin invasión de los ganglios linfáticos regionales.
- pN1: Invasión de los ganglios linfáticos regionales.
- pN1a: Los ganglios linfáticos invadidos han sido resecaos completamente.
- pN1b: Los ganglios invadidos han sido incompletamente resecaos.
- pNx: No es posible definir la extensión de la invasión: no se realizó ninguna exéresis de los ganglios o no hay disponible ninguna información histológica adecuada.

Estadio pSI	pT1	pN0 pNx	pM0
Estadio pSII	pT1pT2	pN1a	pM0
	pT2	pN0 pNx pN1a.	pM0
Estadio pSIIIa	pT3a	pN0 pNx pN1a	pM0
Estadio pSIIIb	pT2	pN1b	pM0
	pT3b pT3c	cualquier pN	pM0
Estadio pSIV	cualquier pT	cualquier pN	pM1

TMN-SFOP: sistema de estadificación de los tumores de la Sociedad Francesa de Oncología Pediátrica.

TGM-HPG-95: sistema de estadificación de los tumores del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

la reducción del 95 % del volumen tumoral. Tras el segundo ciclo, se negativizó la AFP y, por toxicidad hematológica e infectológica de grado IV (según los Criterios de Terminología de Eventos Adversos v 4.0 [CtcAe 4.0, por su sigla en inglés]), se modificó el esquema a cisplatino y etopósido. Presentó buena respuesta por imágenes y vaginoscopia. Completó 4 ciclos y finalizó tratamiento con estatus oncológico de remisión completa.

Continúa en seguimiento periódico desde hace 2 años, presentando desarrollo pondoestatural y neuromadurativo acorde a la edad y sin secuelas.

DISCUSIÓN

Los tumores malignos de células germinales (TMCG) son neoplasias heterogéneas. Representan el 3-8 % de todos los tumores en pediatría. Se dividen en craneales o extracraneales.⁴ En pediatría, el compromiso extragonadal es más frecuente que en la adultez. Habitualmente surgen en la línea media: región sacrococcígea, mediastino o vagina.^{5,6} Solo el 6 % de todos los TMCG afecta primariamente la vagina, donde el subtipo histológico más frecuente es el TSV.^{4,6-8} Su incidencia es extremadamente baja, con aproximadamente 100 reportes de casos al 2017. La edad media al momento del diagnóstico es 10-14 meses y suele afectar a menores de 3 años.³

Cursan con flujo vaginal sanguinolento o sangrado vaginal o presencia de masa polipoide vaginal, fiebre, disuria y anemia.^{6,9} Se reportan metástasis por vía hematológica o linfática en ganglios, hígado, pulmón y encéfalo.¹⁰

Los diagnósticos diferenciales incluyen el rhabdomioma, que es el tumor vaginal más frecuente en la población pediátrica.² Se deben considerar tumores con extensión a vagina del tracto genital, urinario o gastrointestinal. Otras etiologías posibles son linfomas y leiomioma vaginales, leiomiomas o pólipos de uretra o vagina, tumores o malformaciones vasculares –hemangiopericitoma vascular congénito, angiomas, hemangiomas o linfangiomas congénitos vaginales–, el paraganglioma y, finalmente, el hematocolpos.^{9,11,12}

En la RM, el TSV suele describirse como una masa sólida redondeada, heterogénea con áreas necróticas, limitada a la vagina, mientras que el rhabdomioma muestra una formación irregular, sólido-quística cual racimo de uvas, que suele comprometer la vejiga y/o la vulva.¹³

El marcador tumoral característico es la

AFP, elevado en el 25-75 % de los casos. Es una α -globina, que alcanza máximas concentraciones durante la gestación y disminuye durante el primer año de vida.⁶ Se utiliza para evaluar la respuesta al tratamiento y la detección de recidivas. Si coexistiera con otras estirpes tumorales, podrían elevarse otros marcadores, como antígeno carcinoembrionario, antígeno carbohidratado 19-9 (CA 19-9) y subunidad BHCG.⁸

Por su baja incidencia, aún no se han desarrollado protocolos internacionales estandarizados de estadificación, seguimiento y tratamiento del TSV.³ La regla general del tratamiento para los TMCG es evitar las resecciones agresivas, ya que suelen ser altamente quimiosensibles.^{3,14,15}

Es fundamental pesquisar potenciales secuelas a largo plazo, como disfunción sexual y reproductiva producto de cirugías genitales, o toxicidades múltiples por agentes quimioterápicos (gonadal, pulmonar y auditiva, entre otras).¹⁵

La tasa de sobrevida a los 5 años es del 87,6 %, pero puede verse disminuida ante la coexistencia de varias estirpes tumorales.¹⁵

El seguimiento consiste en evaluaciones clínicas periódicas, laboratorio con AFP y estudios por imágenes. La mayor tasa de recurrencia ocurre dentro de los 2 años. El máximo seguimiento reportado es de 14 años, por lo que se desconocen las complicaciones en el muy largo plazo.⁶

Los tumores vaginales son una causa infrecuente de sangrado por genitales externos en pediatría. El TSV primario de vagina es excepcional. Sin embargo, debe considerarse como diagnóstico diferencial de rhabdomioma en niñas con tumores vaginales cuya clínica e imágenes no sean características. Ante su sospecha, se debe solicitar AFP para facilitar su rápido diagnóstico e instaurar un tratamiento temprano que mejore la sobrevida. ■

REFERENCIAS

- Söderström HF, Carlsson A, Börjesson A, Elfving M. Vaginal Bleeding in Prepubertal Girls: Etiology and Clinical Management. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2016; 29(3):280-5.
- Fernández-Pineda I, Spunt SL, Parida L, Krasin MJ, et al. Vaginal tumors in childhood: the experience of St. Jude Children's Research Hospital. *J Pediatr Surg*. 2011; 46(11):2071-5.
- Lightfoot MA, Bilgutay AN, Kirsch AJ. A Rare Case of Pediatric Vaginal Yolk Sac Tumor. *Urology*. 2018; 119:137-9.
- Shaikh F, Murray MJ, Amatruda JF, Coleman N, et al. Paediatric extracranial germ-cell tumours. [published correction appears in *Lancet Oncol*. 2018 Feb;19(2):e78].

- Lancet Oncol.* 2016; 17(4):e149-62.
5. Frazier AL, Olson T, Schneider DT, Perlman EJ, et al. Germ cell tumors. In: Pizzo PA, Poplack DG (eds). Principles and Practice of Pediatric Oncology. 7^o ed. Philadelphia: Wolters Klumbers; 2016. Págs.2057-103.
 6. Yuan Z, Cao D, Yang J, Keng S, Huang H. Vaginal Yolk Sac Tumors: Our Experiences and Results [published correction appears in *Int J Gynecol Cancer.* 2018 Sep;28(7):1446. [published correction appears in *Int J Gynecol Cancer.* 2019 Mar;29(3):629]. *Int J Gynecol Cancer.* 2017; 27(7):1489-93.
 7. Ravishankar S, Malpica A, Ramalingam P, Euscher ED. Yolk Sac Tumor in Extragonadal Pelvic Sites: Still a Diagnostic Challenge. *Am J Surg Pathol.* 2017; 41(1):1-11.
 8. Euscher ED. Germ Cell Tumors of the Female Genital Tract. *Surg Pathol Clin.* 2019; 12(2):621-49.
 9. Bhatt MD, Braga LH, Stein N, Terry J, Portwine C. Vaginal Yolk Sac Tumor in an Infant: A Case Report and Literature Review of the Last 30 Years. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2015; 37(5):e336-40.
 10. Terenziani M, Spreafico F, Collini P, Meazza C, et al. Endodermal sinus tumor of the vagina. *Pediatr Blood Cancer.* 2007; 48(5):577-8.
 11. Grauso F, Balbi G, D'Aponte ML, Ronchi A, et al. Vaginal angiomatosis: differential diagnosis of a rare case. *J Turk Ger Gynecol Assoc.* 2015; 16(3):189-91.
 12. Hsu PY, Hsu WM, Huang HY, Chen CY, et al. Congenital hemangiopericytoma in a neonate. *J Formos Med Assoc.* 2006; 105(3):247-51.
 13. Sun F, Zhao SH, Li HM, Bao L, et al. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Appearances of Malignant Vaginal Tumors in Children: Endodermal Sinus Tumor and Rhabdomyosarcoma. *J Comput Assist Tomogr.* 2020; 44(2):193-6.
 14. Hou JY, Liu HC, Yeh TC, Sheu JC, et al. Treatment Results of Extracranial Malignant Germ Cell Tumor with Regimens of Cisplatin, Vinblastine, Bleomycin or Carboplatin, Etoposide, and Bleomycin with Special Emphasis on the Sites of Vagina and Testis. *Pediatr Neonatol.* 2015; 56(5):301-6.
 15. Rajagopal R, Ariffin H, Krishnan S, Abdullah WA, Lin HP. Pediatric Vaginal Yolk Sac Tumor: Reappraisal of Treatment Strategy in a Rare Tumor at a Unique Location. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2015; 37(5):391-5.