

Enrique González Díaz
Gonzalo Hidalgo López
Camino Fernández Fernández
Vicente Orille Núñez
Santos Salas Valien
Celestino González García

Leiomioma vulvar atípico

45

Atypical vulvar leiomyoma

Servicio de Obstetricia y Ginecología Hospital de León. León.
España.

Correspondencia:

Dr. C. Fernández Fernández.
Servicio de Obstetricia y Ginecología Hospital de León. León.
España.
Correo electrónico: camino_fernandez_fernandez@hotmail.com

Fecha de recepción: 20/9/05.

Aceptado para su publicación: 20/10/06.

RESUMEN

Los criterios valorados para el diagnóstico de malignidad en los tumores de músculo liso primarios vulvares son: tamaño ≥ 5 cm, márgenes infiltrantes, 5 o más mitosis por cada 10 campos de gran aumento, y atipia citológica moderada o grave. Con 3 o más de estos criterios, el diagnóstico será de leiomiosarcoma, y con uno o menos, de leiomioma. Cuando el tumor reúne sólo 2 criterios, el diagnóstico es de leiomioma atípico o leiomiosarcoma de bajo grado, y presenta un riesgo de recidiva local más que de enfermedad metastásica. Presentamos un caso de leiomioma atípico vulvar en una paciente de 87 años de edad, de 6,5 cm de eje máximo y de 5-7 mitosis por cada 10 campos de gran aumento, a la que se realizó un tratamiento conservador y un seguimiento de la evolución.

PALABRAS CLAVE

Leiomioma vulvar atípico. Leiomioma vulvar de bajo grado. Criterios diagnósticos.

ABSTRACT

The evaluation criteria for the diagnosis of primary malignant smooth-muscle tumors of the vulva are size equal to or greater than 5 cm, infiltrating margins, more than 5 mitotic figures per 10 high-power fields, and moderate to severe cytologic atypia. Lesions with three or more of these features should be diagnosed as leiomyosarcoma while those with only one of these characteristics should be diagnosed as leiomyoma. Lesions with two of those features should be considered as atypical leiomyoma or low-grade leiomyosarcoma, with a risk of local recurrence rather than of metastatic disease. We report the case of an 87-year-old woman with an atypical leiomyoma of the vulva. Histological characterization of the tumor revealed a maximum diameter of 6.5 cm and 5-7 mitotic figures per 10 high-power fields. The patient underwent conservative treatment and follow-up.

KEY WORDS

Atypical vulvar leiomyoma. Low-grade vulvar leiomyoma. Diagnostic criteria.

46 INTRODUCCIÓN

La mayoría de los tumores de músculo liso del tracto genital femenino se localiza en el útero, donde hay unos criterios histológicos claros para diferenciar los leiomiomas, los leiomiosarcomas y un grupo intermedio con potencial maligno incierto.

Los tumores musculares de localización vulvar son lesiones raras¹, y predomina la comunicación de casos aislados²⁻⁵. Clínicamente, pueden confundirse con lesiones más frecuentes, como los quistes de la glándula de Bartholino.

En estos tumores musculares vulvares, al igual que en los de localización uterina, podemos encontrar el espectro de leiomioma-leiomiosarcoma; sin embargo, los criterios histológicos diagnósticos difieren de los de localización uterina.

CASO CLÍNICO

Paciente de 87 años de edad que consulta por una tumoración vulvar de crecimiento rápido en los últimos meses. La paciente había sido apendicectomizada, amigdalectomizada y, a los 42 años de edad, histerectomizada a causa de un útero miomatoso. Entre sus antecedentes ginecológicos destaca la aparición de la menarquia a los 12 años y una menopausia quirúrgica.

En la exploración se apreció una tumoración no ulcerada, dependiente del labio mayor derecho, de unos 6 × 3 cm, rodadera y no adherida a planos profundos ni a la piel. No se palpó adenopatías inguinales. Inicialmente se realizó una punción-aspiración con aguja fina, mediante la que se obtuvo únicamente un material hemático no valorable para el diagnóstico anatomopatológico. Los marcadores tumorales fueron normales (CA 12.5, 14; CEA, 3,22; CA 19.9, 2; CA 15.3, 14,3).

Se procedió a la extirpación quirúrgica de la lesión, observándose unos límites nítidos, por lo que prácticamente se realizó una enucleación del tumor.

La pieza extraída medía 65 × 40 × 30 mm de ejes máximos, con una superficie abollonada y de consistencia firme, que presentaba al corte una coloración blanco-nacarada (fig. 1).

Histológicamente, la tumoración estaba constituida por células de morfología fusiforme, citoplasma eosinófilo, con un patrón fibrilar de límites imprecisos,

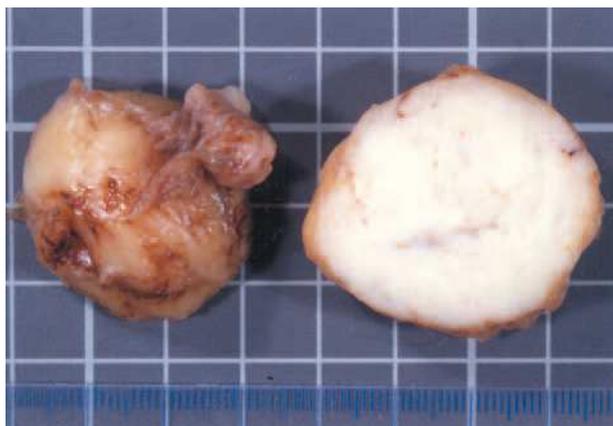


Figura 1. Superficie de la tumoración, fácilmente enucleable y bien delimitada; al corte, muestra una coloración blanquecina.

y núcleos elongados con bordes romos y cromatina fina (fig. 2). No había necrosis tumoral ni patrón infiltrativo en los márgenes tumorales. Tampoco se observaban áreas mixoides, y la celularidad mostraba una atipia nuclear de forma focal en algunas áreas, aunque sin adquirir un grado pleomórfico (fig. 3). Según las áreas, había abundantes figuras mitóticas que oscilaban, en los distintos recuentos realizados, entre 5 y 7 mitosis por cada 10 campos de gran aumento. El estudio inmunohistoquímico realizado mostró una intensa positividad para vimentina, actina músculo liso (fig. 4) y desmina, así como para los receptores de estrógenos y la progesterona; las queratinas y la proteína S-100 fueron negativas.

El diagnóstico final de la paciente fue de leiomioma vulvar de bajo grado de malignidad. Se decidió aplicar un tratamiento conservador, y no se realizó ningún tratamiento adicional a la paciente. Se hicieron revisiones periódicas y no se observaron recidivas tumorales.

DISCUSIÓN

Los leiomiomas son los tumores más frecuentes, no sólo del útero, sino de todo el tracto genital. Incluso puede ser la neoplasia que aparece con mayor frecuencia en la especie humana⁶. La localización vulvar es muy rara, habiéndose descrito pocas series en la literatura médica.

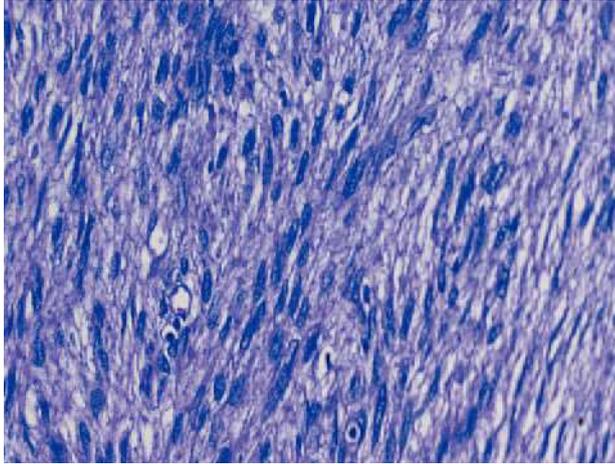


Figura 2. Patrón fusocelular con núcleos de bordes romos y atipia (HE, $\times 20$).

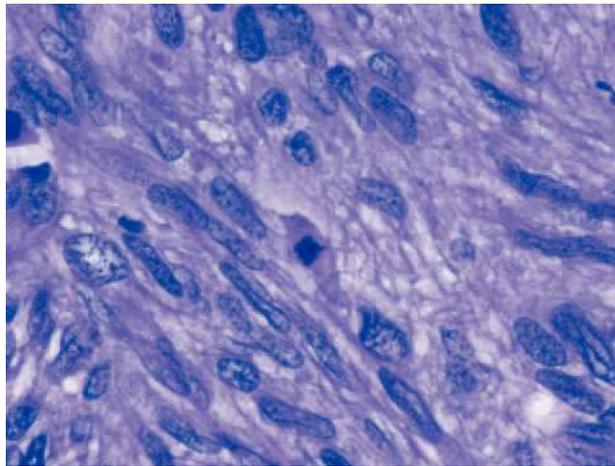


Figura 3. Núcleos alargados, irregulares con cromatina gruesa y figuras mitóticas (HE, $\times 40$).

En general, todos los leiomiomas vulvares aparecen como una masa sólida e indolora situada en los labios mayores, sin características clínicas o vulvos-cópicas específicas. Su tamaño puede oscilar entre 1 y 15 cm. En algunos casos, poco frecuentes, el tumor puede ser ulcerativo. Son comúnmente mal diagnosticados como glándulas de Bartholino y, a veces, pueden presentarse como tumores de tamaño estable que repentinamente han crecido. Suelen presentarse en mujeres posmenopáusicas, aunque en la literatura médica se recogen casos diagnosticados

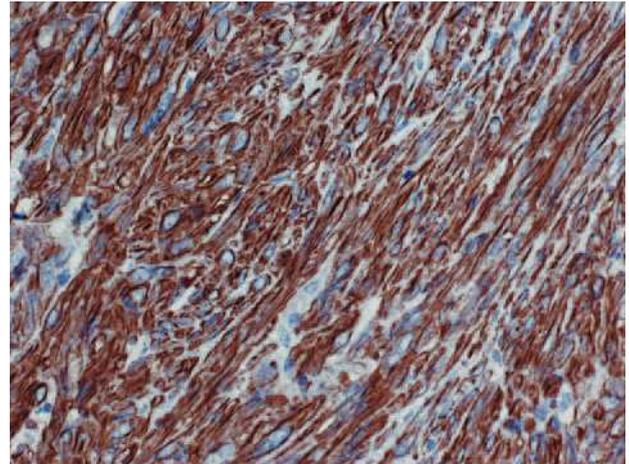


Figura 4. Intensa positividad para actina de músculo liso (tinción inmunohistoquímica para actina, $\times 20$).

entre los 16 y los 71 años, incluso en mujeres embarazadas.

Los leiomiomas vulvares son unos tumores malignos de frecuencia excepcional; representan el 0,45% de los sarcomas del organismo y el 1,3% de todos los tumores malignos de la vulva. Se han publicado 47 casos en la bibliografía internacional⁷. Suelen aparecer, en orden decreciente de frecuencia, en los labios mayores, la glándula de Bartholino y el clítoris. El tamaño al diagnóstico es superior a 5 cm, y las manifestaciones clínicas incluyen dolor y crecimiento rápido. Estos tumores tienen tendencia a la recurrencia local y los patrones de crecimiento son muy variables, pueden aparecer precozmente a los pocos meses de la extirpación o incluso años después. Las metástasis se suelen encontrar principalmente en los pulmones, pero también pueden aparecer en el hígado; normalmente no metastatizan en los ganglios linfáticos regionales. Respecto al tratamiento primario parece haber un acuerdo generalizado en que éste debe ser quirúrgico, en uno o en dos tiempos, motivado el segundo por un inesperado informe histológico. La extensión del tratamiento quirúrgico es variada, hecho lógico dada la rareza del tumor, pero está claro que el pronóstico mejora si se consigue un margen suficiente de tejido sano libre. Dicho margen se establece por analogía con los sarcomas, en 2 cm para el cirujano y uno para el patólogo. La linfadenectomía inguinal no está indicada, dada la diseminación hematológica del tumor⁷.

Entre los tumores musculares de origen vulvar podemos encontrar todo el espectro de tumores de tipo leiomioma-leiomiosarcoma. En esta localización también podemos encontrar variables histológicas especiales, como tumores musculares de tipo epitelioide y de tipo mixoide, que algunos autores consideran más frecuentes en esta localización⁸.

Ante una tumoración muscular de tipo clásico, como en este caso, se ha aplicado una serie de criterios para discernir un comportamiento maligno^{9,10}. Estos criterios se revisaron en un trabajo de Nielsen et al, en 1996¹¹, en el que se valoran 4 variables:

1. Tumoración mayor de 5 cm de eje máximo.
2. Márgenes infiltrantes.
3. Más de 5 mitosis por cada 10 campos de gran aumento.
4. Atipia citológica grave-moderada.

Según estos autores¹¹, los tumores que reúnan 3 o más de estos criterios tendrán un comportamiento maligno, por lo que pueden denominarse leiomioma-

sarcomas. Con sólo un criterio, el comportamiento será benigno, y pueden denominarse leiomiomas. El problema surge con los tumores que reúnen dos criterios, como en el presente caso, donde la evolución no es claramente maligna pero son frecuentes las recidivas locales. A estos tumores de «malignidad intermedia» los denominaremos leiomiomas atípicos.

Nucci y Fletcher¹² señalan la posibilidad de infra-diagnosticar las lesiones potencialmente malignas, por lo que incluyen en el grupo de leiomiomas atípicos las lesiones con un único criterio (márgenes infiltrantes, más de 5 mitosis por cada 10 campos de gran aumento o atipia citológica grave-moderada), y recomiendan un estrecho seguimiento de estas pacientes y un margen de seguridad en la cirugía de por lo menos 10 mm.

Debemos considerar que estas lesiones entran dentro de un mismo espectro tumoral, por lo que esta clasificación es meramente artificial con fines de establecer un pronóstico que no siempre es fácil, dada la rareza de estas lesiones y, por tanto, la existencia de series muy limitadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ulutin HC, Zellars RC, Frassica D. Soft tissue sarcoma of the vulva: a clinical study. *Int J Gynecol. Cancer.* 2003;13:528-31.
2. Losch A, Joura EA, Stani J, Breitenacker G, Lahodny J. Leiomyosarcoma of the vulva. A case report. *J Reprod Med.* 2001;46:609-12.
3. Ávila Medrano L, Torres Lobatón A, Cruz Ortiz H, Rojo Herrera G. Leiomyosarcoma de la vulva. Presentación de un caso con 22 años de seguimiento. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2001;64:100-3.
4. Torres Lobatón A, Cruz Ortiz H, Rojo Herrera G, Avila Medrano L. Sarcomas of the vulva. Repor of 2 cases. *Ginecol Obstet Mex.* 2000;68:429-34.
5. Mensch LS, Trask CE, Eltabbakh GH. Leiomyosarcoma of the vulva: a brief communication. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2000;21:61.
6. González-Merlo JM. Patología benigna del cuerpo uterino. *Ginecología.* 7.ª ed. Barcelona: Masson; 2002. p. 421.
7. García FJ, Ramos P, Nieto A, Menéndez JM. Leiomyosarcoma de la vulva. *Prog Obstet Ginecol.* 2004;47:291-4.
8. Nielsen GP, Young RH. Mesenchymal tumors and tumor-like lesions of the female genital tract: a selective review with emphasis on recently described entities. *Int J Gynecol Pathol.* 2001;20:105-27.
9. Newman PL, Flecher CD. Smooth muscle tumours of the external genitalia: clinicopathological análisis of a series. *Histopathology.* 1991;18:523-9.
10. Tavassoli FA, Norris HJ. Smooth muscle tumours of the vulva. *Obstet Gynaecol.* 1979;53:213-7.
11. Nielsen GP, Rosenberg AE, Koerner FC, Young RH, Scully RE. Smooth-muscle tumors of the vulva. A clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 1996;20:779-93.
12. Nucci MR, Fletcher CDM. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology.* 2000;36:97-108.