

clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Leiomioma vulvar atípico

I. Gonzalo^{a,*}, I. Alario^a, A. Bodega^a y A. Baños^b

^a Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital General Yagüe, Burgos, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Yagüe, Burgos, España

Recibido el 10 de septiembre de 2009; aceptado el 29 de octubre de 2009

Disponible en Internet el 24 de abril de 2010

PALABRAS CLAVE

Leiomioma vulvar
atípico;
Leiomioma genital;
Criterios diagnósticos

KEYWORDS

Atypical vulvar
leiomyoma;
Genital leiomyoma;
Diagnostic Criteria

Resumen Los leiomiomas uterinos representan la tumoración ginecológica más frecuente. Sin embargo también pueden aparecer en localizaciones inusuales, como en el tracto genitourinario (vulva, ovarios, uretra, y vejiga). Se presenta el caso de un leiomioma vulvar atípico en una paciente de 59 años de edad.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Atypical vulvar leiomyoma

Abstract Uterine leiomyomas are the most common gynecologic neoplasms. However, these tumors occasionally occur in unusual locations such as the genitourinary tract (vulva, ovaries, urethra, and urinary bladder). We report the case of a 59-year-old woman with an atypical leiomyoma of the vulva.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los tumores musculares de localización vulvar son lesiones muy poco frecuentes^{1,2}. Aparecen en los labios mayores, y suelen diagnosticarse clínicamente como un quiste de la glándula de Bartholino. La edad de presentación oscila entre los 17 y 67 años¹, el tamaño varía de 0,5 a 15 cm, y el tratamiento es su extirpación quirúrgica. El diagnóstico definitivo es histológico, tras el cual se puede clasificar la lesión en: leiomioma, o leiomioma atípico o leiomiosarcoma vulvar. El diagnóstico clínico y anatomopatológico preciso es funda-

mental, para poder establecer el potencial de malignidad y realizar el tratamiento más adecuado.

Caso clínico

Paciente de 59 años de edad que consulta por una tumoración vulvar. Antecedentes personales de 2 partos eutócicos y de histerectomía total con doble anexectomía por útero poliomatoso e hiperpolimenorrea anemizante a los 52 años.

En la exploración se objetiva una masa dura y móvil, no ulcerada, dolorosa a la palpación, de unos 3×2 cm, en labio mayor izquierdo, sin signos inflamatorios, no adherida a planos profundos ni a piel.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irenegonzalog@hotmail.com (I. Gonzalo).

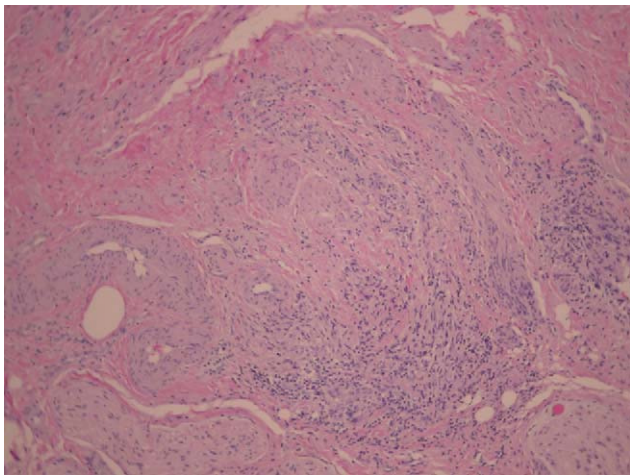


Figura 1 Corte histológico de la lesión vulvar compuesto por células de músculo liso.

Se plantea el diagnóstico diferencial con quiste de la glándula de Bartholino, lipoma, leiomioma, y se realiza la extirpación quirúrgica de la lesión.

Histológicamente corresponde con un tumor de músculo liso (figs. 1 y 2), con moderado índice de proliferación celular.

La proliferación neoplásica es de estirpe mesenquimal con inmunofenotipo muscular (positivo para actina muscular) (figs. 3 y 4). Crece formando fascículos entrecruzados con mala delimitación del tejido circundante, con crecimiento infiltrativo. Se objetiva atipia citológica moderada, los fascículos están constituidos por células fusiformes de citoplasma mal definidos y núcleos ovoideos, elongados con atipias y con un índice mitótico bajo (2 mitosis en 10 campos de gran aumento). Con el índice de proliferación ki 67, se observa positividad nuclear en aproximadamente el 10% de las células tumorales. No se aprecian zonas de necrosis.

Aunque la neoplasia no muestra signos histológicos de malignidad, presenta algunos datos de comportamiento biológico indeterminado, como el moderado índice de proliferación celular y el crecimiento infiltrativo, por lo que

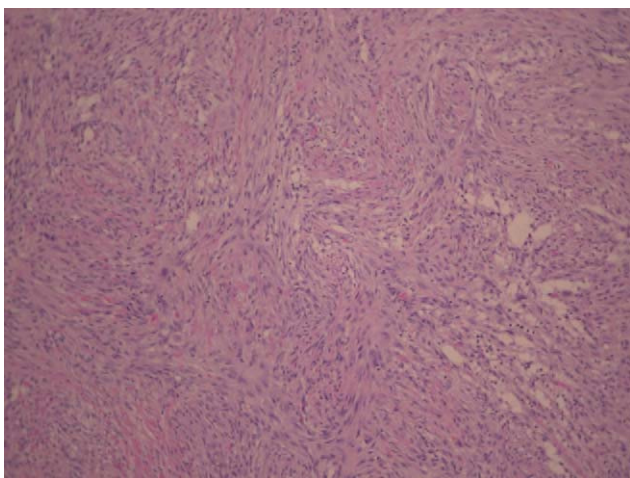
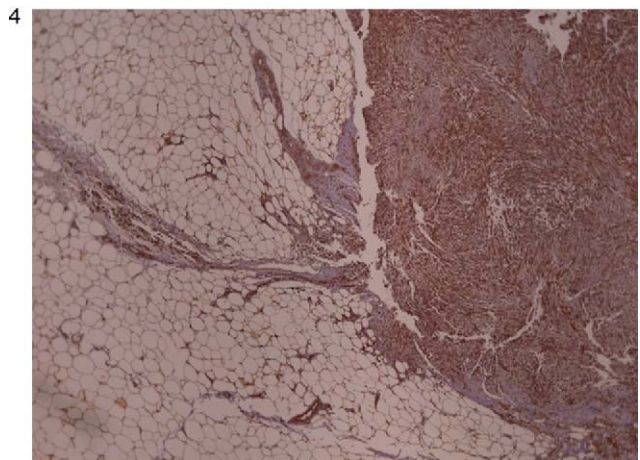
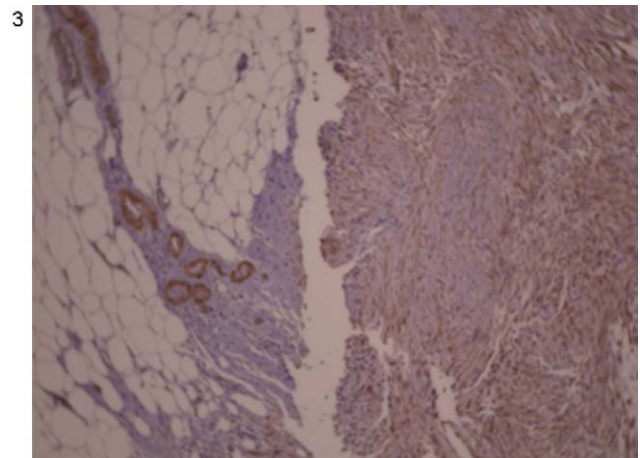


Figura 2 Haces de células fusiformes, con núcleos elongados.



Figuras 3 y 4 Positividad para actina de músculo liso.

se decide realizar ampliación de márgenes, confirmando ausencia de tumor residual en la pieza remitida para valoración anatomopatológica. En revisiones posteriores, con periodicidad semestral y posteriormente anual, no hubo recidivas, y la paciente se encontraba asintomática, con exploración ginecológica dentro de la normalidad tras 4 años del proceso descrito.

Discusión

Los leiomiomas vulvares son una entidad muy infrecuente. En estos tumores musculares vulvares, se puede encontrar el espectro leiomioma-leiomiosarcoma, como en los de localización uterina, pero los criterios histológicos diagnósticos son diferentes.

Clínicamente aparecen como una tumoración sólida localizada en los labios mayores y pueden confundirse con lesiones más frecuentes como los quistes de la glándula de Bartholino.

La edad de aparición suele oscilar entre 17–67 años, aunque también hay casos descritos fuera de este intervalo³ y el tamaño puede variar entre 0,5–15 cm.

El mayor problema diagnóstico consiste en la distinción entre formas benignas y malignas, ya que pueden tener apariencia similar a la inspección y exploración. Si el diagnóstico clínico es incierto se puede realizar biopsia de la

lesión y en función del resultado planificar el tratamiento más adecuado².

Inmunohistoquímicamente, los leiomiomas vulvares muestran positividad de las fibras musculares lisas neoplásicas para la actina muscular y la desmina, así como negatividad de la proteína S-100.

En 1996, Nielson et al¹ proponen la caracterización del grupo de tumores vulvares derivados del músculo liso como una entidad propia y distinta de los sarcomas de los órganos cutáneos y, por otro lado, establece los criterios para diferenciar el leiomiosarcoma de vulva de otras entidades similares pero de comportamiento biológico radicalmente distinto y, por tanto, con indicaciones terapéuticas distintas.

Así establece 4 parámetros: atipia citológica moderada (II/III) o severa (III/III), más de 5 mitosis por 10 campos de gran aumento (CGA), infiltración de los bordes y tamaño tumoral superior a 5 cm.

Para establecer el diagnóstico de leiomiosarcoma de vulva (LMS-V) es preciso la concurrencia de al menos 3 de los 4 parámetros; si solo reúne 2 de los requisitos, presenta riesgo de recidiva local, y se clasifica como leiomioma atípico, como en el caso que presentamos y, si solo presenta uno, se trata de un leiomioma, cuyo comportamiento es benigno.

Nucci y Fletcher⁴, apuntan la posibilidad de infradiagnosticar las lesiones potencialmente malignas, por lo que incluyen en el grupo de leiomiomas atípicos las lesiones con un único criterio: márgenes infiltrantes, atipia citológica moderada-grave, o más de 5 mitosis por cada 10 campos de gran aumento y recomiendan un estrecho seguimiento de estas pacientes y un margen de seguridad en la cirugía por lo menos de 1 cm.

Otros autores refieren que el tratamiento más eficaz consiste en la extirpación quirúrgica con un margen de 2 cm⁵.

Se recomienda minucioso examen de los bordes y, si estos se encuentran afectados o el margen libre de tumor es insuficiente, está indicado un segundo tiempo para ampliar el margen de seguridad hasta los límites satisfactorios, como sucedió con nuestra paciente, ante el inesperado informe histológico; con esto, cabe esperar una evolución favorable, sobre todo en los casos de bajo grado histológico como en el caso que nos ocupa. Aunque hay casos descritos de leiomiomas vulvares recurrentes, tras 11 años de la intervención primaria, por lo que es fundamental el seguimiento de estas pacientes⁶.

En el leiomiosarcoma, dado su comportamiento maligno, pueden producirse recidivas locales y metástasis a distancia⁷ por vía hematógena en pulmón e hígado, por lo que la linfadenectomía regional no reporta beneficio alguno.

A pesar de la rareza de estos tumores, es necesario pensar en ellos ante lesiones en el área de la glándula de Bartholino o en labios mayores, sin presencia de signos inflamatorios, lo que permitirá un diagnóstico precoz y el subsiguiente tratamiento, sin demoras. Aunque la apariencia de los diferentes tipos de leiomiomas vulvares tiende a ser similar, una evaluación histológica cuidadosa con adecuados estudios inmunohistoquímicos ayuda a establecer un diagnóstico preciso. Dada su rareza y su incierto potencial maligno, el pronóstico no siempre es fácil de establecer, pero el control quirúrgico primario mediante la escisión amplia es la mejor manera de mejorar el pronóstico, aumentando la supervivencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Nielsen GP, Rosenberg AE, Koemer FC, Young RH, Scully RE. Smooth muscle tumours of the vulva: a clinicopathological study of 25 cases and review of literature. *Am J Surg Pathol*. 1996;20:779-93.
2. Reyad MM, Gazvani MR, Khine MM. A rare case of primary leiomyoma of the vulva. *J Obstet Gynaecol*. 2006;26:173-4.
3. Gonzalez Díaz E, Hidalgo López G, Fernández Fernández C, Orille Núñez V, Salas Valien S, González García C. Leiomioma vulvar atípico. *Prog Obstet Ginecol*. 2007;50:45-8.
4. Nucci MR, Fletcher CDM. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology*. 2000;36:97-108.
5. Curting JP, Saigo P, Slucher B, Venkatraman ES, Mychalczak B, Hoskins WJ. Soft-tissue sarcoma of the vagina and vulva. A clinicopathologic study. *Obstet Gynecol*. 1995;86:269-72.
6. Guven S, Esinler D, Salman MC, Gultekin M, Ayhan A. Recurrent vulval leiomyoma in a postmenopausal patient mimicking vulval carcinoma. *J Obstet Gynaecol*. 2005;25:732-3.
7. Androutsopoulos G, Adonakis G, Ravazoula P, Tsapanos V, Kourounis G. Leiomyosarcoma of the vulva: a case report. *Eur J Gynaecol Oncol*. 2005;26:577-8.