

Ana M. Vírseda^a

Francisco Márquez^a

José Manuel del Solar^b

Francisco Javier Torres^c

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

^bServicio de Ginecología. Centro Ginecológico Ginesol. Sevilla. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Correspondencia:

Dr. J.M. del Solar Peña.

Servicio de Ginecología. Centro Ginesol.

Avda. de Jerez, 1. 41013 Sevilla. España.

Correo electrónico: jsolarp@sego.es; jsolarp@sego.es

Fecha de recepción: 16/3/2007.

Aceptado para su publicación: 7/11/2007.

Leiomyosarcoma de vulva

Leiomyosarcoma of the vulva

RESUMEN

Se presenta el caso de un leiomyosarcoma de vulva (LMSV) diagnosticado en una mujer de 51 años de edad. El diagnóstico y el tratamiento de esta tumoración están en continua evolución. La sospecha clínica ante tumoraciones de labios mayores y área de glándula de Bartholino nos facilitará el diagnóstico; el tratamiento de elección es la cirugía radical con margen de seguridad.

PALABRAS CLAVE

Leiomyosarcoma. Sarcoma. Vulva.

ABSTRACT

Here we report a case of a vulvar leiomyosarcoma (LMS-V), in a woman 51 years old. After an exhaustive bibliographic research we can conclude that the diagnosis and treatment are in a continuous evolution. The clinical diagnosis can be orientated when major labia or Bartholin gland tumours are found, and the treatment of the leiomyosarcoma of the vulva is the radical local excision, with wide surgical margins.

KEY WORDS

Leiomyosarcoma. Sarcoma. Vulva.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de vulva supone menos del 1% de todos los tumores malignos de la mujer¹. Más infrecuentes son los sarcomas (1-3%), cuya variedad más frecuente es el leiomyosarcoma (LMS).

La paciente característica es de raza blanca, tiene entre 40 y 55 años y consulta por tumoración de vulva localizada en los labios mayores y menores, y el área de la glándula de Bartholino. El tamaño del tumor al diagnóstico suele ser mayor de 5 cm dado el crecimiento insidioso. Es, generalmente, de consistencia elástica y bien delimitado. Todo ello hace pensar en el comportamiento benigno de la tumoración, lo que dificulta el diagnóstico.

El pronóstico es malo, con recidivas locales frecuentes seguidas de metástasis a distancia por vía hematógena al pulmón y, con menos frecuencia, al hígado².

Pese a la rareza del tumor, sí parece claro que el tratamiento inicial debe ser la excisión quirúrgica meticulosa amplia³.

Presentamos un caso diagnosticado y tratado en nuestra unidad.

750 CASO CLÍNICO

Paciente de 51 años, derivada a nuestro servicio por tumoración de vulva de aproximadamente 2 años de evolución en enero de 2006, con sospecha diagnóstica de quiste de glándula de Bartholino.

Antecedentes personales

Enfermedad de Crohn colónica en tratamiento con corticoterapia y antibioterapia. Paridad 2-0-0-2. Histerectomía total simple por útero miomatoso hace 2 años.

Exploración

Tumoración multilobulada, de consistencia elástica de aproximadamente 6 cm, localizada el labio mayor izquierdo, que se extiende hasta el margen anal.

Tras biopsia en consulta (*punch*) se filia como tumor de músculo liso de comportamiento incierto.

Tratamiento (febrero 2006)

Se realiza resección tumoral simple, con un fácil plano de disección.

Diagnóstico anatomopatológico

El patólogo informa como LMS bien diferenciado, con marcado pleomorfismo nuclear, índice mitótico 3-5 mitosis/10 CGA, muchas de ellas atípicas. Existen focos de necrosis. En el estudio histoquímico revela positividad para actina y desmina (débil); inmunoreacción nuclear para p53 positiva; índice de proliferación Ki67 inferior a 1%. Con ello podemos hablar de un LMS de vulva (LMSV) de grado bajo.

Estudio de extensión

Se incluyó radiografía de tórax, tomografía computarizada (TC) abdominopélvica, marcadores tumorales y citología vaginal.

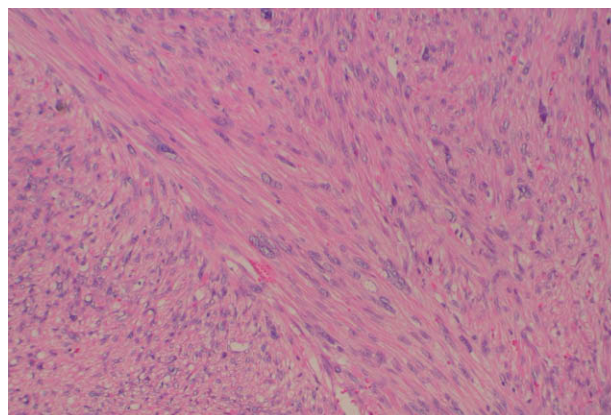


Figura 1. Lesión de aspecto fasciculado, hiper celular (HE, $\times 100$).

A los 3 meses, en la exploración de la vulva sólo destacaba una reacción cicatricial residual, sin signos de recidiva.

DISCUSIÓN

En nuestra paciente, la sospecha clínica inicial fue de quiste de glándula de Bartholino, circunstancia que no extraña dada lo infrecuente del tumor que nos ocupa, que la presentación clínica es lenta e insidiosa y que la localización fue en el área de la glándula de Bartholino.

Ya en nuestra unidad se comprobó que se trataba de un tumor sólido, por lo que se procedió a la biopsia ambulatoria. El diagnóstico de certeza solamente se obtiene tras la biopsia, ante la sospecha clínica presente en todo tumor vulvar¹.

El trabajo de Nielsen et al⁴ sobre el LMSV define cuatro criterios diagnósticos y para el diagnóstico clínico de LMSV se requiere la presencia de tres de ellos: presentación de 5 mitosis/10 CGA, tamaño tumoral mayor de 5 cm, atipia celular grave-moderada e infiltración de los bordes.

Aartsen y Albus-Lutter³ clasifican estos tumores en de alto o bajo grado histológico. Es de alto grado si reúne las siguientes características: atipia nuclear severa, más de 15 mitosis/10 CGA, infiltración de los bordes y tumor mayor de 5 cm.

Nuestro caso tenía de 3-5 mitosis/10 CGA, medía 7,5 cm, había una atipia celular moderada y los bor-

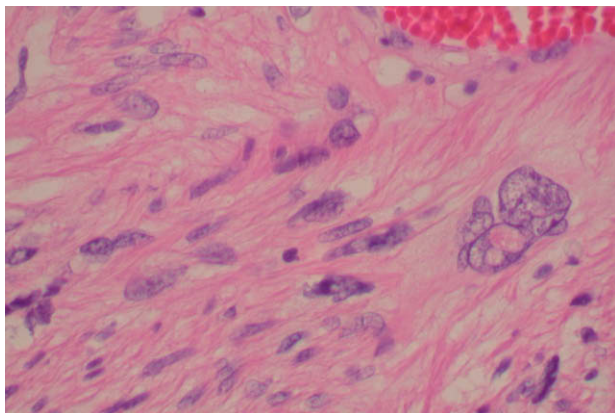


Figura 2. Histología que muestra la atipia celular (HE, $\times 400$).

des eran infiltrativos, aunque no llegaban al margen quirúrgico (figs. 1 y 2).

Por lo tanto, estaríamos ante un LMSV de bajo grado histológico. Por ello, metastatizaría menos frecuentemente que los de alto grado, y con un crecimiento más insidioso, con recurrencias locales.

Existe discrepancia respecto al tratamiento primario, que va desde la tumorectomía simple hasta la vulvotomía radical⁵. La linfadenectomía inguinal parece no estar indicada, dada la diseminación principalmente hematogena del tumor³. Además, en todos los casos en los que se realizó una linfadenectomía con sospecha de metástasis regional, el resultado nunca fue positivo.

El aspecto benigno del tumor y la fácil disección de la pseudocápsula suele llevar a tumorectomía simple como tratamiento inicial⁶, como así ocurrió en nuestro caso. La cirugía definitiva con intención curativa debe obtener un margen quirúrgico amplio, que es de 2 cm para el cirujano y 1 cm para el patólogo, pues es frecuente encontrar células tumorales en la pseudocápsula, lo que suele indicar un segundo tiempo quirúrgico⁷.

La cirugía inicial inadecuada tiene como resultado una mayor incidencia de recidiva local (50-80%). Después de cirugía radical, la probabilidad de recidiva es del 5-10%.

Nuestra paciente fue tratada con resección del tumor únicamente y permanece en la actualidad, después de un año, permanece en remisión. Lo hicimos así tras evaluar otros factores pronósticos que se explican más adelante.

En cuanto a los tratamientos complementarios, sin ellos el LMSV parece recidivar a corto plazo con mayor probabilidad y a medio plazo metastatizar a distancia (dada la rareza de este tumor no existen pautas totalmente establecidas).

Algunos estudios han valorado la cirugía conservadora más radioterapia y han encontrado una elevada incidencia de tumor residual⁸, lo que empeora la supervivencia a largo plazo. Por tanto, la radioterapia no debe evitar una resección amplia. Otros autores indican una cirugía meticulosa como tratamiento único en tumores menores de 2 cm y cirugía más braquiterapia si el tumor es > 5 cm o tiene márgenes afectados, lo que disminuiría el riesgo de recurrencia⁵.

Los LMSV recurrentes sin metástasis a distancia aparecen más frecuentemente en resecciones con márgenes insuficientes y tumores de alto grado. En ella, la defunción sobreviene por metástasis a distancia y recidiva local sincrónica.

El valor de la quimioterapia postoperatoria es incierto, pero en el LMSV con metástasis a distancia la única alternativa es la quimioterapia, aunque no está bien definida la combinación adecuada: 5 FU o cisplatino, solos o en asociación; también doxorubicina, isofosfamida y vincristina, y para otros, adriamicina y actinomicina¹.

Entre los factores pronósticos descritos en la literatura científica se encuentran: grado histológico, tamaño del tumor, profundidad de infiltración tisular, margen quirúrgico y aparición de recidiva local tras cirugía definitiva.

Merecen mención especial las características histológicas del tumor, incluidos estudio histoquímico y los marcadores histopronósticos. Entre ellos, están la gonadotropina coriónica beta (β -HCG)⁹ (algunos LMSV poseen receptores hormonales) y la sobreexpresión de p53, que parece empeorar el pronóstico¹⁰, y no está tan clara la utilidad del Ki-67.

El pronóstico es malo si aparece recidiva regional o metástasis a distancia, que suelen ocurrir tras múltiples recurrencias locales o en tumores poco diferenciados. Las metástasis a distancia aparecen en intervalo de 3-30 meses, aunque hay casos descritos de hasta 13 años después del tratamiento inicial. La supervivencia a 2 años en metástasis pulmonares es menor de un 10% de los casos.

El seguimiento debe ser frecuente y a largo plazo. La frecuencia del mismo debe ser cada 4 meses el primer año, cada 6 meses entre el segundo y el quinto años y anualmente a partir del quinto año¹.

Dado que el 50% de las recurrencias son locales, se debe incluir siempre una meticulosa exploración de la vulva. También se deben asociar técnicas de imagen (ecografía abdominopélvica, TC, radiografía de tórax) y citología vaginal anual.

CONCLUSIÓN

Pese a la rareza de estos tumores, el ginecólogo debe pensar en ellos ante lesiones de labios mayores y en el área de la glándula de Bartholino, sin signos inflamatorios.

El control quirúrgico primario del LMSV mediante la excisión amplia es la mejor manera de mejorar el pronóstico, disminuyendo la probabilidad de recidiva local y mejorando la supervivencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abad L, Comino R, Dexeus S, Lanzón R, López N. Cáncer de vulva. Documentos de consenso de la SEGO, 2005. p. 13-40.
2. Valenzuela P, Hernández MJ, Nieto A. Sarcoma de vulva. Clin Invest Ginecol Obst. 1994;21:50.
3. Aartsen EJ, Albus-Lutter CE. Vulva sarcoma: clinical implications. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1994;56:181-9.
4. Ueda T, Yoshikawa H, Mori S, Araki N, Myoui A, Kuratsu S, et al. Influence of local recurrence on the prognosis of soft-tissue sarcomas. J Bone Joint Surg. 1997;79-B:553-7.
5. Ulutin HC, Zellars RC, Frassica D. Soft tissue sarcoma of the vulva: A clinical study. Int J Gynecol Cancer 2003;13:528-31.
6. García FJ, Ramos P, Nieto A, Menéndez JM. Leiomiosarcoma de la vulva. Prog Obstet Ginecol. 2004;47:291-4.
7. Curtin JP, Saigo P, Slucher B, Ventrakaman E, Mychazelac B, Hoskins W. Soft-tissue sarcoma of the vagina and vulva: a clinicopathological study. Obstet Gynecol. 1995;86:269-72.
8. Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, Pollock Re, Patel SR, Benjamin RS. Surgical margins and resection in the management of patients with soft tissue sarcoma using conservative surgery and radiation therapy. Cancer. 2003;97:254-3.
9. Carter Pg, Iles RK, Neven P, Ind TT, Shepherd JH, Char T. Measurement of urinary beta core fragment of human chorionic gonadotropin women with vulvovaginal malignancy and its prognostic significance. Br J Cancer. 1995;14:406-7.
10. Lösch A, Joura EA, Breitnecker SJ, Lahoday J. Leiomyosarcoma of the vulva. J Reprod Med. 2001;46:609-12.