

CASOS CLÍNICOS

Leiomiosarcoma de vulva

L. Fernández-Villarrenaga^a, S. Gómez Álvarez^a, C. Ortiz^a, F. Erasun^a y M. Martino^b

^aServicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

ABSTRACT

We present a case of leiomyosarcoma, an exceptionally frequent malignant tumor. Nevertheless, we found no more than 50 cases published in the literature. Follow-up of our patient has lasted more than 5 years with favorable outcome.

INTRODUCCIÓN

El leiomiosarcoma de vulva es un tumor maligno de muy rara frecuencia y difícil diagnóstico dada su apariencia de lesión benigna. El tratamiento tiene como base la extirpación quirúrgica de la lesión y posterior radioterapia, sobre todo en presencia de tumores pobremente diferenciados que parece ser lo que realmente marca el pronóstico. En su progresión, el leiomiosarcoma disemina por vía hematológica y, sobre todo, metastatiza en pulmón e hígado.

CASO CLÍNICO

Paciente de 51 años, española, entre sus antecedentes personales destacan: depresión; fibromialgia diagnosticada en 1990; exantema fijo medicamentoso por sulfamidas, y rinitis vasomotora. Como antecedentes ginecoobstétricos presenta: menarquia a los 13 años; tipo menstrual 3/28; G3A1P2, y menopausia a los 51 años.

En 1995 la paciente se nota, por autoexploración, una tumoración dura de 1 cm de diámetro en el introito vaginal, en el tabique posterior. En abril de 1995, en exploración ginecológica, se describe una tumoración dura de 3-4 cm que nace en horquilla vulvar y pared vaginal posterior. Se realiza biopsia amplia que da como resultado anatomopatológico: leiomiosarco-

ma de bajo grado, con 5 mitosis por campo y bordes dudosos. Se realiza estudio de extensión con cistoscopia, rectoscopia, ecografía abdominal, urografía y ecografía ginecológica, resultando todo ello negativo.

En junio de 1995 se realiza reescisión amplia con resultado anatomopatológico de inflamación crónica, sin evidencia de tumor.

A finales de 1997 se diagnostica de recidiva local. Se repitió la cistoscopia y rectoscopia, que resultaron normales. En diciembre de 1997 se practicó nueva cirugía escisional por recidiva, y la anatomía patológica dio: leiomiosarcoma mixoide con bordes afectos, tumoración de 2,8 mm de diámetro. Se decide tratamiento radioterápico dada la agresividad que supondría una nueva intervención.

Previo al tratamiento radioterápico, a la exploración presenta una lesión eritematosa en comisura vaginal posterior que penetra 2 cm en vagina. El tacto rectal es normal. El tratamiento con braquiterapia intersticial se realiza en febrero de 1998, de los días 16 al 21, mediante implantación de 5 agujas vectoras metálicas y obturadas paralelas entre sí en el tabique rectovaginal de las 3 a las 9 horarias. Las agujas fueron cargadas con Ir192, con una dosis total administrada de 63 Gy a isodosis del 85% y de 66 Gy en zona tumoral, con una duración total del tratamiento de 119,25 h.

Los controles posteriores, cada 6 meses, hasta el año 2002 y posteriormente anuales, el último en julio del 2005, fueron todos normales. La paciente se encuentra asintomática y todas las pruebas y exploraciones realizadas son normales (fig. 1).

DISCUSIÓN

El leiomiosarcoma de vulva es un tumor muy poco frecuente, constituye el 1-3% de todos los tumores de vulva. Según la revisión bibliográfica efectuada de 1990 a 2003, este caso sería el número 50^{1,2}.

El leiomiosarcoma en los genitales femeninos se origina en las fibras musculares lisas presentes en tejidos eréctiles, vasos, folículos pilosos y ligamento redondo.

Aceptado para su publicación el 9 de julio de 2006.

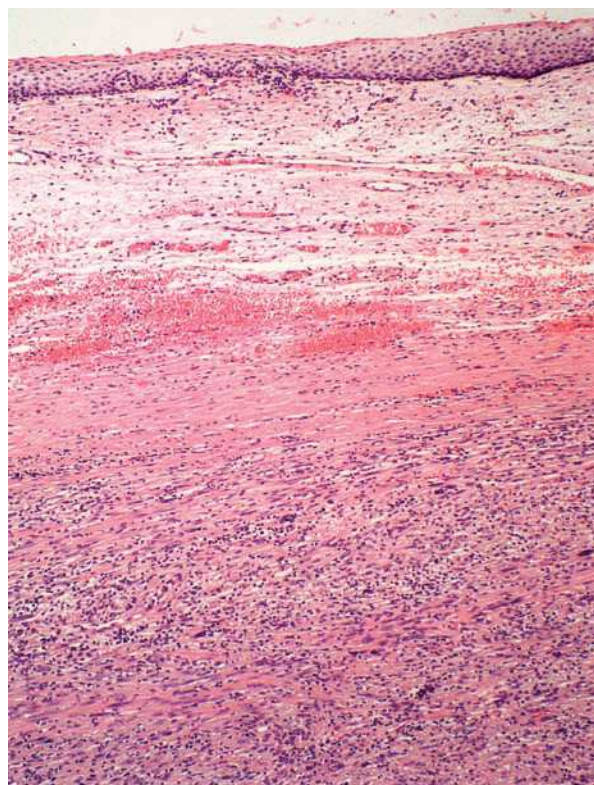


Fig. 1. Vista a pequeño aumento del tumor, a la izquierda, y epitelio vulvar normal, a la derecha.

La edad de presentación varía en un amplio rango, de los 15 a los 85 años con una media de edad inferior al resto de tumores vulvares. Hay que tener en cuenta que es un tumor que a veces presenta receptores hormonales, por lo que puede manifestarse durante la gestación³⁻⁵.

A pesar de que son pocos los leiomyosarcomas descritos en la bibliografía, hay una buena documentación acerca de su comportamiento biológico.

La manifestación clínica más frecuente consiste en una tumoración sólida bien delimitada, con un tamaño de entre 2 y 10 cm, localizada en labios mayores, menores o glándula de Bartholino^{1,6,7}.

Los tumores evolucionan insidiosamente y suelen alcanzar dimensiones relativamente grandes. No dan metástasis ganglionares. La diseminación a distancia ocurre tras múltiples recurrencias locales, o en tumores muy poco diferenciados, y ésta es la principal causa de muerte^{1,7,8}.

El aspecto clínico de benignidad induce con frecuencia a errores en el diagnóstico y a una demora en

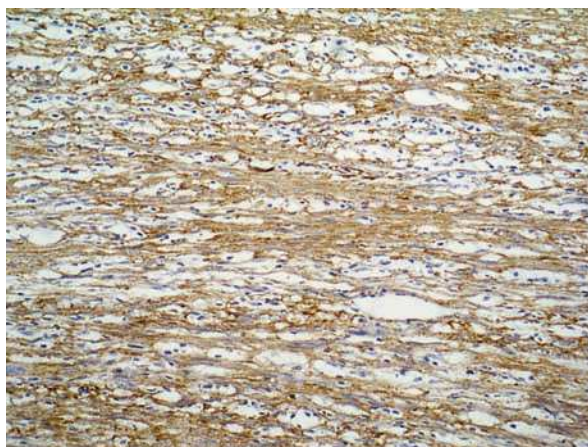


Fig. 2. Vista a pequeño aumento de la positividad a la actina.

el tratamiento. Habitualmente, es la propia evolución del leiomyosarcoma de vulva, consistente en su crecimiento progresivo, aparición de dolor y, raramente, ulceración superficial, la que motiva la consulta y subsiguiente tratamiento²⁻⁵.

El diagnóstico histológico de leiomyosarcoma de vulva requiere la demostración de células musculares con atipia nuclear y 5 o más mitosis por 120 campos de gran aumento (CGA); las fibras musculares lisas se detectan por la positividad en la inmunohistoquímica para actina y desmina, y el posible componente epitelial elimina la negatividad para la queratina. La atipia nuclear se clasifica en 3 grados^{5,9} (fig. 2).

En el trabajo de Nielsen et al⁴ acerca del leiomyosarcoma de vulva, se propone una caracterización del grupo de tumores vulvares derivados del músculo liso como una entidad propia y, por otra parte, los sarcomas de los órganos cutáneos. A su vez establece los criterios para diferenciar el leiomyosarcoma de vulva de otras entidades similares, pero de comportamiento biológico radicalmente diferente y, por tanto, con indicaciones terapéuticas completamente dispares. Así, establece 4 parámetros: atipia citológica moderada o severa, más de 5 mitosis por 10 CGA, infiltración de los bordes y tamaño tumoral > 5 cm. Para establecer el diagnóstico de leiomyosarcoma de vulva se precisa la concurrencia de al menos 3 de los 4 parámetros; si el caso sólo reúne 2 de los requisitos se clasifica como leiomioma atípico y si sólo se presenta uno, se trata de un leiomioma.

Según Aartsen y Albus-Lutter⁵, se establecen 2 grados histológicos en el leiomyosarcoma de vulva: alto y bajo. El alto grado requiere:

- Atipia nuclear severa.
- Más de 10 mitosis por 10 CGA.
- Infiltración tisular.
- Tamaño > 5 cm.

En cuanto al tratamiento primario, suele consistir en la tumorectomía simple. No obstante, el leiomiosarcoma de vulva no posee una verdadera cápsula, sino una pseudocápsula generada por la presión desarrollada sobre las estructuras adyacentes, en las cuales es frecuente detectar células tumorales; por esta razón, tiene gran importancia obtener un margen de tejido sano adecuado. Parece haber acuerdo en que el tratamiento debe ser quirúrgico, en 1 o 2 tiempos en función del informe histológico. La extensión del tratamiento quirúrgico es variable, y faltan criterios establecidos. A pesar de esto, hay 2 aspectos relevantes:

– El pronóstico mejora considerablemente si el tratamiento primario consigue un margen suficiente de tejido sano libre de tumor. Dicho margen se establece como 2 cm para el cirujano y 1 cm para el patólogo. De este modo, la extensión del tratamiento quirúrgico, desde la tumorectomía hasta la vulvectomía vendrá más influido por el tamaño tumoral que por cualquier otro factor^{5,6}.

– La linfadenectomía inguinal no está indicada dada la diseminación hematogena del tumor y la negatividad de los ganglios en todos los casos en que se practicó linfadenectomía. En 10 casos la linfadenectomía se realizó como parte del tratamiento primario y en otros 11 como tratamiento de recidivas locales o metástasis⁴. En ninguno de los 2 grupos se demostró afectación ganglionar.

La terapéutica base de estas lesiones es, por tanto, la cirugía, con un margen de borde sano de, al menos, 2 cm. Si el margen libre de tumor es insuficiente, está indicado un segundo tiempo quirúrgico¹⁰.

Otro de los factores que influyen de forma decisiva en el pronóstico es el grado tumoral, así como la presencia de necrosis.

En cuanto a los tratamientos coadyuvantes, la braquiterapia es la que ha dado buenos resultados en un reducido número de casos, entre los que se encuentra el nuestro, la mayoría de ellos de alto grado.

La diseminación a distancia suele ocurrir después de múltiples recurrencias locales o en tumores poco diferenciados, preferentemente en pulmón y más raramente en hígado.

Para el tratamiento de las recidivas locales se ha propuesto una escisión local amplia, seguida de radioterapia, con una posibilidad de supervivencia del 25%. Las metástasis pulmonares tienen peor pronóstico, con una supervivencia < 10% a los 2 años. En algunos casos ha resultado eficaz el empleo de quimioterapia (adriamicina D y actinomicina)¹⁰.

RESUMEN

Se presenta un caso de leiomiosarcoma vulvar, un tumor maligno de excepcional frecuencia. Según la revisión realizada, no hay más de 50 casos publicados. El seguimiento se realiza durante más de 5 años con una evolución favorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Di Saia PJ, Pecorelli S. Gynecological sarcomas. *Sem Surg Oncol.* 1994;10:369-73.
2. Lösch A, Joura EA, Breitnecker SJ, Lahodaya JL. Leiomyosarcoma of the vulva. *J Reprodu Med.* 2001;46:609-12.
3. Travasol Norris HJ. Smooth muscle tumors of the vulva. *Obstet Gynecol.* 1979;53:213-7.
4. Nielsen GP, Rosenbrg 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.
5. Aartsen EJ, Albus-Lutter CE. Vulvar sarcoma, clinical implications. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1994;56:181-9.
6. Curting JP, Saigo P, Slucher B, Venhatraman ES, Mychalezak B, Hoskins WJ. Soft-tissue sarcoma of the vagina and vulva. A clinicopathologic study. *Obstet Gynecol.* 1995;86:269-72.
7. Disaia PJ, Rutledge F, Smith JP. Sarcoma of the vulva. Report of 12 patients. *Obstet Gynecol.* 1971;38:180-4.
8. Ávila Medrano L, Torres Lobatón A, Cruz Ortiz H, Rojo Herrera G. Leiomiosarcoma de la vulva: presentación de un caso con 22 años de seguimiento. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2001;64:100-3.
9. Newman PL, Fletcher CD. Smooth muscle tumors of the external genitalia: clinicopathological analysis of a series. *Histopathology.* 1991;18:523-9.
10. Ramos Guillén P, Nieto Díaz A, García Moragón FJ, Menéndez JM. Leiomiosarcoma de la vulva. *Prog Obst Ginecol.* 2004;47:291-4.