



Leiomiosarcoma de la vulva. Presentación de un caso con 22 años de seguimiento

**Leopoldo Ávila Medrano,* Alfonso Torres Lobatón,*
Humberto Cruz Ortiz,** Guadalupe Rojo Herrera*****

RESUMEN

Se presenta un caso de leiomiosarcoma de vulva en una paciente de 14 años de edad, cuyo padecimiento se ha vigilado durante 22 años, lapso en el que han ocurrido cuatro recurrencias locales; dos después de cirugía y dos posteriores a cirugía más quimioterapia y a cirugía más radioterapia respectivamente. El tumor se reportó como de bajo grado de malignidad, sus dimensiones rebasaron siempre los 5 cm y la enferma se ha controlado en los dos últimos años sin evidencia de enfermedad. Se destaca la baja frecuencia de estos tumores y la edad de la paciente en el momento del diagnóstico; todos los casos reportados en la literatura ocurrieron en mujeres de mayor edad. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia, seguida de radioterapia, sobre todo en tumores mayores de 5 cm, poco diferenciados y con márgenes quirúrgicos insuficientes. La quimioterapia aún no tiene un lugar bien definido en el manejo de estas enfermas. De acuerdo al comportamiento biológico de estas neoplasias, la paciente aún tiene riesgo de desarrollar nueva recurrencia tumoral.

Palabras clave: Leiomiosarcoma de la vulva, tumor infiltrante, recurrencia tumoral.

ABSTRACT

We report a case of vulvar leiomyosarcoma of low grade, with 22 years of follow up, in a teenager of 14 years old. Initial treatment was an insufficient surgery for a mass of more than 5 cm. In a diameter and the evolution of the disease has been with four local recurrences more than 5 cm each one; two after surgery and two after surgery plus chemotherapy and surgery and surgery plus radiotherapy respectively. She is alive without evidence of disease after two years from her last combined treatment. We emphasized the rarity of these tumours and the fact that our patient, is the youngest with vulvar leiomyosarcoma reported in the bibliography consulted. Treatment of these cases is radical local excision followed of radiotherapy mainly, in neoplasm's more than 5 cm in diameter; with high degree and with infiltrating margins. The value of postoperative adjuvant chemotherapy is uncertain. In accordance with the behaviour of the tumour in our patient, there is a high risk for a new recurrence.

Key words: Leiomyosarcoma of the vulva, infiltrating tumor, tumoral recurrence.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de la vulva son neoplasias raras, representan el 1–3% de los tumores malignos de esta región.¹⁻³ Los leiomiosarcomas que son los más fre-

cuentes para esta localización anatómica, son más comunes en mujeres de raza blanca, entre los 40 y los 55 años de edad y se caracterizan por tener una evolución insidiosa en la que predomina el aumento de volumen, que puede ser motivo de confusión con lesiones no malignas, cuando su ubicación corresponde al área de la glándula de Bartholin.^{1,3}

La comprobación histopatológica requiere de la participación de patólogos con experiencia en el diagnóstico de sarcomas y la terapéutica tiene como base la extirpación quirúrgica de la lesión con

* Unidad de Ginecología. Servicio de Oncología. Hospital General de México (HGM), OD.

** Unidad de Patología. HGM y Facultad de Medicina de la UNAM.

*** Servicio de Ginecoobstetricia. HGM.

márgenes libres de tumor, seguida de radioterapia, sobre todo en presencia de tumores poco diferenciados, con 10 o más figuras de mitosis anormales por 10 campo de seco fuerte y dimensiones de 5 o más cm de diámetro mayor.^{2,3} Estos últimos casos muestran mayor riesgo de recurrencia tumoral, situación que puede verse favorecida en ausencia de un tratamiento oncológico satisfactorio. La diseminación a distancia constituye para dichas pacientes la etapa final del padecimiento, en el que la quimioterapia no tiene un lugar bien establecido para su implementación.^{1,4}

Se presenta un caso de leiomiosarcoma de vulva, cuyo interés radica en la rareza de la lesión y la evolución prolongada, de 22 años.

REPORTE DEL CASO

Paciente del sexo femenino de 14 años de edad, menstruante y nubil, estudiada en el Servicio de Ginecoobstetricia del Hospital General de México, en noviembre de 1977, por aumento de volumen de 6 x 4 cm, en el labio mayor derecho de la vulva iniciado ocho meses antes de su ingreso y sin sintomatología agregada. Con diagnóstico de tumor de glándula de Bartholin fue sometida a escisión local, reportándose leiomiosarcoma bien diferenciado con tumor en bordes quirúrgicos.

Ingresó a la Unidad de Oncología en marzo de 1978 sin evidencia de actividad tumoral. Se le planteó nueva intervención quirúrgica que rechazó. Reingresó en diciembre de 1978 con recurrencia tumoral de 11 x 15 cm, que ocupaba el labio mayor y menor derechos y se prolongaba al periné y la fosa isquiorrectal de ese lado; se sometió a escisión am-

plia informándose el espécimen quirúrgico como leiomiosarcoma moderadamente diferenciado con tumor en bordes quirúrgicos. Abandonó sus controles y reingresó 4 años después de su primera cirugía con una recurrencia en la horquilla vulvar que se prolongó al periné, sin invadir el ano.

En agosto de 1982 fue intervenida, reportándose tumor en bordes quirúrgicos. Recibió 13 ciclos de quimioterapia con base en dacarbazina (DTIC) 800 mg/m², adriamicin (860) mg/m² y ciclofosfamida (800 mg/m²). Evolucionó sin actividad tumoral hasta marzo de 1987, cuando presentó recurrencia abdominopélvica que obligó a resear una masa de 30 x 20 cm, incluyendo cistectomía parcial. Recibió radioterapia externa a la pelvis dosis tumor de 50 Greys (Gy) en cobalto 60 y evolucionó sin actividad tumoral.

Con el antecedente de haber iniciado una reciente vida sexual activa acudió al hospital en febrero de 1998 con nueva recurrencia del tumor que afectaba el tercio anterior de la vulva sin invadir la uretra y se continuaba a la pared anterior de la vagina, con prolongación paravaginal parametrial. Se sometió a hysterectomía y colpectomía anterior, cistectomía parcial y vulvectomía parcial, por tumor de 10 x 12 cm. Recibió 45 Gy de radioterapia externa a la pelvis, más incremento de 20 Gy con cobalto 60 a pelvis baja.

Evolucionó con pielonefritis de repetición, hidronefrosis derecha y estenosis parcial del recto, requiriendo nefrectomía en diciembre de 1998. El 4 de abril del 2000 se reporta sin evidencia de actividad tumoral, 25 meses después de su última cirugía por cáncer y 22 años posteriores a su primer ingreso al Servicio de Oncología, contando la paciente con 36 años de edad.

HISTOPATOLOGÍA

Todos los especímenes extirpados, incluyendo el tumor vulvar de la primera recurrencia así como las lesiones subsecuentes, se caracterizaron por ser masas tumorales grandes, mayores de 5 cm, una de ellas de 30 cm de diámetro; consistían en neoplasias bien delimitadas, pseudoencapsuladas, de consistencia ahulada, blanco rosáceas y homogéneas sin cambios quísticos o hemorrágicos.

Histológicamente estuvieron formadas por células de músculo liso de forma alargada bien diferenciadas, con una cuenta baja de mitosis anormales que varió de cuatro a seis y sin necrosis celular (Figura 1). Las lesiones de la segunda, tercera y cuarta recurrencias, después de que la paciente había recibido quimioterapia y radioterapia, mostraron

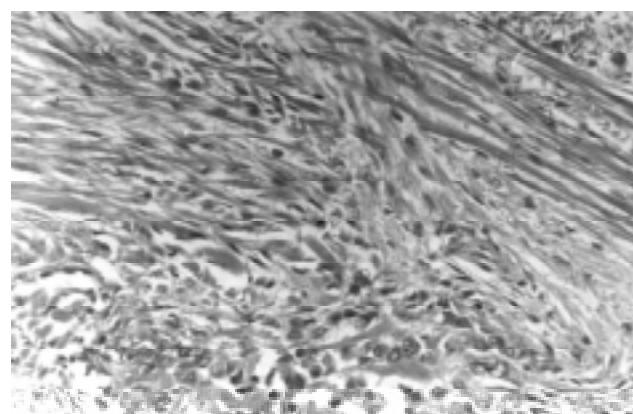


Figura 1. Corte histológico de la lesión vulvar compuesto por células de músculo liso cortadas longitudinal y transversalmente. HE, 200X.

poca modificación de la morfología celular, moderada atipia nuclear, un número semejante de mitosis al primer espécimen, y pocos cambios vasculares secundarios a la radioterapia. El aspecto histológico y el bajo número de mitosis coloca a esta lesión entre de las de bajo grado de malignidad, con crecimiento lento, recurrente, infiltrante y metástasis poco frecuentes, en contraste con los leiomiosarcomas pleomórficos que pueden tener 20 o más mitosis anormales por 10 campos a seco fuerte y cuyo comportamiento es muy agresivo.^{2,3,5,6}

COMENTARIO

La paciente, motivo del presente informe, constituye el único caso de sarcoma de la vulva entre 113 pacientes con diagnóstico de tumor maligno de esta localización anatómica (0.8%), tratadas en el Servicio de Oncología del Hospital General de México, en un período de 20 años.⁷ Ingresó al hospital a la edad de 14 años y en el servicio al que acudió inicialmente, se pensó en un tumor de la glándula de Bartholin al presentar una lesión de 6 x 4 cm de ocho meses de evolución, ubicada en el área correspondiente a esta glándula y ha sobrevivido 22 años a cuatro recurrencias tumorales locales, tratadas quirúrgicamente con criterio oncológico, más manejo complementario a base de 13 ciclos de quimioterapia en una ocasión y radioterapia posoperatoria en otras dos ocasiones.

El caso es interesante, por tratarse de la paciente más joven con este diagnóstico reportada en la bibliografía consultada^{1,3,6} y de que ha tenido un seguimiento de 22 años con recurrencia 20 años después de su primer tratamiento.

En una revisión de 32 tumores de músculo liso de la vulva del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de la Unión Americana estudiados en un período de 16 años, Tavassoli y colaboradores⁶ reportaron que la edad de los pacientes osciló entre 18 y 66 años, con una media de 35 años. En cinco leiomiosarcomas vulvares del Hospital MD Anderson,³ la edad promedio fue de 54 años y en cuatro casos del *Sloan Kettering Cancer Centre* el rango de edad varió de 40 a 53 años.¹

A pesar de que no son muchos los leiomiosarcomas vulvares descritos en la bibliografía,^{1,3,6} se tiene bien documentado su comportamiento biológico. La manifestación clínica más común, y en ocasiones la única, es el aumento de volumen de varios meses de evolución, cuya presentación ocurre con mayor frecuencia en los labios mayores, en los menores o en el área de la glándula de Bartholin.^{1,3,6} Los tumores

evolucionan insidiosamente y suelen alcanzar dimensiones relativamente grandes, antes de establecerse el diagnóstico. No dan metástasis ganglionares a las regiones linfoportadoras, como suele apreciarse en otros sarcomas de esta localización, como los fibrohistiocitomas,⁸ los rabbdomiosarcomas² y los sarcomas epiteloides.^{9,10} La diseminación a distancia ocurre después de múltiples recurrencias locales o en tumores muy poco diferenciados y es la causa responsable de los decesos.^{2,3}

La terapéutica de base de estas lesiones es la cirugía, pudiendo bastar la resección quirúrgica amplia con 2 cm de margen para tumores pequeños y bien diferenciados.^{1,2} Tumores poco diferenciados o de mayores dimensiones requieren de radioterapia local con lo que disminuirán las recurrencias.¹

La quimioterapia tiene una indicación lógica en el manejo de lesiones de alto riesgo para evitar recurrencias locales o diseminación sistémica. El advenimiento en los últimos años de fármacos de utilidad demostrada en algunos sarcomas permite considerar su uso, no sólo para los rabbdomiosarcomas,⁴ sino para otros tumores de alto potencial maligno.^{11,12}

Desafortunadamente, por la rareza de estas lesiones en la localización que nos ocupa, se carece de experiencia al respecto.

Son factores pronósticos adversos para los leiomiosarcomas de localización vulvar el tamaño mayor de 5 cm al momento del diagnóstico, la anaplasia, un número mayor de 10 mitosis anormales por 10 campos a seco fuerte, la presencia de necrosis y el reporte de márgenes insuficientes en los especímenes quirúrgicos.^{2,3,5,6}

Sin tratamiento complementario, estas pacientes tienen un alto riesgo de desarrollar a corto plazo recurrencias locales y, aun con tratamientos adyuvantes, un riesgo potencial de evolucionar a mediano o largo plazo con metástasis a distancia.^{2,3}

El comportamiento del leiomiosarcoma aquí presentado recuerda la evolución de lesiones de más de 5 cm reportada en otras instituciones.^{1,3,6} En el grupo de neoplasias del Instituto de las Fuerzas Armadas de la Unión Americana,⁶ dos de cinco leiomiosarcomas mayores de 5 cm cursaron con recurrencias tumorales, una de ellas en cinco ocasiones, reportándose ambos casos vivos y sin actividad tumoral. Una de cuatro pacientes con leiomiosarcoma vulvar de alto grado de la serie del *Sloan Kettering Cancer Centre*, desarrolló recurrencia tumoral 52 meses después del diagnóstico y se controló sin evidencia de enfermedad.¹ Las tres pacientes con tumores de más de 5 cm del Hospital MD Anderson desarolla-

ron recurrencias tumorales, una de ellas 13 años después del tratamiento inicial. En dos casos, las recurrencias fueron inicialmente a nivel local. Las tres mujeres fallecieron por diseminación a distancia.³

El caso motivo de la presente comunicación, es un tumor infiltrante de bajo grado de malignidad que se ha controlado sin actividad tumoral 25 meses después de su último tratamiento. De acuerdo con su comportamiento, no está exento de una nueva recurrencia local aun tratándose de un tumor con bajo número de mitosis anormales y tiene además el riesgo potencial de desarrollar diseminación a distancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Curting JP, Saigo P, Slusher B, Venhatraman ES, Mychalezak B, Hoskins WJ. Soft-tissue sarcoma of The vagina and vulva. A clinicopathologic study. *Obstet Gynecol* 1995; 86: 269-272.
2. Disaia PJ, Pecorelli S. Gynaecological Sarcomas. *Semin Oncol* 1994; 10: 369-373.
3. Disaia PJ, Rutledge F, Smith JP. Sarcoma of the vulva. Report of 12 patients. *Obstet Gynecol* 1971; 38: 180-184.
4. Karen HA. Adjuvant therapy of sarcomas of soft tissue. *Semin Oncol* 1997; 24: 556-560.
5. Kuller JA, Zucker PK, Peng TC. Vulvar leiomyosarcoma in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162: 164-166.
6. Tavassoli A, Norris HJ. Smooth muscle tumours of the vulva. *Obstet Gynecol* 1979; 53: 213-217.
7. Torres LA, Plata PN, Hernández AD, García GH. Neoplasias malignas de la vulva. Análisis de 113 pacientes. *Ginecol Obstet Mex* 1989; 57: 235-241.
8. Taylor RN, Bottles K, Miller TR, Braga CA. Malignant fibrous histiocytoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1985; 66: 145-148.
9. Hernandez MJ, Valenzuela RP, Gonzalez EA, Santana AA, Ruiz VA. Fine needle aspiration cytology of primary epithelioid sarcoma of the vulva. A case report. *Acta Cytolog* 1995; 39: 100-103.
10. Weissmann D, Amenta PS, Kantor GR. Vulvar epithelioid sarcoma metastatic to the scalp. A case report. *Am J Dermopath* 1990; 12: 462-468.
11. Keohan ML, Taub NR. Chemotherapy for advanced sarcoma. *Semin Oncol* 1997; 24: 242-249.
12. Patel RSH, Benjamin SR. New chemotherapeutic strategies for soft tissue sarcomas. *Semin Oncol* 1999; 17: 47-51.

Dirección para correspondencia:

Dr. Leopoldo Ávila Medrano
Hospital General de México
Servicio de Oncología
Dr. Balmis 148
Col. Doctores
06720 México, D.F.
Tel: 5761-5353