

# Leiomioma vulvar. Una patología inusual

## Vulvar leiomyosarcoma. An unusual pathology

Franco Calderaro Di Ruggiero<sup>1\*</sup>, Viviana García<sup>2\*\*</sup>, Johatson Freytez<sup>3\*\*</sup>, Carmen Silva<sup>4\*\*\*</sup>,  
Lorenzo J Calderaro Fernández<sup>5\*\*\*\*</sup>

### RESUMEN

*Dentro de las neoplasias vulvares malignas, los sarcomas representan solo del 1 % al 3 % de estas. El leiomioma es un tumor maligno raro de la vulva, es el más frecuente dentro de los sarcomas, que puede confundirse con un tumor benigno, como quistes o abscesos de la glándula de Bartholin, lo que puede dar lugar a un diagnóstico erróneo.*

*Se reporta el caso de una paciente posmenopáusicas, sin antecedentes patológicos de relevancia, quien es evaluada en el Servicio de Ginecológica Oncológica (SGO), del Servicio Oncológico Hospitalario (SOH), del Instituto Venezolano de los Seguros Sociales (IVSS), por referir aumento de volumen de la región vulvar izquierda, de un año de evolución, que mide 10 cm, que al examen clínico se extiende desde tercio inferior de labio mayor izquierdo hacia fosa isquiorrectal. Se toma biopsia por trucút y se indica la realización de estudio inmunohistoquímico, el cual muestra positividad para marcadores de músculo*

*liso, por lo que se concluye como Sarcoma de Vulva. Previa evaluación con estudios paraclínicos, se decide realizar escisión quirúrgica radical de la lesión. El reporte anatomopatológico del espécimen quirúrgico reportó: Leiomioma de Vulva, y se estadificó como Estadio II, según la clasificación FIGO para Cáncer de Vulva, y se refiere a tratamiento adyuvante con Radioterapia y Quimioterapia.*

**Palabras clave:** Leiomioma, sarcoma de vulva, cáncer de vulva.

### SUMMARY

*Among malignant vulvar neoplasms, sarcomas represent only 1 % to 3 % of these. Leiomyosarcoma is a rare malignant tumor of the vulva, it is the most common among sarcomas, which can be confused with a benign tumor, such as cysts or abscesses of the*

DOI: <https://doi.org/10.47307/GMC.2021.129.4.15>

ORCID: 0000-0002-7101-8481<sup>1</sup>

ORCID: 0000-0003-4418-8327<sup>2</sup>

ORCID: 0000-0002-6643-3146<sup>3</sup>

ORCID: 0000-0003-3333-0973<sup>4</sup>

ORCID: 0000-0001-5700-7500<sup>5</sup>

Servicio de Ginecología Oncológica. Servicio Oncológico Hospitalario. Instituto Venezolano de los Seguros Sociales (IVSS). Caracas, Venezuela.

**Recibido: 25 de octubre 2021**

**Aceptado: 27 de octubre 2021**

\*Doctor en Ciencias de la Salud, Cirujano General - Oncólogo, Ginecólogo Oncólogo. Jefe del Servicio y Director de los Postgrados de Cirugía y Ginecología Oncológica (UCV), SOH – IVSS. Miembro Correspondiente Nacional (ANM), Puesto 41. Caracas, Venezuela.

\*\*Residente del Posgrado de Ginecología Oncológica. Servicio Oncológico Hospitalario – IVSS. Caracas, Venezuela.

\*\*\*Adjunto del Servicio de Anatomía Patológica. SOH – IVSS, Caracas, Venezuela.

\*\*\*\*Estudiante de Medicina. Escuela Luis Razetti. Universidad Central de Venezuela (UCV). Caracas, Venezuela.

**Correspondencia:** Dr. Sc. Franco Calderaro Di Ruggiero. Servicio Oncológico Hospitalario - IVSS. Urbanización Los Castaños, Calle Alejandro Calvo Laret, Piso 4, El Cementerio, Caracas, Venezuela. Teléfono: 0414-262.00.56.

E-mail: francocalderarod@hotmail.com

*Bartholin gland, which can lead to a misdiagnosis. The case of a postmenopausal patient with no relevant pathological history is reported, who is evaluated in the Gynecological Oncology Service (SGO), the Hospital Oncology Service (SOH), the Venezuelan Institute of Social Security (IVSS), for referring increase volume of the left vulvar region, of a year of evolution, that measures 10 cm, which on clinical examination extends from the lower third of the left labia majora to the ischiorectal fossa. A trucut biopsy is taken and an immunohistochemical study is indicated, which shows positivity for smooth muscle markers, which is why it is concluded as Vulva Sarcoma. After evaluation with paraclinical studies, it was decided to perform radical surgical excision of the lesion. The pathological report of the surgical specimen reported: Leiomyosarcoma of the Vulva, and it was staged as Stage II, according to the FIGO classification for Vulvar Cancer, and refers to adjuvant treatment with Radiotherapy and Chemotherapy.*

**Keywords:** *Leiomyosarcoma, vulvar sarcoma, vulvar cancer.*

## INTRODUCCIÓN

Dentro de las neoplasias malignas ginecológicas, las patologías vulvares son raras y representan el 5 % de estas (1). La gran mayoría de los cánceres de vulva son carcinomas de células escamosas. Los sarcomas primarios de la vulva son extremadamente raros y representan sólo el 1 %-3 % de todas las neoplasias malignas vulvares (2).

Las variantes histológicas incluyen: leiomio. sarcoma, este es el más frecuente; asimismo, existen otros tipos como: rabdomiosarcoma, liposarcoma, angiosarcoma, tumor maligno de la vaina del nervio periférico, histiocitoma fibroso maligno y sarcoma epitelioide, en menor frecuencia (3).

Los sarcomas vulvares se caracterizan por manifestaciones clínicas inespecíficas, que a menudo conducen a un diagnóstico erróneo, más comúnmente como quistes o abscesos de Bartholin, especialmente por su ubicación.

Se observa en mujeres con una edad promedio de 50 años, pero en más jóvenes a lo que frecuentemente aparecen los cánceres de vulva. Su presentación clínica generalmente puede ser

asintomáticas, con presencia de masa vulvar o prurito vulvar crónico de larga data, mientras que el dolor, sangrado o ulceración, son síntomas tardíos asociados con mal pronóstico (4).

A pesar de lo poco frecuente de este tumor, parece claro que el tratamiento inicial debe ser la escisión quirúrgica radical (5).

A continuación, se presenta un caso diagnosticado y tratado en el Servicio de Ginecología Oncológica (SGO), del Servicio Oncológico Hospitalario (SOH), del Instituto Venezolano de los Seguros Sociales (IVSS).

## Caso clínico

Paciente de 56 años de edad, posmenopáusica, V gestas, III Abortos, I Para, I Cesárea, sin antecedentes patológicos de relevancia, quien es evaluada en el SGO del SOH - IVSS, por referir enfermedad de 1 año de evolución, caracterizada por aumento de volumen en la región vulvar izquierda, no dolorosa. Al examen clínico, se evidencia lesión de aproximadamente 10 cm, de consistencia sólida, móvil, pero adherida a planos profundos, que se extiende desde tercio inferior de labio mayor izquierdo hacia fosa isquiorrectal de ese lado (Figura 1), no se palpan adenopatías inguinofemorales, ni otras alteraciones.

Se tomó biopsia de la lesión con aguja de trucút, que reporta tumor maligno poco diferenciado de patrón fusocelular y epitelioide. El estudio de inmunohistoquímica muestra positividad para Actina músculo liso específica, Desmina, Vimentina, KI67 positivo en el 48 % de las células tumorales, CD31 Negativo, Citoqueratina AE1/AE3 negativa y S-100 negativo, por lo que se concluye como: Sarcoma de Vulva. En el estudio de imagen, en la Tomografía computarizada con doble contraste de tórax, abdomen y pelvis, se evidencia lesión hipodensa redondeada, delimitada en área vulvar izquierda de 8,23 cm x 6,73 cm, en el corte axial (Figura 2). En tórax y abdomen, no se observó enfermedad.

Por estos hallazgos, se decide en Reunión del SGO: Escisión Local Radical de la lesión, siendo llevada a mesa operatoria para realizar el procedimiento indicado, sin complicaciones (Figuras 3, 4 y 5).

## LEIOMIOSARCOMA VULVAR



Figura 1. Evaluación de la lesión al momento del examen físico.

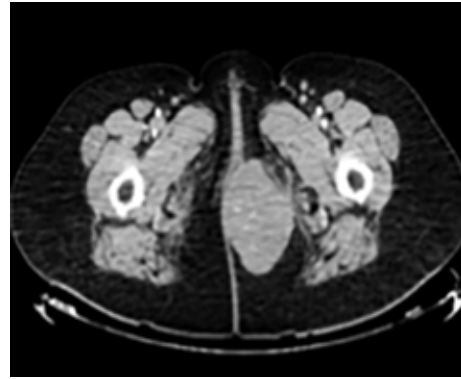


Figura 2. Corte axial de TC de pelvis.



Figura 3. Delimitación del tumor durante acto quirúrgico.



Figura 5. Pieza operatoria.



Figura 4. Escisión local radical de la lesión Vulvar.

El reporte de anatomía patológica describió espécimen quirúrgico de forma irregular que pesa en su totalidad: 613 g. Medidas: 15x10x7 cm, referido en sus márgenes. La lesión tumoral presenta una cápsula de color amarillo claro con áreas de hemorragia (Figura 6).



Figura 6. Espécimen fijado, con márgenes referidos. Pieza para estudio de anatomía patológica.

El examen microscópico posoperatorio del tumor reveló: patrón histológico de células fusiformes 60 %, redondas 20 % y pleomórficas 20 %. Índice mitótico: 23 en 10 campos de 400x, y presencia de necrosis tumoral (Figuras 7, A y

B), por lo que se concluye como, Leiomiosarcoma de Vulva. Se estadifica como Estadio II, según la clasificación FIGO para Cáncer de Vulva, y se refiere a tratamiento adyuvante con Radioterapia y Quimioterapia.

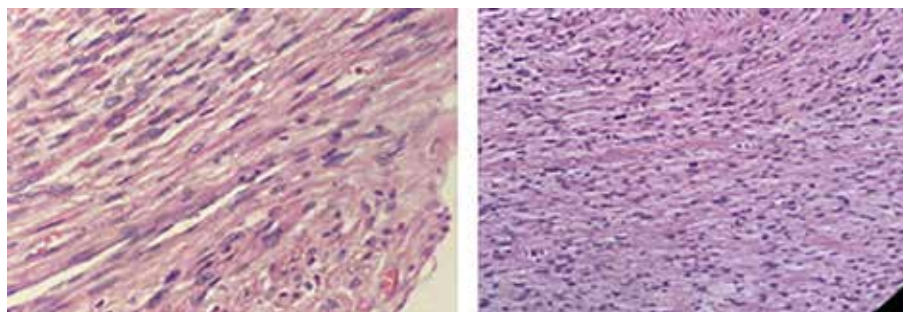


Figura 7 (A y B). Corte microscópico, proliferación mesenquimatosa de células musculares lisas fusiformes de alta densidad, que contienen atipia nuclear, pleomorfismo y figuras mitóticas.

## DISCUSIÓN

El leiomiosarcoma de vulva es la variante histológica más común de los sarcomas con localización vulvar y representa aproximadamente el 1 % de todos los tumores en esta área. El leiomiosarcoma puede surgir de músculos lisos, vasos sanguíneos, ligamentos rugosos y músculos

pilo-erectores (6). Se presentan en los labios mayores, el clítoris o en los labios menores, pero con más frecuencia en el área de la glándula de Bartholin, dando lugar a dificultades en el diagnóstico, muchas veces confundiendo con entidades benignas como quiste de la glándula de Bartholin, incluso como leiomioma, fibroma, lipoma (7).

La edad de presentación, con mayor frecuencia es en mujeres peri menopáusicas. Se ha descrito un caso de una joven de 14 años (8), y también algunos casos de presentación durante el embarazo (9).

Se ha propuesto la probable implicación de la inflamación crónica en la patogenia del Leiomiosarcoma de vulva. Se han reportado casos asociados a liquen escleroso (10).

Estos tumores se manifiestan como una masa tumoral sólida, con diámetros que varían desde 1,5 a 16 cm (tamaño medio, 5 cm) (11). Suelen ser indoloras y asintomáticas, pero en estadios avanzados, pueden asociarse a disfunción miccional o hemorragia (12).

El diagnóstico preciso se realiza por medio de la confirmación histológica. Se ha propuesto un grupo de criterios diagnósticos útiles para diferenciar los leiomiosarcomas vulvares de los leiomiomas vulvares o los leiomiomas vulvares atípicos. Tres o más de las siguientes características histológicas y patológicas, son importantes para el diagnóstico de leiomiosarcomas vulvares: 1) El tumor tiene un tamaño superior a 5 cm de diámetro; 2) se observa infiltración en los márgenes del tumor; 3) el fondo tumoral consta de más de cinco figuras mitóticas por cada 10 campos de gran aumento y 4) las células tumorales muestran atipia de moderada a grave. Los leiomiomas exhiben solo una de las características anteriores. Los leiomiomas atípicos exhiben solo dos de estas características (13).

La actividad mitótica se define como un marcador pronóstico importante asociado a un mayor riesgo de recaída, así como este riesgo también está estrechamente relacionado con la resección inadecuada de los márgenes (14).

Tanto los leiomiomas como los leiomiosarcomas exhiben inmunopositividad para marcadores musculares que incluyen actina de músculo liso, actina específica de músculo y desmina, y pueden en algunos casos presentar positividad focal para S-100 y citoqueratina (15). Las pruebas inmunohistoquímicas son importantes en el diagnóstico, ya que la naturaleza del músculo liso del tumor no siempre es obvia.

La terapia primaria para el leiomiosarcoma es la cirugía, pero no hay consenso sobre el tipo de

cirugía. Lo recomendado es la escisión quirúrgica local amplia y radical (es decir, márgenes negativos confirmados por patología) (16). El papel de la linfadenectomía inguinofemoral es controversial. Se describe que requiere más investigación, considerando la rareza de las metástasis a los ganglios linfáticos en los leiomiosarcomas. Este conjunto de datos sugiere que la linfadenectomía regional puede omitirse de manera segura (17).

Con respecto al tratamiento adyuvante, los datos disponibles son limitados e inciertos en relación con la radiosensibilidad y quimiosensibilidad en el tratamiento de los leiomiosarcomas vulvares. Sin embargo, en presencia de factores pronósticos desfavorables, se debe administrar radioterapia y quimioterapia (18). El papel de la quimioterapia aún no está del todo claro; se considera que puede reducir el riesgo de recurrencia o metástasis. Los factores pronósticos importantes son el tamaño y el grado histológico del tumor.

El beneficio de estas modalidades de tratamiento ha sido descrito en pequeñas series de casos; sin embargo, es muy difícil comparar los regímenes de tratamiento en diferentes instituciones, ya que no existen pautas estandarizadas (19).

Se aconseja un seguimiento estrecho de la paciente, ya que estas entidades tienen una tasa de recurrencia de casi el 50 %.

## CONCLUSIÓN

La evaluación de las lesiones vulvares debe realizarse cuidadosamente, especialmente aquellas que se ubican en los labios mayores y en el área de la glándula de Bartholin, debido a que los leiomiosarcomas vulvares localizados en esta zona, podrían enmascarse como un absceso de la glándula o como una lesión benigna.

El diagnóstico definitivo es por estudio histológico; sin embargo, la inmunohistoquímica, ayuda a una identificación certera.

El control quirúrgico primario con una escisión local amplia y radical de la masa con márgenes quirúrgicos libres, es la conducta adecuada, ya que mejora el pronóstico; sin embargo, no

elimina el riesgo de recurrencia local o de metástasis a distancia.

Para el tratamiento adyuvante, se puede considerar la posibilidad de aplicar radioterapia y quimioterapia, especialmente si hay factores pronósticos desfavorables.

#### REFERENCIAS

- Magné N, Pacaut C, Auberdic P, Jacquin JP, Chargari C, Chaleur C, et al. Sarcoma of vulva, vagina, and ovary. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2011;25(6):797-801.
- Nirenberg A, Ostör AG, Slavin J, Riley CB, Rome RM. Primary vulvar sarcomas. *Int J Gynecol Pathol.* 1995;14(1):55-62.
- Smith SA, Bou Zgheib N, Vallejos AM, Cuda JD. Case Report on Leiomyosarcoma of the Vulva: A Rare Pathology. *Marshall J Med.* 2020;6(3):6.
- Shankar S, Todd PM, Rytina E, Crawford RA. Leiomyosarcoma of the vulva. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;20(1):116-117.
- Aartsen EJ, Albus-Lutter CE. Vulvar sarcoma: Clinical implications. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1994;56(3):181-189.
- Salehin D, Haugk C, William M, Hemmerlein B, Thill M, Diedrich K, et al. Leiomyosarcoma of the vulva. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2012;33(3):306-308.
- Yordanov A, Slavchev S, Kostov S, Strashilov S, Ivanov I, Nikolova M. Leiomyosarcoma of the vulva: a case report. *Menopause Review/Przegląd Menopauzalny.* 2020;19(4):184-187.
- Torres Lobatón A, Cruz Ortiz H, Rojo Herrera G, Avila Medrano L. Sarcomas de la vulva. Informe de dos casos [Sarcomas of the vulva. Report of 2 cases]. *Ginecol Obstet Mex.* 2000;68:429-434.
- Kuller JA, Zucker PK, Peng TC. Vulvar leiomyosarcoma in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;162(1):164-166.
- Rawal N, Saridogan E, Khan N, Weekes A. Leiomyosarcoma of the vulva in association with lichen sclerosis. *J Obstet Gynaecol.* 2005;25:87-88.
- González-Bugatto F, Añón-Requena MJ, López-Guerrero MA, Báez-Perea JM, Bartha JL, Hervías-Vivancos B. Vulvar leiomyosarcoma in Bartholin's gland area: A case report and literature review. *Arch Gynecol Obstet.* 2009;279(2):171-174.
- Dewdney S, Kennedy CM, Galask RP. Leiomyosarcoma of the vulva: A case report. *J Reprod Med.* 2005;50(8):630-632.
- 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(7):779-793.
- Levy RA, Winham WM, Bryant CS, Quick CM. Smooth muscle neoplasms of the vulva masquerading as Bartholin gland duct cysts. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2014;27(1):25-27.
- Chokoeva AA, Tchernev G, Cardoso JC, Patterson JW, Dechev I, Valkanov S, et al. Vulvar sarcomas: Short guideline for histopathological recognition and clinical management. Part 1. *Int J Immunopathol Pharmacol.* 2015;28(2):168-177.
- Williams NP, Williams E, Fletcher H. Smooth muscle tumours of the vulva in Jamaica. *West Indian Med J.* 2002 Dec;51(4):228-31. Erratum in: *West Indian Med J.* 2003;52(1):82.
- Johnson S, Renz M, Wheeler L, Diver E, Dorigo O, Litkouhi B, et al. Vulvar sarcoma outcomes by histologic subtype: A Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database review. *Int J Gynecol Cancer.* 2020;30(8):1118-1123.
- Akrivi S, Varras M, Anastasiadi Z, Pappa C, Vlachioti A, Varra VK, et al. Primary vulvar leiomyosarcoma localized in the Bartholin's gland area: A case report and review. *Mol Clin Oncol.* 2021;14(4):69.
- Curtin 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(2):269-272.