Caso clínico
Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (7): 572-577.

https://doi.org/10.24245/gom.v89i7.4936

Tumor mesenquimal gigante en la vulva

Giant mesenchymal tumor in vulva.

Ligia Gil-Melgosa[1] Elena Prieto-Ruiz[2] Josune Burutarán-Marijuán[3] Laura Aller de Pace,[2] José Estevez-Tesouro[2] María Yolanda Jubete-Castañeda[2]

Resumen

ANTECEDENTES: Los tumores desmoides son neoplasias raras, monoclonales, de tejido blando, que surgen a partir de células madre mesenquimales. Son tumores localmente agresivos, que alcanzan grandes tamaños y con alta tasa de recurrencias si la exéresis no es completa.

CASO CLÍNICO: Paciente de 63 años, consultó debido a la aparición de una tumoración vulvar de alrededor de 20 cm de diámetro que había crecido de forma lenta y progresiva. La tumoración alcanzaba los labios mayor y menor izquierdos, el monte de Venus, las regiones perineal e inguinal izquierda. Se le practicaron estudios con ecografía, resonancia magnética nuclear y biopsia. La biopsia inicial concluyó que se trataba de un tumor desmoide por lo que se decidió la exéresis con amplios márgenes de seguridad. Para el cierre del gran defecto se utilizaron colgajos de avance en V-Y. La anatomía patológica de la pieza confirmó que se trataba de un tumor mesenquimal benigno, compatible con leiomioma. La evolución de la paciente ha sido muy satisfactoria.

CONCLUSIONES: Al igual que en muchos padecimientos, el diagnóstico anatomopatológico es decisivo sobre todo si se trata de tumores que comparten características morfológicas para no dificultar la orientación diagnóstica y terapéutica. La exéresis completa y con amplios márgenes como tratamiento definitivo y para evitar recurrencias es fundamental.

PALABRAS CLAVE: Tumores desmoides; neoplasias de tejido blando; células madre mesenquimales; tumor vulvar; biopsia; tumor mesenquimal benigno.

Abstract

BACKGROUND: Desmoid tumors are rare, monoclonal, soft tissue neoplasms arising from mesenchymal stem cells. They are locally aggressive tumors, reaching large sizes and with a high recurrence rate if excision is not complete.

CLINICAL CASE: 63-year-old female patient consulted due to the appearance of a vulvar tumor of about 20 cm in diameter that had grown slowly and progressively. The tumor reached the left labia majora and labia minora, the mons pubis, the perineal and left inguinal regions. Ultrasound, nuclear magnetic resonance and biopsy studies were performed. The initial biopsy concluded that it was a desmoid tumor, so it was decided to perform excision with wide safety margins. V-Y advancement flaps were used to close the large defect. The pathological anatomy of the specimen confirmed that it was a benign mesenchymal tumor, compatible with leiomyoma. The evolution of the patient has been very satisfactory.

CONCLUSIONS: As in many diseases, the anatomopathological diagnosis is decisive, especially in the case of tumors that share morphological characteristics in order not to hinder the diagnostic and therapeutic orientation. Complete excision with wide margins as definitive treatment and to avoid recurrences is fundamental.

KEYWORDS: Desmoid tumors; Soft tissue neoplasms; Mesenchymal stem cells; Vulvar tumor; Biopsy; Benign mesenchymal tumor.

[1] Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Obispo Polanco, Teruel, España.
[2] Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España.
[3] Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España.

Recibido: noviembre 2020

Aceptado: diciembre 2020

Correspondencia
Ligia Gil Melgosa
ligiagilmelgosa@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Gil-Melgosa L, Prieto-Ruiz E, Burutarán-Marijuán J, Aller de Pace L, Estevez-Tesouro J, Jubete-Castañeda MY. Tumor mesenquimal gigante en la vulva. Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (7): 572-577.

ANTECEDENTES

Los tumores desmoides son neoplasias raras, monoclonales, de tejido blando, que surgen a partir de células madre mesenquimales. Son tumores localmente agresivos, que alcanzan grandes tamaños y con alta tasa de recurrencias si la exéresis no es completa. Sus características histológicas son benignas y carecen de capacidad de metastatizar.[1]

Representan el 0.03% de todos los tumores y el 3% de todas las neoplasias de tejidos blandos.[2]

La causa exacta del tumor desmoide sigue sin conocerse aunque se ha propuesto que los cambios inmunológicos y hormonales del embarazo o el posparto podrían jugar un papel importante.[2] Suelen aparecer entre los 15 y los 60 años, son raros en personas más jóvenes y en la ancianidad. Son ligeramente más frecuentes en mujeres que en hombres y no hay especial predilección por etnia o raza.[3] La mayor parte de los tumores desmoides surgen de forma esporádica, aunque entre un 5 y un 15% se relacionan con la poliposis adenomatosa familiar.[2,4] Entre los posibles factores de riesgo para desarrollar tumores desmoides se incluyen: procedimientos quirúrgicos previos, embarazo, sexo femenino, historia familiar de tumores desmoides y mutaciones específicas en el gen APC.[5]

La mayor parte de los tumores desmoides se manifiestan con una masa indolora o mínimamente dolorosa, con antecedente de crecimiento lento. En los casos no asociados con la poliposis adenomatosa familiar, suelen aparecer en: extremidades, cintura escapular, región de las caderas y nalgas, localizados en planos musculares profundos o a lo largo de los planos fasciales.[6]

Los tumores musculares de localización vulvar son muy poco frecuentes. Suelen aparecer en los labios mayores y medir de 0.5 a 15 cm. La edad a la aparición también tiene amplios límites de edad. El diagnóstico definitivo es histológico luego del cual puede clasificarse la lesión en leiomioma, leiomioma atípico o leiomiosarcoma. Tanto el diagnóstico clínico como anatomopatológico son fundamentales para poder establecer el potencial de malignidad y el tratamiento adecuado.[7]

CASO CLÍNICO

Paciente de 63 años que consultó debido a una tumoración vulvar de gran tamaño. Entre los antecedentes de interés destacó el hipotiroidismo, en tratamiento, debidamente controlado con levotiroxina. Respecto a los antecedentes gineco-obstétricos, la paciente refería tres embarazos y partos eutócicos, con menopausia a los 51 años.

La paciente tenía una tumoración vulvar de 8 años de evolución que había crecido de forma lenta y progresiva hasta alcanzar un gran tamaño, siempre indolora. A la exploración se confirmó la tumoración vulvar gigante de aproximadamente 20 cm de diámetro que englobaba los labios menor y mayor izquierdo y que se extendía hasta el monte de Venus, región perineal e inguinal izquierda; con una consistencia media, móvil y de aspecto encapsulado. (**Figura 1A**).

En la paciente del caso se completó el estudio con ecografía y resonancia magnética, junto con una biopsia con aguja gruesa guiada por ecografía.

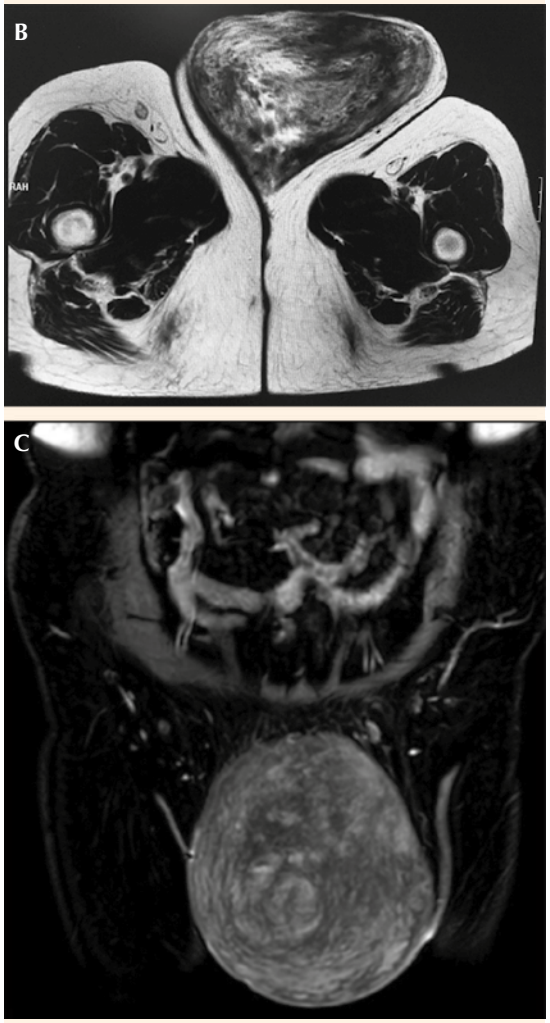
La ecografía describió que la lesión era una gran tumoración en la grasa prepúbica, con diámetro mayor cercano a los 20 cm, heterogéneo, con áreas laminares hipoecoicas y disposición en capas, con algún vaso aislado en el interior detectado mediante Doppler.

La resonancia magnética objetivó una voluminosa masa de morfología redondeada, con

diámetro máximo de 16.5 cm, márgenes bien definidos, localizada en el pubis central y lateralizada hacia el lado izquierdo (**Figuras 1B, 1C**). En secuencias T2 mostró un comportamiento de señal marcadamente hipotenso, laminar y heterogéneo compatible con las características de un tumor de estirpe fibrosa. En secuencias T1 se observó abundante contenido hiperintenso, en relación con posible contenido mixoide, celular proteináceo con escaso realce después de la administración de contraste. No se identificaron adenopatías sospechosas, ni evidencia de enfermedad a distancia. Se observó el útero en anteversión y no se detectó patología anexial.

La biopsia confirmó que se trataba de una fibromatosis de tipo desmoide. No se consideró necesario practicar más estudios radiográficos para valorar la extensión de la enfermedad

Figura 1A. Aspecto clínico de la tumoración.



Figuras 1B y 1C. Tumoración en la resonancia magnética.

porque los tumores desmoides carecen de capacidad de metastatizar.

Al comentar el caso en una sesión clínica se decidió la exéresis de la tumoración, dejando márgenes de seguridad amplios, de 1 a 2 cm, lo que sucedió sin contratiempos. (**Figura 2)** Para el cierre del defecto, que dejó la gran lesión, se utilizaron colgajos de avance en V-Y (**Figura 3**).[8,9]

https://doi.org/10.24245/gom.v89i7.4936

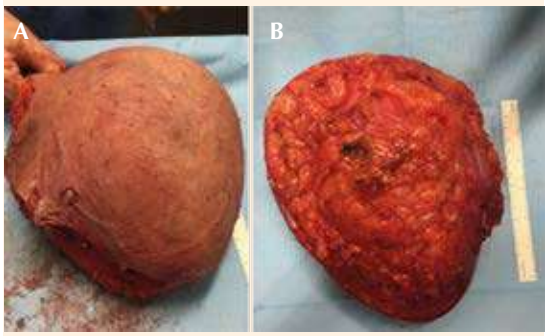


Figura 2. Aspecto de la pieza extirpada. **A.** Superficie cutánea. **B.** Lecho extirpado.

La anatomía patológica definitiva concluyó que se trataba de un tumor mesenquimal benigno, compatible con leiomioma. La negatividad para beta-catenina y la positividad para receptores estrogénicos tipo alfa, así como la ausencia de infiltración del tejido circundante en toda la periferia tumoral, obligan a descartar fibromatosis desmoide, que es más compatible con un leiomioma. En la inmunohistoquímica 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 7.

A pesar del inesperado diagnóstico, no concordante con la biopsia inicial, el tratamiento había sido el correcto. En virtud de su rareza y el 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.[7,10] Luego de dos años de seguimiento la paciente ha evolucionado satisfactoriamente.

METODOLOGÍA

La revisión bibliográfica se llevó a cabo en las bases de datos de PubMed y ScienceDirect, entre los meses de septiembre y noviembre de 2020. Puesto que se trata de una patología infrecuente, se incluyeron todos los artículos publicados a

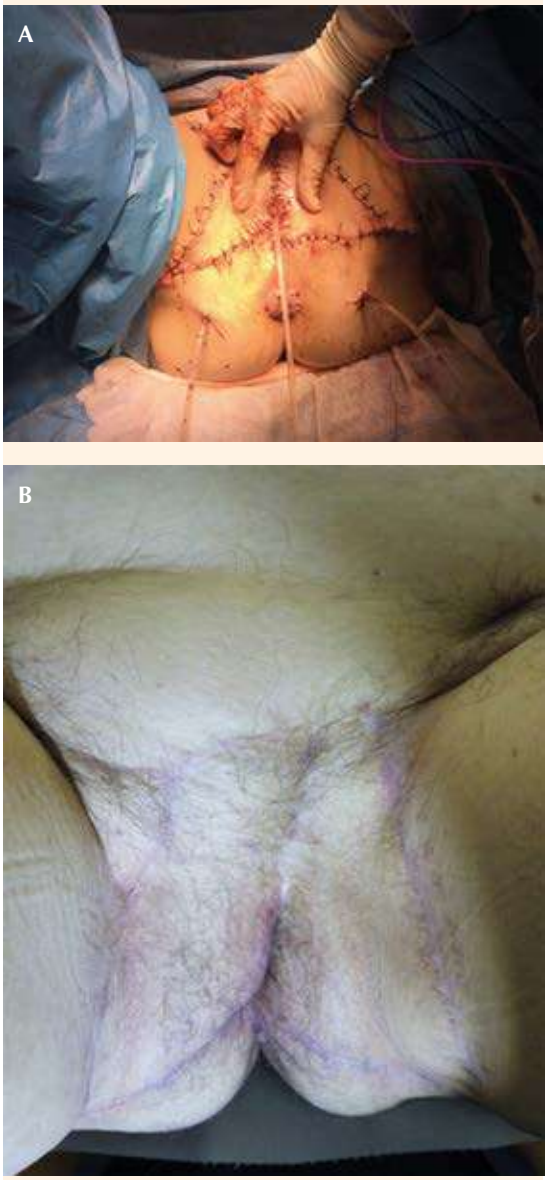


Figura 3. A. Posoperatorio inmediato al cierre del defecto, con colgajos de avance V-Y.
B. Apariencia a los seis meses de la intervención, sin signos de recidiva.

partir de 2000 en inglés y en español. Las palabras clave (MeSH) utilizadas: leiomioma, tumor gigante, vulva y tumor desmoide.

En lo que concierne a la reconstrucción vulvar luego de la exéresis, las palabras clave utilizadas fueron: reconstrucción vulvar y colgajo en V-Y. De todos los artículos encontrados se seleccionaron los 14 que más se relacionaban con el caso clínico aquí reportado y que están citados en las referencias.

DISCUSIÓN

La ecografía sigue siendo la prueba de imagen utilizada en la primera valoración de una masa sugerente de tumor desmoide. En la tomografía axial computada estos tumores pueden aparecer homogéneos o heterogéneos, hipo, iso o hiperintensos en comparación con la acentuación de los músculos. En la resonancia magnética, los hallazgos característicos son: pobre marginación, baja intensidad en las imágenes en T1 y heterogeneidad en las imágenes en T2 y realce de contraste variable. La resonancia magnética es superior a la tomografía en la definición de la estructura y la extensión de la afección, así como en la determinación de si se ha producido una recurrencia después de la cirugía, aunque ambos ayudan para determinar la extensión de la invasión local.[1]

Se recomienda la biopsia preoperatoria para establecer el diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas, puesto que las características clínicas y las imágenes no son suficientes para el diagnóstico.[1]

Los leiomiomas en la vulva suelen aparecer en un amplio límite de edad, son más frecuentes entre la cuarta y quinta décadas de la vida.[11] La paciente del caso tenía 63 años. Son muy poco frecuentes, su incidencia varía entre 0.7 y 4.2%.[12]

La mayor parte de los tumores del músculo liso del aparato genital femenino se localizan en el útero. Pueden aparecer en otras áreas: vulva, vagina, ovarios, vejiga, uretra, ligamentos redondos, ligamentos útero-sacros, canal inguinal y retroperitoneo.[12]

Suelen localizarse en los labios mayores, son tumores únicos, nodulares y de superficie lisa. Los síntomas dependen de su localización y tamaño: dolor, dispareunia, molestias urinarias o rectales por compresión. Debe establecerse el diagnóstico diferencial con otros tumores con los que comparten características morfológicas y, por ello, dificultar el diagnóstico, como ocurrió en la paciente del caso con el diagnóstico inicial de tumor desmoide.[12]

Desde el punto de vista histológico se trata de tumores constituidos por células musculares lisas, fusiformes o epitelioides y un estroma hialino mixoide. Por lo que se refiere a la inmunohistoquímica muestran positividad de fibras musculares lisas, neoplásicas, para la actina muscular específica, la actina alfa de músculo liso y la desmina, y la negatividad a la proteína S-100 7.[12,13,14]

CONCLUSIONES

La extirpación completa, con márgenes quirúrgicos amplios, es el tratamiento definitivo. Un metanálisis retrospectivo de 16 casos concluyó que las pacientes con márgenes microscópicamente positivos tenían un riesgo de recurrencia significativamente más alto, con un riesgo relativo de 1.78. Es importante dejar suficiente margen de resección porque cuando es incompleto la probabilidad de recurrencia local es muy alta. A pesar de esto, en los estudios no se concreta cuál debe ser la distancia suficiente entre el margen quirúrgico y el tumor.

https://doi.org/10.24245/gom.v89i7.4936

REFERENCIAS

1. Palacios-Zertuche JT, Cardona-Huerta S, Juárez-Gracia ML, Valdés-Flores E, Muñoz-Maldonado GE. Reporte de caso: tumor desmoide gigante de pared abdominal con rápido crecimiento durante el embarazo. CirCir 2017; 85 (4): 339-43. https://doi.org/10.1016/j.circir.2016.04.004
2. Angoori Gnaneshwar R, Swathi T, Saba Seda F, Amit K, Sharanya H, Uday Deshmukh R et al. Desmoid Tumor of Rectus Abdominis Presenting with Grey-Turner's and Cullen's Sign: A report of a rare case. Indian J Dermatol 2017; 62 (3): 318-20. 10.4103/ijd.IJD_168_17
3. Pikaar A, Nortier JW, Griffioen G, Vasen HF. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. Ned Tijdschr Geneeskd 2002; 146 (29): 1355-9. PMID: 12162172
4. Tayeb Tayeb C, Parc Y, Andre T, Lopez-Trabada Ataz D. Familial adenomatous polyposis, desmoid tumors and Gardner syndrome. Bull Cancer 2020; 107 (3): 352-58. https://doi.org/10.1016/j.bulcan.2019.10.011
5. Mankin HJ, Hornicek FJ, Springfield DS. Extra-abdominal desmoid tumors: a report of 234 cases. J Surg Oncol 2010; 102: 380-4. https://doi.org/10.1002/jso.21433
6. Schlemmer M. Desmoid tumors and Deep fibromatoses. Hematol Oncol Clin North Am 2005; 19: 565-71. https://doi.org/10.1016/j.hoc.2005.03.008
7. Gonzalo I, Alario I, Bodega A, Baños A. Leiomioma vulvar atípico. Clin Invest Gin Obst 2011; 38 (5): 194-96. https://doi.org/10.1016/j.gine.2009.10.007
8. Confalonieri PL, Gilardi R, Rovati LC, Ceccherelli A, Lee JH, Magni S et al. Comparison of V-Y Advancement Flap Versus Lotus Petal Flap for Plastic Reconstruction After Surgery in Case of Vulvar Malignancies. Ann Plast Surg 2017; 79 (2): 186-91. doi: 10.1097/SAP.0000000000001094
9. Conri V, Casoli V, Coret M, Houssin C, Trouette R, Brun JL. Modified Gluteal Fold V-Y Advancement Flap for Reconstruction After Radical Vulvectomy. Int J Gynecol Cancer 2016; 26 (7): 1300-6. http://dx.doi.org/10.1097/IGC.0000000000000765
10. Rueckert JA, Kalof AN, Mount SL. Unusual neoplasms of the vulva: an update. Diagnostic Histopathology 2016; 23 (1): 35-42. https://doi.org/10.1016/j.mpdhp.2016.11.007
11. Horton E, Dobin SM, Debiec-Rychter M, Donner L. A clonal translocation (7;8)(p13;q11.2) in a leyomioma of the vulva. Cancer Genet Cytogenet 2006; 170: 58-60. https://doi.org/10.1016/j.cancergencyto.2006.01.010
12. Aguilera Martinez V, Pérez Santana ME, Ávila Contreras MA, Mendoza E. Leiomioma vulvar. Presentación de un caso. Ginecol Obstet Mex 2011; 79(6): 382-385.
13. Janssen ML, Van Broekhoven DL, Cates JM, Bramer WM, Nuyttens JJ, Gronchi A, Salas S, et al. Meta-analysis of the influence of surgical margin and adjuvant radiotherapy on local recurrence after resection of sporadic desmoid-type fibromatosis. Br J Surg 2017; 104: 347-57. https://doi.org/10.1002/bjs.10477
14. Benej R, Meciarova J, Pohlodek K. Desmoid-type fibromatosis of the breast: a report of two cases. Oncology letters 2017; 14:1433-38. https://doi.org/10.3892/ol.2017.6337

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Yang M, Gou, ZW, Deng CJ, Liang X, et al.* A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res. 2017;25(11):239-42. https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04..0015.**

* Cuando la referencia contiene hasta tres autores, éstos se colocarán de forma completa. En caso de 5 autores o más, solo se colocan cuatro, seguidos de la palabra en latín "et al".

** El registro Doi deberá colocarse con el link completo (como se indica en el ejemplo).