

## Leiomioma de vulva (*Vulvar leiomyosarcoma*)

Eduardo Reyna-Villasmil<sup>1</sup>  

<sup>1</sup>Servicio de Investigación y Desarrollo. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Venezuela.

Recibido: 31 de Diciembre de 2022.  
Aceptado: 17 de Septiembre de 2023.  
Publicado online: 08 de Enero de 2024.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(23)12016-CC

### Resumen (español)

Los sarcomas representan solo del 1% al 3% de las neoplasias malignas vulvares. El leiomioma es un tumor maligno poco común de la vulva. Se presenta un caso de leiomioma de vulva en paciente de 42 años fue referida por presentar aumento de volumen indoloro en la región vulvar derecha con rápido crecimiento. Al examen físico se observó tumoración sólida, dura, fluctuante, indolora, con bordes bien definidos de aproximadamente 7 centímetros de diámetros en la zona posterior del labio mayor, en cercana proximidad de la glándula de Bartolino derecho. Durante la cirugía se encontró tumor sólido de apariencia fibrosa que medía 6 x 5 centímetros en la zona del labio mayor derecho. La glándula de Bartolino y el tumor fueron extirpados completamente del lecho con márgenes amplios. El examen anatomopatológico reveló tumor de forma ovoide y color marrón-parda con superficie lisa, estructura nodular ligeramente lobulada y áreas hemorrágicas locales, características consistentes con leiomioma de vulva. El leiomioma vulvar deben considerarse ante cualquier lesión con características inusuales o evolución insidiosa en labios mayores o en el área de la glándula de Bartolino. La resección local amplia con márgenes de resección claros podría considerarse el tratamiento de elección en aquellos casos sin factores pronósticos negativos. Es fundamental el seguimiento de las pacientes para poder establecer y tratar rápidamente las recidivas locales.

### Palabras clave (español)

*Leiomioma vulvar; Vulva; Neoplasia; Enfermedades de la vulva.*

### Abstract (english)

Sarcomas account for only 1% to 3% of vulvar malignancies. Leiomyosarcoma is an uncommon malignant tumor of the vulva. We present a case of vulvar leiomyosarcoma in a 42-year-old woman who was referred for painless enlargement of the right vulvar region with rapid growth. On physical examination, a solid, hard, fluctuating, painless tumor with well-defined borders and an approximately 7-centimeter diameter was observed in the posterior area of the labium majus in close proximity to the right Bartholin's gland. During surgery, a solid tumor of fibrous appearance measuring 6 by 5 centimeters was found in the area of the right labium majus. The Bartholin's gland and the tumor were completely excised from the bed with wide margins. Pathologic examination revealed an ovoid-shaped, brownish-brown tumor with a smooth surface, slightly lobulated nodular structure, and local hemorrhagic areas, features consistent with leiomyosarcoma of the vulva. Vulvar leiomyosarcoma should be considered for any lesion with unusual features or insidious evolution in the labia majora or Bartholin's gland area. Wide local resection with clear resection margins could be considered the treatment of choice in those

cases without negative prognostic factors. Follow-up with patients is essential in order to establish and treat local recurrences promptly.

### **Keywords(english)**

*Vulvar leiomyosarcoma; Vulva; Neoplasia; Vulvar diseases.*

### **Introducción**

Los tumores malignos del tejido blando vulvar son poco frecuentes. Los sarcomas de la vulva son bastante raros y representan 1% - 3% de todas las neoplasias malignas (1). El leiomioma de vulva es el tipo de sarcoma más frecuente en esta localización anatómica y representan el 1% de las neoplasias malignas (2). Es una lesión insidiosa, que suele presentarse como nódulos de crecimiento lento y puede presentar recidivas, tanto a escala local como a distancia, durante un período prolongado. Cuando ocurre en el área de la glándula de Bartolino lleva a retraso diagnóstico (2,3). Dado que solo existen informes de pequeñas series de casos o informes de casos, no existe acuerdo ni algoritmos de tratamiento basados en evidencia con relación al tratamiento, que va desde la resección local hasta vulvectomía radical con o sin linfadenectomía inguinal (1,2). Se presenta un caso de leiomioma de vulva.

### **Caso clínico**

Se trata de paciente de 42 años, III gestas, III paras, quien fue referida a la consulta por presentar

aumento de volumen indoloro en la región vulvar derecha con rápido crecimiento en los últimos 3 meses, la cual le causaba molestia durante las relaciones sexuales desde hacía aproximadamente 6 meses. La paciente refería ciclos menstruales regulares, negaba hábito tabáquico, consumo de alcohol o tratamiento hormonal. También negaba antecedentes personales o familiares de neoplasias.

Al examen físico se observó tumoración sólida, dura, fluctuante, indolora, con bordes bien definidos de aproximadamente 7 centímetros de diámetros en la zona posterior del labio mayor, en cercana proximidad de la glándula de Bartolino derecho. No se palparon adenopatías inguinales bilaterales. Tampoco se encontró evidencia de infiltración de tejidos profundos. El resto del examen físico fue normal. La ecografía pélvica estaba normal con útero y ambos anexos normales. La resonancia magnética mostró tumor de alta intensidad en las imágenes ponderadas en T2 y de intensidad ligeramente alta en las imágenes ponderadas en T1 en el lado derecho de la vulva. Para excluir la posibilidad de que la tumoración fuese metastásica se solicitaron marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario, alfafetoproteína, CA 19-9, CA-125 y CA-15.3) cuyos valores fueron normales. La biopsia incisional reveló fragmentos de neoplasia



**Figura 1.** Imagen transoperatoria de la resección del leiomioma de vulva.

fusocelular en un fondo mixoide. La paciente fue programada para resección local con diagnóstico de angiofibroma.

Durante la cirugía en la que se encontró tumor sólido de apariencia fibrosa que medía 6 x 5 centímetros en la zona del labio mayor derecho. La biopsia por congelación intraoperatoria demostró la posibilidad que el tumor era de tipo sarcomatoso leiomiogénico. La glándula de Bartolino y el tumor fueron extirpados completamente del lecho con márgenes amplios (figura 1).

El examen anatomopatológico reveló tumor de forma ovoide y color marrón-parda de 6 x 4 x 4 centímetros con superficie lisa, estructura nodular ligeramente lobulada y áreas hemorrágicas locales. La evaluación microscópica mostró que el tumor estaba compuesto de células fusiformes y ovoides, con citoplasma eosinófilo e hiper cromático de tamaño variable, con núcleos grandes e hiper cromáticos con fondo mixoide dispuestos en fascículos y láminas entrelazados ocasionalmente formando haces y remolinos. El recuento de atipia demostró 20 mitosis por cada 10 campos de alta potencia. Se observaron algunos focos pequeños de necrosis tumoral sin invasión linfovascular. Las células tumorales mostraron inmunorreactividad para vimentina, desmina, actina de células de músculo liso, receptores de estrógeno y progesterona con inmunotinción negativa para CD117, CD4 y S-100 (figura 2). El índice de proliferación Ki-67 fue de alrededor del 25%. Las características histomorfológicas e inmunohistoquímicas fueron

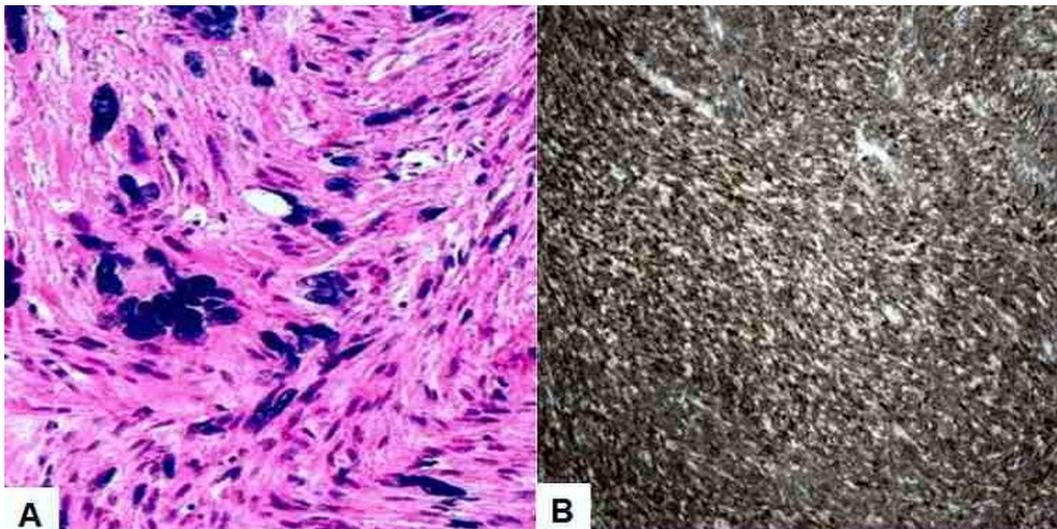
consistentes con el diagnóstico de leiomioma de vulva.

En vistas de los hallazgos, se decidió someter a la paciente a una segunda cirugía en la cual se realizó exploración bajo anestesia y amplia resección de la región vulvar derecha con linfadenectomía inguinal ipsilateral. Las muestras anatomopatológicas fueron remitidas para posterior evaluación histomorfológica que demostró que la lesión había sido completamente extirpada con márgenes negativos. Los ganglios linfáticos mostraron características de hiperplasia linfoide reactiva.

La paciente fue dada de alta a los 5 días. Debido al alto grado histológico del tumor, fue referida al servicio de oncología médica. No obstante, la paciente no aceptó ningún tratamiento médico posterior. Las imágenes tanto de tomografía computada como de resonancia magnética de tórax, abdomen y pelvis descartaron la posibilidad de enfermedad metastásica. Durante el seguimiento por 18 meses no ha presentado evidencia de recurrencia del tumor

## Discusión

Los sarcomas vulvares son tumores extremadamente raros. El leiomioma de vulva es una neoplasia poco frecuente que puede surgir de labios mayores, área de la glándula de Bartolino, clítoris o labios menores. La mayor incidencia se observa en mujeres entre 40 y 55 años (2). Algunos autores han



**Figura 2.** Imágenes microscópicas del leiomioma de vulva. **A)** Células fusiformes con núcleos grandes pleomórficos y numerosas mitosis formando fascículos entrelazados (coloración hematoxilina-eosina). **B)** Inmunotinción positiva difusa de las células tumorales a desmina.

propuesto que derivan de las células del músculo liso de los vasos sanguíneos, células mioepiteliales de la glándula de Bartolino o células del músculo pilo-erector (3,4).

El principal, y generalmente, único síntoma del leiomioma vulvar suele ser la presencia de tumor indoloro y grande, localizada en labios mayores o menores. Otros síntomas menos frecuentes son dolor, malestar local, prurito y eritema (5). Estos tumores tienen evolución insidiosa y alcanzan grandes dimensiones antes del diagnóstico preciso. Muchas veces pueden simular a tumores benignos, como leiomioma, fibroma, lipoma, y granuloma infeccioso (4,6). Cuando aparecen en el área de la glándula de Bartolino, pueden confundirse fácilmente con quiste de la glándula, lo que retrasa el diagnóstico y agrava el pronóstico (3). Esta condición también debe considerarse en el diagnóstico diferencial del carcinoma de células escamosas, carcinoma adenoide quístico y otros tumores de tejidos blandos (2).

El diagnóstico final de leiomioma está basado en las características histopatológicas del tejido extirpado. Los hallazgos patológicos más importantes para el diagnóstico correcto son tamaño tumoral igual o mayor de 5 centímetros, atipia citológica moderada a grave, más de 10 figuras mitóticas por 10 campos de alta potencia y presencia de necrosis tumoral. Los márgenes de resección insuficientes o infiltrantes son considerados factores de pronóstico negativos (7,8). Existe un sistema de puntaje útil para diferenciar los leiomiomas del leiomioma vulvar. Aquellos tumores con una de las características previamente descritas deben ser diagnosticados como leiomiomas, aquellos que tienen dos características deben considerarse leiomiomas benignos, pero atípicos, y los tumores con tres o más características deben ser considerados como sarcomas (4).

Debido a que estos tumores son lesiones raras, no existe una única modalidad terapéutica aprobada o ampliamente aceptada. Las opciones de tratamiento incluyen resección local amplia, hemivulvectomía, linfadenectomía inguinal ipsilateral, quimioterapia y radioterapia (9). La resección local amplia parece ser el tratamiento de elección, ya que la vulvectomía con resección de ganglios linfáticos está determinada por el tamaño y ubicación del tumor. Al comparar el comportamiento biológico del leiomioma vulvar con los sarcomas de tejido subcutáneo que se encuentran en diferentes regiones, no concurren diferencias esenciales, considerando la alta tasa de recurrencia local.

En los casos reportados previamente de leiomioma vulvar, no había evidencia de

linfadenopatías al momento del diagnóstico y ninguno tenía metástasis linfáticas o distantes. Por lo tanto, la linfadenectomía inguinal no parece ser necesaria en tales casos (10,11). En consecuencia, no es necesario el uso de tratamiento adicional en tumores bien diferenciados, de pequeño tamaño, con márgenes de resección claros (al menos de 2 centímetros) (4-6). Estos tumores tienen una pseudocápsula que tienen algunas células tumorales, por lo que es importante obtener márgenes de resección amplios y claros para mejorar el pronóstico. El riesgo de recidiva local no parece estar relacionado con el tamaño del tumor, sino con una resección inadecuada de los márgenes (12).

No se ha demostrado que la radioquimioterapia adyuvante en leiomioma vulvar resecado por completo aumente la supervivencia, aunque es difícil obtener conclusiones con datos limitados (13). La radioterapia es importante en el control local y reduce la carga general de enfermedad, mientras que la quimioterapia mejora la supervivencia y la calidad de vida en pacientes con leiomioma de otras ubicaciones anatómicas (14).

El leiomioma generalmente tiene un comportamiento agresivo, con alta tasa de recurrencia local y metástasis a distancia por vía hematogena (principalmente a hígado y pulmón) con informes de casos de diseminación linfática (12). Por lo que la ausencia de linfadenopatías inguinales sospechosas no excluye la posibilidad de metástasis linfática. Las metástasis a distancia suelen ocurrir en aquellos casos con múltiples recidivas locales o con tumores poco diferenciados (11). La enfermedad puede tener un curso corto y agresivo o prolongado, con posible recidiva tardía. Son pocos los casos notificados previamente en el área de la glándula de Bartolino, pero en ninguno de ellos se reportaron metástasis a distancia durante el período de seguimiento. Por lo que parece que el leiomioma vulvar podrían tener menor riesgo de metástasis a distancia (15).

El pronóstico es difícil de establecer debido a la baja frecuencia de casos, pero la tasa de supervivencia a cinco años es cercana al 70% (15). El leiomioma tiene alta tasa de recurrencia local (11). Por esta razón, cualquier nódulo o tumor con características poco frecuentes en el área vulvar debe ser cuidadosamente evaluado. Si estas lesiones son diagnosticadas en forma temprana, las pacientes podrían beneficiarse del tratamiento quirúrgico conservador, evitando opciones más radicales o adyuvantes (15). En los casos de recidivas locales, la resección local amplia es una opción válida para el tratamiento, junto con radioterapia para disminuir la tasa de recidivas locales. El valor de la quimioterapia adyuvante es incierto (12).

En conclusión, el leiomiosarcoma vulvar deben considerarse ante cualquier lesión con características inusuales o evolución insidiosa en labios mayores o en el área de la glándula de Bartolino. La resección local amplia con márgenes de resección claros podría considerarse el tratamiento de elección en aquellos casos sin factores pronósticos negativos. Es fundamental el seguimiento de las pacientes para

poder establecer y tratar rápidamente las recidivas locales.

### Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

### Referencias

1. Reinicke T, Anderson DJ, Kumar D, Griggs C. Vulvar leiomyosarcoma masquerading as a bartholin's gland cyst in an adolescent. *Cureus*. 2022; 14: e21674. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
2. Akrivi S, Varras M, Anastasiadi Z, Pappa C, Vlachioti A, Varra VK, Varra FN, Balasi E, Akrivis C. Primary vulvar leiomyosarcoma localized in the Bartholin's gland area: A case report and review. *Mol Clin Oncol*. 2021; 14: 69. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
3. Sun C, Zou J, Wang Q, Wang Q, Han L, Batchu N, Ulain Q, Du J, Lv S, Song Q, Li Q. Review of the pathophysiology, diagnosis, and therapy of vulvar leiomyoma, a rare gynecological tumor. *J Int Med Res*. 2018; 46: 663-74. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. Ashraf Muhammed P, Karim HA, Majeed NG, Tahir KS, Abdullah SH, Abdul Aziz JM, Makram AM, Huy NT. A rare case of benign vulvovaginal leiomyoma: Case report and literature review. *Ann Med Surg (Lond)*. 2022; 77: 103720. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
5. Mowers EL, Shank JJ, Frisch N, Reynolds RK. Myxoid leiomyosarcoma of the Bartholin gland. *Obstet Gynecol*. 2014; 124: 433-5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. Aljehani AM, Qatei A, Qattea L, Aljohani RM, Alkushi A. Vulvar leiomyosarcoma in pregnancy. *Cureus*. 2021; 13: e18772. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
7. Chokoeva AA, Tchernev G, Cardoso JC, Patterson JW, Dechev I, Valkanov S, Zanardelli M, Lotti T, Wollina U. Vulvar sarcomas: Short guideline for histopathological recognition and clinical management. Part 1. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2015; 28: 168-77. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Hanvic B, Ray-Coquard I. Gynecological sarcomas: literature review of 2020. *Curr Opin Oncol*. 2021; 33: 345-50. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. Sahraoui G, Sassi F, Charfi L, Ghallab M, Mrad K, Doghri R. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the vulva presenting as a cystic mass: A case report and review of literature. *Int J Surg Case Rep*. 2022; 100: 107736. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
10. Lan H, Chai W, Gong F, Jia G. Epithelioid leiomyosarcoma of the vulva: report of a rare case and literature review. *J Int Med Res*. 2022; 50: 3000605221090473. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
11. Yordanov A, Slavchev S, Kostov S, Strashilov S, Ivanov I, Nikolova M. Leiomyosarcoma of the vulva: a case report. *Prz Menopauzalny*. 2020; 19: 184-87. [\[PubMed\]](#)
12. Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I. Vulvar malignancies: an interdisciplinary perspective. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2019; 17: 1257-76. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
13. Dewdney S, Kennedy CM, Galask RP. Leiomyosarcoma of the vulva: a case report. *J Reprod Med*. 2005; 50: 630-2. [\[PubMed\]](#)
14. Harati K, Goertz O, Pieper A, Daigeler A, Joneidi-Jafari H, Niggemann H, Stricker I, Lehnhardt M. Soft tissue sarcomas of the extremities: surgical margins can be close as long as the resected tumor has no ink on it. *Oncologist*. 2017; 22: 1400-410. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
15. Ghirardi V, Bizzarri N, Guida F, Vascone C, Costantini B, Scambia G, Fagotti A. Role of surgery in gynaecological sarcomas. *Oncotarget*. 2019; 10: 2561-75. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

**Como citar este artículo:** Reyna-Villasmil E. Leiomiosarcoma de vulva. *Avan Biomed*. 2023; 12: 134-8



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.



<https://me-qr.com/7uCiNWG6>