



CASO CLÍNICO

Sarcoma epiteliode proximal en la vulva

M.M. Mas Morey^{a,*}, E.M. Morán Antolín^a, E. Campos Villamiel^a,
P. Ximena Alcácer^a y H. Andrés Gioseffi^b

^aServicio de Oncología, Hospital de Manacor, Manacor, Mallorca, España

^bServicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital de Manacor, Manacor, Mallorca, España

Recibido el 11 de marzo de 2008; aceptado el 1 de abril de 2008

Disponible en Internet el 27 de marzo de 2009

PALABRAS CLAVE

Tumoración vulvar;
Sarcoma epiteliode
de subtipo proximal;
Radiación

Resumen

A continuación se presenta el caso de una entidad poco prevalente. Se trata del caso de una mujer de 30 años que consulta por haber notado una tumoración móvil en la vulva (monte de Venus), bien delimitada y dolorosa. Orientada inicialmente como tumor benigno de partes blandas (lipoma o fibroma), se extirpa quirúrgicamente; el posterior estudio anatomopatológico demuestra la existencia de un sarcoma epiteliode proximal vulvar. La baja frecuencia de esta enfermedad ha animado a revisar este tema para intentar profundizar en su conocimiento.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Vulvar tumor;
Sarcoma;
Proximal-type
epithelioid sarcoma;
Radiation

Proximal-type epithelioid sarcoma of the vulva

Abstract

We present a case of epithelioid sarcoma, which is an uncommon entity, in a 30-year-old patient who presented with a well defined, painful mobile tumor of the vulva (mons veneris). The initial diagnosis was a benign soft-tissue tumor (lipoma or fibroma) and the mass was surgically removed. Histopathological study revealed a proximal-type epithelioid sarcoma. The low frequency of this entity prompted us to review the literature to gain greater insight into the subject.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marmas@hospitalmanacor.org (M.M. Mas Morey).

A continuación se presenta el caso de una mujer de 30 años que acudió a urgencias por presentar una tumoración genital de un año de evolución.

Como antecedentes personales de interés, destacan una infección por el virus de la hepatitis B detectada y curada hacía 8 años, y hábito tabáquico de 20 cig/día ya abandonado (en la actualidad es de 2 cig/día). En cuanto a los antecedentes obstétricos, un parto eutócico y un aborto espontáneo.

En la primera exploración física se observa un nódulo móvil localizado en el monte de Venus, cerca del pliegue inguinal, de consistencia dura, compatible con un lipoma o un fibroma de aproximadamente 3 a 4 cm; se programa para exéresis, en régimen de cirugía menor ambulatoria. El resto de la exploración ginecológica es normal.

El estudio anatomopatológico muestra que se trata de un sarcoma epitelioides de subtipo proximal (con células rabdoideas), de comportamiento altamente agresivo. Se observa una tumoración de 5 cm, de componente mesenquimal maligno, con extensas áreas mixoides, necrosis focal en menos de un 5%, sin invasión angiolinfática y márgenes quirúrgicos afectados.

El estudio inmunohistoquímico detecta positividad difusa para vimentina y positividad focal para citoqueratinas (CK) purificación para banda de proteínas E1 y E3 (AE1/E3), EMA y antígeno CD34. Es negativo para proteína S100, actina, desmina, antígenos CD117, CD68, CK7 (c-Kit) y marcador proteico inmunohistoquímico (HBM45).

Se completa el estudio de extensión con una tomografía computarizada (TC) torácica y abdominopélvica, y con una ecografía mamaria: todas las pruebas son normales.

De acuerdo con el Servicio de Oncología, se decide proponer a la mujer que complete el tratamiento quirúrgico mediante ampliación de la resección vulvar más linfadenectomía inguinal bilateral. La mujer se rehúsa a la intervención y a cualquier tipo de control.

Tres meses más tarde, la mujer acude al Servicio de Urgencias de Ginecología por presentar dolor irradiado al miembro inferior derecho que empeora con la deambulación, también refiere el crecimiento de un nuevo nódulo en la zona donde se había extirpado el tumor vulvar. A la exploración presenta una tumoración de unos 5 cm, móvil y localizada en la misma zona de la exéresis previa. No se palpan adenopatías inguinales. Con el consentimiento de la mujer y a fin de intentar tratamiento quirúrgico, se actualiza el estudio de extensión con una resonancia magnética (RM), en la que se confirma la presencia de una masa polilobulada de comportamiento heterogéneo en la grasa subcutánea anterior al pubis, a la derecha de la línea media. Sus contornos son mal definidos pero no hay signos de infiltración en profundidad, únicamente íntimo contacto de forma parcial con la musculatura anterior del abdomen, sin otras alteraciones asociadas. Se repite la TC abdominopélvica y se observa una imagen nodular en las partes blandas derechas del monte de Venus, que mide aproximadamente 5 × 3, 3 × 2,9 cm (aumento significativo de tamaño respecto a la TC previa).

Se procede a la resección amplia de la tumoración, acompañada de linfadenectomía inguinal bilateral superficial y profunda.

La pieza quirúrgica mide 14 × 10 × 5 cm e incluye un ojal de piel de 8 cm. La tumoración, de 4,2 cm, tiene color gris

blanquecino, es nodular, sólida y con márgenes libres grosso modo, aunque el más próximo está a 1 mm en el borde profundo (la lesión está casi en contacto con la fascia abdominal). De los ganglios linfáticos aislados (9 en el lado derecho y 8 en el lado izquierdo), ninguno presenta infiltración tumoral.

En el estudio microscópico se observan neoformaciones mesenquimales de características malignas con patrón nodular, separadas por fibrosis, áreas celulares mixoides entrelazadas y células dispersas epitelioides con aspecto rabdoide. El margen quirúrgico más próximo corresponde al borde profundo, a sólo 1 mm del tumor.

Con el asesoramiento de la Unidad de Sarcomas de este hospital se decide ofrecer a la mujer radioterapia adyuvante y se reserva la quimioterapia para eventuales recidivas. En la actualidad, la mujer se encuentra asintomática y está recibiendo el tratamiento complementario aconsejado.

Discusión

El sarcoma epitelioides es un tumor que afecta a adolescentes y adultos jóvenes de entre 10 y 35 años; suele tener predilección en grado descendente por zonas, como dedos de las manos, mano, rodilla, piernas (zona pretibial), glúteos, hombro, brazo, muslo, dedos del pie y pie. De forma inusual, el subtipo proximal también puede afectar al pene, a la vulva y al periné. A la hora de profundizar en el estudio de este tipo de tumor, debe recordarse que morfológicamente se confunden variedades benignas y variedades malignas, especialmente procesos granulomatosos, carcinoma de células escamosas ulcerado, carcinoma indiferenciado de vulva, melanoma, leiomioma y sarcoma sinovial.

Clínicamente, el sarcoma epitelioides demuestra lesiones con afectación de tendones y estructuras de fascias, que pueden provocar dolor e induración de áreas con zonas linfáticas multinodulares, síntomas que se incrementan con el movimiento de las extremidades. Pueden abarcar en longitud vainas nerviosas y atrapar el paquete vasculonervioso, con su consecuente clínica. La mayoría son tumores que miden entre 3 y 6 cm, pero oscila desde algunos milímetros hasta 15 cm. Radiográficamente, los sarcomas epitelioides revelan tejido blando con masas calcificadas. Puede haber erosión de la línea ósea, pero raramente se llega a su destrucción. Mediante la RM se realiza el estudio de extensión correcto.

El subtipo de sarcoma epitelioides aquí analizado es el proximal, que presenta más predilección por la zona axial, pélvica y perineal¹. Se da también en adultos jóvenes y parece ser más agresivo que el clásico. Los traumatismos sobre la zona tumoral pueden contribuir como factor emergente. La aparición sobre una cicatriz de cesárea es más rara, de ésta sólo hay un caso descrito.

El diagnóstico precoz de la enfermedad es de vital importancia al tratarse de un tumor de alta agresividad⁵.

En todos los casos el tratamiento debería ser cirugía radical: escisión amplia completa más linfadenectomía inguinal bilateral² y posterior adyuvancia (radioterapia sola o más poliquimioterapia). Varios estudios realizados sobre casos de sarcomas epitelioides proximales en periné y vulva demuestran que una escisión parcial inicial favorece la

aparición de recurrencias y metástasis³⁻⁷. En cuanto al papel de la adyuvancia, no hay datos concluyentes todavía, por lo que su administración no está clara⁶, aunque se sabe que en casos de tumores T1 con posterior estudio anatomopatológico de márgenes libres, la cirugía sola es suficiente, no requiere adyuvancia⁴ y sólo debe mantenerse un buen seguimiento clínico de la enfermedad. En los casos de metástasis a distancia, el pronóstico cambia mucho si inicialmente se ha realizado una cirugía completa erradicadora y una posterior adyuvancia⁸. Debido al riesgo de recidiva local y metástasis requiere seguimiento prolongado durante varios años una vez realizado el diagnóstico de la enfermedad. La supervivencia varía en función del tiempo transcurrido entre la primera cirugía y la aparición de recidiva local o metástasis.

Es importante recordar que la metástasis puede aparecer tanto después de la enfermedad como en el comienzo de ésta.

Así, si entre la cirugía y la recidiva pasa 1 año, la supervivencia se estima en 6 meses, en cambio si se dan metástasis a los 4 años, la supervivencia estimada sólo es de 1 mes. En referencia al porcentaje de supervivencia a los 5 años, varía según el sexo del sujeto: en mujeres es de un 80% frente al 40% de los hombres. Se ha descrito un caso de recidiva local del tumor primario tras 25 años de la escisión local.

Las principales zonas de metástasis descritas son pulmón (51%), nódulos linfáticos (34%), cuero cabelludo (22%), piel, sistema nervioso central y tejidos blandos.

El pronóstico varía en función de algunos factores^{7,9}, como el sexo (2 a 1 para hombres^{9,10}), la situación y localización (la axial es peor), el tamaño (>5cm), la profundidad, la aparición de metástasis iniciales, el número de mitosis, la citomorfología (si es rabdoide es peor) y una adecuada escisión inicial.

Con todo esto, se puede concluir en este caso que la mujer tiene varios factores de riesgo, a pesar de que es una mujer joven, con tumoración localizada de 5cm y sin metástasis a distancia. Tras someterse a una cirugía radical

exitosa, actualmente la mujer está con sesiones de radioterapia y con seguimiento clínico oncológico.

Bibliografía

1. Gambini C, Sementa A, Rongioletti F. Proximal-type epithelioid sarcoma in a young girl. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:117-20.
2. Vogt PM, Lohada LW, Meyer-Marcotty M, Spies M, Busch KH. Lymphadenectomy of the inguinal region and pelvis. *Chirurg*. 2007;78:226-32, 234-5.
3. Zevallos-Giampietri EA, Barrionuevo C. Proximal-type epithelioid sarcoma: Report of two cases in perineum: Differential diagnosis and review of soft tissue tumors with epithelioid and/or rhabdoid features. *Appl Immunol*. 2005;13:221-30.
4. Rekhi B, Gorad BD, Chinoy RF. Proximal-type epithelioid sarcoma: A rare, aggressive subtype of epithelioid sarcoma presenting as a recurrent perineal mass in a middle-aged male. *World J Surg Oncol*. 2007;6:28.
5. Spillane AJ, Thomas JM, Fisher C. Epithelioid sarcoma: A clinicopathological complexities of this rare soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2000;7:218-25.
6. Argenta PA, Thomas S, Chura JC. Proximal-type epithelioid sarcoma vs malignant rhabdoid tumor of the vulva: A case report, review of the literature, and an argument for consolidation. *Gynecol Oncol*. 2007;107:130-5.
7. Pister PW, Pollock RE, Lewis VO, Yasko AW, Cormier JN, Respondek PM, et al. Long-term results of prospective trial of surgery alone with selective use of radiation for patients with T1 extremity and trunk soft tissue sarcomas. *Annals of Surgery*. 2007;246:675-82.
8. Henriques de Figueiredo B, Kantor G, Bui Nguyen Binh M, Duparc A, Guerder C, Stoeckle E, et al. Epithelioid sarcoma: A retrospective study of conservative treatment with initial surgery and radiotherapy. *Cancer Radiotherapie*. 2007;11:227-33.
9. Fisher C. Epithelioid sarcoma of Enzinger. *Adv Anat Pathol*. 2006;13:114-21.
10. Mandong BM, Kidmas AT, Manasseh AN, Echejoh GO, Tanko MN, Madaki AJ. Epidemiology of soft tissue sarcoma in Jos, North Central Nigeria. *Nigerian Journal of Medicine*. 2007;16:246-9.