




## Casos de Interés

## Liposarcoma pleomórfico de Vulva - Reporte de Caso

## [Pleomorphic Liposarcoma of the Vulva - Case Report]

Aneth Bonilla<sup>1</sup>, Génova Hospina<sup>1</sup>, Jorge Lasso de la Vega<sup>2</sup>

1) Programa de Residencia en Ginecología Oncológica, Servicio de Ginecología Oncológica, Instituto Oncológico Nacional, Panamá, Rep. de Panamá. 2) Servicio de Ginecología Oncológica, Instituto Oncológico Nacional, Panamá, Rep. de Panamá.

© Autores 2024. Artículo publicado en acceso abierto.  ACCESS

**Palabras Claves**

liposarcoma, liposarcoma pleomórfico, neoplasias vulvares, biopsia, vulvectomía.

**Keywords:**

liposarcoma, pleomorphic liposarcoma, vulvar neoplasms, biopsy, vulvectomy.

**Correspondencia**

Aneth Bonilla  
abonilla@ion.gob.pa

**Recibido**

6 de noviembre de 2023

**Aceptado**

29 de marzo de 2024

**Publicado**

30 de abril de 2024

**Uso y reproducción**

Bajo licencia CC-BY (Creative Commons) permite su uso, distribución y reproducción en cualquier medio, al citarse.

**Aspectos bioéticos**

Los autores declaran que han obtenido consentimiento informado de los participantes. Los autores declaran que se ha cumplido con los requisitos bioéticos institucionales.

**Financiamiento**

Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la realización de este trabajo.

**DOI**

10.37980/im.journal.rmdp.20242272

**Resumen**

**Introducción:** Liposarcoma de vulva es extremadamente raro, representa un reto diagnóstico para el ginecólogo como para el patólogo, hay pocos casos reportados en la literatura. Presentamos un caso de liposarcoma pleomórfico de vulva, el primero reportado en el Instituto Oncológico Nacional en Panamá y el cuarto reportado en la literatura.

**Reporte de caso:** Se trata de una mujer de 52 años con un año de evolución de tumoración en labio mayor derecho de la vulva, con crecimiento acelerado en los últimos meses asociada a ulceración, la biopsia reporta neoplasia mesenquimatosa maligna de alto grado, es llevada a cirugía a hemivulvectomía y reconstrucción con colgajo, los márgenes de resección fueron negativos. La evolución postoperatoria sin eventos adversos.

**Conclusiones:** Liposarcoma pleomórfico de vulva es una entidad extremadamente rara, la biopsia de la tumoración vulvar es crucial para el planeamiento de la cirugía, tratamiento de elección en la mayoría de los casos. El tratamiento adyuvante es individualizado y el seguimiento podría ser estrecho.

**Abstract**

**Introduction:** Liposarcoma of the vulva is extremely rare, it represents a diagnostic challenge for the gynecologist as well as the pathologist, there are few cases reported in the literature. We present a case of pleomorphic liposarcoma of the vulva, the first reported at the National Oncological Institute in Panama.

**Case report:** This is a 52-year-old woman with a one-year history of a tumor on the right labia majora of the vulva, with accelerated growth in recent months associated with ulceration. The biopsy reported high-grade malignant mesenchymal neoplasia. She was taken After surgery, hemivulvectomy and flap reconstruction, the resection margins were negative. Postoperative evolution without adverse events.

**Conclusions:** Pleomorphic liposarcoma of the vulva is an extremely rare entity; biopsy of the vulvar tumor is crucial for planning surgery, the treatment of choice in most cases. Adjuvant treatment is individualized and follow-up could be close.

## INTRODUCCIÓN

El cáncer de vulva comprende alrededor del 5% de todas las malignidades en el tracto genital femenino y de ese 5%, 1-3% corresponden a sarcomas [1,2].

El tipo histológico más reportado en la vulva es el leiomioma, siendo el liposarcoma, extremadamente raro [37].

Según la clasificación de 2020 de la OMS hay 5 tipos de tumores adipocíticos malignos de tejidos blandos: liposarcoma bien diferenciado, liposarcoma diferenciado, liposarcoma mixoide, liposarcoma pleomórfico y liposarcoma pleomórfico mixoide [4]. El liposarcoma bien diferenciado es el tipo más reportado y el liposarcoma pleomórfico aparece en menos del 5% de los casos [5].

El sistema de clasificación de la FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer) es el más utilizado para los sarcomas. Se basa en la diferenciación tumoral, el recuento mitótico y el grado de necrosis. La graduación es el factor más determinante del pronóstico, del riesgo metastásico y del manejo de estos tumores.

El sitio más común de metástasis son los pulmones; sin embargo, puede ocurrir en varios otros órganos, incluyendo la pleura, el hígado y los huesos [6]. El diagnóstico definitivo es histopatológico y la cirugía con márgenes negativos es el tratamiento de elección [7].

Para el 2022, se habían reportado 23 casos. De los 23 casos, sólo dos eran liposarcomas pleomórficos [3,7,8,9].

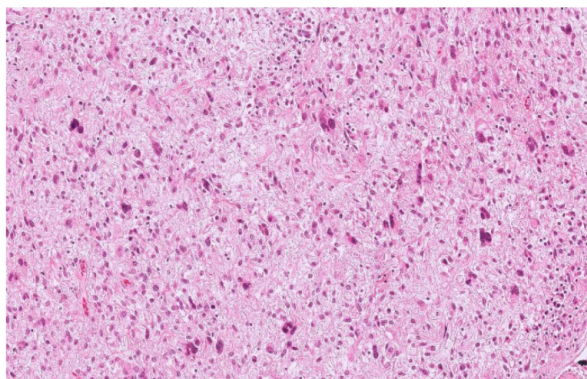
Debido a la baja frecuencia de este tumor en la vulva y los pocos casos reportados en la literatura consideramos importante publicar el primer caso diagnosticado en el Instituto Oncológico Nacional.

### CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 52 años que presentó una tumoración vulvar indolora dependiente del labio mayor derecho de 1 año de evolución, que aceleró su crecimiento dos meses antes. Se le realiza biopsia que reporta neoplasia mesenquimatosa maligna de alto grado y es referida al Instituto Oncológico Nacional para manejo, en mayo 2023.

La revisión de patología reporta liposarcoma pleomórfico Grado 2, Mitosis: no se observó, Necrosis: menos del 50% (FNCLCC) (Ver Figura 1).

**Figura 1.** Liposarcoma pleomórfico.



Características histológicas: grado extremo de pleomorfismo celular, mostrando células de núcleos bizarros. El muestreo adecuado es necesario para ver áreas lipomatosas.

Como antecedentes personales, hipertensión arterial con control adecuado. Grávida: 3, Partos 3. Usó anticonceptivos orales por 10 años. Pobre control ginecológico. Tuvo histerectomía por miomatosis uterina a los 38 años.

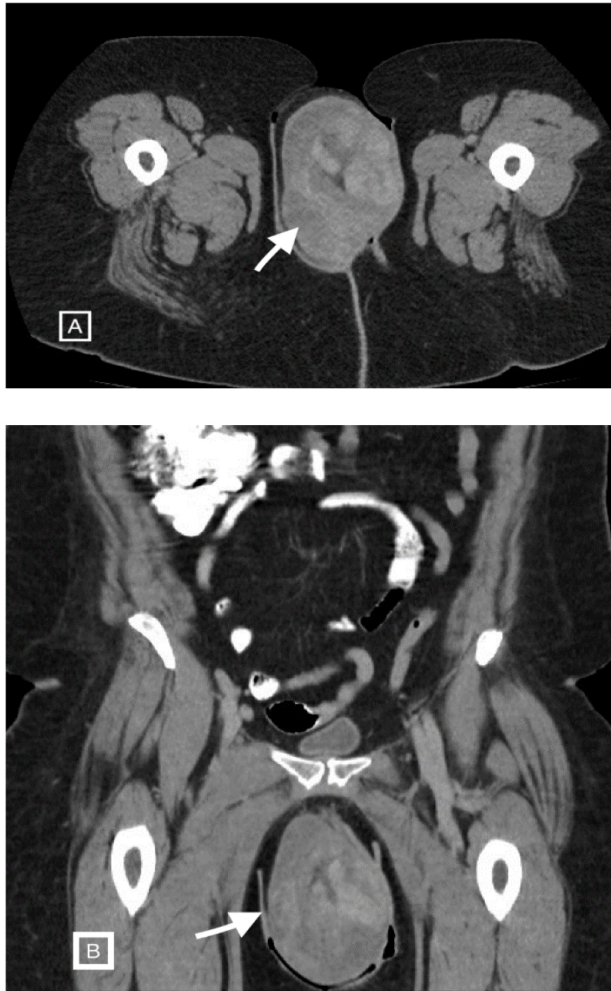
Al examen físico presenta obesidad con IMC: 43. Presenta tumoración de consistencia cauchosa de 8 cm dependiente del labio mayor derecho con área ulcerada de 3 cm. No está fija a planos profundos, no compromete la vagina ni el periné. No se palpan adenopatías inguinales.

En la tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis no se encuentra compromiso a distancia y se describe una masa heterogénea de bordes definidos que mide 11 x 13 x 8 cm (Ver Figura 2). Los laboratorios generales dentro de límites aceptables, excepto leucocitosis que se interpreta como secundaria a la necrosis de la tumoración (Ver Figura 3).

Se realiza hemivulvotomía radical derecha en julio 2023 con reconstrucción con colgajo de rotación (Ver Figura 4). El informe patológico reporta: liposarcoma pleomórfico grado 2 (FNCLCC), tamaño tumoral de 16 cm, piel con ulceración por tumor, índice mitótico 3 mitosis/10 campos. Necrosis tumoral presente menos de 50%. Márgenes de resección negativos.

No presenta complicaciones postoperatorias. No se indicó terapia adyuvante ya que los márgenes resultaron libres. Al momento de la realización de este reporte tiene 9 meses de su cirugía con buena evolución.

**Figura 2.** Tomografía de abdomen y pelvis.



Tomografía de abdomen y pelvis A y B flechas muestran la tumoración heterogénea de bordes definidos en la región vulvar derecha.

**Figura 3.** Tumoración en labio mayor derecho ulcerada e infectada previa a la cirugía.



**Figura 4.** Resultado del postoperatorio inmediato



## DISCUSIÓN

El liposarcoma pleomórfico es uno de los subtipos menos frecuentes (<5% de todos los liposarcomas) y más agresivos [10]. En la vulva es raro, se ha descrito en mujeres en la quinta década de la vida. Se presenta como masas indoloras localizadas en los labios mayores, simulando un lipoma o masa benigna de la vulva por lo que muchas veces no se realiza una biopsia para un diagnóstico histopatológico inicial.

En reportes previos de liposarcoma de vulva como el de 6 casos de Nucci et al, y en los casos reportados por Tahereh AshrafGanjooie et al, Suardi et al, Donnellan et al, tuvieron una sospecha clínica de lesiones benignas en la vulva (lipoma, tumor

benigno o hernia) y no se realizaron biopsias previas a la cirugía, lo que pudo llevar a reintervenciones o márgenes positivos [3]. En nuestro caso se realizó una biopsia, lo que llevó al ginecólogo a referir a la paciente al Instituto.

Se recomiendan estudios de imágenes para descartar metástasis a los sitios más frecuentes (pulmón, hígado o hueso), como la tomografía computada, la resonancia magnética y la tomografía por emisión de positrones [8]. En nuestro caso se realizó tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis para descartar metástasis.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes de 1 cm o una barrera fascial mayor circunferencialmente. En los casos de márgenes positivos se recomienda radioterapia complementaria [3]. En nuestro caso se lograron márgenes adecuados y se decidió vigilancia. Se reportan recurrencias del 36% al 72% de los casos, siendo más frecuente en casos de márgenes quirúrgicos comprometidos [3].

El rol de la quimioterapia no está probado en estos casos, a pesar de que se recomienda para recurrencias de liposarcomas de origen diferente a la vulva.

No hay guías específicas para el seguimiento de estas pacientes y generalmente se adoptan las normas de NCCN o ESMO de sarcomas de tejidos blandos que sugieren evaluación cada 3-6 meses durante 2-3 años y luego dos veces al año hasta los 5 años en sarcomas de alto grado.

## CONCLUSIONES

El liposarcoma pleomórfico de vulva es raro y no hay guías específicas para manejarlo. El diagnóstico clínico erróneo es común, ya que la presentación clínica e imagenológica simula un tumor benigno. La biopsia de una masa vulvar es crucial. La escisión quirúrgica con márgenes libres es el tratamiento de elección.

En nuestro caso se realizó el diagnóstico con biopsia y fue referida oportunamente a ginecología oncológica. Se realizaron los estudios pertinentes y se realizó la cirugía prontamente. Se logró la resección con márgenes adecuados y una evolución postoperatoria adecuada.

## REFERENCIAS

- [1] Alkatout, I., Schubert, M., Garbrecht, N., Weigel, M. T., Jonat, W., Mundhenke, C., & Günther, V. (2015). Vulvar cancer: epidemiology, clinical presentation, and management options. *International journal of women's health*, 7, 305-313. DOI: <https://doi.org/10.2147/IJWH.S68979>.
- [2] Capria A, Tahir N, Fatehi M. Vulva Cancer. [Updated 2023 Jan 9]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK567798/>
- [3] Suardi, D., Hamdani, Z., Palungkun, I. G., Kireina, J., & Mantilidewi, K. I. (2022). Myxoid Liposarcoma of the Vulva: A Rare Malignancy Mimicking Benign Vulvar Mass. *The American journal of case reports*, 23, e937575. DOI: <https://doi.org/10.12659/AJCR.937575>
- [4] Sbaraglia, M., Bellan, E., & Dei Tos, A. P. (2021). The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica*, 113(2), 70-84. <https://doi.org/10.32074/1591-951X-213>. DOI: <https://doi.org/10.32074/1591-951X-213>
- [5] Webb SD, Suster D. Pleomorphic liposarcoma. PathologyOutlines.com website. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissueadiposepleomorphiclicipo.html>. Accessed September 16th, 2023.
- [6] Coindre J. M. (2006). Grading of soft tissue sarcomas: review and update. *Archives of pathology & laboratory medicine*, 130(10), 1448-1453. DOI: <https://doi.org/10.5858/2006-130-1448-GOSTSR>
- [7] Crespín MA, Alas-Pineda C, Gaitán- Zambrano K, Enamorado-Leiva O, Vasquez-Bonilla WO, Bejarano-Cáceres S (2022). Liposarcoma vulvar desdiferenciado con diferenciación homóloga a liposarcoma pleomórfico: reporte de caso. *Ginecol Obstet Mex*; 90 (4): 378-383.
- [8] Gondos, B., & Casey, M. J. (1982a). Liposarcoma of the perineum. *Gynecologic Oncology*, 14(1), 133-140. DOI: [https://doi.org/10.1016/0090-8258\(82\)90060-9](https://doi.org/10.1016/0090-8258(82)90060-9).
- [9] Rogers, R. G., & Thorp, J. M., Jr (1995). Liposarcoma of the vulva: a case report. *The Journal of reproductive medicine*, 40(12), 863-864.
- [10] Anderson, W. J., & Jo, V. Y. (2019). Pleomorphic liposarcoma: Updates and current differential diagnosis. *Seminars in diagnostic pathology*, 36(2), 122-128. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.semmp.2019.02.007>