

Leiomioma perineal: ¿evitar secuela o prevenir recidiva?

Debra Nielsen, Cristian Nicolás Lucas, Pablo Catalano

Sanatorio Franchin, Ciudad de Buenos Aires. Argentina.

RESUMEN

Los leiomiomas de partes blandas son tumores malignos cuya localización perineal supone dificultades adicionales debido a que en esta región coexisten múltiples límites anatómicos de relevancia en extrema cercanía. Se conocen tasas de recidiva local y de metástasis a distancia de hasta 37% y 62%, respectivamente, por lo que suelen recomendarse abordajes quirúrgicos agresivos, con márgenes amplios, y esquemas de radio y quimioterapia adyuvantes en casos seleccionados para disminuir estos porcentajes. Se presenta el caso de una mujer de 42 años con tumoración perineal derecha de 9 años de evolución. Al examen físico presenta lesión móvil no adherida a planos profundos, con dolor ante el aumento de tamaño. La tomografía con contraste endovenoso muestra tumor de bordes netos, en contacto con pared lateral del recto. Se decide tratamiento quirúrgico: resección marginal de tumoración respetando su capsula *ad integrum*. La anatomía patológica informó leiomioma de bajo grado. Luego de 18 meses de seguimiento no presenta recidivas. Las resecciones conservadoras pueden ser adecuadas en pacientes seleccionados, de bajo riesgo, con enfermedad localizada. Se necesita mayor evidencia para confirmar estos hallazgos.

Palabras claves: Leiomioma perianal, Sarcoma perineal, Tumor perineal.

ABSTRACT

Soft tissue leiomyosarcomas (LMS) are malignant tumors that, when located in the perineum, pose additional difficulties because in this region multiple relevant anatomical elements coexist in extreme proximity. It is known that local recurrence and distant metastasis rates reach 37 and 62%, respectively, so in selected cases aggressive surgical approaches with wide margins and adjuvant radiochemotherapy are usually recommended to reduce these percentages. The case of a 42-year-old woman with a right perineal tumor of 9 years of evolution, painful due to increase in size, is presented. On physical examination, she had a mobile lesion not attached to deep planes. Computed tomography with intravenous contrast shows tumor with clear edges, in contact with the lateral wall of the rectum. A marginal resection of the tumor was performed, respecting the integrity of its capsule. The pathological study reported low-grade LMS. After 18 months of follow-up, she has no recurrence. Conservative resections may be appropriate in selected low-risk patients with localized disease. More evidence is needed to confirm these findings.

Keywords: perianal leiomyosarcoma, perineal sarcoma, perineal tumor.

INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas de partes blandas (LMS) son tumores malignos, de origen muscular, que representan el 3% de los sarcomas y el 0,04% de todas las neoplasias. Debido a su baja incidencia, para su manejo y estadificación, se lo engloba junto a un conjunto de otras entidades malignas de origen mesenquimatoso. Su pronóstico empeora en tanto su localización se profundiza, alcanzando índices de recurrencia local y de enfermedad a distancia de hasta 37% y 62%, respectivamente.¹

La edad de aparición promedio es entre la 4ta y 5ta década de vida. Suele tratarse de tumoraciones únicas, voluminosas, indoloras, de lento crecimiento, que se asemejan a lipomas de consistencia más sólida. Algunas veces pueden encontrarse asociadas a prurito o sudoración.

Dada su baja incidencia no existe un TNM específico para los LMS, de modo que se emplea la clasificación de sarcomas de la American Joint Committee on Cancer (AJCC).

Los autores declaran ausencia de conflictos de interés. Debra Nielsen: debranielsenn@gmail.com
Recibido: 9/6/2023. Aprobado: 2/5/2024.

Debra Nielsen: <https://orcid.org/0000-0001-8697-5690>, Cristian N. Lucas: <https://orcid.org/0000-0002-4874-3386>, Pablo Catalano: <https://orcid.org/0000-0001-7582-2162>

CASO CLÍNICO

Mujer de 42 años que presenta una tumoración de partes blandas ubicada en la fosa isquirrectal derecha de 9 años de evolución. Refiere crecimiento lento y sostenido de la misma, sumado a la aparición de dolor y tenesmo ante el aumento de volumen. No presenta historia de cirugía o trauma perineal. El examen físico revela tumoración duroelástica de aproximadamente 7 cm, móvil, no adherida a planos profundos, que desplaza el ano y aparato esfinteriano sin comprometerlo macroscópicamente, y que imprime una marcada asimetría en el periné (Figura 1). Se realiza tomografía computada con contraste endovenoso que revela formación sólida, homogénea, hiperdensa, de aproximadamente 8 cm, ubicada en la fosa isquirrectal derecha, de bordes definidos que refuerzan con la

administración de contraste endovenoso, y que toma contacto con la pared lateral del recto inferior. No se evidencian adenomegalias, y tanto hígado como tórax se encuentran libres de imágenes patológicas (Figura 2). Se evalúa caso clínico en comité de tumores, planteándose dos alternativas: cirugía radical incluyendo una amputación abdominoperineal resección marginal y reevaluar conducta con anatomía patológica. Dado que la paciente rechaza en forma categórica una resección que pudiera suponerle una secuela local severa o compromiso de su continencia, se decide en conjunto resección marginal. En posición de litotomía se realiza incisión losángica sobre tumor. El mismo contacta con pared lateral izquierda del recto sin invadirlo (Figura 3).

Se realiza enucleación respetando su pseudocapsula en toda su extensión. La paciente evoluciona favorablemente y es



Figura 1. En posición de litotomía se observa la impronta tumoral en la fosa isquirrectal derecha.



Figura 2. Tomografía computada con contraste endovenoso que muestra la localización del tumor, en íntimo contacto con la pared rectal y el complejo esfinteriano.





Figura 3. Enucleación de la lesión conservando su pseudocápsula.

dada de alta a las 24 hs. La anatomía patológica informa un leiomioma de bajo grado de 9 x 8 x 8 cm. Conteo mitótico de 5 células /mm², Score 1 de diferenciación celular, Ki67 de 7%. Al tratarse de un tumor Grado I, se decide reservar adyuvancia únicamente en caso de recidiva. Actualmente en seguimiento estricto con RNM de pelvis y TC de tórax trimestral por los primeros 3 años de acuerdo con las recomendaciones vigentes para sarcomas². No muestra evidencia de recidiva local ni a distancia luego 18 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

Dada su baja incidencia, la sospecha diagnóstica de los LMS perineales suele ser baja, presentándose muchas veces como un resultado insospechado ante el estudio anatomopatológico diferido del tumor. Esto resulta en un peor pronóstico debido a las demoras en su tratamiento³.

En las primeras publicaciones sobre LMS de las extremidades^{4,5}, el tratamiento se basaba en abordajes quirúrgicos agresivos, con resecciones amplias y márgenes libres mínimos de 4 cm. Sin embargo, aun en pacientes sometidos a cirugías R0, existe evidencia de recidivas locales de hasta un 37%⁶, lo que incentivó el estudio de factores de mal pronóstico independientes del tratamiento ofrecido.

De acuerdo con las guías de ESMO-EURACAN-GENTURIS para sarcomas de partes blandas y viscerales², actualizadas en 2021, se identifican como factores pronósticos el tamaño de la

lesión, su ubicación, índice mitótico, y la presencia de necrosis e invasión vascular. Por su parte, la Federación Nacional de Centros de Lucha contra el Cáncer (FNCLCC) clasifica los LMS de partes blandas en tres grados de malignidad determinados según un score basado en diferenciación celular (buena, moderada o pobre), necrosis (ausente, menor o mayor a 50%) y recuento mitótico (menor a 10, 10 a 20, mayor a 20)⁷. Con un máximo de 8 puntos, aquellos tumores que acumulen menos de 3 puntos en el Score de FNCLCC serán interpretados como Grado I (con tasas de supervivencia superiores al 95% dentro de los 5 años), y aquellos que sumen 4 o más puntos corresponderán a un Grado II o III y tendrán una indicación formal de tratamiento multimodal, debido a que las tasas de recaída local escalan hasta el 60%⁸.

En el abanico terapéutico actual de esta patológica, las resecciones quirúrgicas amplias siguen imponiéndose como el tratamiento estándar, garantizando márgenes libres de lesión idealmente superiores a 10 mm⁹.

El papel de la radioterapia, si bien todavía es discutido, puede tener especial relevancia cuando los márgenes quirúrgicos se encuentran comprometidos o amenazados tras la cirugía, y no es posible una nueva resección, en particular en lesiones de alto grado. Así también, la radioterapia es de utilidad en el control local paliativo de casos con enfermedad avanzada y presencia de metástasis.⁶

Por su parte, la quimioterapia constituye el eje fundamental en el tratamiento de la enfermedad metastásica. Aunque este tratamiento no es curativo, su beneficio radica en que

puede retrasar la progresión de la enfermedad¹⁰. Las drogas más utilizadas incluyen la doxorubicina, ifosfamida, gemcitabina, taxotere, dacarbacina y trabectedina, en esquemas combinados.

En ambas guías citadas^{2,7}, la resección marginal como tratamiento único, se ofrece como una posibilidad solamente en casos cuidadosamente seleccionados, siendo esta una decisión individualizada en pacientes con tumores Grado I, pseudocápsula íntegra, sin enfermedad a distancia, que puedan adecuarse a un estricto régimen de seguimiento en centros de alta complejidad durante al menos 5 años.

CONCLUSIÓN

Los LMS de partes blandas de ubicación perineal son una entidad infrecuente, por lo que existe poca evidencia científica que indique cuál es el mejor abordaje en el tratamiento de esta enfermedad. Si bien las resecciones amplias se imponen como la cirugía mayormente aceptada para el abordaje de todos los sarcomas, la ubicación perineal podría implicar la necesidad de resección esfinteriana, de recto inferior y, eventualmente, del tracto urinario generando, en consecuencia, la necesidad de una ostomía definitiva con secuelas funcionales múltiples y un severo impacto en la calidad de vida. La correcta selección de pacientes permitiría optar por cirugías más conservadoras con menor morbilidad pero con similar seguridad oncológica. Sin embargo, la evidencia disponible sobre estos tumores, en esta localización es escasa.

REFERENCIAS

- Soares Queirós C, Filipe P, Soares de Almeida L. Cutaneous leiomyosarcoma: a 20-year retrospective study and review of the literature. *An Bras Dermatol*. 2021;96(3):278-83.
- Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, et al. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2021;32(11):1348-65.
- Rice JP, MacGillivray DC, Sharpe RW, Weiser EB, Ghosh BC. Perineal leiomyosarcoma. *Gynecol Oncol*. 1990;37(1):132-37.
- Rosenberg SA, Suit HD, Baker LH. Sarcomas of soft tissues. In: DeVita VT Jr., Hellman S, Rosenberg SA. *DeVita, Hellman, and Rosenberg's Cancer: Principles and Practice of Oncology, 10th ed*. Lippincott: Philadelphia, 1985, pp. 1243-91.
- Enterline, HT. Histopathology of sarcomas. *Semin Oncol*. 1981;8(2):133-55.
- Gebhardt MC, Baldini EH, Ryan CW. Overview of multimodality treatment for primary soft tissue sarcoma of the extremities and superficial trunk. *UpToDate*. Version June, 2024.
- Lin X, Davion S, Bertsch EC, Omar I, Nayar R, Laskin WB. FNCLCC grading of soft tissue sarcomas on needle core biopsies using surrogate markers *Human Pathol*. 2016;56:147-54.
- Chouliaras K, Patel N, Senehi R, Ethun CG, Poultsides G, Grignol V, et al. Impact of resection margin on outcomes in high-grade soft tissue sarcomas of the extremity-A USSC analysis. *J Surg Oncol*. 2021;123(2):479-88.
- Starling J 3rd, Coldiron BM. Mohs micrographic surgery for the treatment of cutaneous leiomyosarcoma. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64(6):1119-22.
- García del Muro X, de Alava E, Artigas V, Bague S, Braña A, Cubedo R. Clinical practice guidelines for the diagnosis and treatment of patients with soft tissue sarcoma by the Spanish group for research in sarcomas (GEIS). *Cancer Chemother Pharmacol*. 2016;77(1):133-46.