

FIBROMATOSIS AGRESIVA: TUMORACIÓN VULVAR GIGANTE

ELENA PRIETO RUIZ¹, VERÓNICA ANDRÉS HERNÁNDEZ², MARIA YOLANDA JUBETE CASTAÑEDA¹, LAURA ALLER DE PACE¹, JOSÉ ESTÉVEZ TESOURO¹, ESTELA GUTIÉRREZ LÓPEZ³

1. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. 2. HOSPITAL COMARCAL DE LAREDO 3. HOSPITAL DE SIERRALLANA. TORRELAVEGA

El tumor desmoide es una lesión benigna, supone menos del 3% de los tumores de partes blandas, de predominio femenino en edad reproductiva, solitario con márgenes mal definidos, agresivo localmente, con alto riesgo recurrencia y no metastatizante. Síntoma guía: tumor. Etiología desconocida (hipótesis: genética, trauma previo o estimulación estrogénica). Las localizaciones más frecuentes en bibliografía revisada son pared abdominal, y extremidades, pero en ningún caso vulva.



CASO CLÍNICO: Mujer 63 años, hipotiroidea, sin intervenciones quirúrgicas. Antecedentes gineco-obstétricos: 3 embarazos y partos normales, menopausia 51 años.

Remitida desde atención primaria para valoración de tumoración vulvar de 8 años de evolución, que engloba labios menor y mayor izquierdos, monte de Venus-región perineal y región inguinal izquierda, de consistencia media, móvil y en apariencia encapsulada.

Se solicita RNM pélvica: masa voluminosa de 17cm, márgenes bien definidos y comportamiento de señal compatible con tumoración de estirpe fibrosa; No evidencia de enfermedad a distancia.

Se indica BAG guiada ecográficamente dificultosa por dureza de la lesión (AP: proliferación fusocelular benigna sugestiva de fibromatosis tipo desmoide). En sesión multidisciplinar se decide escisión local amplia con margen de tejido sano de 2cm. Se realiza exéresis y reconstrucción con colgajos en avance V-Y por gran defecto anatómico vulvoperineal.

Diagnostico diferencial inicial entre: sarcoma, quiste de inclusión o incluso leiomioma, sin sospechar tumor desmoide por lo infrecuente, más aún en esta localización. En nuestro caso hay datos que no concuerdan con la bibliografía revisada, como que sea una masa bien delimitada, de localización vulvar, en paciente de 63 años. Aunque la historia obstétrica de embarazos múltiples, como es nuestro caso, se ha descrito como factor de riesgo dada la exposición estrogénica.

Se realizó una RNM para valorar la extensión anatómica y resecabilidad, como indica la bibliografía.

El resultado anatomopatológico final: Tumor mesenquimal benigno, compatible con un leiomioma. Constituido por una población fusocelular, en gran parte de la lesión con colagenización y en otras áreas limitadas con diferenciación muscular, aunque únicamente positivo para desmina en el estudio inmunohistoquímico. Sin embargo, la negatividad para beta-catenina, la positividad para receptores estrogénicos tipo alfa (en la fibromatosis desmoide se ha demostrado positividad para ER-beta y negatividad para los de tipo alfa) y la ausencia de infiltración del tejido circundante en toda la periferia tumoral, obligan a descartar la fibromatosis desmoide, siendo más compatible con un leiomioma