

REPORTE DE CASO

Sarcoma indiferenciado en vagina posradioterapia: reporte de un caso clínico

Undifferentiated sarcoma in the vagina after radiotherapy: a clinical case report

Jaime Andrés Machado-Bernal^{1, 2}, Dewi Isabel Acosta-Mendoza², Lina Marcela Blandón-Santamaria^{1, 2}, Andrea Lozada-Rios^{1, 2}

¹ Residente de la Especialización en Ginecología y Obstetricia, Universidad Libre (seccional Barranquilla), Barranquilla, Colombia.

² Grupo de Ginecología Oncológica, Clínica El Carmen – EPS Sanitas, Barranquilla, Colombia.

Fecha de sometimiento: 12/12/2023

Fecha de aceptación: 13/02/2024

Disponible en internet: 27/03/2024

Citación

Machado-Bernal J, Acosta-Mendoza D, Blandón-Santamaria L, Lozada-Rios A. Sarcoma indiferenciado en vagina posradioterapia: reporte de un caso clínico. Rev Col Cancerol. 2024;28(1):75-79 <https://doi.org/10.35509/01239015.1024>

Conflictos de interés

Los autores declaran no presentar conflictos de interés.

Correspondencia

Jaime Andrés Machado Bernal

- Residente de la Especialización en Ginecología y Obstetricia, Universidad Libre (seccional Barranquilla), Barranquilla, Colombia.
- Grupo de Ginecología Oncológica, Clínica El Carmen - EPS Sanitas, Barranquilla, Colombia.

Correo electrónico:

jaime-machadob@unilibre.edu.co

Abstract

Undifferentiated sarcoma is a rare soft tissue cancer and can arise in any anatomical location. In some cases, previous radiotherapy has been associated as a risk factor. The recommended treatment is wide surgical excision, but in cases where this is not possible, doxorubicin-based chemotherapy is considered. Given its low frequency, aggressive behavior, and poor prognosis, it is important to report new cases to help early detection in the context of patients who have previously received radiotherapy as oncological treatment.

Keywords: sarcoma; radiotherapy; vaginal neoplasms; gynecologic surgical procedures.

Resumen

El sarcoma indiferenciado es un cáncer poco común de los tejidos blandos que puede originarse en cualquier localización anatómica, y en algunos casos se ha asociado la radioterapia previa como un factor de riesgo. El tratamiento recomendado es una escisión quirúrgica amplia, pero en los casos en donde no es posible, se considera la quimioterapia basada en el uso de doxorubicina. Dada su baja frecuencia, comportamiento agresivo y pobre pronóstico, es importante el reporte de nuevos casos, con el objetivo de ayudar a su detección temprana en el contexto de pacientes que previamente han recibido radioterapia como tratamiento oncológico.

Palabras clave: sarcoma; radioterapia; neoplasias vaginales; procedimientos quirúrgicos ginecológicos.

Introducción

Los sarcomas ginecológicos representan menos del 5% de las enfermedades malignas vulvares, vaginales y ováricas; y corresponden a tumores malignos de origen mesenquimatoso que pueden desarrollarse en tejidos blandos y vísceras (1). El sarcoma ginecológico más común es el sarcoma uterino en el 90% de los casos, mientras que el 10% restante incluye al sarcoma de vulva, vagina, ovarios, trompas de Falopio y ligamentos uterinos (2).

La vagina es un sitio de metástasis y extensión directa de tumores que se originan en otros sitios genitales como el cuello uterino o el endometrio, o extragenitales como el recto y la vejiga. El 3% de los cánceres vaginales son sarcomas, pueden ocurrir a cualquier edad, desde antes del nacimiento hasta la posmenopausia (1) y son un grupo de tumores histológicamente muy heterogéneo, de los cuales se han descrito varios tipos como: leiomiোসарcoma (en mujeres jóvenes), carcinoma, adenocarcinoma (en adultas) y rhabdomyosarcoma (en niñas) (3).

El sarcoma vaginal suele formar nódulos blandos que sobresalen de la vagina y la llenan; además, el 60% de mujeres con cáncer invasivo debutan con sangrado vaginal anormal, frecuentemente después del coito o de duchas vaginales. Otras manifestaciones clínicas son: flujo vaginal, masa palpable, dispareunia o dolor en el periné o la pelvis (1).

Para el diagnóstico se requiere del examen clínico que evalúa las características semiológicas del tumor, la afectación ganglionar y el estado general de la paciente; sin embargo, estos datos clínicos siguen siendo inespecíficos, considerando al examen histológico como el diagnóstico de certeza, mediante la confirmación de que se trata de un tumor sarcomatoso (3).

Dada la rareza de los sarcomas vaginales primarios, hay pocos estudios específicos que describan cuál es el tratamiento (3, 4); esto representa un verdadero reto, dado el mal pronóstico de estos tumores y el impacto del tratamiento sobre la función sexual y la fertilidad (4), ya que la base del tratamiento curativo sigue siendo quirúrgica, con un incremento de la supervivencia a cinco años del 57%, mientras que la radioterapia externa, la braquiterapia o la combinación de ambas se utilizan como terapia adyuvante, logrando mejorar la tasa de control local del tumor sin afectar la supervivencia general (4), por lo que están indicadas en sarcomas vaginales de alto riesgo, en recidivas locales y en caso de

márgenes quirúrgicos positivos. La quimioterapia se reserva para tumores localmente avanzados, irresecables y formas metastásicas.

Estas neoplasias malignas deben tratarse como sarcomas y no como carcinomas, donde, además, un enfoque multidisciplinario es crucial en el tratamiento de estas mujeres, y esto incluye patólogos, radiólogos, cirujanos, ginecólogos, radioterapeutas y oncólogos médicos (3).

El objetivo de este artículo es reportar el caso de un sarcoma indiferenciado de vagina posradioterapia, dada la baja prevalencia de esta entidad sobre todo asociada a radioterapia.

Descripción del caso clínico

Paciente femenina adulta, mayor de 79 años, con antecedentes de hipertensión arterial, Alzheimer y glaucoma en el ojo izquierdo, así como antecedentes de adenocarcinoma invasivo de cérvix estadio IB1 diagnosticado y tratado hace 25 años, con manejo quirúrgico con criterio oncológico y adyuvancia con radioterapia y braquiterapia, no quimioterapia. La paciente consultó por clínica de un año de evolución en la aparición de una masa en la vagina, la cual creció en los últimos tiempos. Así, se evidenció masa que protruye de cavidad vaginal, exofítica, con promedio de 10 cm × 10 cm, irregular, con signos de sobreinfección, fétida y sin adenopatías palpables (figura 1).



Fuente: Grupo de Ginecología Oncológica, Clínica El Carmen - EPS Sanitas, Barranquilla, Colombia.

Figura 1. Masa exofítica que protruye a través de la vagina

Para el diagnóstico se realizó una biopsia institucional, la cual reportó una neoplasia maligna de alto grado a favor de un sarcoma indiferenciado con tamaño tumoral de 5 cm × 5 cm, con bordes quirúrgicos de margen profundo a menos de 0,1 cm de piel y libre de compromiso tumoral. También se realizó un perfil de inmunohistoquímica (IHQ) con tinción focalmente positiva para coctel de queratinas CKAE1/AE3, con marcación difusa y fuerte ante vimentina y ocasional ante proteína S100, expresión negativa de P40 y HMB-45 Ki-67 en un 90%.

A la paciente se le ofreció tratamiento quirúrgico con criterio oncológico: resección de tumor vaginal radical y reconstrucción vaginal y perineal (vaginoplastia y perineoplastia) (figura 2), y se decidió manejo de paliación de síntomas posterior al procedimiento quirúrgico, dado que la paciente no era candidata para quimioterapia adyuvante por decisión familiar y porque el procedimiento quirúrgico que se llevó a cabo fue radical para la paciente, con índice de Barthel de diez (dependencia total) (5) y ECOG tres (6), es decir, la paciente necesitaba ayuda para la mayoría de las actividades de la vida diaria; sin embargo, actualmente es una paciente viva, con evolución estable de su posoperatorio que ha completado seis meses desde que se hizo el diagnóstico y tres meses desde la operación.



Fuente: Grupo de Ginecología Oncológica, Clínica El Carmen - EPS Sanitas, Barranquilla, Colombia.

Figura 2. Posoperatorio inmediato de resección de tumor vaginal radical y reconstrucción vaginal y perineal (vaginoplastia y perineoplastia)

Discusión

El sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI) es un tumor de tejidos blandos poco frecuente, el cual se denomina así debido a que agrupa tumores mesenquimatosos malignos con células pleomorfas de alto grado que no pueden clasificarse en otra categoría (7). De acuerdo con la nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y de la Sociedad Americana de Cáncer, se distinguen varios tipos de sarcomas: leiomiomas, sarcomas del estroma endometrial (SEE), sarcomas indiferenciados (SI) y adenosarcomas (poco frecuentes) (8). Es preciso resaltar que los sarcomas uterinos y vaginales representan menos del 1% de todos los cánceres malignos del tracto femenino (9) y, por ello, se hace relevante la publicación de este reporte.

En la literatura científica hay pocos estudios publicados con relación al sarcoma vaginal, donde uno de los más recientes es del año 2019 por Castaño *et al.* (10), el cual se trató de una paciente de 40 años con hallazgo en laparotomía exploratoria de una masa que involucró el recto y el cérvix con reporte histopatológico de sarcoma de vagina, en el cual se requirió de la realización de una vaginectomía hasta el tercio distal.

Aunque la etiología tumoral sigue siendo desconocida, se cree que la radioterapia podría considerarse como un factor de riesgo importante dada la aparición de dicha entidad posradioterapia (11). En la actualidad, en el campo de la ginecología se ha observado un aumento del riesgo de cáncer de útero y ovario en pacientes expuestas a radioterapia. Este riesgo es dependiente de la dosis de radiación recibida y puede manifestarse entre 5 y 25 años después de la exposición a la radioterapia (12).

Se desconoce a ciencia cierta cuál es la opción terapéutica más adecuada para este tipo de cánceres, dado que actualmente no hay un consenso sobre el manejo de esta patología. En ese sentido, se revisó un estudio de tipo descriptivo, retrospectivo, que incluyó a más de 200 pacientes con diagnóstico de sarcoma uterino, de las cuales, aproximadamente la mitad fueron sometidas a manejo quirúrgico con intención curativa, a quienes se les realizó resección quirúrgica completa y márgenes negativos como manejo inicial (13), con una adecuada respuesta a ese tipo de intervención.

Por otra parte, dado que la radioterapia no se consideraría como una opción terapéutica en primer lugar, se podría pensar en la braquiterapia como una

alternativa de tratamiento para minimizar el riesgo por ser local y específica. Por este motivo, es preciso resaltar que no todos los órganos demuestran un riesgo igual de cáncer secundario radio-inducido, es decir, algunos órganos como la tiroides y la mama son más sensibles a la radiocarcinogénesis y ese riesgo aumenta con la edad (14).

Dentro de las opciones quirúrgicas, la exenteración pélvica con intención curativa debe ser tenida en cuenta como una opción con complicaciones aceptables y siempre considerando las tasas de mortalidad posoperatoria, tal y como lo plantean Straubhar *et al.* (15).

En cuanto a la terapia adyuvante y las pacientes inoperables, el valor de la quimioterapia es incierto, pero en los casos donde la única alternativa sea la quimioterapia, se cree que la doxorubicina tiene una mayor eficacia en el contexto de este tipo de tumores de tejidos blandos (16).

Con respecto al seguimiento y de acuerdo con un estudio publicado en China (17), se recomienda realizar una vigilancia constante durante los primeros dos años posteriores al procedimiento quirúrgico, ya que existe un alto riesgo de recaída y de muerte durante ese tiempo. Así, el esquema consiste en realizar una exploración física cada tres meses durante un periodo de dos años, y después reducir la frecuencia a cada seis o doce meses, en la cual se debe hacer un examen físico completo, incluyendo una minuciosa evaluación ginecológica que incluya la observación de la cicatriz del fondo vaginal (17).

Se hace necesaria la investigación y el estudio de patologías de baja frecuencia y alta agresividad, como la que se describe en este reporte, para mejorar el desenlace en este tipo de casos y disminuir las tasas de morbimortalidad por esta entidad.

Responsabilidades éticas

La revisión de historias clínicas y reportes de caso fue avalada por el Comité de Ética de la Clínica El Carmen - EPS Sanitas, siguiendo las normas éticas del comité de experimentación humana de la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki, garantizando el derecho de los pacientes a la privacidad y confidencialidad, así como evitando cualquier tipo de dato identificativo en el texto o en las imágenes.

Referencias

1. Magné N, Pacaut C, Auberdiac P, Jacquin J-P, Chargari C, Chaleur C, *et al.* Sarcoma of vulva, vagina and ovary. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2011;25(6):797-801. <http://dx.doi.org/10.1016/j.bpobgyn.2011.07.001>
2. Sleijfer S, Seynaeve C, Verweij J. Gynaecological sarcomas. *Curr Opin Oncol.* 2007;19(5):492-6. <http://dx.doi.org/10.1097/cco.0b013e3282748eaa>
3. Moukhlissi M, Ben sghier A, Serji B, El Harroudi T, Bennani A, Dahbi Z, *et al.* A giant primary vaginal sarcoma: a report case and literature review. *Radiol Case Rep.* 2023;18(5):1872-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2023.02.024>
4. Ciaravino G, Kapp D, Vela A, Fulton R, Lum B, Teng N, *et al.* Primary leiomyosarcoma of the vagina. a case report and literature review. *Int J Gynecol Cancer.* 2000;10(4):340-7. PMID: 11240697.
5. Mahoney F, Barthel D. Barthel Index. *APA PsycTests*; 1965. <https://doi.org/10.1037/t02366-000>
6. Oken M, Creech R, Tormey D, Horton J, Davis T, McFadden E, *et al.* Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group. *Am J Clin Oncol.* 1982;5(6):649-55. <http://dx.doi.org/10.1097/00000421-198212000-00014>
7. Gronchi A, Miah A, Dei Tos A, 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. <http://dx.doi.org/10.1016/j.annonc.2021.07.006>
8. Amin M, Greene F, Edge S, Compton C, Gershenwald J, Brookland R, *et al.* The eighth edition AJCC Cancer Staging Manual: continuing to build a bridge from a population-based to a more "personalized" approach to cancer staging. *CA Cancer J Clin.* 2017;67(2):93-9. <http://dx.doi.org/10.3322/caac.21388>
9. Höhn A, Brambs C, Hiller G, May D, Schmoekel E, Horn L-C. 2020 WHO classification of female genital tumors. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2021;81(10):1145-53. <http://dx.doi.org/10.1055/a-1545-4279>
10. Castaño-Eguía M, Berdeal-Fernández E, Alustiza-Valdés J, Garza-Cantú A, García A. Leiomyosarcoma of the vagina with invasion of the rectum as cause of abdominal sepsis. A case report. *Cir Gen.* 2019;41(1):42-6. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cirgen/cg-2019/cgi191h.pdf>
11. Sholl L, Barletta J, Hornick J. Radiation-associated neoplasia: clinical, pathological and genomic correlates. *Histopathology.* 2017;70(1):70-80. <http://dx.doi.org/10.1111/his.13069>
12. Sharma D, Singh G. Post-radiation spindle cell sarcoma of vagina. *Indian J Gynecol Oncol.* 2016;14:52. <http://dx.doi.org/10.1007/s40944-016-0080-2>
13. Marquez M, Calderaro F, Lobo J, Jurado J. Sarcomas uterinos experiencia en el Servicio de Ginecología Oncológica del Servicio Oncológico Hospitalario del IVSS. *Rev Venez Oncol.* 2016;28(1):22-30. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375643222004>
14. Kasperts N, Slotman B, Leemans C, de Bree R, Doornaert P, Langendijk J. Results of postoperative reirradiation for recurrent or second primary head and neck carcinoma. *Cancer.* 2006;106(7):1536-47. <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.21768>

15. Straubhar A, Chi A, Zhou Q, Iasonos A, Filippova O, Leitao Jr. M, *et al.* Pelvic exenteration for recurrent or persistent gynecologic malignancies: Clinical and histopathologic factors predicting recurrence and survival in a modern cohort. *Gynecol Oncol.* 2021;163(2):294-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ygyno.2021.08.033>
16. Vírveda A, Márquez F, del Solar J, Torres F. Leiomiosarcoma de vulva. *Prog Obstet Ginecol.* 2008;51(12):749-52. [http://dx.doi.org/10.1016/s0304-5013\(08\)76318-0](http://dx.doi.org/10.1016/s0304-5013(08)76318-0)
17. Wang Y, Huang Y-W, Li Y-F. Primary vaginal sarcoma: experience of a regional cancer center in China. *J Obstet Gynaecol Res.* 2015;41(9):1463-8. <http://dx.doi.org/10.1111/jog.12746>