

648 **Ignacio Zapardiel Gutiérrez^a**
Luis Carretero Albiñana^b
Jesús de la Fuente Valero^a
Isabel Gallego Villaescusa^b
Pilar Álvarez Álvarez^a
José Manuel Bajo Arenas^a

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid. España.

Correspondencia:

Dr. I. Zapardiel Gutiérrez.

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Santa Cristina.

Maestro Vives, 2. 28009 Madrid. España.

Correo electrónico: ignaciozapardiel@hotmail.com

Fecha de recepción: 22/11/2007.

Aceptado para su publicación: 18/4/2008.

Tumor esclerosante estromal: una neoplasia ovárica excepcional

*Sclerosing stromal tumor. An
unusual neoplasm of the ovary*

RESUMEN

El tumor esclerosante estromal es una neoplasia benigna de ovario extremadamente infrecuente. Representa alrededor del 2-6% de todos los tumores estromales de origen ovárico. Posee unas características clínicas e histológicas que lo diferencian del resto de los tumores de su grupo. Presentamos un caso de tumor esclerosante estromal en una mujer de 29 años junto con una revisión de la literatura científica relacionada con esta patología.

PALABRAS CLAVE

Tumor esclerosante estromal. Neoplasia ovárica. Ovario.

ABSTRACT

Sclerosing stromal tumour is an extremely rare benign ovarian neoplasm which represents between 2-6 % of the all stromal tumours of the ovary. It has several specific features that make this tumour an uncommon finding. We report a case of a

sclerosing stromal tumour in a 29-year-old female and a review of the literature related to this neoplasm.

KEY WORDS

Sclerosing stromal tumour. Ovarian neoplasm. Ovary.

INTRODUCCIÓN

El tumor esclerosante estromal es una neoplasia benigna de ovario extremadamente infrecuente. Representa alrededor del 2-6% de todos los tumores estromales de origen ovárico¹. En la literatura científica internacional se han publicado menos de 100 casos desde su primera descripción, en 1973, por Chalvardjian y Scully². Como peculiaridad, cabe destacar que se suelen presentar en mujeres jóvenes, con edades comprendidas entre los 15 y los 30 años, lo que lo diferencia del resto de las neoplasias ováricas derivadas de los cordones sexuales-estroma, que tienen más incidencia alrededor de la sexta década de la vida. Suelen presentarse como tumores unilaterales de un tamaño medio entre 10 y

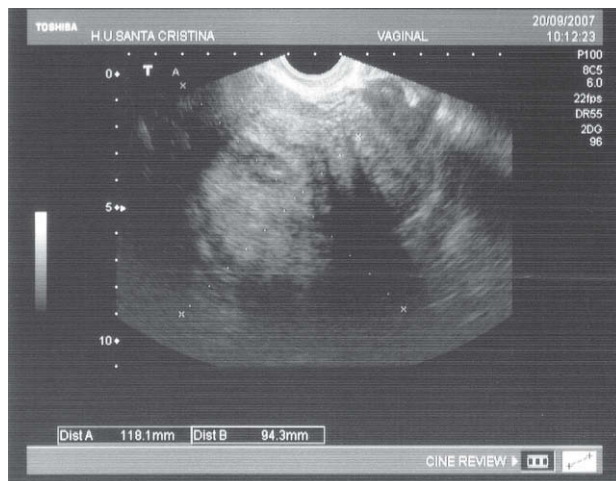


Figura 1. Imagen ecográfica compatible con mioma uterino que correspondió a un tumor esclerosante estromal ovárico.

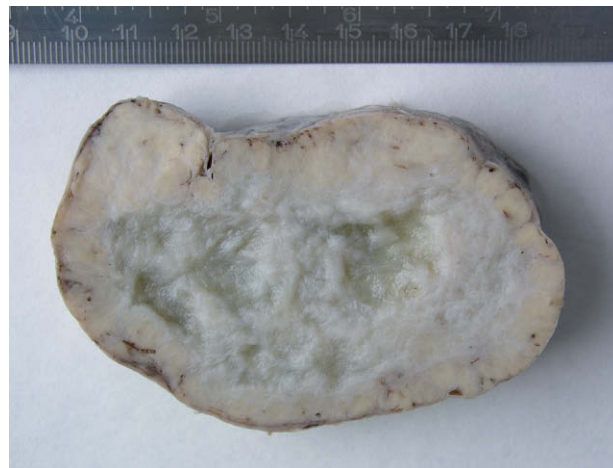


Figura 2. Tumor esclerosante estromal ovárico.

12 cm de diámetro máximo y, en general, oligosintomáticas³. A continuación, presentamos un caso de tumor esclerosante estromal en una mujer de 29 años junto con una revisión de la literatura científica relacionada con esta afección.

CASO CLÍNICO

Paciente de 29 años, nuligesta, sin antecedentes personales ni familiares de interés. La paciente fue remitida a la consulta de ginecología de nuestro centro por dolor pélvico difuso. En la exploración se detectó en el fondo del saco vaginal posterior una masa semimóvil de 8-10 cm. Se le realizó una ecografía vaginal que se informó de mioma subseroso dependiente de la cara uterina posterior, de 11,8 cm de diámetro máximo, con posible necrosis en su interior (fig. 1). Con estos hallazgos, se programó su extirpación quirúrgica. Al visualizar la cavidad abdominal de forma intraoperatoria, se observó una tumoración de superficie ligeramente irregular, blanquecina y de consistencia sólida, de unos 9-10 cm de tamaño, que se encontraba en el fondo de saco de Douglas firmemente adherida a la cara posterior uterina y al sigma, y dependía del ovario derecho. Ante la imposibilidad de practicar una tumorectomía aislada por ausencia de un plano claro de clivaje, se optó por la ooforectomía unilateral que resultó difi-

cultosa. A las 7 h de la intervención, la paciente tuvo que ser reintervenida por sangrado de un vaso de pequeño calibre en el lecho de extirpación tumoral. Este segundo postoperatorio cursó sin incidencias. El estudio anatomopatológico de la pieza informó de tumor esclerosante estromal ovárico de 10 × 9,5 × 5,5 cm y 277 g de peso. La tumoración presentaba un área central blanquecina laxa, con aspecto mucoso pseudoquístico y con una porción periférica con coloración amarillenta de consistencia elástica elevada (fig. 2). En el análisis microscópico, destacaba una proliferación de células alargadas y fusiformes que frecuentemente se alternan con otras poligonales, de citoplasma más amplio y claro, y de aspecto luteinizado (fig. 3), con una vaga disposiciónseudolobular (fig. 4). En las zonas centrales de la pieza, se observaron áreas pseudoquísticas, con abundante sustancia fundamental más laxa y edematosa (fig. 5). El estudio inmunohistoquímico de la pieza no aportó ningún dato relevante. Después de 2 meses de la extirpación quirúrgica, la paciente permanece asintomática.

DISCUSIÓN

El tumor esclerosante estromal de ovario pertenece al grupo de tumores derivados de las células de los cordones sexuales-estroma, que suponen el 8%

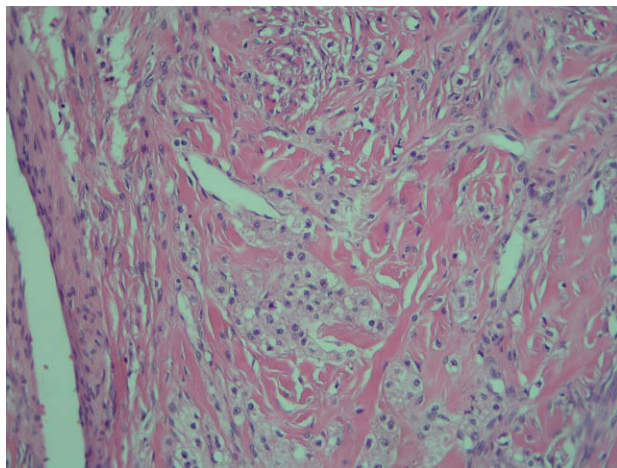


Figura 3. Campos de células poligonales de aspecto luteinizado ($\times 200$).

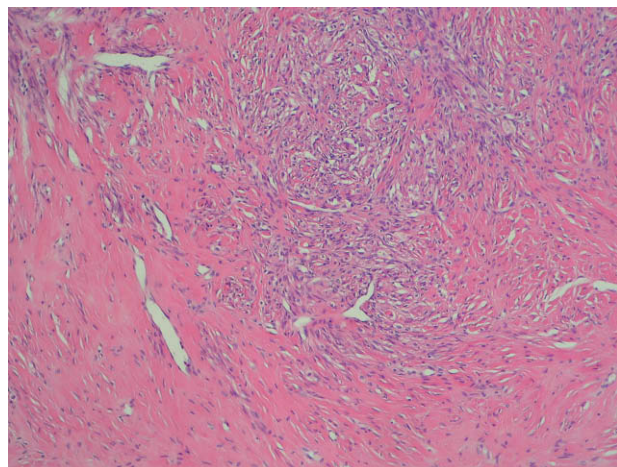


Figura 4. Disposiciónseudolobular de células fusiformes separadas por tractos colagenizados ($\times 40$).

del total de neoplasias ováricas. Dentro de este grupo, pertenecerían a un subgrupo muy poco frecuente de fibrotecomas ováricos^{3,4} (tabla 1), que comprenden un espectro continuo de tumores que van desde fibromas (fibroblastos productores de colágeno) hasta, en el otro extremo, tecomas (con componente predominante de células de la teca ovárica). El tumor esclerosante estromal se caracteriza por una mayor heterogeneidad macro y microscópica que el resto de tumores del mismo grupo⁵. Esta neoplasia infrecuente se distingue de los fibroteco-

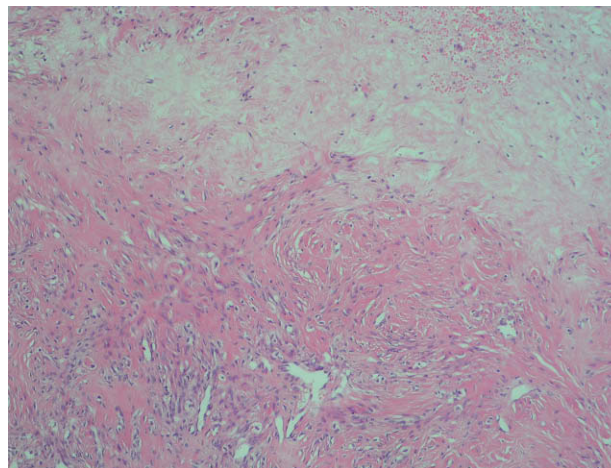


Figura 5. Imagen de la zona de transición entre la zona central (arriba) y la periférica (abajo) de la pieza ($\times 40$).

mas ováricos clásicos por varias peculiaridades. En primer lugar, se da en la segunda o la tercera década de la vida, mientras que los fibrotecomas típicos lo hacen en la quinta o sexta décadas; este tumor es característico de mujeres jóvenes³. Entre sus peculiaridades cabe destacar que suele ser hormonalmente inactivo, aunque ocasionalmente puede ser virilizante, circunstancia que acontece más frecuentemente durante el embarazo⁶. Con frecuencia es unilateral, aunque se han descrito 2 casos de bilateralidad, uno en una mujer embarazada que presentaba un síndrome de Gorlin en 1990⁷ y otro en una niña de 11 años en 2006⁸. En nuestro caso, la paciente tenía 29 años de edad, era una tumoración unilateral en el lado derecho, lateralidad coincidente con la de asiento más frecuente publicada en la literatura científica⁹, y no presentaba actividad virilizante, que, junto con el resto de las características, no difería de lo descrito en la literatura científica para este tipo de tumores.

En el análisis anatomopatológico, el tumor suele caracterizarse por presentar áreas blancogrisáceas con otras zonas amarillentas y frecuentes focos de pseudoquistificación y edema. Microscópicamente, se observan áreas celulares pseudolobuladas con clara tendencia hacia la esclerosis y marcada vascularidad y con heterogeneidad celular, alternando células alargadas y fusiformes dispuestas en haces con acumulaciones de células poligonales. Las áreas hipocelulares muestran una sustancia fundamental laxa y edematosa³.

Tabla 1. Clasificación de los tumores derivados de células de los cordones sexuales-estroma y células esteroideas realizada por la Organización Mundial de la Salud⁴ y modificada por Roth⁵

1. Tumores de células de los cordones sexuales-estroma
 - A. Tumores de células de la granulosa
 - 1) Tumores de células de la granulosa tipo adulto
 - 2) Tumores células granulosa tipo juvenil
 - B. Grupo fibrotecomas
 - 1) Tecoma
 - a) Típico
 - b) Luteinizado
 - c) Calcificado
 - 2) Fibroma
 - 3) Fibroma celular
 - 4) Fibrosarcoma
 - 5) Tumor estromal con elementos menores de los cordones sexuales
 - 6) Tumor esclerosante estromal
 - 7) Tumor estromal de células en anillo de sello
 - 8) Fibrotecomas no clasificados
2. Tumores de células de Sertoli-estroma
 - A. Tumores de células Sertoli-Leydig (androblastoma)
 - B. Tumores de células de Sertoli
 - C. Tumores de células de Leydig-estroma
3. Tumores de células de los cordones sexuales-estroma con patrón mixto o tipos celulares no clasificados
 - A. Tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares
 - B. Ginandroblastoma
 - C. Tumores de los cordones sexuales no clasificados
4. Tumores de células esteroideas
 - A. Luteoma estromal
 - 1) Grupo células de Leydig
 - 2) Tumores de células esteroideas

La presentación clínica del tumor es muy variable. Se caracteriza por un espectro que va desde la ausencia de sintomatología, pasando por alteraciones menstruales y dolor leve, hasta los signos y síntomas derivados del efecto masa que puede producir, como son la ascitis y el dolor abdominal intenso¹⁰, ya que el tamaño medio que suele alcanzar

son los 10-12 cm. A pesar de ello, lo más frecuente es que sean oligosintomáticos. Nuestra paciente presentó dolor abdominal leve que no cedía con analgesia habitual, por lo que se la remitió a un centro especializado para realizar un estudio más exhaustivo.

El estudio ultrasonográfico es extremadamente útil, ya que diferencia áreas sólidas de quísticas. Lo más frecuente es la presencia de pequeños quistes intratumorales de localización central¹¹. En caso de dificultad en el diagnóstico diferencial, puede resultar muy útil la valoración del tumor con resonancia magnética, ya que estos tumores presentan característicamente una baja intensidad de señal en la secuencia potenciada en T2 y una captación lenta y progresiva en la resonancia dinámica. Esto los diferencia de tumoraciones ováricas malignas y metástasis ováricas de otros tumores¹². En nuestro caso, no se realizó debido a que el diagnóstico de sospecha no era de tumoración ovárica, sino de mioma uterino parcialmente necrosado.

El tratamiento ideal consiste en la enucleación de la tumoración, aunque en la mayoría de los casos, como en el nuestro, el tamaño tumoral y las adherencias a estructuras próximas hace muy complicada esta técnica. Además, hay que tener en cuenta que en un alto porcentaje de ocasiones no queda ovario sano restante y funcionante, por lo que la ooforectomía unilateral debe contemplarse. La biopsia del ovario contralateral no debe realizarse de forma rutinaria debido a la anecdótica incidencia de bilateralidad en esta variante tumoral.

En definitiva, conviene destacar la rareza de este tumor benigno que, a pesar de su baja incidencia, cada vez se conoce mejor. Se debe realizar un diagnóstico diferencial correcto mediante ultrasonografía y resonancia magnética si fuese necesario, intentando la extirpación mediante tumorectomía cuando las dificultades técnicas lo permitan y realizando ooforectomía unilateral sólo en los casos imprescindibles, ya que la mayoría de las pacientes tiene menos de 30 años. Son necesarios más estudios que arrojen luz sobre el diagnóstico, el manejo y el tratamiento de estas neoplasias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Charfi DL, Goutallier C, Lahmar A, Mestiri H, Khalfallah MT, M'Zabi S. Sclerosing stromal tumor of the ovary: a case report and literature review. *Tunis Med.* 2007;85:430-2.
2. Chalvardjian A, Scully RE. Sclerosing stromal tumors of the ovary. *Cancer.* 1973;31:664-70.
3. Roth LM. Recent advances in the pathology and classification of ovarian sex cord-stromal tumors. *Int J Gynecol Pathol.* 2006;25:199-215.
4. Serov SF, Scully RE, Sobin LH. Hystological typing of ovarian tumors. *Internation Histological Classification of Tumors.* 2nd ed. Berlin: Springer; 1999.
5. Tavassoli FA, Devilee P. Pathology and genetics. Tumours of the breast and female genital organs. 1st ed. Lyon: IARC Press; 2003.
6. Duska LR, Flynn C, Goodman A. Masculinizing sclerosing stromal tumor in pregnancy: report of a case and review of the literature. *Eur J Gynecol Oncol.* 1998;19:441-3.
7. Ismail SM, Walker SM. Bilateral virilizing sclerosing stromal tumors of the ovary in a pregnant woman with Gorlin's syndrome: implications for pathogenesis of ovarian stromal neoplasms. *Histopathology.* 1990;17:159-63.
8. Chang W, Oiseth SJ, Orentlicher R, Agarwal G, Yahr LJ, Cayten CG. Bilateral sclerosing stromal tumor of the ovaries in a premenarchal girl. *Gynecol Oncol.* 2006;101:342-5.
9. Marelli G, Carinelli S, Mariani A, Frigerio L, Ferrari A. Sclerosing stromal tumor of the ovary: report of eight cases and review of the literature. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1998;76:85-9.
10. Pai RR, Shaktawat SS, Khadilkar UN, Lobo FD, Rao VS, Philipose R. Sclerosing stromal tumour of the ovary —a clinicopathologic spectrum. *Indian J Pathol Microbiol.* 2005;48:370-2.
11. Lee MS, Cho HC, Lee Y-H, Hong SR. Ovarian sclerosing stromal tumors: gray scale and color doppler sonographic findings. *J Ultrasound Med.* 2001;20:413-7.
12. Kim JY, Jung KJ, Chung DS, Kim OD, Lee JH, Youn SK. Sclerosing stromal tumor of the ovary: MR-pathologic correlation in three cases. *Korean J Radiol.* 2003;4:194-9.