

700 Roman Iglesias^a
Marta del Pino^b
Victòria Fusté^a
Immaculada Alonso^b
Aureli Torné^b
Jaume Pahisa^b
Jaume Ordi^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Clínic-Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). Universidad de Barcelona. Facultad de Medicina. Barcelona. España.

^bDepartamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Clínic-IDIBAPS. Universidad de Barcelona. Facultad de Medicina. Barcelona. España.

Correspondencia:

Dr. J. Ordi.

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Clínic. C/Villarroel, 170. 08036 Barcelona. España.

Correo electrónico: jordi@clinic.ub.es

Fecha de recepción: 28/11/2008.

Aceptado para su publicación: 26/5/2009.

Tumor fibroso solitario de la vulva

Solitary fibrous tumours of the vulva

RESUMEN

El tumor fibroso solitario (TFS) es una tumoración mesenquimal poco frecuente identificada inicialmente en la pleura, pero que puede presentarse en prácticamente todas las regiones. En los últimos años, se han descrito algunos casos aislados originados en el tracto genital femenino. Presentamos el caso de una mujer de 35 años de edad que consultó por una tumoración vulvar, a la que se le practicó exéresis quirúrgica. En el examen anatomopatológico la tumoración medía 20 mm de diámetro, presentaba características típicas de TFS y estaba constituida por una proliferación fusocelular sin atipias, con áreas alternas hiper e hipocelulares, abundante colágena y un patrón vascular hemangiopericitomatoso. En la inmunohistoquímica era intensamente positiva para CD34 y bcl-2 y negativa para S-100 y actina. El TFS presenta un comportamiento agresivo en alrededor de un 25% de los casos y debe considerarse siempre un tumor potencialmente maligno, por lo que es preciso un seguimiento clínico. Por tanto, su correcta identificación y diferenciación de otras lesiones del área genital femenina con características similares son de importancia crucial.

PALABRAS CLAVE

Tumor fibroso solitario. Tracto genital. Vulva.

ABSTRACT

Solitary fibrous tumour (SFT) is a rare mesenchymal tumour initially identified in the pleura, but that can be present in virtually all regions. Isolated cases arising in the female genital tract have been described in recent years. We report the case of a woman aged 35 who presented with a vulvar tumour, which was resected. On pathological examination the tumour measured 20 mm in diameter and showed typical features of SFT, consisting of spindle cell proliferation without atypia, alternating with hyper- and hypo-cellular areas, presence of abundant collagen and with a vascular hemangiopericytoma pattern. Immunohistochemistry was strongly positive for CD34 and bcl-2 and negative for S-100 and actin. SFT shows aggressive behaviour in approximately 25% of cases and should always be considered a potentially malignant tumour,

and requires a clinical follow-up. Therefore, the identification and differentiation from other lesions with similar features in the female genital area is essential.

KEY WORDS

Solitary fibrous tumours. Genital tract. Vulva.

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario (TFS) es una entidad clínico-patológica poco frecuente. Aunque el 70% de los casos se localizan en la región torácica pleural^{1,2}, se han descrito numerosos casos de localización extrapleural originados prácticamente en todas los órganos³⁻⁶. En los últimos años, se han descrito algunos casos aislados en el tracto genital femenino⁷⁻⁹. El tumor presenta unas características clinicopatológicas peculiares y un comportamiento clínico incierto, por lo que su correcto reconocimiento resulta de crucial importancia para establecer un adecuado seguimiento³.

Se presenta un caso de tumor fibroso solitario de localización vulvar y se discute el significado clínico de estos tumores.

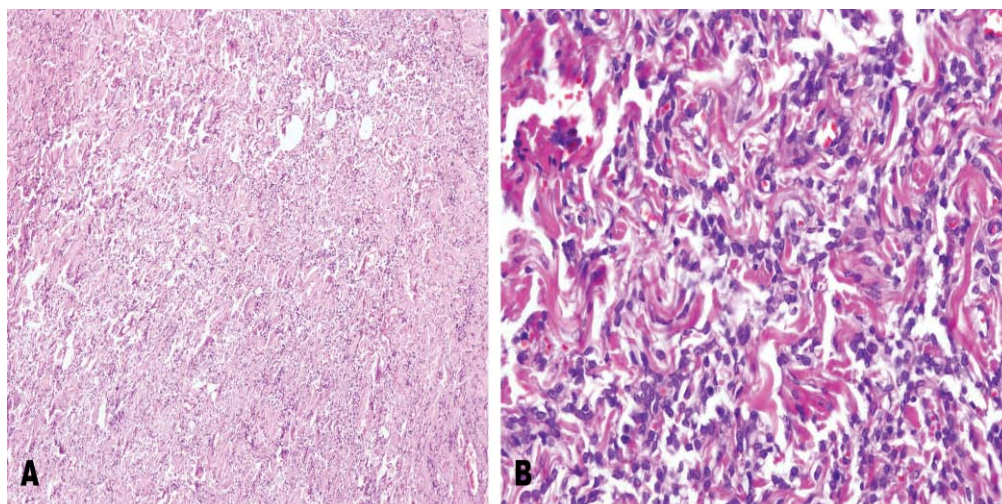
CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años de edad, sin antecedentes de interés, que acudió a la consulta refiriendo molestia y sensación de dolor en la región genital. En el examen físico ginecológico se observó un aumento de volumen bien circunscrito en la cara posterior del labio mayor. Se practicó una exéresis quirúrgica.

El examen macroscópico reveló un fragmento de tejido de 30 mm de diámetro que al corte estaba formado por un tejido grisáceo blando, en cuyo seno se identificaba una tumoración nodular blanquecina y homogénea de 20 × 18 mm, de consistencia firme. El material de biopsia fue fijado en formalina al 10% y se incluyó en parafina; se realizaron cortes histológicos y tinción con hematoxilina y eosina para examen microscópico. Se realizó un estudio inmunohistoquímico con los anticuerpos monoclonales CD34, actina, bcl-2 y S-100 (Dako, Glostrup Dinamarca).

En el examen microscópico se observó una lesión predominantemente fibrosa, de borde definidos, con áreas alternas hiper e hipocelulares. Destacaba una notable proliferación de vasos de pequeño y mediano tamaño, ramificados, de paredes engrosadas y hialinizadas que conformaban un patrón hemangiopericitomatoso (fig. 1). Las células eran monomorfas, sin atipia citológica, de aspecto fusiforme.

Figura 1. A) Proliferación de células fusiformes en citoplasma discretamente eosinófilo, proliferación vascular. B) Proliferación vascular que adoptando patrón hemangiopericitomatoide.



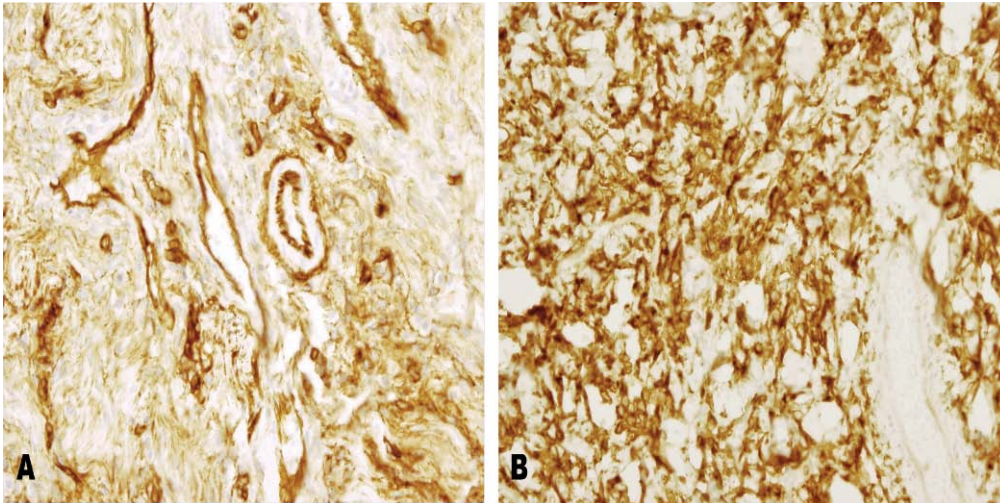


Figura 2. A) Positividad evidente de las células fusiformes a la tinción para CD34. Se observa también positividad vascular. B) Positividad intensa para la tinción con bcl-2 en las células tumorales.

me y mostraban una baja actividad mitótica. Se evidenciaba abundante colágena intercelular. Los estudios inmunohistoquímicos revelaron que las células tumorales eran intensamente positivas para el antígeno CD34 y para bcl-2 (fig. 2), mientras que eran negativas para S-100 y actina.

DISCUSIÓN

El TFS se describió por primera vez en 1931 en la pleura por Klemperer y Rabin¹³¹⁰. Se consideró en principio que su génesis era a partir de las células mesoteliales y se le dio el nombre de mesotelioma fibroso benigno o solitario. El advenimiento de las técnicas inmunohistoquímicas puso de manifiesto que su origen no era en células mesoteliales, sino en células mesenquimales²⁶.

Aunque su localización es de forma predominante intratorácica, y especialmente en la pleura, su localización extrapleural representa el 30% de los casos^{1,5}. Entre las localizaciones extrapleurales se han reportado casos en prácticamente todas las localizaciones, incluidos en mama¹¹, piel⁴, nariz¹², pulmón¹³, hígado¹⁴, meninge¹⁵, retroperitoneo¹⁶, ligamento redondo¹⁷, etc.⁵. En los últimos 10 años se han descrito varios casos en el tracto genital femenino: un caso en el cérvix uterino¹⁸, un caso en el cuerpo uterino¹⁹, un caso en la región paraovárica²⁰, 4 casos en la vulva^{6,21} y 2 casos en la vagina⁹. Nues-

tro caso representa, por tanto, el décimo caso publicado de TFS de origen ginecológico.

Desde el punto de vista clínico, el tumor fibroso solitario es un tumor de crecimiento lento descubierto por regla general, como en nuestro caso, de modo incidental⁵. Su edad media de presentación varía entre los 5 y los 80 años, con un pico máximo durante la sexta y séptima década de vida^{3,4,22}. Algunos tumores se han relacionado con síndromes paraneoplásicos, como hiperglucemia, o hipercalcemia^{19,23,24}.

Desde el punto de vista anatomopatológico el TFS presenta, en general, una buena delimitación. Está constituido por una proliferación de células mesenquimatosas fusiformes separadas por bandas de colágena gruesas, y muestra a menudo áreas hialinas extensas y degeneración mixoide. Con gran frecuencia presenta zonas hipo e hiper celulares y es característica la presencia de abundantes vasos con frecuente esclerosis perivascular y un patrón vascular hemangiopericitomatoide. La atipia citológica es característicamente leve. Debido a su poca frecuencia, a la variedad de patrones histológicos y a que comparte características histológicas similares con otras lesiones, plantea frecuentemente dificultades diagnósticas^{7-9,17,19,21,25}. Sin embargo, el TFS presenta una diferenciación inmunofenotípica característica que ayuda a establecer su diagnóstico y diferenciarlo de otras lesiones. Así, es característica de este tumor la positividad para CD34 y para bcl-2, así como la negatividad para marcadores de músculo

liso (desmina, actina) y de nervio periférico (S-100). Este patrón inmunofenotípico permite confirmar el diagnóstico^{2,6,22}.

Aunque inicialmente se clasificó el TFS como un tumor benigno, la experiencia posterior demostró que aproximadamente un 23 % de los casos presentaba un comportamiento maligno pudiendo ocasionar la muerte del paciente por recidivas locales o metástasis

a distancia²⁶. En la actualidad, se considera que el comportamiento biológico del tumor es incierto y siempre potencialmente maligno. Por tanto, un correcto diagnóstico de esta lesión es de importancia crucial, ya que se debe indicar un seguimiento estricto de las pacientes^{12,20,27}. Las características morfológicas diagnósticas no permiten determinar el riesgo de progresión de este²⁸.

BIBLIOGRAFÍA

- De Perrot M, Fischer S, Brundler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:285-93.
- Shirosi L, Lantuejoul S, Cavazza A, Murer B, Yves Brichon P, Migaldi M, et al. Pleuro-pulmonary solitary fibrous tumors: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 88 cases confirming the prognostic value of the perrot staging system and p53 expression, and evaluating the role of c-kit, BRAF, PDGFRs (alpha/beta), c-met, and EGFR. *Am J Surg Pathol.* 2008;32:1627-42.
- Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S, Steinstraesser L, Steinau HU, Mentzel T, et al. Clinicopathological findings in a case series of extrathoracic solitary fibrous tumors of soft tissues. *BMC Surg.* 2006;6:10.
- Erdag G, Qureshi HS, Patterson JW, et al. Solitary fibrous tumors of the skin: a clinicopathologic study of 10 cases and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2007;34:844-50.
- Goodlad JR, Fletcher CD. Solitary fibrous tumour arising at unusual sites: analysis of a series. *Histopathology.* 1991;19:515-22.
- Nielsen GP, O'Connell JX, Dickersin GR, Rosenberg AE. Solitary fibrous tumor of soft tissue: a report of 15 cases, including 5 malignant examples with light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural data. *Mod Pathol.* 1997;10:1028-37.
- Akiyama Y, Nabeshima K, Koita H, Yamanaka M, Koono M. Solitary fibrous tumor of the vagina. *Pathol Int.* 2000;50:327-31.
- Biedrzycki OJ, Singh N, Habeeb H, Wathen N, Faruqi A, et al. Solitary fibrous tumor of the female genital tract a case report and review of the literature. *Int J Gynecol Pathol.* 2007;26:259-64.
- Vadmal MS, Pellegrini AE. Solitary fibrous tumor of the vagina. *Am J Dermatopathol.* 2000;22:83-6.
- Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol.* 1931;11:385.
- Rovera F, Imbriglio G, Limonta G, Marelli M, La Rosa S, Sessa F, et al. Solitary fibrous tumor of the male breast: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2008;6:16.
- Lukomski M, Wierchniewska-Lawska A, Kozłowski Z, et al. [Solitary fibrous tumor of the nasal cavity, paranasal sinuses and anterior fossa]. *Otolaryngol Pol.* 2008;62:335-9.
- Kouki HS, Koletsis EN, Zolota V, et al. Solitary fibrous tumor of the lung. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;56:249-51.
- Moran CA, Ishak KG, Goodman ZD. Solitary fibrous tumor of the liver: a clinicopathologic and immunohistochemical study of nine cases. *Ann Diagn Pathol.* 1998;2:19-24.
- Lawlor MW, Nielsen GP, Louis DN. Malignant solitary fibrous tumour of the meninges with marked amianthoid fibre deposition. *Neuropathol Appl Neurobiol.* 2008;4:569-72.
- Shin SS, Jeong YY, Kang HK. Myxoid solitary fibrous tumor of the retroperitoneum: MRI findings with the pathologic correlation. *Korean J Radiol.* 2008;9:279-82.
- Porter E, McGregor A, Brown L, et al. Solitary fibrous tumour of round ligament mimicking a leiomyoma. *J Obstet Gynaecol.* 2008;28:463-4.
- Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hirohashi S, Hirose T, Sano T. Frequent expression of bcl-2 protein in solitary fibrous tumors. *Jpn J Clin Oncol.* 1998;28:86-91.
- Wakami K, Tateyama H, Kawashima H, et al. Solitary fibrous tumor of the uterus producing high-molecular-weight insulin-like growth factor II and associated with hypoglycemia. *Int J Gynecol Pathol.* 2005;24:79-84.
- Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol.* 1998;22:1501-11.
- Fukunaga M. Atypical solitary fibrous tumor of the vulva. *Int J Gynecol Pathol.* 2000;19:164-8.
- Liu CC, Wang HW, Li FY, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinicopathological characteristics, immunohistochemical profiles, and surgical outcomes with long-term follow-up. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;56:291-7.

23. Chang JC, Su KY, Chao SF, Hsu YH, Yang GG, Chang BS. Hypoglycemia in a patient with a huge malignant solitary fibrous tumor of the pleura. *Pathol Int.* 2007;57:791-3.
24. Milenkovic BA, Stojic J, Motohiko A, Dudvarski A, Jakovic R, Stevic R, et al. Solitary fibrous pleural tumor associated with loss of consciousness due to hypoglycemia. *Med Oncol.* 2009;26:131-5.
25. Wat SY, Sur M, Dhamanaskar K. Solitary fibrous tumor (SFT) of the pelvis. *Clin Imaging.* 2008;32:152-6.
26. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1456-9.
27. Dango S, Kirschbaum B, Passlick B. [Solitary fibroma of the pleura - clinical findings and prognosis]. *Zentralbl Chir.* 2008;133:227-30.
28. Duster P, Mayer E, Kramm T, et al. [Solitary fibrous pleural tumors--rare tumors with unpredictable clinical behavior]. *Pneumologie.* 2000;54:16-9.