

11217

25

2^{ej}



Universidad Nacional Autónoma de México

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL GENERAL REGIONAL

C.M.N. MANUEL AVILA CAMACHO DEL IMSS
PUEBLA, PUE.

**PROLIFERACION MIOFIBROBLASTICA PSEUDO
SARCOMATOSA DE REGION VULVAR**

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA

PRESENTA Regional
No. 35 PUEBLA

DRA. FRANCISCA A. CAMPIZ MTZ.



IMSS

Puebla, Pue.



DEPTO. DE ENS. E
INVEST.

1991



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

"CASO REPORTADO"

PROLIFERACION MIOFIBROBLASTICA PSEUDOSARCOMATOSA DE REGION VULVAR.

DRA. FGA. A. CAMPIL ETZ., REGO DEL H.G.R. PUEBLA.

DRA. SARA TOXQUI, ANATOMOPATOLOGA DEL H.G.R. PUEBLA.

DR. RAFAEL LARIN RUIZ, GINECOOBSTETRA DEL H.G.R. PUEBLA.

PALABRA CLAVE: fascitis proliferativa, fascitis nodular, fibromatosis nodular.

Se reporta un caso de fascitis nodular de vulva (extirpado), que ingresó para biopsia de lesión vulvar de naturaleza quística y cuyo reporte histopatológico fué de proliferación miofibroblástica pseudosarcomatosa de región vulvar.

El nódulo o fascitis fusocelular pseudosarcomatosa es una lesión benigna, la cual histológicamente puede simular malignidad.

Fué descrita por primera vez en la literatura médica por Konwaleren en 1955 (1). El sitio más común donde ocurre es en las extremidades superiores, el diagnóstico apropiado puede evitar el tratamiento radical, ya que la excisión local es el tratamiento de elección.

El nódulo o fascitis fusocelular pseudosarcomatosa de vulva es una lesión muy rara, desde 1980 a 1990 se han reportado 4 casos a nivel mundial. La ausencia de esta entidad es muy conspicua, una revisión de la literatura indica dos casos de fascitis nodular en vulva, uno de los cuales fué originalmente interpretado como leiomioma - (2,3). La fascitis nodular es una lesión benigna, usualmente se presenta en el tejido celular subcutáneo, es esencial diferenciar esta condición de tumores malignos porque no es usual en la vulva y porque su histología puede simular un sarcoma fusocelular tal como leiomioma, o histiocitoma fibroso maligno.

El sarcoma vulvar primario ocupa el 1-3% de todos los tumores malignos de la vulva (4). Los tumores más comunes de este grupo incluyen: leiomioma e histiocitoma fibroso maligno, cada uno de los cuales exhibe un modelo fusocelular con gran actividad mitótica, aunque la fascitis pseudosarcomatosa de vulva es una lesión muy rara.

ra, todos los ginecólogos deberían al menos estar enterados de su existencia para evitar un tratamiento innecesario.

"CASO REPORTADO"

Femenino de 20 años de edad,menarca:12 años, ciclos:30-40/4,IVS: 23 años,G:II,P:0,C:II,A:0, P.U.M.: II de Noviembre de 1989,FUC:30-05-89,OTB:30-05-89.

Acude a consulta externa de ginecología el 18-08-89 por presentar tumoración a nivel de horquilla vulvar,dolorosa al coito,en posición sedente o al aseo;de dos meses de evolución.

E.F:Se corrobora tumoración a nivel de horquilla vulvar de aproximadamente 2 X 3 cm.,de color ligeramente amarillento,dolorosa a la movilización,no sangrante,a la especuloscopia:cérvix de aspecto normal,abundante leucorrea blanco verdosa no fétida,útero y anexos normales.

El 27-12-89 se efectuó excéresis de tumoración,la cual ya era de aproximadamente 3 X 3 cm.,(bajo bloqueo peridural),describiéndose: quiste de inclusión de horquilla vulvar con diámetro mayor de 3 -- cm.,no adherida a planos profundos,la cual se extirpó en su totalidad;aparentemente encapsulada.Siendo enviada al servicio de Anatomía patológica.

La evolución posterior fué satisfactoria y la paciente solo tuvo una estancia hospitalaria de un día,se dió de alta con cita a consulta externa de ginecología para conocer naturaleza histológica de la lesión.Hasta la fecha la paciente no ha tenido recurrencias.

ANALISIS COMPLEMENTARIOS:BN,QS;E.J.O.,pruebas de coagulación:normales,DOC:negativo clase II,EGV:gota fresca

(-),frotis:flora vulvovaginal normal,cultivo (-),urocultivo (+): 5 millones de colonias por ml.,grupo aislado:E. coli (se estableció tratamiento con trimetropin con sulfametoxazol y fenazopiridina).

REPORTE DE ANATOMIA PATOLOGICA:

a).-DESCRIPCION MACROSCOPICA:

Se recibe,identificado como tumor de horquilla vulvar se recibe un espécimen de 2 X 1.5 cm.,de superficie despulida blanquecina,al corte de consistencia firme blanco am

rillante. De aspecto mixoide; se incluyen cortes representativos en una cápsula.

NOTA: LA LESION SE ENCUENTRA FINALMENTE ENCAPSULADA.

Ver figura # I.

b).-DESCRIPCION MICROSCOPICA:

Lesión nodular muy activa, conformada por numerosas células fusiformes, dispuestas en forma irregular, que en ocasiones forman haces arremolinados. De núcleos ovoideos, fusiformes, con discreto pleomorfismo, algunos hiper cromáticos; con discreta actividad mitótica.

El estroma de sostén es conectivo laxo y mixoide. Da asiento a elementos vasculares de neoformación y a infiltrado inflamatorio importante, linfoplasmocitario y polimorfonuclear. Se encuentra parcialmente pseudoencapsulado e infiltra focalmente tejidos blandos propios de la región; Ver figuras 2,3,4.

DISCUSION:

La fascitis pseudosarcomatosa fué descrita por primera vez en la literatura médica por Konwaler en 1955 (1). Desde ese tiempo aproximadamente 300 casos han sido reportados y analizados por varios investigadores (7,8,,10,11,12); fascitis proliferativa, fascitis nodular, y fibromatosis nodular, entre otros, son nombres usados como sinónimos de fascitis pseudosarcomatosa. La lesión se comporta de manera benigna. No hay metástasis 12 años después de la excisión, la recurrencia es rara con excisión incompleta, Bernstein KB, Lattes R. (14) hicieron un estudio clínico patológico de 134 pacientes originalmente diagnosticados como fascitis nodular, en 18 pacientes hubo recurrencia del tumor en todos estos pacientes se hizo una revisión histológica y clínica y finalmente se les diagnosticó un tumor maligno, hay otra gran revisión (5).

Clínicamente las lesiones son caracterizadas por una masa sólida, subcutánea que varía en tamaño de 0.5 a 5 cm., es usualmente móvil pero puede estar unida a músculo o hueso, usualmente no es adherente a piel, puede o no ser dolorosa, en la mayoría de los casos la lesión aparece súbitamente y crece de manera rápida, esto no es invariable y las lesiones pueden haber estado presentes por más de dos años sin aumentar su tamaño. Puede haber antecedente de trauma, Proppe K.H. y cols. (6) reportan 4 casos que desarrollaron tumoración en tracto genital bajo (vagina) 5 semanas a tres meses de habersele efectuado histerectomía vaginal, a las cuales se les diagnosticó leiomiomasarcoma y se les trató solo con excisión local (tratamiento inadecuado para leiomiomasarcoma), estuvieron bien, sin recurrencias (este es un buen ejemplo de nódulo fusocelular que semeja sarcoma, y además es un ejemplo de antecedente de trauma quirúrgico). Ocurre a cualquier edad, pero el pico de incidencia es de 40 a 60 años, no hay preponderancia en cuanto al sexo, puede aparecer en cualquier parte del cuerpo excepto en las vísceras, pero el sitio más común es en las extremidades superiores. Los investigadores piensan que es una reacción bizarra para algún tipo de irritante más bien que una neoplasia.

histológicamente el tumor tiene varias características las cuales hacen difícil la diferenciación del sarcoma. La lesión frecuentemente ha sido mal diagnosticada como fibrosarcoma, liposarcoma ó rhabdomyosarcoma. La lesión está compuesta de largos haces de fibroblastos inmaduros entremezclados en matriz colágena o mixoide. Hay frecuente mitosis que indica una proliferación rápida de fibroblastos. Las figuras mitóticas sin entargo no son anormales. El núcleo del fibroblasto es largo y vesicular con nucleolo prominente, estos nucleolos a menudo aparecen atípicos, un gran número de capilares dispuestos de manera radial están usualmente presentes. Hay dispersas áreas de hemorragia; hay casi siempre un pequeño infiltrado inflamatorio compuesto de linfocitos, células plasmáticas y células cebadas, células gigantes están raramente presentes, formaciones de hueso y cartilago ocurren muy raramente. La historia natural de la fascitis pseudosarcomatosa es desconocida.

Hay pocos reportes de lesiones múltiples en los cuales las lesiones no removidas involucionan espontáneamente (8,10), aunque la remoción incompleta no necesariamente conduce a la recurrencia.

La fascitis nodular pseudosarcomatosa de vulva es una lesión muy rara, desde 1980 a 1990 solo se han reportado 4 casos a nivel mundial, dos de los cuales inicialmente se les había diagnosticado leiomiomasarcoma y una revisión posterior los reclasificó en fascitis nodular (15,3,2,)

CURSO DE LEIOMIOSARCOMA VULVAR:

Ocurre en la cuarto década de la vida se presenta como una masa (usualmente en labios mayores, clitoris o área periuretral) frecuentemente dolorosa, rápido crecimiento, sin embargo casi todos alcanzan un tamaño mayor de 5 cm., histológicamente los criterios para incluir malignidad son: porcentaje mitótico elevado, mitosis anormal, pleomorfismo, necrosis, e infiltración alrededor de los tejidos. El curso de leiomiomasarcoma vulvar, siempre después de gran excisión o vulvectomía incluye recurrencia y metástasis. De 5 pacientes con leiomiomasarcoma vulvar reportados por Davos y Abell (4) 2 murieron de metástasis en 6 meses y 9 años después del diagnóstico.

Dizain y cols. (13) encontraron diseminación en 4 de sus 5 pacientes con leiomiocarcoma vulvar con metástasis a hígado y pulmón; 3 de los 4 pacientes murieron de metástasis de sarcoma.

CURSO DE HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO:

Es el segundo tipo más frecuente de sarcoma vulvar primario, se presenta como una gran masa usualmente en individuos de edad madura. 2 de 4 casos reportados - en los cuales la información disponible indicó diseminación extensa con un fatal resultado. Microscópicamente el histiocitoma fibroso maligno es notado por su pleomorfismo, el cual puede haber sido en la variedad de tamaño y formas celulares, pequeños nidos de fibroblastos, pequeñas células parecidas a histiocitos, grandes células con nucleolos irregulares, o enormes células bizarras con citoplasma hialino eosinófilo y enormes núcleos.

De aquí que el histiocitoma fibroso maligno puede incluir: histiocitoma fibroso maligno inflamatorio, histiocitoma fibroso maligno parecido a osteoclasto, histiocitoma fibroso maligno mixoide, histiocitoma fibroso maligno angiomatoide y el tipo pleomórfico storiforme.

El histiocitoma fibroso maligno mixoide y el tipo storiforme pueden semejar fascitis nodular.

Proppé y cols. (6) propuso un nuevo sinónimo de fascitis nodular: - nódulo fusocelular proliferativo.

En 1984 Uzúa J y cols. (16) reportan un caso de fascitis nodular - inicialmente diagnosticado por aspiración citológica.

CONCLUSION:

En la fascitis nodular son encontrados muchos miofibroblastos, células que abundan en una variedad de otra reacción y NO en condiciones neoplásicas.

Es importante no mal diagnosticar fascitis nodular como un tumor maligno vulvar, porque la fascitis nodular requiere solo de excisión local, no es recurrente ni metastásica.

Pero también es importante tener en cuenta que toda lesión que se

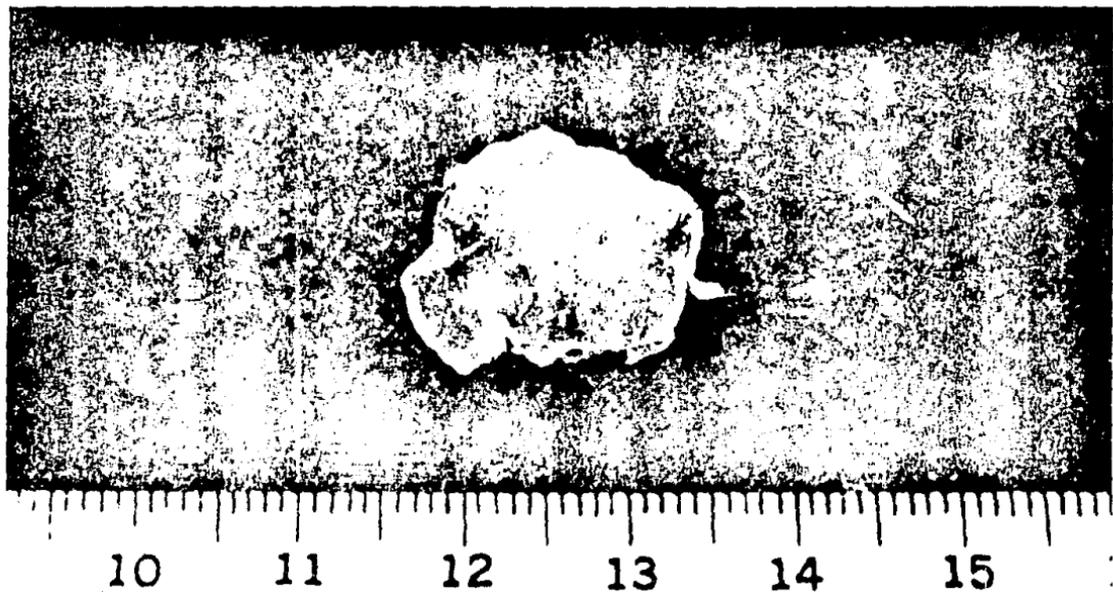
diagnostica inicialmente como fascitis nodular y hay una lesión -
recurrente se debe reanpreciar muy cuidadosamente desde el punto -
de vista histopatológico, ya que en la mayor parte de los casos --
puede ser una neoplasia maligna.

"MIMICRY" TYPE

- 1.-Konwaler E.B., Keasbey L, Kaplan L: SUBCUTANEOUS PSEUDOCARCINOMATOUS FIBROSARCOMA (FASCIITIS). Am J Clin Pathol 25:241, 1955.
- 2.-Roberts & Daly J.: PSEUDOCARCINOMATOUS FASCIITIS OF THE VULVA. Gynecol Oncol 11:383, 1980.
- 3.-Gaffney E.P., Majumder B, Bryan J.A.: NODULAR FASCIITIS (PSEUDOSARCOMATOUS FASCIITIS) OF THE VULVA. Int J Gynecol Pathol 1:307, 1982
- 4.-Bavos I, Atell R.R.: CLINICAL ISSUE SARCOMA OF THE VULVA. Gynecol Oncol 4:70, 1976.
- 5.-Shimizu J y cols.: NODULAR FASCIITIS: AN ANALYSIS OF 250 PATIENTS Pathology 10:101, 1984.
- 6.-Fronpe A.H. y cols.: POSTOPERATIVE SPINDLE CELL NODULES OF GENITAL URINARY TRACT MALIGNANT SARCOMAS. A REPORT OF EIGHT CASES. Am J Surg Pathol 8:101-108, 1984.
- 7.-Appelbert D.S., Tensley J.R.: PSEUDOCARCINOMATOUS FASCIITIS (CASE REPORT), Plast Reconstruct Surg 42:273, 1968.
- 8.-Hutter R.V. y cols.: FASCIITIS (A REPORT OF 70 CASES WITH FOLLOW-UP PROVING THE BENIGNITY OF THE LESION). Cancer 15:992, 1962.
- 9.-Kay S.: SUBCUTANEOUS PSEUDOCARCINOMATOUS FIBROSARCOMA. Am J Clin Pathol 33:433, 1960.
- 10.-Kleinstiver B.J., Rodriguez H.A.: NODULAR FASCIITIS (A STUDY OF FORTY FIVE CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE). J Bone Joint Surg 50A, 1204, 1968.
- 11.-Weinster P y cols.: NODULAR FASCIITIS ANALYSIS OF 100 CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE). Pathol Res Pract 162:133, 1978.
- 12.-Soule E.H.: PROLIFERATIVE (NODULAR) FASCIITIS. Arch Pathol 73:17, 1962.
- 13.-Dishia P.J., Rutledge E, Smith J.P.: SARCOMA OF THE VULVA. REPORT OF 12 PATIENTS. Obstet Gynecol 38:180, 1971.
- 14.-Kenneth E Bernstein: NODULAR (PSEUDOSARCOMATOUS) FASCIITIS, A NON-RECURRENT LESION: CLINICOPATHOLOGIC STUDY OF 134 CASES. Cáncer 49: 1665-1678, 1982.
- 15.-Livolsi V.A., Brooks J.: NODULAR FASCIITIS OF THE VULVA. A REPORT OF TWO CASES. Obstet Gynecol 69:513, 1987.

16.-Uzdá J y cols.:NOBULAR FASCIITIS INITIALLY DIAGNOSED BY ASPIRATION CYTOLOGY.Acta Citologic 29 (4):562-565,1985.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA



10-22-666

FIGURA I



FIGURA # 2

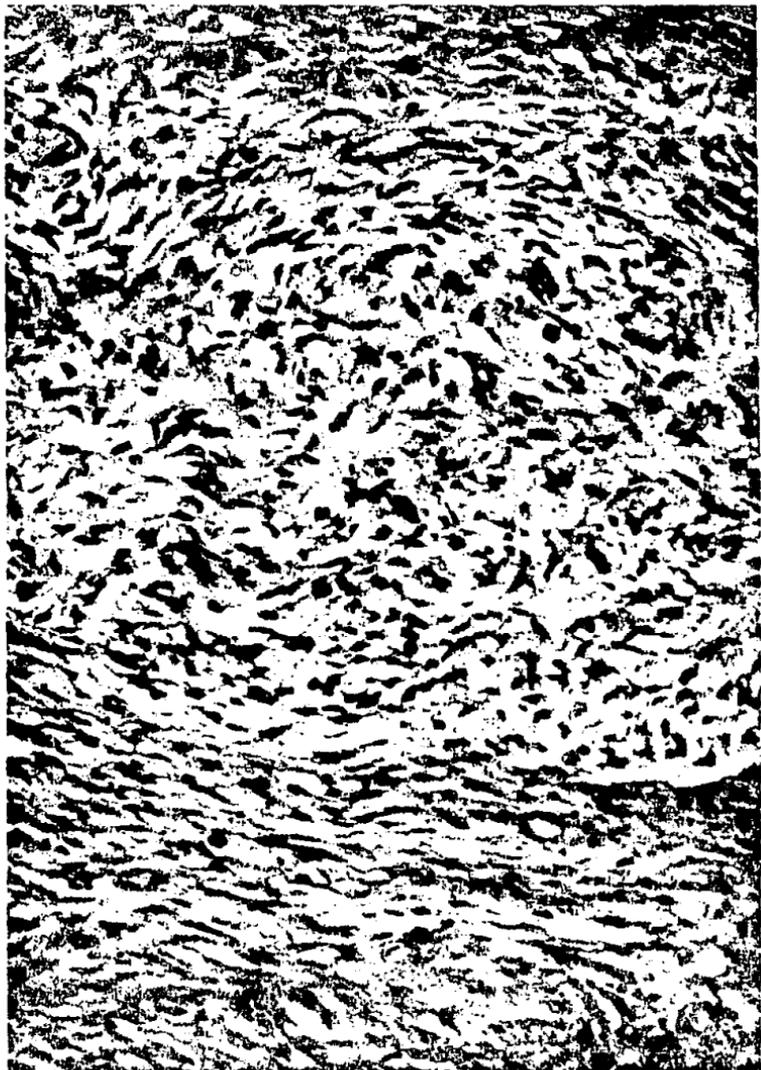


FIGURA # 3



FIGURA # 4