

Tumor fibroso solitario en rafe anoescrotal. Presentación de caso único y revisión del tema

RAMÓN ANDRÉS RAMÍREZ CALAS¹, TANIA GONZÁLEZ MILLÁN², CARMEN ROSALES URQUIZA²,
TANIA ACOSTA ELIZÁSTIGUI², ORQUIDIA DÍAZ MORENO².

¹Departamento de Coloproctología Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Joaquín Albarrán", La Habana, Cuba.

²Escuela Latinoamericana de Medicina, La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los tumores de origen mesenquimatoso son poco frecuentes en Coloproctología. Dentro de ellos, los Tumores Fibrosos Solitarios resultan aún menos frecuentes en la región perianal. Presentamos un paciente de procedencia africana (Angola), con una tumoración grande, ubicada entre el ano y los escrotos, la cual fue estudiada y sometida a excéresis quirúrgica completa. Luego de realizar estudios anatomopatológicos de rigor, se diagnosticó un Tumor Fibroso Solitario de región anterior perianal, sin evidencias de malignidad. A propósito de ser un caso raro y único, decidimos publicarlo y realizar una revisión actualizada del tema.

Palabras clave: tumores mesenquimales anales; fibroma; cirugía.

INTRODUCCIÓN

El Tumor Fibroso Solitario (TFS) es poco frecuente y fue descrito por primera vez en 1931 por Klemperer y Rabin en la pleura,⁽¹⁾ asociado principalmente a superficies serosas. Ya a finales del siglo XX comenzaron a reportarse numerosos casos de TFS en sitios extrapleurales, tales como mediastino, pericardio, retroperitoneo, pulmón e hígado.⁽²⁾ En la región de cabeza y cuello se han descrito en sitios no relacionados con cavidades serosas, tales como meninges, fosa infratemporal, órbita, cavidad oral, glándulas salivales, tiroides, tejido paratiroideo, faringe, espacio parafaríngeo y epiglotis.^(3,4,5,6)

El TFS se presenta con mayor frecuencia entre la tercera y sexta década de la vida, sin tener predilección de género. La histogénesis del TFS no está bien definida. Inicialmente se pensó que era de origen mesotelial, pero estudios estructurales y de Inmunohistoquímica sugieren un origen mesenquimal, por mostrar dichos tumores alta reactividad para este fenotipo y negatividad a antígenos epiteliales.^(7,8,9) Resulta aun menos frecuente en la práctica quirúrgica encontrar tumores benignos en partes blandas de la región perianal.^(14,15) Dicha zona suele ser afectada más frecuentemente por procesos supurativos (Fístulas, Abscesos, Hidradenitis Supurativa), enfermedad inflamatoria crónica intestinal (Crohn), entre otras. Si a ello agregamos el hecho de estar ante un paciente del sexo masculino (las posibilidades diagnósticas excluyen obviamente las endometriosis) el diagnóstico etiológico e histopatológico de un tumor mesenquimatoso perianal comienza a tornarse más difícil. Se impone entonces realizar la excéresis del mismo, definir el tejido del que proviene, así como su

benignidad o malignidad; elementos primordiales para establecer tanto el diagnóstico, como el pronóstico y seguimiento. Específicamente la localización anatómica del caso que nos ocupa (rafe anoescrotal), no ha sido descrita con anterioridad en la literatura por los autores revisada, siendo un caso interesante y raro.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino, residente en Angola (África), de 52 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, que cuatro meses previos a su ingreso comenzó a sentir un aumento de volumen doloroso entre el ano y los escrotos, el cual creció progresivamente por más de un año, llegando a dificultar la deambulación del paciente. El examen físico general y regional no mostró datos de importancia, con énfasis en las regiones inguinales, las cuales estaban libres de adenomegalias. En cuanto a la región perianal se observó un aumento de volumen en el periné anterior, de aproximadamente 9 x 5 cm; que al palpar no impresionaba estar adherido a planos profundos, multinodular, de consistencia firme, ligeramente doloroso a la palpación, pero sin signos inflamatorios. (Figura 1)

El tacto rectal mostró un esfínter normotónico, una ampolla rectal libre de heces y al explorar la pared anterolateral derecha del recto, se notó la compresión extrínseca de la luz por el tumor antes descrito, con superficie mucosa completamente lisa. Los exámenes de laboratorio estuvieron dentro de límites normales.

En cuanto a estudios imagenológicos se realizó una ecografía en la zona afectada, la cual describió un tumor de 10 x 7 cm, con patrón hipocogénico de aspecto nodular. Se decidió la excéresis quirúrgica. Para la misma

se colocó al paciente en posición ginecológica y, previa anestesia espinal, asepsia y antisepsia, se realizó incisión radiada, alejada del orificio anal, decolando piel y tejido celular subcutáneo hasta encontrar un tumor firme y bien delimitado, pero no encapsulado, que ocupaba el espacio peri rectal anterior, respetando los planos musculares y la pared rectal.

Se realizó disección roma separando los tejidos vecinos hasta liberar y exteriorizar completamente la tumoración. (Figura 2)

Después de realizar hemostasia cuidadosa se colocó drenaje y se cerró la herida por planos hasta llegar a la piel. Ésta última necesitó una técnica de rotación de colgajos, evitando así que la sutura final quedase muy cerca del orificio anal. (Figura 3)

A pesar de ello, durante la evolución postoperatoria presentó un seroma de la herida, que fue oportunamente tratado. Egresó sin otras complicaciones.



Figura 1. Tumor Fibroso Solitario, entre el orificio anal y los escrotos



Figura 2. Incisión alejada del orificio anal.

El estudio histopatológico informó lo siguiente:

Descripción macroscópica: masa de aspecto multinodular, bordes bien delimitados, homogénea, con peso de 415 gramos, consistencia firme. Al corte se presenta un color blanquecino grisáceo, con áreas de necrosis.

Descripción microscópica: se observaron abundantes fibras de colágeno; tinción con marcador CD34 positivo en las células tumorales. No se observaron signos de malignidad en la pieza ni en los bordes de sección. (Figura 4)

Se informa como Conclusión diagnóstica: Tumor fibroso de 10x7x5 cm, con necrosis en el 15%.

El paciente llevó seguimiento evolutivo mensual por un período de 10 meses, durante los cuales no mostró signos de recidiva.

DISCUSIÓN

Los tumores fibrosos solitarios (TFSs) fueron descritos originalmente en la pleura, pero subsecuentemente se reportaron en muchos sitios fuera de las serosas incluyendo entre otros, tracto respiratorio superior e inferior, orbita, glándulas salivares, hígado, mama, tejidos blandos y sistema nervioso. Dentro de este último, los mismos han sido vistos en cerebro, medula espinal, raíces nerviosas y las meninges. (1,2,10,11) Pueden presentarse de manera asintomática y de manera usual tienen comportamiento benigno aunque existen casos esporádicos con comportamiento agresivo. Se pueden presentar, además, como síndromes paraneoplásicos, como osteoartropatía degenerativa e hipoglicemia, en donde la inmunohistoquímica a CD34 es un rasgo característico. Estos suelen ser tumores bien delimitados, frecuentemente encapsulados, benignos, de crecimiento moderado y pueden cursar asintomáticos por un largo periodo de tiempo, pudiendo alcanzar dimensiones de hasta 10 kg.

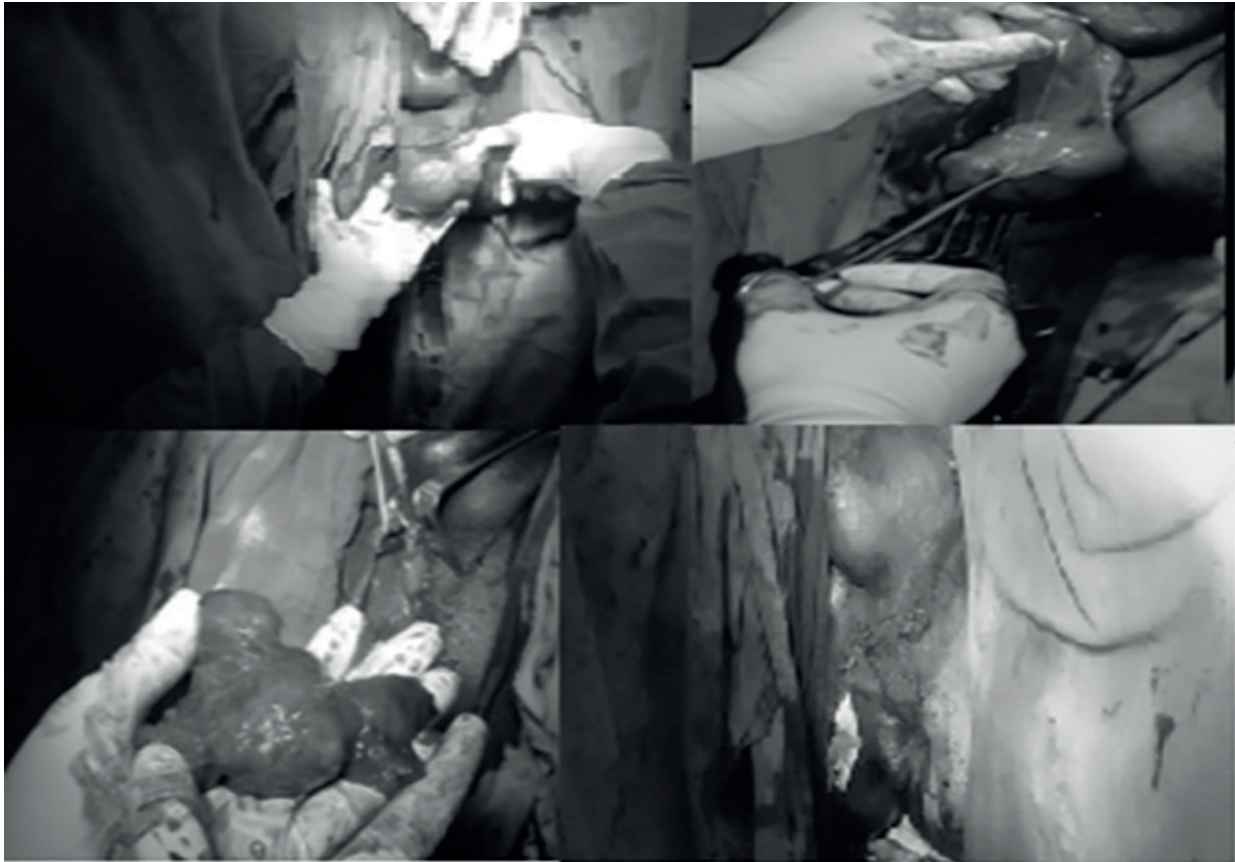


Figura 3. Disección, extracción de la pieza y sutura de piel utilizando técnica de rotación de colgajos

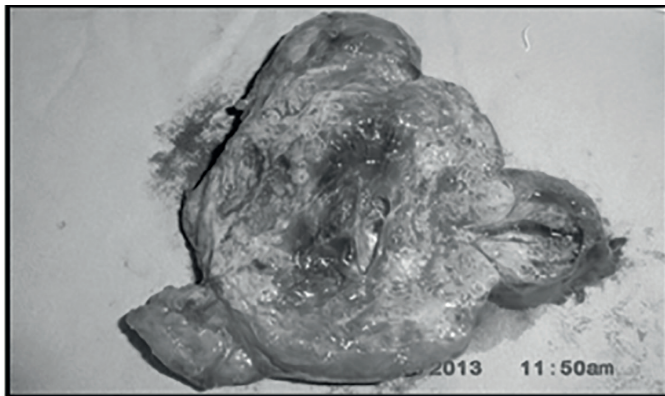


Figura 4. Apariencia macroscópica después de un corte sagital

En 1997 Chan ⁽¹²⁾ propuso como esenciales los siguientes criterios diagnósticos para el Tumor Fibroso Solitario: que sea circunscrito, la presencia de áreas hiper celulares alternando con zonas escleróticas hipocelulares, aspecto "inocente", aspecto fusiforme corto, células ovoides con escaso citoplasma pobremente definido, pocas mitosis (<4/10 campos de alto poder), células alargadas dispuestas en forma desordenada, fascicular o estoriforme y entrelazadas íntimamente con fibras de colágeno; lo que coincide con lo descrito por otros autores. Como hallazgos secundarios se pueden encontrar calcificaciones, cuerpos psammoma, así como áreas focales con cambios mixoides.

Son escasas las publicaciones sobre este tipo de tumores, pero es significativo que su identificación se ha extendido por muy diversas regiones anatómicas, además de la pleura, entre las que destacan: cavidad abdominal, partes blandas, cuello y órganos urológicos. Aunque han sido descritos TFSs de comportamiento agresivo, no existe un consenso unánime sobre las características histológicas que serían indicativas del mismo.⁽¹³⁾

El TFS es localizado muy raramente en los tejidos blandos perianales y los que han sido descritos, son de crecimiento lento y bajo índice de recurrencia. Los síntomas están relacionados con la localización y el tamaño de la lesión. Uno de los aspectos más importantes lo constituye el diagnóstico diferencial de la lesión, tanto clínico como histopatológico. Macroscópicamente el TFS se describe como una neoformación bien circunscrita, no encapsulada, de superficie externa lisa, color blanco, áreas traslúcidas y consistencia firme, tal y como lo observamos en nuestro caso.^(14,15)

Los estudios de Inmunohistoquímica ayudan a establecer el diagnóstico.⁽¹⁶⁾ Las células ovoideas de aspecto epiteliode no expresan proteínas S 100, desmina, citoqueratina o EMA. El anticuerpo CD34 es intensamente positivo en la mayoría de los estudios y para Chan es un criterio necesario. Aunque para algunos autores no es considerado así, este hallazgo es un apoyo fundamental para el diagnóstico de un TFS extrapleurale.

Las evidencias encontradas sobre el tema en la literatura hasta hoy, no son suficientes, de manera que se necesitarán estudios futuros más amplios para llegar a conclusiones definitivas; aunque casi todos los autores coinciden en sugerir esta posibilidad diagnóstica ante cualquier tumor con características similares a los aquí descritos.

CONCLUSIONES

El tumor fibroso solitario es una patología poco común. Se debe valorar de forma individual, dependiendo de las características presentes en cada caso, siendo la Excéresis quirúrgica y el seguimiento oportuno, lo más importante en la conducta terapéutica. No se encuentra hasta el momento en la literatura ningún reporte de TFS en localización perianal anterior(rafe anoescrotal), de manera que resulta interesante

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kemplerer P, Rabin C B. Primary neoplasms of pleura. A report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11:385-412.
2. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S. Extrathoracic solitary fibrous tumor. Their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol* 1999; 30:1464-73. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10667425>
3. Goh SG, Chuah KL, Sim CS, Ong BH. Solitary fibrous tumor in the deep soft tissue of the neck in a Chinese man. *Pathology* 2002; 34(2): 189-92. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12009104>
4. Cowper SE, Kilpatrick T, Proper S, Morgan MB. Solitary fibrous tumours of the skin. *Am J Dermatopathol* 1999; 21(3):213-9.
5. Dorfman D M, To k, Dickersin G R, Rosenberg A E, Pilch B Z. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:281-7.
6. Suárez Roa ML, Ruiz Godoy Rivera LM, Meneses García A, Granados García M, Mosqueda Taylor A. Tumor fibroso solitario de la región parotídea. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Med Oral* 2004; 9:82-8.
7. Wang H, Zhang W, Yan L, Yao H, Ding W, Yu X. Clinical pathological analysis and immunohistochemical study of ten solitary fibrous tumours. *Clin Med J (Engl)* 2002; 115(9):1412-4. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12411125>
8. Blanco M, Montero C, Rivas J, Otero I, Yebra M T, Vereá H. Benign fibrous mesothelioma: report of 8 cases. *Arch Bronconeumol* 1998; 34:361-3.
9. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, Kurumaya H, Koshikawa T, et al. Solitary Fibrous tumor: significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998; 32:423-32. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9639117>
10. Alameda F, Lloreta J, Galitó E, Guardiola MJ, García Fructuoso G, Serrano S. Tumor fibroso solitario meníngeo. *Rev Esp Patol* 2002;35(4):547-550.
11. England D M, Hochholzer L, McCarthy M J. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13:640-58. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2665534>
12. Chan JKC. Commentary. Solitary fibrous tumor-everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology* 1997; 31:568-76.
13. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: Histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol* 1995; 26:440-9. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7705824>
14. Yoshida R, Takada H, Iwamoto S, Uedono Y, Kawanishi H, Yoshioka K, et al. A solitary fibrous tumour in the perianal region with a 13-year follow-up: report of a case. *Surg Today* 1999; 29(7):642-5. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10452244>
15. Comperat E, de Saint-maur PP, Chatelain D, Pare R, Flejou JF. Retrorectal solitary fibrous tumor: an uncommon localization and a difficult diagnosis. *Ann Pathol* 2003; 23(4):379-80.
16. Sawada N, Ishiwata T, Naito Z, Maeda S, Sugisaki Y, Asano G. Immunohistochemical localization of endothelial cell markers in solitary fibrous tumour. *Pathol Int* 2002; 52(12):769 76. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12588446>

Lone fibrous tumor in anoescrotal raphe. Presentation of a single case and review of the topic

ABSTRACT

Tumors of mesenchymal origin are rare in Coloproctology. Among them, Solitary Fibrous Tumors are even less frequent in the perianal region. We present a patient of African origin (Angola), with a large tumor, located between the anus and the scrotum, which was studied and subjected to complete surgical exeresis. After carrying out rigorous anatomopathological studies, a Lung Fibrous Tumor of the perianal anterior region was diagnosed, without evidence of malignancy. In order to be a rare and unique case, we decided to publish it and make an updated review of the subject.

Keywords: anal mesenchymal tumors; fibroma; surgery.

Dirección para la correspondencia: Dr. Ramón Andrés Ramírez Calas. 1Departamento de Coloproctología Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Joaquín Albarrán", La Habana, Cuba

Correo electrónico: rramrezcalas@yahoo.com