

Nota clínica

Tumor fibroso solitario axilar como hallazgo incidental en el contexto de linfoma B marginal.

Axillary solitary fibrous tumor as an incidental finding in the context of marginal B-cell lymphoma.

Plazas Font PJ, Suelves Piqueres C, Alcobilla Ferrara E, Aleixandre Barrachina M, Laguna Sastre JM

Hospital General Universitario de Castellón. Castellón.

RESUMEN

El tumor fibroso solitario, denominado previamente hemangiopericitoma, es un tumor de partes blandas, mesenquimal y cuya localización es ubicua y su curso indolente debido a su naturaleza anatomopatológica.

En el caso aquí presentado, la paciente había sido diagnosticada de Linfoma Folicular con afectación adenopática generalizada que, tras la remisión de la neoplasia, presentó una masa axilar. Esto supuso un reto en el diagnóstico diferencial de la supuesta linfadenopatía, debido a la comorbilidad, edad y sexo de la paciente. La biopsia con aguja gruesa diagnosticó esta masa como un tumor fibroso solitario y se realizó exéresis quirúrgica de la misma. No precisó tratamientos sistémicos posteriores y en el seguimiento a los seis meses no hubo recurrencia del proceso linfoproliferativo ni de la tumoración fibrosa.

Palabras clave: Tumor fibroso solitario, Hemangiopericitoma, Tumoración axilar.

ABSTRACT

Solitary fibrous tumor, previously called hemangiopericytoma, is a soft-tissue, mesenchymal tumor whose location is ubiquitous and its course is indolent due to its pathological nature.

In the case presented here, the patient had been diagnosed with follicular lymphoma with generalized lymph node involvement which, after remission of the neoplasm, presented an axillary mass. This posed a challenge in the differential diagnosis of the presumed lymphadenopathy, due to the comorbidity, age and sex of the patient. Core needle biopsy diagnosed this mass as a solitary fibrous tumor and surgical removal was performed. The patient did not require subsequent systemic treatments and in the six-month follow-up there has been no recurrence of the lymphoproliferative process or of the fibrous tumor.

Key words: solitary fibrous tumor, hemangiopericytoma, axillary mass.

CORRESPONDENCIA

Pedro Javier Plazas Font
Hospital General Universitario de Castellón
12560 Castellón
javiplazas7@gmail.com

XREF

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario es una neoplasia poco frecuente que fue inicialmente descrita por AP Scout y MR Murray en el año 1942, bajo el nombre de hemangiopericitoma. Se trata de un tumor

CITA ESTE TRABAJO

Plazas Font PJ, Suelves Piqueres C, Alcobilla Ferrara E, Aleixandre Barrachina M, Laguna Sastre JM. Tumor fibroso solitario axilar como hallazgo incidental en el contexto de linfoma B marginal. *Cir Andal.* 2023;34(1):63-65. DOI: 10.37351/2021341.10.

vascular perteneciente a los tumores de partes blandas y que deriva de los pericitos de Zimmerman, células musculares lisas modificadas que contraen los capilares¹. Su localización más habitual es en pleura, meninges, músculo esquelético o alrededor de huesos como la órbita ocular, mandíbula o huesos nasales, aunque su localización es muy variable debido a la distribución del tejido conectivo del que procede². Desde el punto de vista epidemiológico, tanto la edad de presentación como el género predominante no están bien definidos, aunque en la mayoría de los casos de la literatura se dan en mujeres en la 4ª-5ª década de la vida³. En cuanto a la localización axilar, no hemos encontrado ningún caso en la literatura científica revisada, si bien es cierto que existen publicados casos de presentación en cola mamaria y alrededor de músculos esqueléticos en otras localizaciones de la anatomía⁴. El objetivo del presente trabajo fue presentar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del tumor fibroso solitario y hacer hincapié en realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial en las masas axilares.

CASOS CLÍNICOS

Se presenta el caso de una mujer de 82 años diagnosticada de Linfoma Folicular tipo B de zona marginal en estadio IV. A raíz del hallazgo en una analítica sanguínea de control de una linfocitosis superior a 30.000 linfocitos/mm³ se realizó una biopsia de médula ósea donde los marcadores inmunohistoquímicos resultaron compatibles con el diagnóstico de esta neoplasia. En el estudio de extensión mediante tomografía axial computarizada (TAC), la neoplasia se expresó como múltiples adenopatías en región retroperitoneal, mesentérica, cervical bilateral y axilar bilateral, además de una esplenomegalia de 18,5 cm. La paciente fue tratada mediante pauta quimioterápica asociada de Rituximab con Ciclofosfamida más Sulfato de Vincristina y Prednisona durante 3 meses, cuya respuesta fue la disminución de los conglomerados adenopáticos en más de un 75% y reducción de la esplenomegalia. Pese a ello, persistió una masa axilar izquierda con un diámetro de 3,9 cm en la TAC de control. (Figura 1). Ante el hallazgo de la tumoración, se comprobó que su densidad y heterogeneidad cortico-medular no eran compatibles con un proceso adenopático. Es por ello por lo que se realizó una biopsia de aguja gruesa guiada por ecografía. El resultado anatómopatológico del estudio fue: tumoración fusocelular sin actividad mitótica, atipia ni necrosis y con ki67 del 8%; patrón inmunofenotípico positivo para: Vimentina, CD34 y β-catenina. Todo ello compatible con



Figura 1 TAC preoperatorio. Flecha amarilla señala la tumoración de consistencia heterogénea y paredes bien definidas y que no invade estructuras vasculonerviosas.

Tumor fibroso solitario⁵. (Figura 2). A la vista de estos hallazgos y con el fin de certificar el diagnóstico, al mismo tiempo que con intención terapéutica, se decidió la exéresis de la lesión. En el acto quirúrgico, se observó una tumoración de consistencia gomosa, con pequeña vascularización filiforme en sus paredes y que no estaba adherido a las estructuras de la región axilar, todo ello sugestivo, desde el punto de vista macroscópico, de tumor fibroso solitario (Figura 3). El informe anatomopatológico definitivo de la lesión estableció el diagnóstico de: tumor nodular encapsulado de 9,4 x 6,8 x 3,5 cm, con proliferación fascicular de células fusiformes con escasa atipia y trama vascular prominente de tipo hemangiopericitoides; además se identificaron en la pieza quirúrgica 9 ganglios linfáticos no patológicos. Con esto se confirma el bajo riesgo metastásico a 5 años según la escala MDAnderson, que otorga tan solo 2 puntos a este caso (Tabla 1)⁶. En el momento actual, 6 meses tras la intervención, la paciente se encuentra en remisión completa de linfoma y tampoco hay evidencia de recidiva del hemangiopericitoma.

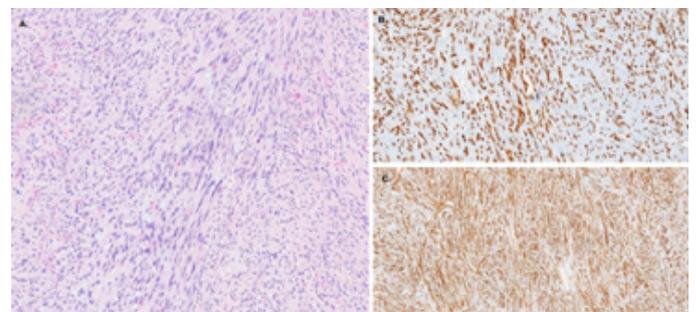


Figura 2 A. HE 10x. Proliferación fascicular de células fusiformes con escasa atipia, formando fascículos entrecruzados con densidad celular variable, con matriz colágena entre las células. B. STAT6 10x. Tinción nuclear, difusamente positivo. C. CD34 10x. Tinción citoplasmática de membrana, difusamente positivo.



Figura 3 Tumoración intraoperatoria y región axilar tras la exéresis.

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario es una lesión infrecuente perteneciente a la familia de los tumores de partes blandas. Habitualmente tienen características de benignidad (atipia, bajo número de mitosis y ausencia de necrosis) pero pueden crecer actuando como lesiones ocupantes de espacio. Se dan más frecuentemente en mujeres en la 4ª-5ª década de la vida y su presentación es ubicua. Sus localizaciones más frecuentemente descritas son pleura, meninges y músculo esquelético, siendo la región axilar una presentación singular. Tanto es así que

Tabla 1. Clasificación de MD Anderson

Risk factor	Score
Age	
<55	0
≥55	1
Tumor size (cm)	
<5	0
5 to <10	1
10 to <15	2
≥15	3
Mitotic count (/10 high-power fields)	
0	0
1-3	1
≥4	2
Tumor necrosis	
<10%	0
≥10%	1
Risk class	Total score
Low	0-3
Intermediate	4-5
High	6-7

potencial de malignidad, pero con rápido crecimiento, fue la exéresis quirúrgica sin tratamientos coadyuvantes⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma a vascular tumor featuring zimmermanns pericytes. *Ann Surg* 1942; 116(1):26-33
2. Mariño-Enríquez A, Hornick JL. Spindle Cell Tumors of Adults. Practical soft tissue pathology: a diagnostic approach. 2nd Ed. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019; 15-100.
3. Wang K, Mei F, Wu S, Tan Z. Hemangiopericytoma: Incidence, Treatment, and Prognosis Analysis Based on SEER Database. *Biomed Res Int.* 2020;2020:2468320
4. Parra-Medina R, Guio JI, López Correa P. Solitary fibrous tumor of the breast: Case report and literature review. *Rev Senol y Patol Mamar.* 2015;28(4):188-192.
5. Middleton LP, Duray PH, Merino MJ. The histological spectrum of hemangiopericytoma: Application of immunohistochemical analysis including proliferative markers to facilitate diagnosis and predict prognosis. *Hum Pathol.* 1998;29(6):636-40.
6. Demicco EG, Wagner MJ, Maki RG, Gupta V, Iofin I, Lazar AJ, et al. Risk assessment in solitary fibrous tumors: Validation and refinement of a risk stratification model. *Mod Pathol.* 2017; 30:1433-42
7. Krengli M, Cena T, Zilli T, Jereczek-Fossa BA, De Bari B, Villa Freixa S, et al. Radiotherapy in the treatment of extracranial hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor: Study from the Rare Cancer Network. *Radiother Oncol.* 2020; 144:112-120.

no hemos encontrado en la literatura revisada otros casos en esta localización. Al tratarse de una localización anatómica excepcional, plantea un reto en el diagnóstico diferencial y más aun en nuestro caso dada la comorbilidad hematológica, edad y sexo de la paciente. En estos casos sería más habitual la presencia de tumoraciones en la región axilar como parte de procesos linfadenopáticos, ya sea en el contexto de recurrencia por el linfoma previo de la paciente, reactivo a proceso infeccioso/inflamatorio por la inmunodepresión post-quimioterápica o como manifestación ganglionar de una neoplasia cercana a la región (mama, melanoma o adenocarcinoma de origen digestivo). Es por eso por lo que es de suma importancia la filiación de las lesiones de nueva aparición que planteen dudas diagnósticas y con ello poder realizar un tratamiento adecuado en función de las características de estas. En el caso planteado, el tratamiento de este tumor, por tratarse de una tumoración bien delimitada, con bajo