

Caso Nº 4

C. Ereño. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Basurto-Bilbao. Osakidetza/SVS-UPV/EHU.

DATOS CLINICOS

Varón de 73 años de edad que desde hace varios meses refiere masa que deforma el párpado en el canto interno de la órbita del lado derecho. En la RM se aprecia una masa de 1,5 cm hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 con una captación homogénea de contraste. No afecta al globo ocular ni a las estructuras vecinas. Se extirpa y a los 16 meses hay una recidiva local que vuelve a ser enucleada. En la actualidad, un año después, no muestra lesión.

HALLAZGOS MORFOLÓGICOS

Pieza de resección de superficie rugosa, lobulada de consistencia firme y coloración parduzca. A bajo aumento los márgenes eran circunscritos, a veces indefinidos con áreas sugestivas de infiltración del tejido adyacente. Estroma colágeno con abundantes vasos de varios calibres así como espacios de apariencia vascular rodeados en ocasiones por células gigantes multinucleadas. La celularidad, de moderada densidad, era preferentemente fusiforme con citoplasma eosinófilo escaso y con núcleo ovoide o alargado con fina cromatina sin nucleolos y con 2 figuras de mitosis / 10 HPF (40 x). Existía infiltrado linfocitario perivascular. No se apreciaron necrosis ni zonas mixoides. Las células, incluidas las gigantes, muestran positividad frente a la vimentina y CD34, focal con la bcl2, resultando negativas frente al CD31, Actina, S-100, EMA, CK y c-Kit.

DIAGNOSTICO

Angiofibroma de células gigantes de la órbita.

COMENTARIOS

El angiofibroma de células gigantes es tumor raro que comparte hallazgos morfológicos con el tumor fibroso solitario y el fibroblastoma de células gigantes. Fue descrito inicialmente como característico de adultos en la órbita (1), párpados y región lagrimal (2). También se han reportado en otras localizaciones extra-orbitarias que comprenden varias áreas de la cabeza y cuello -preferentemente en el tejido subcutáneo- en las zonas del cuero cabelludo, mejilla, submandibular, retroauricular, parotídea y de la mucosa oral (3-7), así como en las regiones mediastínica, de la espalda, axila, ingle, vulva y del retroperitoneo. (8)

Son masas circunscritas no capsuladas de varios cm. de diámetro, de aspecto sólido o con zonas quísticas y/o hemorrágicas. Histológicamente muestran áreas de variable densidad celular constituidas por elementos fusiformes o redondeados con núcleos laxos con una actividad mitótica no superior a 2 figuras/cada 10 HPF, en el seno de un estroma colagenizado con zonas mixoides y vasos de varios calibres de paredes gruesas. Además existen abundantes células gigantes multinucleadas de tipo "floret-like" que en ocasiones tapizan espacios de apariencia vascular. Tienen infiltrado linfocitario, mastocitos y macrófagos. Marcan con el CD34, CD99 y a veces con bcl-2. También focalmente con S-100, PGFA y CK (6, 7). En los casos orbitarios se

han detectado anomalías cromosómicas 6q13 (8). Representa, para algunos, una variante con células gigantes del tumor fibroso solitario (6) y debe ser tenido en consideración en el diagnóstico diferencial de los tumores de partes blandas de esta área. De comportamiento biológico benigno pueden, como en el presente caso, sufrir recurrencias ocasionales (1).

REFERENCIAS

- 1.- Dei Tos AP, Seregard S, Calonge E et al. Giant cell angiofibroma. A distinctive orbital tumour in adults. *Am .J. Surg. Pathol.* 1995; 19: 1286-1293.
- 2.- Hayashi N, Borodic G, Karesh JW, et al. Giant cell angiofibroma of the orbit and eyelid. *Ophthalmology* 1999; 106(6): 1223-1229
- 3.-Mikami Y, Shimizu M, Hirokawa M et al. Extraorbital giant cell angiofibromas. *Mod Pathol* 1997; 10: 1082-1087.
- 4.- Rousseau A, Pérez-Ordoñez B, Jordan RCK. Giant cell angiofibroma of the oral cavity: report of a new location for a rare tumor. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.* 1999; 88: 581-585.
- 5.- Kintarak S, Natiella J, Aguirre A, Brooks J. Giant cell angiofibrom of the buccal mucosa. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radio. Endod.* 1999; 88; 707-713
- 6.- Guillou L, Gebhard S, Coindre JM. Orbital and Extraorbital giant cell angiofibroma: A giant cell-rich variant of solitary fibrous tumor? : Clinicopathologic and Immunohistochemical Analysis of a series in favour of a unifying concept. *Am J. Surg. Pathol.* 2000; 24: 971-979.
- 7.- Banerjee TR, Eyden BP, Shanks JH, Bisset DL et al. A study of four cases of extra-orbital gaint cell angiofibroma with documentation of some unusual features. *Histopathology* 2001; 39: 390-396.
- 8.- Guilou L, Bridge JA. Giant cell angiofibroma in WHO Pathology & Genetics Tumor of Soft Tissue and Bone , edited by Fletcher CDM, Unni K K, Mertens F. IARC Lyon 2002- pag .79-80.

