

Fibroepitelový stromálny polyp vulvy: opis prípadu

Vladimír Bartoš

Martinské bioptické centrum, s. r. o., Martin

Fibroepitelový stromálny polyp (FESP) sa zaraďuje k „orgánovo špecifickým“ mezenchýmovým léziám dolného genitálneho traktu u žien. Do tejto kategórie patrí ešte niekoľko nádorov s podobnou histomorfológiou a imunofenotypom. Najčastejšie vzniká v pošve, zriedkavejšie vo vulve a v krčku maternice. V článku je opísaný prípad 15-ročného dievčaťa s nebolestivým kožným polypom vyrastajúcim na labium majus. Pri bioptickom vyšetrení dominovala vo vaskularizovanej stróme pomerne riedka, rovnomerne distribuovaná populácia blandných vretenovitých buniek vzhľadu fibroblastov. Imunohistochemicky boli pozitívne na vimentín, CD163, estrogénové aj progesterónové receptory a negatívne na dezmin, CD34 a S100. Histopatologický obraz lézie zodpovedal FESP vulvy. Z klinickej stránky je vulvovaginálny FESP nenádorová afekcia bez väčšieho prognostického významu. Jeho bioptická diagnostika však nemusí byť vždy jednoduchá, pretože morfológicky môže pripomínať iné, síce takisto benígne, ale prognosticky nepriaznivejšie mezenchýmové nádory.

Kľúčové slová: fibroepitelový stromálny polyp, celulárny angiofibróm, vulva

Fibroepithelial stromal polyp of the vulva: a case report

Fibroepithelial stromal polyp (FESP) belongs to „organ-specific“ mesenchymal lesions of the distal genital tract. This category also includes some tumours sharing similar histomorphology and immunophenotype. FESP most often occurs in the vagina, followed by the vulva and the cervix. This article describes a case of a 15-year-old girl who has been presented with a painless skin polyp arising in the labium majus. Histology revealed a vascularized fibrous stroma containing a population of scattered bland fibroblast-like cells. They were immunoreactive for vimentin, CD163, estrogen and progesterone receptors and negative for desmin, CD34 and S100. A diagnosis of FESP of the vulva was established. From a clinical point of view, vulvovaginal FESP represents a non-neoplastic pathology without prognostic significance. However, biopsy diagnosis may not always be straightforward because it can morphologically mimic others, also benign but prognostically less favourable mesenchymal tumours.

Keywords: fibroepithelial stromal polyp, cellular angiofibroma, vulva

NewsLab, 2021; roč. 12 (2): 92 – 95

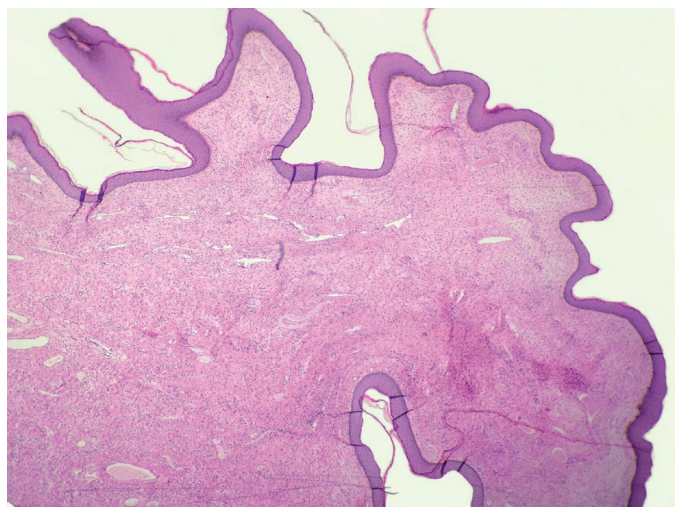
Úvod

Mezenchýmové nádory vulvy a pošvy sú pomerne zriedkavé chorobné jednotky. Vo všeobecnosti ich rozdeľujeme na dve kategórie^(1,2). Prvú predstavujú „orgánovo špecifické“ lézie, teda tie, ktoré vznikajú prevažne v tejto anatomickej lokalite, a iba výnimočne aj extragenitálne^(1,2). Druhú kategóriu zahŕňajú „bežné“ tumory mäkkých tkanív (napr. lipóm, neuróm, neurofibróm), ktoré sa vyskytujú v rôznych častiach tela, ale vonkajšie genitálie a pošvu postihujú iba sporadicky⁽¹⁾. Predmetom záujmu prezentovaného článku je prvá kategória benígnych mezenchýmových nádorov, ktoré vznikajú zo spoločných prekursorových, hormonálne dependentných stromálnych buniek. Do tejto skupiny patrí fibroepitelový stromálny polyp (FESP, nejde o pravý nádor), celulárny angiofibróm, hlboký (agresívny) angiomyxóm, angiomyofibroblastóm a superficiálny myofibroblastóm⁽¹⁻³⁾. Uvedené jednotky majú viaceré spoločné klinické a morfológické znaky, v dôsledku čoho je ich bioptická diagnostika niekedy obťažná. V predkladanom príspevku autor stručne opisuje prípad FESP vulvy u mladej pacientky, ktorý diagnostikoval počas svojej bioptickej praxe.

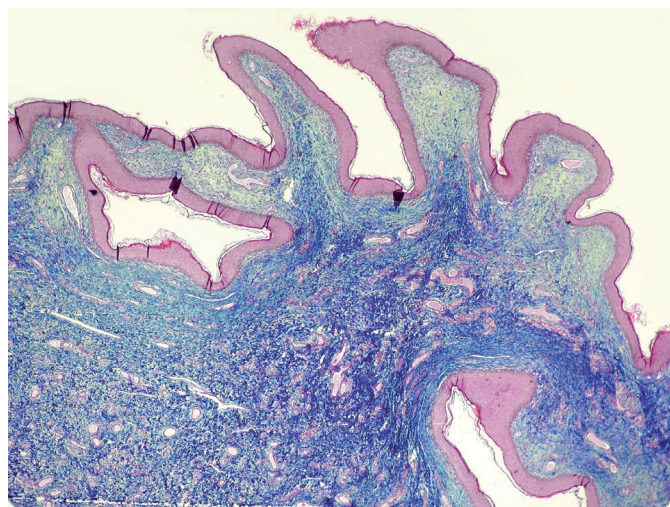
Opis prípadu

15-ročné dievča sa dostavilo na gynekologické vyšetrenie s polypovitým tumoróznym výrastkom na labium majus l. dx. Útvár mal vzhľad pendulujúceho kožného polypu rozmerov 3,5 x 2 x 1 cm so zvráskaveným povrchom hnedej farby. Palpačne bol nebolestivý, presiaknutej elastickej konzistencie. Odstránený bol ambulantne totálnou chirurgickou excíziou. Histologicky išlo o polypovito až kondylomatózne formovanú fibroepitelovú léziu tvorenú zmnoženou väzivovou strómou lemovanou dlaždicovobunkovým epitelom bez dysplázie (**obrázok 1 a 2**). V edematózne presiaknutej stróme (farbenie na hlien bolo negatívne) sa vyskytovala pomerne riedka, rovnomerne distribuovaná populácia proliferovaných blandných vretenovitých buniek vzhľadu fibroblastov bez atypií (**obrázok 3**). Imunohistochemicky boli pozitívne na vimentín, CD163 (**obrázok 4**), estrogénové receptory (**obrázok 5**) a progesterónové receptory a negatívne na dezmin, CD34 a S100. Ich proliferatívna aktivita bola minimálna (Ki-67/MIB1 index < 1 %). Stróma zároveň obsahovala zmnožené tenkostenné krvné cievy, pričom vaskularita aj celularita boli výraznejšie v centre útvaru. Histomorfologický obraz lézie zodpovedal FESP vulvy. Po stanovení diagnózy autor nemal o pacientke ďalšie klinické informácie.

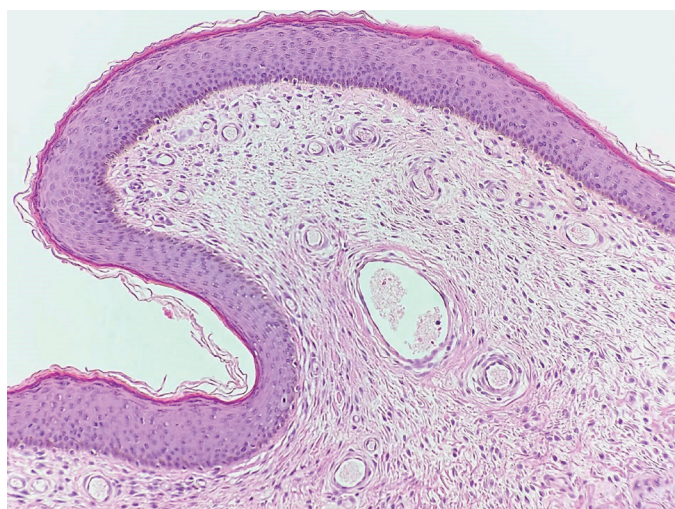
Obrázok 1. Prehľadové zväčšenie lézie s typickou polypovito-kondylomatóznou konfiguráciou (farbenie hematoxylínom & eozínom, zväčšenie 10x).



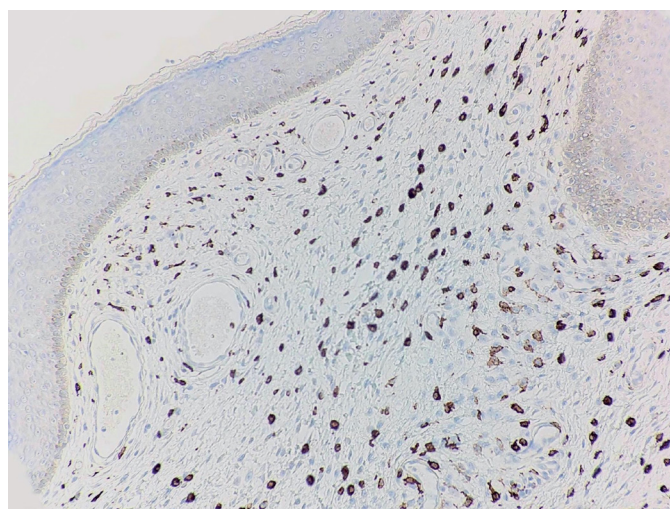
Obrázok 2. Prehľadové zväčšenie lézie po ofarbení Massonovým trichrómom. V centre lézie je znateľná výraznejšia vaskularizácia (zväčšenie 10x).



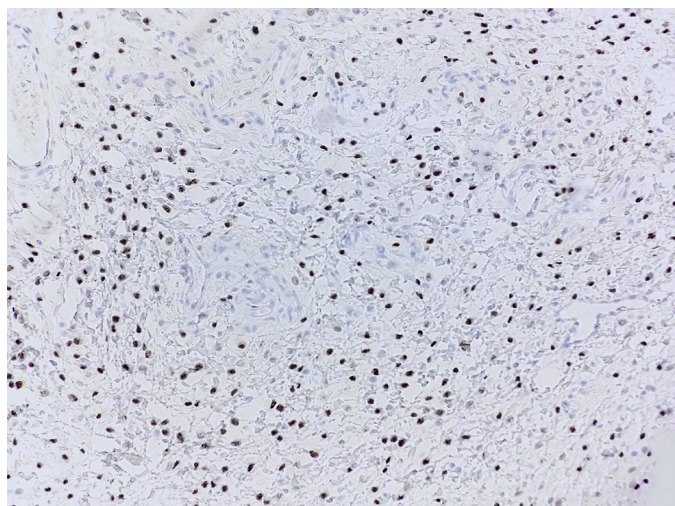
Obrázok 3. Detailnejšie zväčšenie periférnej časti lézie. Ede-matózne presiaknutá stróma obsahuje disperzne distribuované uniformné bunky vzhľadu fibroblastov a tenkostenné krvné cievy (farbenie hematoxylínom a eozínom, zväčšenie 20x).



Obrázok 4. Cytoplazmatická pozitivita stromálnych buniek na CD163 (zväčšenie 20x).



Obrázok 5. Jadrová pozitivita stromálnych buniek na estrogénové receptory (zväčšenie 20x).



Diskusia

FESP dolného genitálneho traktu sa vyskytuje prevažne u žien v reprodukčnom veku s vyššou incidenciou v tehotenstve, ale aj u žien v postmenopauze, ktoré užívajú hormonálnu suplementačnú liečbu⁽²⁻⁴⁾. Najčastejšie vzniká v pošve, zriedkavejšie vo vulve a v krčku maternice⁽²⁻⁴⁾. Klinicky sa prejavuje ako rôzne veľký pendulujúci polypovitý útvar⁽²⁻⁴⁾. Zvyčajne je asymptomatický, môže sa však manifestovať krvácaním a lokálnym diskomfortom⁽²⁻⁴⁾. Hoci má FESP pomerne charakteristické histomorfologické atribúty, celkový obraz lézie sa často líši od prípadu k prípadu⁽²⁻⁴⁾. To môže v biopтической praxi zapríčiniť diagnostické ťažkosti a najmä pri výraznejších bunkových atypiách viesť aj k nesprávnej diagnóze malignity. Pri prehľadovom zväčšení má FESP typický polypovitý vzhľad s centrálnym fibrovaskulárnym jadrom⁽²⁻⁴⁾. Najdôležitejší komponent je variabilne celulárna stróma. Hypocelulárny variant FESP pozostáva z blandných vretenovitých buniek s nejasnou cytoplazmou, ktoré sú situované v ried-

Tabuľka 1. Prehľad a základné klinickopatologické znaky „orgánovo špecifických“ benígnych mezenchýmových lézií ženského genitálneho traktu. Pozn.: Superficiálny angiomyxóm do tejto kategórie nepatrí, ale pre potenciálnu podobnosť s ostatnými léziami by mal byť zahrnutý v diferenciálnej diagnostike (sumarizované z ref. 1-7).

Fibroepitelový stromálny polyp

- polypovito rastúci solitárny tumorózny útvar (< 5 cm)
- hypocelulárna aj hypercelulárna stróma obsahujúca roztrúsené vretenovité bunky
- často sa vyskytujú atypické stelátne aj multinukleárne stromálne bunky
- zmnožené cievy v stróme akcentované najmä v centrálnej časti polypu
- stromálne bunky dezmín+, ER+, PR+

Agresívny angiomyxóm (ICD-O kód 8841/0)

- slabo ohraničená, infiltratívne rastúca nádorová masa väčších rozmerov (> 10 cm)
- stróma hypocelulárna, difúzne myxoidne presiaknutá
- zmnožené rôzne veľké cievy uniformne distribuované v rozsahu celej lézie
- vretenovité bunky s tenkými zväzkami kolagénového väziva
- stromálne bunky dezmín+, ER+, PR+, HMGA2+

Angiomyofibroblastóm (ICD-O kód 8826/0)

- dobre ohraničená intradermálna tumorózna masa (< 5 cm)
- bifázická, hypocelulárna aj hypercelulárna populácia stromálnych buniek
- zmnožené cievy malého až stredne veľkého kalibru
- vretenovité aj epiteloïdné bunky distribuované v klastroch, často okolo ciev
- stromálne bunky dezmín+, ER+, PR+, Bcl2+, CD99+, CD34+

Celulárny angiofibróz (ICD-O kód 9160/0)

- dobre ohraničená solídna intradermálna tumorózna masa (< 5 cm)
- stredne výrazná celularita, krátke zväzky blandných vretenovitých buniek
- v derme zvyčajne prítomná „grenz“ zóna
- zmnožené cievy stredného kalibru s hrubou hyalinizovanou stenou
- stromálne bunky ER+, PR+, dezmín +/-, αSMA+/-, CD34+/-, strata 13q14 (FOX1A1)

Superficiálny myofibroblastóm (ICD-O kód 8825/0)

- polypoidná alebo solídna intradermálna tumorózna masa
- proliferované oválne a vretenovité stromálne bunky v jemne kolagenizovanej stróme
- v derme zvyčajne viditeľná „grenz“ zóna
- tenkostenné dilatované krvné cievy koncentrované v centre lézie
- stromálne bunky dezmín+, CD99+, variabilne CD34+ a ER+, αSMA-

Superficiálny angiomyxóm (ICD-O kód 8841/0)

- multilobulárna exofyticky rastúca intradermálna tumorózna masa (< 5 cm)
- hypocelulárna difúzne myxoidne presiaknutá stróma s prímiesou neutrofilov
- stróma často obsahuje keratínové cystičky a rezíduá skvamózneho epitelu
- zmnožené tenkostenné cievy, roztrúsené vretenovité bunky v stróme
- stromálne bunky slabo CD34+, ER-, PR-

kom kolagénovom matrice⁽²⁻⁴⁾. Naopak, hypercelulárny variant FESP má floridný vzhľad s nukleárnou pleomorfou, častými mitózami vrátane atypických mitotických figúr, čím nadobúda až pseudosarkomatoidné črty⁽²⁻⁴⁾. K takýmto morfológickým zmenám dochádza najmä počas gravidity, na čo treba myslieť v diferenciálnej diagnostike. Pomôckou na rozpoznanie FESP je prítomnosť hviezdicovitých a multinukleárných stromálnych buniek a absencia rozhrania medzi leziónnou strómou a povrchovou epitelovo-stromálnou vrstvou („grenz“ zóna)⁽²⁻⁴⁾. Stromálne bunky sú imunoreaktívne na vimentín, dezmín, estrogénové a progesterónové receptory a niekedy aj na hladkosvalový aktín⁽²⁻⁴⁾.

Ako už bolo spomenuté, FESP patrí k „orgánovo špecifickým“ mezenchýmovým léziám ženských genitálií, ku ktorým zaradujeme ešte niekoľko nádorových jednotiek s podobným histomorfologickým obrazom aj imunofenotypom. Ich detailnejší opis by presahoval rámec tohto príspevku, ale prehľad a základné diferenciálnodiagnostické znaky týchto lézií sú uvedené v **tabuľke 1**⁽¹⁻⁷⁾. V rámci nich je FESP jedinou jednotkou, ktorá vo WHO klasifikácii nádorov ženského reprodukčného systému⁽³⁾ nie je definovaná ako pravý nádor. Skôr sa považuje za reaktívnu léziu vznikajúcu proliferáciou myofibroblastov špecializovanej subepitelovej strómy distálneho

ženského genitálneho traktu. Histogenetická príbuznosť celej skupiny „orgánovo špecifických“ mezenchýmových lézií ženských genitálií je však nespochybniteľná. V tomto smere zaujímavú kazuistiku simultánneho výskytu FESP a superficiálneho myofibroblastómu v pošve u staršej ženy publikovali Zámečník a Sučanský⁽⁸⁾. Obidve lézie mali veľmi podobný histologický obraz a rovnaký imunoprofil, na základe čoho predpokladajú, že majú spoločnú histogénu a môžu byť súčasťou spektra jednej myofibroblastovej nozologickej jednotky dolného genitálneho traktu.

V našom prípade spočiatku vzbudzovala pochybnosti o FESP neprítomnosť hviezdicovitých a multinukleárných buniek v stróme a najmä negativita lézie na dezmín. Prvotne sa preto uvažovalo aj o celulárnom angiofibróme. Polypovitá konfigurácia lézie, absencia „grenz“ zóny a neprítomnosť krvných ciev s hrubšou hyalinizovanou stenou však favorizovali diagnózu FESP. Zmätocná bola aj imunohistochemická negativita stromálnych buniek na dezmín, ktorá sa pri vulvovaginálnom FESP považuje za konštantne pozitívny nález. Po revízii dostupných literárnych zdrojov však možno konštatovať, že imunoreaktivita na dezmín nemusí byť prítomná vždy. Olson et al.⁽⁹⁾ v súbore 25 FESP identifikovali 2 prípady (8 %) negatívne na dezmín a kolektív me-

xických autorov⁽¹⁰⁾ potvrdil v súbore 7 FESP jeden takýto prípad (14 %). V tomto kontexte však treba pripomenúť, že pri diagnostike FESP a už zmieňovaných príbuzných „orgánovo špecifických“ mezenchýmových lézií dolného genitálneho traktu má imunohistochemické vyšetrenie limitovanú hodnotu a smerodajný je vždy celkový histomorfologický obraz lézie.

Záver

Vulvovaginálny FESP je zriedkavá benígna mezenchýmová lézia, ktorá sama osebe nemá väčší prognostický význam. Histomorfologicky však môže pripomínať iné, síce takisto benígne, ale prognosticky nepriaznivejšie mezenchýmové nádory sprevádzané agresívnejším rastom a vyšším rizikom lokálnej recidívy. V prezentovanej práci sa autor snažil oboznámiť čitateľov s touto patologickou jednotkou, s ktorou sa možno občas stretnúť v gynekologickej praxi.

LITERATÚRA

1. Nucci MR, Oliva E. Gynecologic Pathology. A volume in the Series: Foundations in Diagnostic Pathology. 1th Edition, Churchill Livingstone Elsevier; 2009. ISBN 978-0-443-06920-8
2. Nucci MR, Fletcher CDM. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology* 2000; 36(2):97-108.
3. Kurman R, Carcangiu ML, Herrington CS, Young RH (Eds): WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs. 4th ed., Vol. 6, IARC:Lyon; 2014. ISBN 978-92-832-2435-8
4. Pharaon M, Warrick J, Lynch MC. Fibroepithelial stromal polyp of the vulva: case report and review of potential histologic mimickers. *Int J Gynecol Pathol* 2018; 37(4):e1-e5.
5. Zámečník M. Celulárny angiofibróm vulvy. *NewsLab* 2018; 9(1):46-49.
6. Babala P, Bíró C, Klačko M, Miloš P, Ondruš D. Angiomyofibroblastoma of the cervix uteri: a case report. *Klin Onkol* 2011; 24(2):133-136.
7. Veselý K. Myxoidní nádory měkkých tkání. *Cesk Patol* 2017; 53(2):71-80.
8. Zamečník M, Sucansky R. Synchronous superficial myofibroblastoma and stromal polyp of the vagina: report of a case supporting common histogenesis of both lesions. *J Interdiscipl Histopathol* 2015; 3(2):63-67.
9. Olson NJ, Fritchie KJ, Torres-Mora J, Folpe AL. MyoD1 expression in fibroepithelial stromal polyps. *Hum Pathol* 2020; 99:75-79.
10. De la Torre Rendón FE, Peralta Serna JY, Ruiz Moreno JL. Tumores estromales del tracto genital inferior: angiomiofibroblastoma y pólipo fibroepitelial estromal. *Patologia Rev Latinoam* 2012; 50(4):285-292.

MUDr., PhDr. Vladimír Bartoš, PhD., MPH

Martinské biopické centrum, s. r. o.

Prieložtek 1, Martin, 036 01

e-mail: vladim.bartos@gmail.com