

## Miofibroblastoma de tipo mamario del labio mayor derecho. Mammary-type myofibroblastoma of the right labium majus.

### Autores:

D'Amone Giulia<sup>1</sup>; Cirimele Vincenzo<sup>1</sup>; Endara Esteban<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Department of Diagnostic imaging - Fondazione Policlinico Universitario Campus Bio-Medico di Roma.

<sup>2</sup> Departamento de Reumatología - Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**Palabras claves:** Miofibroblastoma de tipo mamario, Enfermedades Urogenitales Femeninas, Ultrasonografía, Neoplasias de los Tejidos Blandos.

**Key words:** Mammary-type myofibroblastoma, female urogenital disease, ultrasound, soft tissue tumor.

**Comité de Ética:** Este artículo siguió todas las normas éticas para la realización de la investigación. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Correo para correspondencia del autor:** Dra. Giulia D' Amone damonegiulia@gmail.com

**Fecha de recepción:** junio 2023.

**Fecha de aceptación:** agosto 2023.

**Resumen:** Se presenta el caso de una paciente de 30 años de edad con miofibroblastoma de tipo mamario localizado en el labio vulvar derecho y revisión de la literatura respecto a su diagnóstico y tratamiento. La paciente informó la aparición de tumefacción focal indolora en la región vulvar (labium majus derecho), de crecimiento progresivo.

Se realizó una ecografía de partes blandas y resección quirúrgica completa. Los hallazgos del ultrasonido e histopatológicos fueron compatibles con el diagnóstico de miofibroblastoma de tipo mamario.

El miofibroblastoma de tipo mamario es un raro tumor benigno de la mama de origen mesenquimatoso. En la literatura médica, solo se informan unos pocos casos raros de miofibroblastoma extramamaria.

**Abstract:** We describe a case of mammary-type myofibroblastoma localized in the right labia of the vulva in a 30-year-old female patient who underwent a gynaecological consultation, a soft tissue ultrasound and a surgical resection for a recently growing painless vulvar mass.

Mammary-type myofibroblastoma is a rare benign tumor of the breast of mesenchymal origin that derives from smooth muscle cells. In medical literature, only few rare cases of extra-mammary myofibroblastoma are reported.

Medical literature cites only a few very rare cases of mammary-type myofibroblastoma localized in extra-mammary soft tissues, in particular the abdominal wall, intracranial, vulvar, perianal, in the head-neck region, inguinal and musculoskeletal.

### Introducción

El miofibroblastoma de tipo mamario es un tumor mamario benigno de origen mesenquimatoso que afecta mayoritariamente a mujeres en un rango de edad muy variable, generalmente entre los 40 y los 90 años<sup>1,2</sup>, pero que puede presentarse incluso a edades tempranas. En raras ocasiones, también se observa en varones<sup>2,3</sup>. No se conocen predisposiciones genéticas ni factores de riesgo asociados. El miofibroblastoma mamario tiene una incidencia global de menos del 1% de todos los tumores de mama.

En casos muy raros, el miofibroblastoma puede tener una localización extramamaria. La literatura médica cita solo algunos casos muy raros de miofibroblastoma de tipo mamario localizados en tejidos blandos extramamarios<sup>5</sup>, en particular en la pared abdominal<sup>6</sup>, intracraneal<sup>7</sup>, vulvar<sup>8</sup>, perianal<sup>9</sup> en la región cabeza-cuello<sup>10</sup> inguinal<sup>2,11</sup> y musculoesquelético<sup>12</sup>.

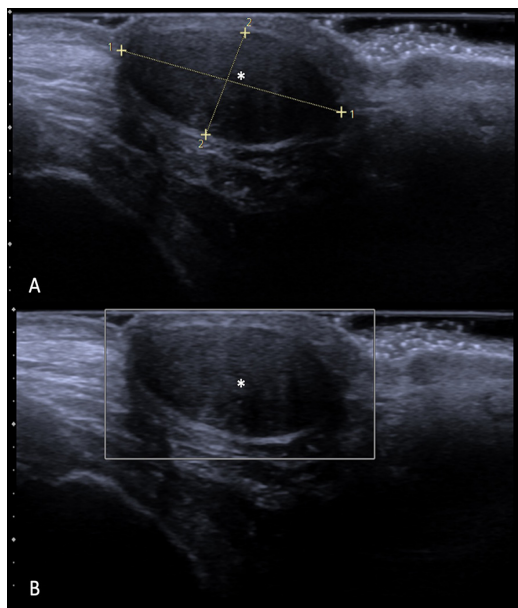
### Reporte de caso

Mujer de 30 años que acude a consulta para ecografía por aparición de tumefacción focal indolora en la región vulvar (labium majus derecho), de crecimiento progresivo en los últimos 6 meses. La paciente no había mostrado ningún signo de inflamación, déficit

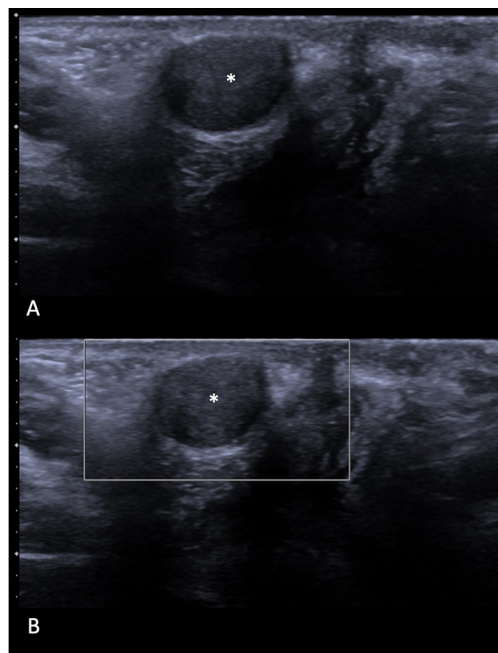
de sus sensoriomotores o síntomas sistémicos. Entre sus antecedentes patológicos destacaba la extirpación de una formación de piel no especificada en la región genital y de un fibroadenoma mamario izquierdo 6-7 años antes.

La ecografía de la región vulvar demostró una formación hipoecoica ovalada con márgenes nítidos y ecoestructura mixta ubicada en la región subcutánea del labio derecho. La formación tenía un diámetro mayor de 22 mm y no mostró signos de vascularización en la evaluación con Doppler color. (Imagen 1 y 2)

La lesión fue extirpada quirúrgicamente con márgenes de resección libres. El examen histopatológico mostró una proliferación nodular bien delimitada, constituida por células fusiformes rodeadas de estroma de colágeno, ricamente vascularizado, con pequeños vasos de paredes delgadas. La investigación inmunohistoquímica documentó positividad para CD34 y desmina y negatividad para S100, actina de músculo liso (SMA) y antígeno de membrana epitelial (EMA). Los hallazgos histopatológicos fueron compatibles con el diagnóstico de miofibroblastoma de tipo mamario. A la consulta ginecológica de seguimiento a 24 meses la paciente no presentaba signos y síntomas de recurrencia local.



**Figura 1.** Ecografía del labio majus derecho que demuestra una formación hipoecoica ovalada bien definida (asteriscos en A y B) localizada en la región subcutánea, sin señales en el Doppler color (B). Vista de eje largo.  
**Fuente:** Servicio de Radiodiagnóstico Policlínico Universitario Campus Bio-Medico, Roma.



**Figura 2.** Ecografía del labio majus derecho que muestra la misma lesión que la Figura 1, en eje corto.  
**Fuente:** Servicio de Radiodiagnóstico Policlínico Universitario Campus Bio-Medico, Roma.

## Discusión

El miofibroblastoma de tipo mamario es un tumor mesenquimatoso benigno raro en el tracto genital inferior femenino. Por lo general, se presenta como una masa indolora, unilateral, de crecimiento lento en el tejido blando subcutáneo sin signos asociados de inflamación.<sup>12</sup>

El síntoma más frecuente referido por los pacientes es la sensación de tumefacción subcutánea<sup>12</sup>. El miofibroblastoma mamario suele aparecer en pacientes posmenopáusicas, es más raro que se presente en pacientes jóvenes como en este caso.<sup>13</sup>

La cirugía es el tratamiento recomendado y, mientras los márgenes de resección estén libres, la recidiva es poco probable.<sup>8</sup>

Estas masas suelen presentarse densamente adheridas al tejido circundante, lo que puede conducir a una disección difícil. Por lo tanto, deben ser tratados quirúrgicamente en el quirófano con equipo adecuado y sedación.<sup>8</sup>

Los hallazgos de la ecografía no son específicos; la ecografía suele demostrar un tumor hipoecoico bien delimitado, aunque puede esperarse un patrón de eco variable y mixto, a veces con una atenuación

acústica más distal como resultado de la incorporación de tejido graso y otros tipos de tejido en el tumor: la evaluación Doppler puede mostrar una ligera hipervascularización periférica del tumor<sup>14</sup>.

Las características histopatológicas y la investigación instrumental (ubicación de la masa por encima de la fascia, patrón de crecimiento e infiltración de los tejidos circundantes, señal ECD) ayudan en la discriminación del miofibroblastoma de los tumores agresivos.<sup>15</sup>

La sonoelastografía se utiliza como método de imagen que nos permite evaluar la rigidez de los tejidos in vivo y aumenta la especificidad de la ecografía en modo B en la discriminación de lesiones benignas-malignas. Hakan Abdullah Ozgul et al. demostraron que el miofibroblastoma mamario es de alta rigidez en la evaluación de elastografía de ondas de corte (SWE).<sup>16</sup>

Según las características imagenológicas e histopatológicas, el diagnóstico diferencial de miofibroblastoma superficial restringido a las regiones perineal y genital incluye angiomioblastoma, pólipo estromal fibroepitelial, pólipo estromal fibroepitelial celular, angiofibroma celular, angiomixoma agresivo y epiteloma de células fusiformes vaginales.

El miofibroblastoma vulvar generalmente se diagnostica histopatológicamente debido a la falta de hallazgos imagenológicos específicos de la lesión.

## Conclusiones

El miofibroblastoma vulvar es raro, especialmente en mujeres jóvenes. El diagnóstico diferencial de una lesión vaginal es amplio y las características radiológicas pueden superponerse con las de una etiología más agresiva, por lo que se recomienda la resección en bloque.

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Fuente de Financiamiento:** Este reporte de caso no recibió una subvención específica de ninguna agencia de financiación en los sectores público, comercial o sin fines de lucro.

Con la escisión completa, existe una baja probabilidad de recurrencia local.

Las proliferaciones mesenquimatosas siempre deben considerarse en el diagnóstico diferencial de una masa del tracto genital femenino inferior.

## Bibliografía

1. Metry M, Shaaban M, Youssef M et al (2016) Myofibroblastoma of the Breast: Literature Review and Case Report. *Case Rep Oncol Med* 2016;1714382. doi: 10.1155/2016/1714382. Epub 2016 Jul 25.
2. Howitt BE, Fletcher CD (2016). Mammmary-type Myofibroblastoma: Clinicopathologic Characterization in a Series of 143 Cases. *Am Surg Pathol* 40:361-367. doi: 10.1097/PAS.0000000000000540.
3. Comer JD, Cui X, Eisen C et al (2017) Myofibroblastoma of the male breast: a rare entity with radiologic-pathologic correlation. *Clin Imaging* 42:109-112. doi: 10.1016/j.clinimag.2016.11.022.
4. Caracchini, Giuseppe & Pietragalla, Michele & Piacenti, Alba & Bonasera, Luigi & Mungai, Francesco & Bartolini, Marco & Miele, Vittorio. (2017). Raro caso di miofibroblastoma di tipo mammario localizzato a sede extramammaria nella loggia adduttoria della coscia sinistra in un uomo di 46 anni. *Il Giornale Italiano di Radiologia Medica*. 4. 543-545. 10.17376/girm\_4-3-05062017-28.
5. Kim SK, Lee JS, Hong SB et al (2017) Clinicopathologic evaluation of myofibroblastoma: A study in two hospitals. *Obstet Gynecol Sci*. 60:74-78. doi: 10.5468/ogs.2017.60.1.74.+
6. Pan J, Wagg S, Zhang Y et al (2016) Mammmary myofibroblastoma in the right lateral abdominal wall. *World J Surg Oncol* 14:55. doi: 10.1186/s12957-016-0796-6.
7. Smithason S, Prayson RA, Mullin J et al (2016) Intracranial Cystic Myofibroblastoma: a Case Report with Literature Review. *World Neurosurg* 96:609.e1-609.e5. doi: 10.1016/j.wneu.2016.09.044.
8. Diwadkar GB, Barber MD (2009) Vulvar mammmary-type myofibroblastoma: a case report. *J Reprod Med* 54:404-406.
9. Zhang Y, Jorda M, Goldblum JR (2010) Perianal mammmary-type myofibroblastoma. *Ann Diagn Pathol* 14:358-360. doi:10.1016/j.anndiag-path.2009.08.005.
10. Hox V, VanderPoorten V, Delaere P et al (2009) Extramammmary myofibroblastoma in the head and neck region. *Head Neck* 31:1240-1244. doi: 10.1002/hed. 20990.
11. McMenamin ME, Fletcher CD (2001) Mammmary-type myofibroblastoma of soft tissue: a tumor closely related to spindle cell lipoma. *Am J Surg Pathol* 25:1022-1029.
11. Caracchini G, Pietragalla M, Piacentini A, Bonasera L, Mungai F, Bartolini M, Miele V (2017) Raro caso di miofibroblastoma di tipo mammario localizzato in sede extramammaria nella loggia adduttoria della coscia sinistra di un uomo di 46 anni. *Musculoskeletal Radiology* DOI:10.17376/girm\_4-3-05062017-28.
12. Mele M, Jensen V, Wronecki A, Lelkaitis G (2011) Myofibroblastoma of the breast: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep*. doi: 10.1016/j.ijscr. 2011.02.006.
13. Magro G, Righi A, Casorzo L, Antonietta T, Salvatorelli L, Kacerovská D, Kazakov D, Michal M. Mammmary and vaginal myofibroblastomas are genetically related lesions: fluorescence in situ hybridization analysis shows deletion of 13q14 region. *Hum Pathol*. 2012 Nov;43(11):1887-93. doi: 10.1016/j.humpath.2012.01.015. Epub 2012 May 9. PMID: 22575260.
14. Rochlis E, Germaine P. Radiologic presentation of a myofibroblastoma of the adult male breast. *Radiol Case Rep*. 2017 Jun 8;12(3):439-442. doi: 10.1016/j.radcr. 2017.04.025. PMID: 28828098; PMCID: PMC5552016.
15. Peng WX, Wada R, Kure S, Fukunaga M, Naito Z (2019) Case Report Pathol. Superficial Myofibroblastoma in the Vulva Mimicking Aggressive Angiomyxoma: A Case Report and Review of the Literature doi: 10.1155/2019/1582714.
15. Tomita Y, Takabayashi E, Yuzawa S, Okizaki A. Superficial myofibroblastoma of the vagina with a stalk: case report of a rare vaginal tumor with notable radiological findings. *Radiol Case Rep*. 2021 Oct 2;16(12):3690-3694. doi: 10.1016/j.radcr. 2021.08.064. Erratum in: *Radiol Case Rep*. 2023 Mar;18(3):1387-1388. PMID: 34630802; PMCID: PMC8493509.
16. Ozgul, Hakan 2021/01/01 Sonoelastography findings of myofibroblastoma v 9 10.14744/nci.2021.7369 Northern Clinics of Istanbul.