

Prof. Arthur R. von Hochstetter
 Pathologie Institute Enge
 CH 8027 Zurich

Noduläre Fasziiitis der Vulva

Umschriebene Schwellungen der Weichteile im Bereich der Vulva sind häufig entzündlicher und/oder zystischer Natur. Bartholin'sche oder andere epitheliale Zysten und Abszesse bieten klinisch und pathologisch keine grösseren diagnostischen Schwierigkeiten. Bei eigentlichen Neoplasien aber erschwert ein breites morphologisches Spektrum von spindel- oder epitheloidzelliger Populationen in faserreichem oder myxoidem Stroma die Beurteilung der Dignität. Die im weiblichen Perineum eigenständig auftretenden Neoplasien, zB das benigne Angiomyofibroblastom, das zelluläre Angiofibrom, das aggressive Angiomyxom, müssen angesichts ihrer eigenständigen Dignität und Prognose als solche erkannt und von den geläufigeren mesenchymalen Tumoren und Sarkomen der allgemeinen Weichteile unterschieden werden (Tabelle 1).

In diesem Spannungsfeld ist die Gefahr gross, eine pseudosarkomatöse Läsion als maligne zu verkennen. Dies trifft vor allem auf die noduläre Fasziiitis (NF) zu, die häufigste Form der pseudotumoralen reaktiven Läsionen des Bindegewebes überhaupt [1, 2]. Dabei handelt es sich um eine rasch auftretende Schwellung, die angesichts reger proliferativer Aktivität ihrer (myo)fibroblastären Zellpopulation als maligne fehleingeschätzt werden kann.

Tab. 1. Art-/Typeinteilung umschriebener Raumforderungen in Perineum / Vulva

• entzündlich	
• zystisch	
• proliferativ	
Ort-spezifisch	Angiomyofibroblastom zelluläres Angiofibrom aggressives Angiomyxom
nicht Ort-spezifisch	Lipom Neurofibrom Leiomyom Sarkome (MFH, Leiomyosarkom, MPNST, Synovialsarkom, etc)

Ausgehend von Faszien tritt die NF vor allem im Bereich der oberen Extremität und des Rumpfes auf, kommt aber in verschiedenen anderen Lokalisationen vor. 12 Fälle von NF im Bereich der Vulva sind in der Literatur beschrieben [3, 4]. In unserem Untersuchungsgut sind in den letzten Jahren 3 Fälle von NF der Vulva eingegangen, darunter ein Konsiliarfall in welchem die Bestätigung der Verdachtsdiagnose eines malignen fibrösen Histiocytems (MFH) gefragt war. Die 35-jährige Patientin war bereits für eine radikale Vulvektomie vorgesehen.

Klinik

Unsere 3 Fälle betreffen Patientinnen von 27, 35 und 53 Jahren. In allen waren rasch wachsende schmerzlose

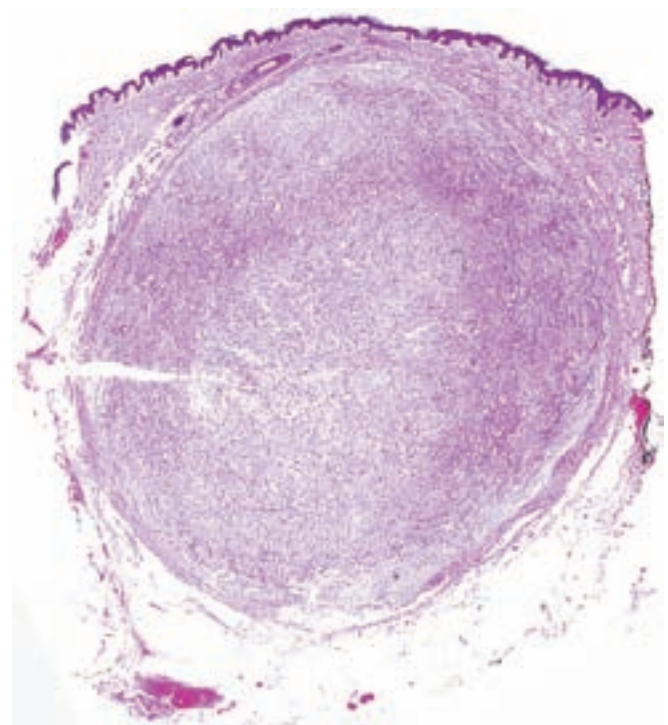


Abb. 1. 53 jährige Patientin. Umschriebener dermaler Knoten, zentral locker, peripher zellreicher

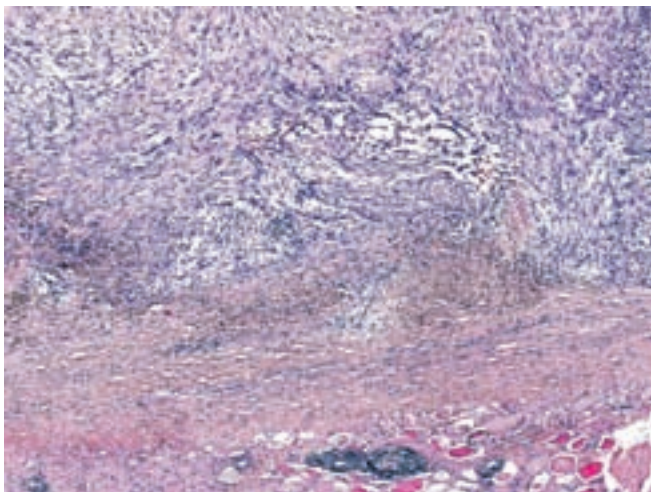


Abb. 2. Einseitige Begrenzung der Läsion durch eine vorbestehende Faszie

Schwellungen im Bereich der Vulva aufgetreten, klinisch imponierend als Bartholin'sche Zyste, Atherom und unklarer Weichteiltumor. Pathologische Verdachtsdiagnose war in einem Fall malignes fibröses Histiocytom, in den anderen zwei eine NF.

Pathologie

Die Morphologie der NF ist aus der mesenchymalen Tumorpathologie bekannt [3, 4, 5]. Makroskopisch handelt es sich um eine umschriebene aber nicht abgekapselte, rundoaläre, weich bis prall elastische Schwellung (Abb. 1), meistens bis 2–3 cm in Durchmesser, oft einer Faszie oder Aponeurose anliegend (Abb. 2). Konsistenz ist mukoid und weich bis faserig und fest, und spiegelt dabei die histologische Zusammensetzung (Abb. 3). Mikroskopisch besteht die NF aus jungen spindeligen und multipolaren Zellen vom Fibroblasten- und Myofibroblasten-Typ die an jene von Zellkulturen erinnern (Abb. 4): blasse Kerne und prominente Nukleolen, häufige Mitosen. Gelegentlich sind sogar atypische Mitosefiguren zu sehen

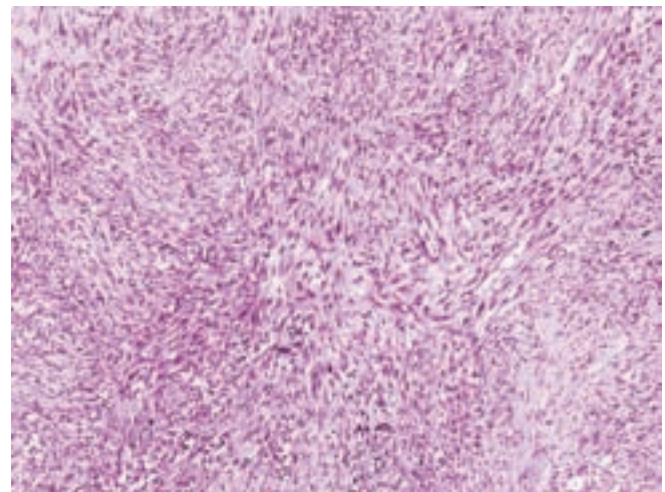


Abb. 3a. Weitmaschig verflochtene Bündel von Spindelzellen unterschiedlich dicht gelagert; b) z.T. mit erheblicher myxoider Grundsubstanz, zT dicht zellicht, gelegentlich deutliches storiformes Baumuster

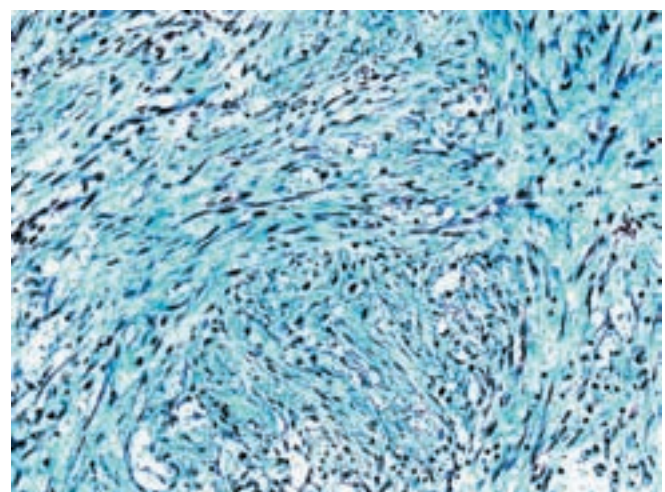


Abb. 3b.

aber Zell- und Kernmorphologie sind nicht von Atypien geprägt. Die Zellen sind locker gebündelt, oft weitmaschig „storiform“ geflochten. Eingelagert findet sich

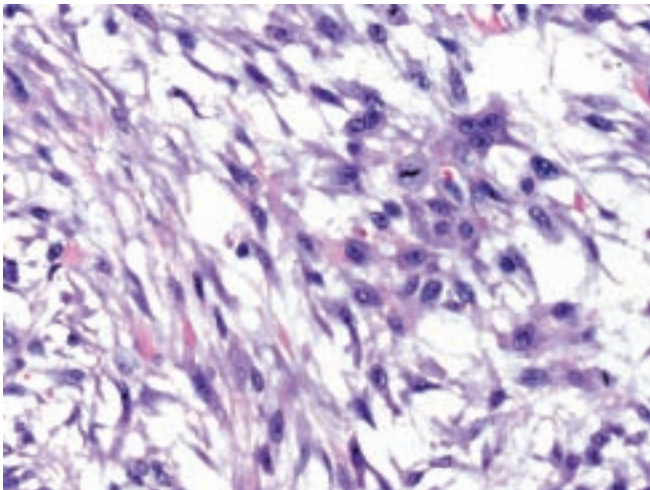


Abb. 4. In lockeren Abschnitten spindelige und plumpe Fibroblasten ähnlich der Zellpopulation einer Fibroblastenkultur

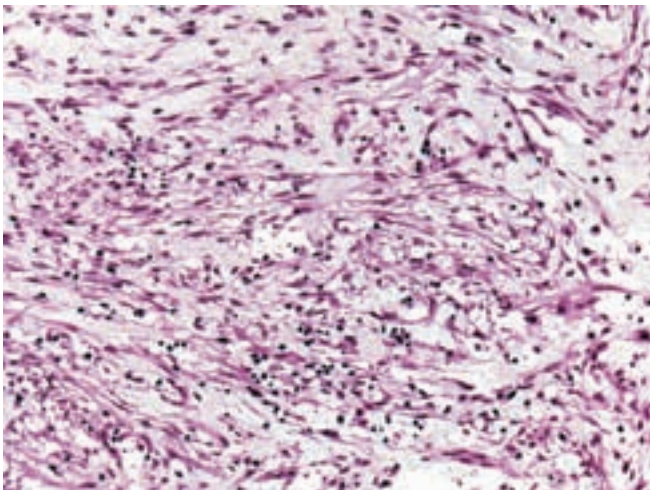


Abb. 5. Locker eingestreute Lymphozyten sind häufige zelluläre Begleitpopulation

mukoide Grundsubstanz reich an sauren Proteoglykanen, gelegentlich in mikrozystischen Auflockerungsherden (Abb. 5). Als Stromagerüst liegt ein zartes Geflecht von

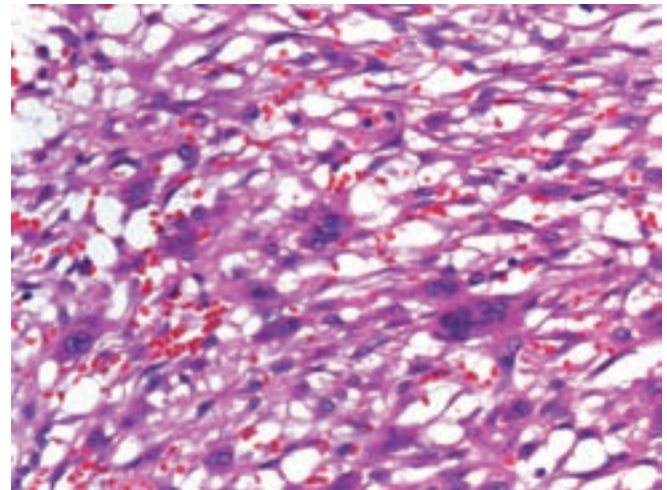


Abb. 6. Locker gruppierte mehrkernige Riesenzellen kommen gelegentlich vor

Silberfasern vor, kollagene Fasern sind eher spärlich niedergelegt. Typisch sind ferner eingestreute Lymphozyten und Erythrozyten. Mehrkernige Riesenzellen kommen gelegentlich locker gruppiert vor (Abb. 6). Häufiges und charakteristisches Merkmal ist ein Zonierungsmuster: hypozelluläre innere Zone, myxoid und zystisch oder fibrosiert, zellreichere äussere Zone mit läppchenförmigem Kapillarnetz. Je nach Zusammensetzung können in Abhängigkeit mit dem Alter der Läsion myxoide, zell- und faserreiche Subtypen histologisch unterschieden werden [6,7].

Diskussion

Die Literatur enthält lediglich 12 Fälle von NF explizit im Bereich der Vulva. [3, 4, 8, 9, 10]. Zusammen mit den eigenen 3 Fällen ergeben die wichtigsten klinischen Befunde das Bild einer relativ rasch ausbreitenden Schwellung im Bereich der Labien, meist ohne Schmerzen, die bei einer Grösse von ca. 1–3 cm zur Exzision kommt (Tabelle 2). Zwar wurde die Läsion in 6 von 14 Fällen

Tab. 2. Klinik in 15 Fällen von NF der Vulva (Literaturübersicht)

Alter		7–53
	Median	32–33
	Mittelwert	31.5
Lokalisation	Labium maius	6
	Labium minus	3
	Labium ONA	2
	Vulva ONA	4
Grösse		1–3.5cm
Symptom	Schwellung mit Schmerzen	9 1

ONA – ohne nähere Angaben

artgerecht erkannt, in 4 Fällen jedoch (~29 %) wurde eine Malignitätsdiagnose gestellt (Tabelle 3). Die NF mag im Bereich der Vulva selten sein, an der oberen Extremität und am Rumpf ist sie keine unbekannte Läsion. Nicht nur bereitet sie bekanntlich auch dort diagnostische Schwierigkeiten, sie ist in der Tat die Weichteilläsion, die am häufigsten als maligne verkannt wird. So erwiesen sich in einer retrospektiven Studie aller im Schwedischen Krebsregister zwischen 1958–1963 als Sarkome vermerkter Weichteiltumoren 10.5 % der Läsionen (81 von 770) nachträglich als pseudomaligne. In 58 % dieser Fälle waren es proliferative fibroblastische Läsionen der Weichteile, v.a. die noduläre Fasziiitis, die zu Fehldiagnosen führte [1]. In einer grösseren Zusammenstellung von 65 Fällen nodulärer Fasziiitis aller Lokalisationen war die Dignität in 36.4 % zunächst als zum Teil hochgradig maligne und in 20 % als unbestimmt eingeschätzt worden [7]. Die NF wird als eine sich selbst limitierende, reaktive Proliferation von Myo-/Fibroblasten angesehen [7, 11]. Die 3 histologische Formen – myxoid / intermediär / fibromatös – sind als Verlaufsstadien in der Entwicklung der Läsion zu sehen: rasches Wachstum durch myxoide Aufquellung, evt. zystische Degeneration, später Abklingen durch Fibrosierung und Vernarbung [6, 7]. Diese

Tab. 3. Initiale histopathologische Diagnose in 14 Fällen von NF der Vulva

Noduläre Fasziiitis	6	
Angiomyofibroblastom	1	
Neurofibrom	1	Gutartig 8x
Atypisches Leiomyom	1	
Aggressives Angiomyxom	1	Fraglich 2x
Low-grade Sarkom	1	
Leiomyosarkom	1	Maligne 4x
Rhabdomyosarkom	1	
Malignes fibröses Histiocytom	1	

Variationen erklären die Vielfalt der Fehldiagnosen: bei der myxoiden Form sind es die myxoiden Sarkome, bei der zellreichen die Spindelzellsarkome (Leiomyo-, Synovial-, Rhabdomyosarkom, mal. fibröses Histiocytom), bei der faserreichen Form schliesslich die Fibromatosen, evt. das Fibrosarkom, die fehldiagnostiziert werden. Dazu verleiten häufige Mitosefiguren als Ausdruck eines rasch proliferativen, raumfordernden Prozesses. Im Gegensatz zu den erwähnten, echten Sarkomen aber besteht eine Faszien-bezogene Zonierung und echte Kernatypien fehlen. Atypische Mitosefiguren können zwar vorkommen, sind aber im Vergleich zu echten Sarkomen äusserst selten. Immunhistochemisch exprimieren die Zellen meist glattes Muskelaktin nicht aber Desmin, passend zu myofibroblastärer Differenzierung. Ultrastrukturelle Befunde ergeben ein ähnliches (myo)fibroblastäres Bild [11]. Die Läsion ist diploid; klonale chromosomale Aberrationen sind in 3 Fällen beschrieben worden [11].

Schlussfolgerung

Rasch auftretende Weichteilschwellungen mit den histologischen Attributen einer fibroblastischen, oft myxoiden

Befreit durch's Leben – mit dem NovaSure System!

Blutungsstörungen beheben – Lebensfreude wiedergewinnen.



NovaSure – sicher, schnell und sanft

Das NovaSure System – DIE sanfte, minimal-invasive Methode zur Therapie von sehr starken Menstruationsblutungen

Mit folgenden Vorteilen für Sie:

- Hohe Erfolgsrate
- Kurzer, schonender, ambulanter Eingriff
- Keine Belastung durch chirurgische oder hormonelle Vorbehandlung
- Sehr schnelle Genesungszeit
- Jederzeit durchführbar

Für ein sicheres Wohlbefinden – jeden Tag!



NOVASURE®
Endometrium Ablation

Läsion sind nicht immer echte Sarkome. Die NF ist das Paradebeispiel pseudosarkomatöser Läsionen, die besonders an anderen als den üblichen Lokalisationen (obere Extremität, Rumpf, Kopfbereich) immer wieder zu Fehleinschätzungen der Dignität führen können. Das weibliche Perineum ist solch ein Ort. Mitsamt der hier vorgestellten Kasuistik sind nun insgesamt 15 Fälle von NF der Vulva veröffentlicht. In 6 von 14 wurde diese reaktive, selbst limitierende Läsion falsch eingeschätzt, 4mal (ca. 31 %) als maligne. Bei einer unserer Patientinnen war bereits eine radikale Vulvektomie vorgesehen. Eine Sarkom-Diagnose muss zu einer gesamthaften klinisch-pathologischen Beurteilung des Einzelfalls führen. Dazu bedarf es einer multidisziplinären Aussprache und dem Einholen der Stellungnahmen von Spezialisten. So kann eine erhöhte klinisch-pathologische Wachsamkeit falscher Sarkome gegenüber unnötige radikale Massnahmen vermeiden helfen.

Literatur

1. Dahl I, Angervall L. Pseudosarcomatous Lesion of the Soft Tissues reported as Sarcoma during a 6-Year Period. *Acta path. microbiol. scand A* 1977;85:917–990
2. Weiss SW, Goldblum JR. Benign Fibrous Tissue Tumors. In: *Enzinger and Weiss' Soft Tissue Tumors, 4th ed.* Mosby, 2001:250
3. O'Connell JX, Young RH, Nielsen GP, Rosenberg AE, Bainbridge TC, Clement PB. Nodular Fasciitis of the Vulva: A Study of Six Cases and Literature Review. *Int J Gynecol. Pathol.* 1997;16(2):117–123
4. Aranda FI, Laforga JB. Nodular Fasciitis of the vulva. Report of a case with immunohistochemical study. *Pathol. Res. Pract.* 1998;194(11):805–7
5. Bernstein KE, Lattes R. Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a nonrecurrent lesion: clinicopathologic study of 134 cases. *Cancer* 1982;49:1668–1678
6. Shimizu S, Hashimoto H, Enjoji M. Nodular Fasciitis: an analysis of 250 patients. *Pathol.* 1984;16:161–166
7. Price EB, Silliphant WM, Shuman R. Nodular Fasciitis: A Clinicopathologic Analysis of 65 Cases. *Am. J Clin. Pathol.* 1961;35:122–136
8. Roberts W, Daly JW. Pseudosarcomatous Fasciitis of the Vulva. *Gynecol. Oncol.* 1981;112:383–386
9. Gaffney EF, Majmudar B, Bryan JA. Nodular Fasciitis (Pseudosarcomatous Fasciitis) of the Vulva. *Int J Gynecol. Pathol.* 1982;1(3):307–312
10. LiVolsi VA, Brooks JJ. Nodular Fasciitis of the vulva: a report of two cases. *Obstet. & Gynecol.* 1987;69(3/2):513–516
11. Evans H, Bridge JA. Nodular Fasciitis. In: World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone (CDM Fletcher, KK Unni, F Mertens eds.) *IARC Press. Lyon, 2002:48*