

CONTENIDO

SEMINARIOS

- Caso anterior
- Caso siguiente
- Título preliminar
- Presentación
- Imágenes
- Resumen
- Introducción
- Resultados
- Discusión
- Diagnóstico
- Referencias
- PDF

VARÓN DE 59 AÑOS CON LESIÓN SUBCUTÁNEA EN MUSLO IZQUIERDO DE CRECIMIENTO LENTO.

M^a Cristina Caballero Martínez, Irene Amat Villegas, Enrique Zozaya Álvarez, José M^a Martínez-Peñuela Virseda.

Hospital de Navarra. Servicio de Anatomía Patológica. Pamplona, España.

IV-CVHAP 2001 SEMINARIO-CASOS - 044

Fecha recepción: 15/02/2001

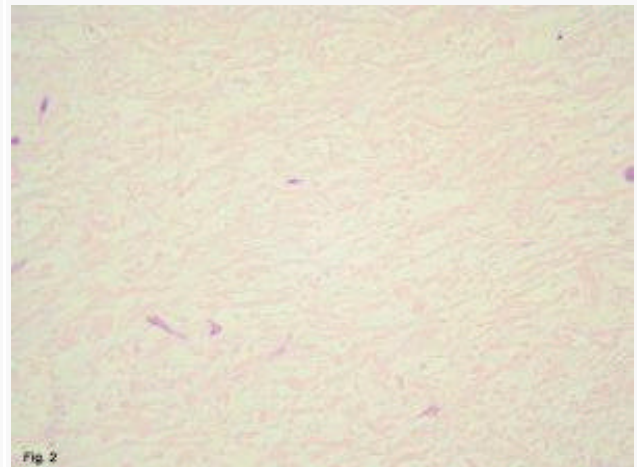
Fecha publicación: 30/06/2001

Evaluación: Ver "Taller de Seminario de Casos"

PRESENTACIÓN DEL CASO: HISTORIA CLÍNICA

Varón de 54 años con una lesión subcutánea en el muslo izquierdo de crecimiento lento. Se interviene quirúrgicamente extirpándose una lesión bien delimitada, elástica de 2 x 1'5 cm., de superficie lisa lobulada, que al corte presenta color blanco amarillento con zonas mixoides (Figura 1).

IMÁGENES



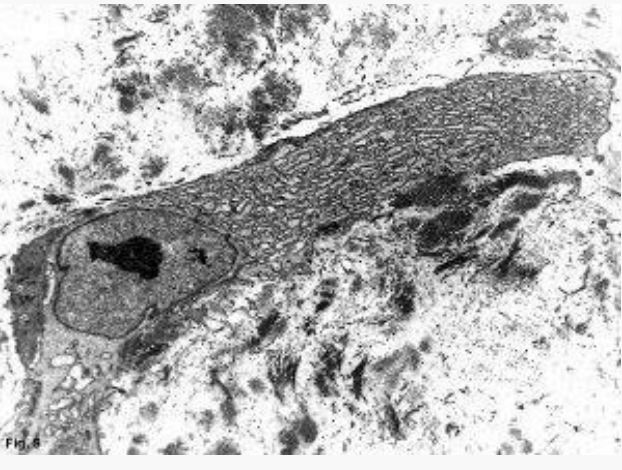
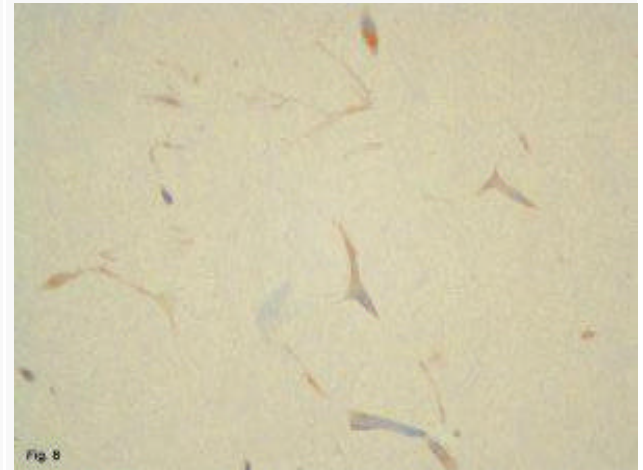
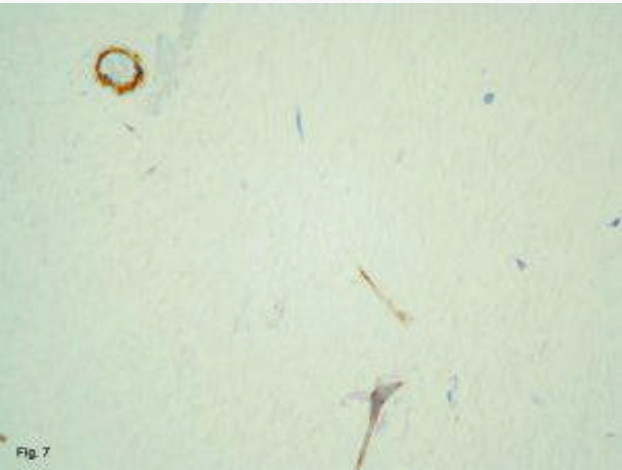
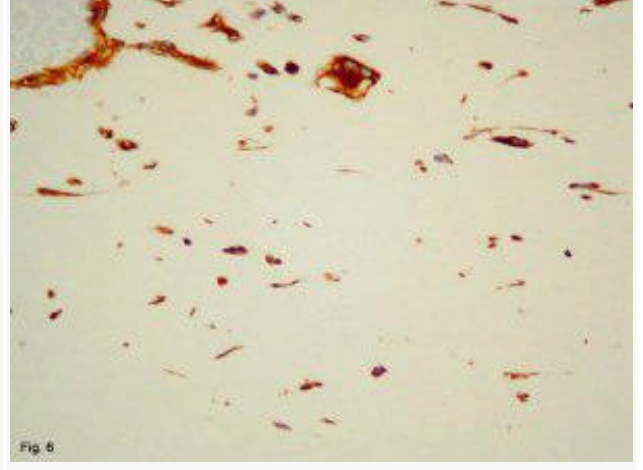
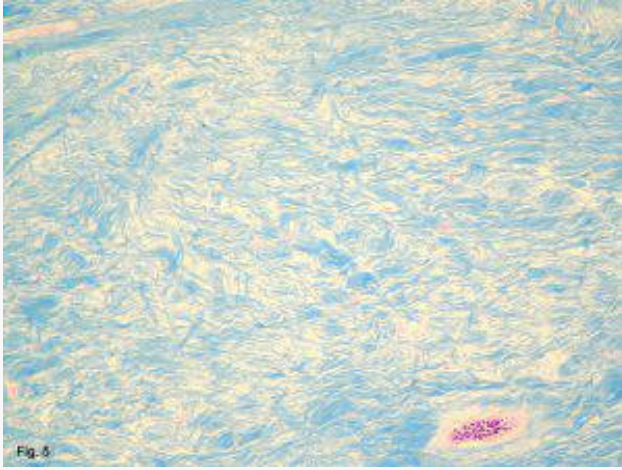
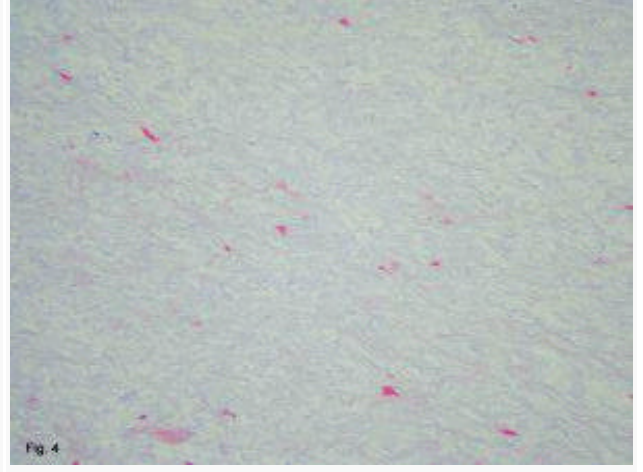
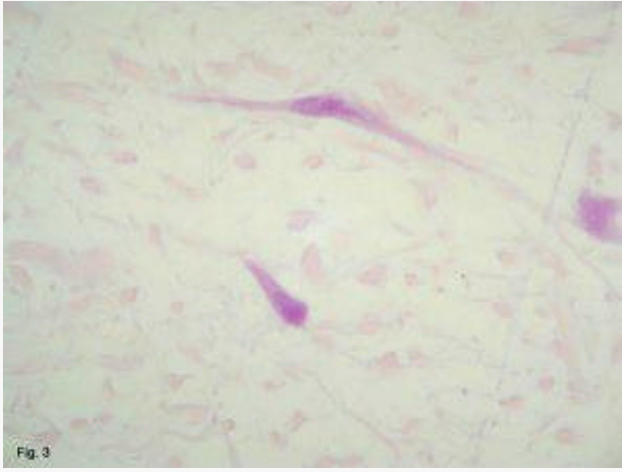




FIG. 10

CONTENIDO

SEMINARIOS

▣ Caso anterior

▣ Caso siguiente

▣ Presentación

▣ Imágenes

▣ Resumen

▣ Introducción

▣ Resultados

▣ Discusión

▣ Diagnóstico Final

▣ Referencias

▣ PDF

FIBROBLASTOMA DESMOPLÁSICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

M^a Cristina Caballero Martínez, Irene Amat Villegas, Enrique Zozaya Álvarez, José M^a Martínez-Peñuela Virseda.

Hospital de Navarra. Servicio de Anatomía Patológica. Pamplona, España.

IV-CVHAP 2001 SEMINARIO-CASOS - 044

Fecha recepción: 15/02/2001

Fecha publicación: 30/06/2001

Evaluación: Ver "Taller de Seminario de Casos"

RESUMEN

Introducción: El fibroblastoma desmoplásico es una lesión benigna de partes blandas, descrita por Evans en 1995, considerada por algunos autores, como sucede en entidades semejantes en tejidos blandos, como de estirpe tumoral, y por otros como reactiva. **Material y métodos:** Varón de 54 años con una lesión subcutánea en el muslo de crecimiento lento. Se extirpa una lesión bien delimitada, elástica, de 2 x 1'5 cm, de superficie lisa, lobulada que al corte presenta color blanco-amarillento con zonas mixoides. **Resultados:** La histología muestra una lesión bien delimitada sin cápsula definida, de escasa densidad celular, constituida por elementos fusiformes y estrellados de hábito miofibroblástico, sin mitosis, inmersos en una matriz fibromixoide, con áreas más densas con haces de colágeno maduro. La vascularización es escasa y no existe necrosis. **IHQ:** las células expresan vimentina, actina y de forma focal S 100. **Ultraestructura:** células de aspecto mesenquimal con abundante retículo endoplasmático, membrana basal discontinua y producción de colágeno. El fibroblastoma desmoplásico, también llamado fibroma colagenoso, es

un tumor de partes blandas, subcutáneo e indoloro, que puede presentarse en cualquier localización. Aparece con más frecuencia en varones de edad media y no se han descrito recidivas. El diagnóstico diferencial incluye lesiones de partes blandas benignas y de baja malignidad.

Palabras clave: neoplasias | benignas | tejidos blandos | fibroblastoma desmoplásico |

INTRODUCCIÓN

El fibroblastoma desmoplásico (también llamado fibroma colagenoso), descrito por Evans en 1995, es una lesión benigna de partes blandas que presenta células fusiformes y estrelladas en un estroma mixoide con zonas de colágeno maduro (1,2). Algunos autores consideran esta lesión de naturaleza neoplásica y otros reactiva.

RESULTADOS

La histología muestra una lesión bien delimitada, sin cápsula definida, de baja densidad celular, constituida por elementos fusiformes y estrellados de hábito miofibroblástico inmersos en una matriz fibromixoide, que presenta áreas más densas con haces de colágeno maduro en la perifería de la lesión. No se observan mitosis. La vascularización es escasa y no existe necrosis (Figura 2) (Figura 3) (Figura 4) (Figura 5).

Estudio inmunohistoquímico: las células expresan vimentina (Figura 6) y de forma focal actina (Figura 7) y S 100 (Figura 8)

Estudio ultraestructural: escasa celularidad de aspecto mesenquimal en una matriz mixoide con filamentos de colágeno maduro. Las células muestran núcleos indentados, membrana basal discontinua y presencia de retículo endoplasmático, abundantes filamentos intermedios y placas de anclaje subsarcolémicas. (Figura 9) (Figura 10).

DIAGNÓSTICO FINAL

FIBROBLASTOMA DESMOPLÁSICO.

DISCUSIÓN

El fibroblastoma desmoplásico es una lesión de partes blandas, indolora, de crecimiento lento y bien delimitada, que afecta al tejido celular subcutáneo. En la mitad de los casos infiltra fascia y hasta en un 27% afecta al músculo esquelético. Aparece con mayor frecuencia en varones con una edad media de 50 años y la localización es variable, siendo más frecuente en brazos y hombros (1,2). Se considera una lesión benigna y no se han descrito recidivas (3), ni metástasis (4).

En cuanto a si se trata de un proceso reactivo o tumoral no está claro en los trabajos publicados; a favor de un proceso neoplásico se encuentra el hecho de ser una lesión que crece de forma continua aunque lentamente, que en ocasiones puede alcanzar grandes dimensiones (1) y en la que no se identifica un factor desencadenante (3), si bien aún no se ha demostrado monoclonalidad (2). y a favor de un proceso reactivo está la semejanza de estas células con los fibroblastos (3), aunque esto no descarta el origen tumoral de la lesión.

El diagnóstico diferencial incluye lesiones benignas, localmente agresivas y lesiones de partes blandas de bajo potencial maligno que presentan células estrelladas o fusiformes en una matriz fibromixoide. Entre ellas se incluyen:

- ≈ Fascitis nodular (1,2): aparece en individuos más jóvenes y es de comienzo rápido con un antecedente traumático. La celularidad y la vascularización es mayor.
- ≈ Fibroma de vaina tendinosa (1,2,3): la imagen histológica es casi superponible aunque con más celularidad, aparece con más frecuencia en la parte distal de extremidades y en relación con tendones.
- ≈ Fibroma nugal (1,2): se localiza en la parte posterior de cuello y alta de espalda y afecta a la piel.
- ≈ Fibroma esclerótico (1,2): son lesiones más pequeñas que afectan a dermis y presentan haces de colágeno gruesos.
- ≈ Pseudotumor fibroso calcificante (2,3): más frecuente en niños y adultos jóvenes, contiene células inflamatorias y muestra calcificaciones.
- ≈ Neurofibromas (1,2): células fusiformes, onduladas que expresan fuertemente S100.
- ≈ Mixomas (1,2,4): la cantidad de mucina que presentan estas lesiones es superior a la existente en el fibroblastoma desmoplásico.
- ≈ Fibromatosis extraabdominal (tumor desmoide) (1,2,3,4): no presentan células estrelladas y son lesiones de mayor celularidad e invasivas.

Sarcoma fibromixoide de bajo grado (1,2): hay más celularidad, y más actividad mitótica y aspecto menos homogéneo.

- ≈ Mixofibrosarcoma de bajo grado (2): la atipia es mayor así como la celularidad y el estroma mixoide es más abundante.
- ≈ Tumor fibroso solitario (1): existen más haces de colágeno y más vascularización y las células expresan CD 34.

NOTAS AL PIE DE PÁGINA

Correspondencia: Cristina Caballero Anatomía Patológica Hospital de Navarra. Servicio de Anatomía Patológica. Pamplona, España.
mailto:ccmar@mixmail.com

REFERENCIAS

1. Miettinen M., Fetsch J. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a clinicopathologic analysis of 63 cases of a distinctive soft tissue lesion with stellate-shapes fibroblasts. Hum Pathol; 1998: 29 (7); 676-682
2. Fukunaga M., Ushigome S. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a distinctive fibroblastic soft tissue tumor. Adv anat patohol 1999; 6(5): 275-280.
3. Evans H. Desmoplastic fibroblastoma. A report of seven cases. Am J Surg Pathol 1995;19(9):1077-1081.
4. Allen PW. Selected case from the Arkadi M. Rywlin international pathology slide seminar: desmoplastic fibroblastoma (collagenous fibroma). Adv Anat Patohol 2001; 8 (1): 23-26.