

362

TUMOR FIBROSO SOLITARIO RETROPERITONEAL
 F.I. Sevilla, J.B. Laforga, F.I. Aranda,
 Hospital Marina Alta Dan a. Alicante

El tumor fibroso solitario (T.F.S.) es una neoplasia de origen mesenquimal que se desarrolla a partir de la célula fibroblástica. Su localización característica es la pleura. Sin embargo se ha descrito recientemente en otras localizaciones, especialmente en la región de la cabeza y el cuello.

Presentamos un caso de T.F.S. en un paciente varón de 55 años, con metástasis abdominales como único dato clínico de interés.

Mediante la Tomografía Axial Computerizada se detecta una masa retroperitoneal próxima a colé de pancreas, que mide 10,5x12x0,3 cm. Es de consistencia firme y pseudocapsulada. El tumor está formado por haces entrelazados de células de aspecto fibroblástico, sin atipias significativas y bajo índice mitótico, con un estroma altamente vascularizado en algunas zonas e hidratado en otras.

Con las técnicas de inmunohistoquímica se demostró positividad para CD-34 y vimentina, siendo negativo para actina miosino-específica, desmina y proteína S-100.

El tumor fibroso solitario muestra positividad constante para CD-34 lo que nos permite utilizarlo para efectuar el diagnóstico diferencial con otras neoplasias fibrosas, como el neurofiblastoma. La localización retroperitoneal es muy inusual y, en este caso, no hay asociación con tumores en otras localizaciones. La evolución del T.F.S. es casi siempre benigna, aunque se han dado varios casos malignos.

363

ANÁLISIS MORFOLÓGICO DE SHUNTS INTRAHEPÁTICOS
 J.J. Sola, E. de Alava, L. Díaz, O. Okáfor, MD Lozano, I. Bilbao,
 Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona, Navarra

Introducción: La colocación de prótesis intrahepáticas se ha convertido en el tratamiento de elección de la hipertensión portal con complicaciones hemorrágicas. Es una técnica fiable, aunque con frecuencia se observan estenosis en el trayecto del shunt, de las que se desconoce su causa. El estudio morfológico de las prótesis puede contribuir a esclarecer los fenómenos relacionados con estos procesos de estenosis.

Material y métodos: Se han estudiado las prótesis correspondientes a 26 pacientes obtenidas por transplante (22) o autopsia (4). En cada caso se analizaron las incidencias durante la colocación (función biliar) y la evolución posterior (estenosis detectadas, tratamiento aplicado). El estudio morfológico consistió en la observación macroscópica, seleccionando las áreas con alteraciones o en caso de ausencia la vertiente portal, el trayecto intraparenquimatoso y la vertiente suprahepática.

Resultados: El tiempo de seguimiento medio fue de 7,1 meses (0,5-50). En ocho casos no se observaron alteraciones macroscópicas. El resto presentó uno o varios de los siguientes hallazgos: trombos parcial/completa, estenosis intraparenquimatosas o estenosis suprahepáticas. En los casos sin lesiones el trayecto mostró una neointima de grosor variable, reendotelizada. La trombosis se relacionó con contaminación biliar del tracto o con afectación de conductos biliares. La estenosis intraparenquimatosas se relacionó con un aumento del número de mastocitos en las áreas de estenosis o con contaminación biliar microscópica. Las zonas de estenosis de la vena hepática mostraron una marcada hiperplasia de la íntima, sin relación con ninguno de los factores estudiados.

Conclusiones: Se ha observado una marcada relación entre contaminación biliar y la presencia de trombosis o estenosis de los shunts intrahepáticos. La presencia de un mayor número de mastocitos en las estenosis intraparenquimatosas sugiere una relación con la hiperplasia de la neointima en esas zonas. No se ha encontrado relación entre las estenosis suprahepáticas y el resto de los factores estudiados.

Hueso y partes blandas (364 - 387)

364

MESOTELIOMA PERITONEAL MULTIQUÍSTICO: ESTUDIO DE 2 CASOS EN MUJERES GESTANTES
 A Calatrava, M.T. Ferrández-Figueras, C. Muñoz, F. Felipo,
 N. Verdú, Hospital Universitario "Germans Trias i Pujol",
 Badalona, Barcelona

El mesotelioma peritoneal multiquístico (MPM) es un tumor que afecta predominantemente a mujeres en edad fértil, siguiendo un curso habitualmente benigno. Está formado por cavidades multiloculares de paredes delgadas y contenido transparente revestidas por una o varias capas de células mesoteliales cúbicas o aplanadas. Su patogenia es todavía incierta. Aunque se clasifica como un tumor mesotelial, podría tener un origen reactivo. Recientemente se ha descrito un caso de MPM que respondió al tratamiento con frenadores de la función ovárica (GnRH).

Presentamos dos casos de MPM en mujeres de 30 y 32 años, sin antecedentes de interés. En ambos la lesión fue un hallazgo incidental en el curso de una cesárea practicada por motivos obstétricos. Tras un seguimiento de 16 y 5 meses respectivamente, ambas pacientes se encuentran asintomáticas y sin signos ecográficos de recidiva.

Teniendo en cuenta la baja frecuencia de presentación del MPM, el hecho de que nuestras dos pacientes estuvieran embarazadas sugiere una influencia hormonal. No obstante, el estudio de los receptores de estrógenos por métodos inmunohistoquímicos fue negativo en ambas lesiones.

365

REACCIÓN TISULAR FRENTE A PARTICULAS DE MATERIAL PROTÉSICO OSTEOARTICULAR. ESTUDIO COMPARATIVO HUMANO/EXPERIMENTAL.

T. Castiella, J. Segura, J. Soria, F. Seral
 Hospital Clínico Universitario, Zaragoza.

Un problema fundamental en las prótesis articulares es la alta incidencia de osteolisis periprotésica en asociación con componentes, cementados o no, que incluyen titanio y polietileno en su fabricación. Hemos desarrollado un modelo experimental para valorar la osteolisis inducida por estos bio-materiales.

Hemos practicado la inyección intraósea en la metafisis proximal de tibia de ratas Wistar, de partículas de PE y de Ti disueltas en una solución control de ácido hialurónico al 10% (BIOLON), estableciéndose cuatro grupos: GI: Ti; GII: PE; GIII: Ti-PE; GIV: Biolon. El sacrificio se realizó a los tres días, al mes y a los dos meses.

El material humano procede de biopsias de hueso acetabular obtenidas en reintervenciones de 12 casos de recambio de codo de pacientes tratados mediante artroplastia total de cadera con vástagos de Zweiguller y codo de Endler no cementados.

Los cortes histológicos se han obtenido según técnicas convencionales y mediante inmunohistoquímica con anticuerpos monoclonales para marcaje de histiocitos (CD68), serie mielóide (CD15) y subpoblaciones de linfocitos (CD45, CD20).

En contraste con lo observado en la práctica clínica no hemos encontrado respuesta biológica agresiva frente a las partículas de PE y Ti, en forma de granulomatosis o aumento de la actividad osteolítica por los osteoclastos.

372 TUMORES CARTILAGINOSOS: CORRELACION ENTRE CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS E ÍNDICE DE PROLIFERACIÓN CELULAR.

M. GIMENO, M. FERRER, L. HERNÁNDEZ, A. CALVO, F.J. PÉREZ y E. ALVAREZ.
Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Hemos estudiado la relación entre las características histológicas y el grado tumoral y la expresión inmunohistoquímica del anticuerpo monoclonal Ki 67, utilizando su equivalente en parafina (Ac MIB-1) en 12 condrosarcomas.

También efectuamos la misma valoración en 5 tumores cartilaginosos benignos, como grupo control.

Encontramos una correlación positiva entre el índice MIB-1 y el grado tumoral en los condrosarcomas, aunque no observamos diferencias entre los tumores cartilaginosos benignos y los condrosarcomas grado I.

También se observan diferencias cuantitativas en la expresión de MIB-1 entre condrosarcomas grado II y grado III, siendo claramente superior en este grupo.

Estos resultados demuestran que es factible la valoración del índice de proliferación celular MIB 1 en tumores cartilaginosos, y que ofrece, junto con el grado tumoral, información pronóstica de la actividad proliferativa de los condrosarcomas. Sin embargo, no resulta de utilidad en el diagnóstico diferencial entre tumores cartilaginosos benignos y condrosarcomas de bajo grado.

373 HEMANGIOPERICITOMA DE PARTES BLANDAS DIAGNOSTICADO POR P.A.A.F.

G. González, J. Casares, P. Forcadell, N. Barroch, M. El Sarrales, E. Veloso, J.A. de Marcos y A. Salas.
Hospital M. G. de la Cruz, Barcelona.

INTRODUCCIÓN: El hemangiopericitoma es un tumor muy poco frecuente y que tiene un comportamiento clínico muy variable desde el punto de vista morfológico.

EXPOSICIÓN DEL CASO: Mujer de 92 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acude al hospital por la aparición de una tumoración subcutánea, en la zona lumbar izquierda en relación con un traumatismo. Se realizó P.A.A.F. obteniéndose material hemático y escasas células neoplásicas que fueron consistentes con el diagnóstico clínico de hematoma organizado. Posteriormente la paciente permaneció asintomática hasta 2 años más tarde en que volvió al hospital refiriendo un crecimiento, de más del doble del tamaño tumoral, en los últimos 2 meses. Se realizó una nueva P.A.A.F. La citología mostró escasos acúmulos de células tumorales con discreta atipia nuclear y citoplasmático laxo y mal definido. En el bloque celular se recogieron fragmentos de un tumor constituido por células fusiformes u ovaladas, con escasa atipia nuclear y algunas figuras de mitosis. Dichas células se disponían alrededor de pequeñas estructuras vasculares ramificadas, adoptando un patrón hemangiopericitoma. Se realizó estudio inmunohistoquímico, expresando las células tumorales positividad para Vimentina y CD34 y negatividad para citoqueratinas, Ulex europaeus y proteína S-100. Con todo ello se realizó el diagnóstico de hemangiopericitoma. Se procedió a la exéresis quirúrgica del tumor, que se hallaba bien delimitado de los tejidos blandos adyacentes, muy vascularizado y medía 14 cm de diámetro máximo. El estudio histológico confirmó el diagnóstico. La paciente no recibió ningún tipo de tratamiento complementario y se encuentra bien y sin recidiva a los 12 meses de la cirugía.

DISCUSIÓN: El hemangiopericitoma debe distinguirse de otros tumores de partes blandas que poseen un patrón hemangiopericitoma como son el histiocitoma fibroso maligno, el sarcoma sinovial, el condrosarcoma mesenquimal, el leiomiomasarcoma vascular y el leiomiomasarcoma epitelioide. El diagnóstico por P.A.A.F. puede ser muy difícil. En nuestro caso, el disponer de un bloque celular que nos permitiera estudiar fragmentos de tumor y realizar tinciones de inmunohistoquímica, fue crucial para establecer el diagnóstico. No hemos encontrado ninguna referencia bibliográfica de hemangiopericitoma diagnosticado por P.A.A.F.

374 FIBROSIS RETROPERITONEAL IDIOPÁTICA. PRESENTACIÓN DE 4 CASOS

A. Guzmán, E. Ortiz*, A. Díaz*, J. García**, A. Barot, F. Manzanbeitza y H. Oliva. Dptos de Anatomía Patológica y Medicina Interna*. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. Dpto de Anatomía Patológica, Hospital Virgen de la Salud**. Toledo.

La fibrosis retroperitoneal idiopática ("FRI") o enfermedad de Ormond, es una enfermedad rara, de etiología desconocida, probablemente de base autoinmune. Las presentaciones clínica y radiológica son las características de una entidad que engloba estructuras retroperitoneales de la línea media, principalmente aorta y uréteres (con obstrucción y desplazamiento medial de los mismos).

El diagnóstico de presunción de FRI se realiza con el TAC abdominal y el de confirmación, con el fin de descartar otros procesos (fibromatosis, linfomas, carcinomatosis...), con el estudio histopatológico de la biopsia.

La histología de la FRI se caracteriza por un tejido fibroso con distintos grados de celularidad, donde se identifican fibroblastos, miofibroblastos e infiltrado inflamatorio compuesto por histiocitos, linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos. En nuestro estudio recogemos 4 casos de FRI desde 1993 a 1996, que se enviaron como estudio intraoperatorio para confirmar en 3 de los casos el diagnóstico clínico de FRI y en 1 de ellos el de linfoma. Presentamos los datos clínicos, radiológicos, histológicos y terapéuticos, y su relación con otros procesos similares en otras localizaciones.

En estos 4 casos hemos realizado un panel inmunohistoquímico con: vimentina, actina, CD45, CD68, CD20, CD3, CD8, CD11, MIB-1 y CD34; analizándose su correlación con la gran heterogeneidad de células implicadas y su índice proliferativo. También discutimos su hipótesis etiopatogénica por el virus de Epstein-Barr, con la aplicación de técnicas de tinción inmunohistoquímicas para LMP (CS 1-4) y hibridación in situ para EBER.

375 TUMOR ANGIECTÁTICO PLEOMÓRFICO HIALINIZANTE DE PARTES BLANDAS: PRESENTACIÓN DE TRES CASOS.

D. Hardisson, M. Nistal, M.A. Gorospe, T. Rivera*, A. Mate.
Hospital Universitario La Paz y *Hospital Santa Cristina, Madrid.

INTRODUCCIÓN: El tumor angiectático pleomórfico hialinizante (TAPH) es una entidad recientemente descrita, que se presenta habitualmente como masa de partes blandas en extremidades de adultos.

CASOS CLÍNICOS: Presentamos tres casos de TAPH en varones con edad media de 56 años (47-61). Los tumores se localizaban en situación parateñicular (2 casos) y perineal (Macrosópicamente, los tumores estaban bien delimitados, tenían un tamaño medio de 4 cm (2-5-7), consistencia elástica y coloración grisácea, y al corte mostraban una superficie fasciculada, con numerosos vasos. Histológicamente, llamaba la atención la existencia de numerosos vasos de luz dilatada, frecuentemente agrupados, y que estaban rodeados por material hialinizado, que en ocasiones concilia dando origen a extensas áreas de hialinización. Entre el componente vascular angiectático, se observaban células fusiformes, con núcleos pleomórficos y ocasionales inclusiones intranucleares. Las células tumorales no se disponían adoptando un patrón definido. El índice mitótico era muy bajo (<1 mitosis/20 CGA). Adicionalmente, existía un infiltrado inflamatorio variable, constituido fundamentalmente por linfocitos y células plasmáticas. Inmunohistoquímicamente, las células tumorales expresaban focalmente CD34. No se demostró inmunoreactividad frente a la proteína S-100.

COMENTARIO: Recientemente, Smith y cols han descrito 14 casos de un nuevo tumor mesenquimal de partes blandas que han denominado TAPH. La principal característica histológica en estos tumores es la presencia de abundantes vasos de pequeño y mediano calibre, con luz dilatada, rodeados por material hialino perivasculoso. Las células tumorales muestran grados variables de pleomorfismo nuclear, con ocasionales inclusiones intranucleares y bajo índice mitótico. Básicamente, el TAPH debe ser distinguido del schwannoma por la falta de diferenciación en áreas Antoni A y B y ausencia de inmunoreactividad frente a la proteína S-100, y del fibrohistiocitoma maligno por el bajo índice mitótico, presencia de inclusiones intranucleares y ocasional expresión de CD34 en las células tumorales del TAPH. El comportamiento biológico de estos tumores es el de una neoplasia de bajo grado de malignidad, con recurrencias en 4 de 8 pacientes en la serie publicada. No se han descrito metástasis. La resección quirúrgica debe ser suficientemente amplia para tratar de minimizar la posibilidad de recurrencias. En nuestros casos, la evolución es aún corta para determinar la posible recurrencia de los tumores.

376 FIBROMATOSIS ABDOMINAL (TUMOR DESMOIDE) EN UN VARÓN. REVISIÓN DE LAS FIBROMATOSIS EN NUESTRA UNIDAD CON VALORACIÓN DE LOS FACTORES PRONÓSTICO.

A. HENS, A. CALVO, J.A. GONZÁLEZ, A. ORTIZ, M.C. LOPEZ, M.L. MEGÍAS, M. FERRÁNDEZ-ZUMEL.
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE PUERTO REAL (CADIZ)

Presentamos un caso de tumor desmoide en un varón de 26 años sin factores etiológicos conocidos. Además hemos revisado el comportamiento de las fibromatosis examinadas en nuestra unidad en los últimos 3 años, valorando algunos criterios histológicos discutidos como factores pronóstico, y su manejo terapéutico.

El paciente presentaba una tumoración fija, dura, de crecimiento progresivo en 5 meses, sin otra sintomatología acompañante, y con densidad heterogénea por TAC. El tratamiento consistió en la exéresis radical de la tumoración, que dependía de músculo recto derecho del abdomen, de 10x10 cm, sin sobrepasar la línea alba. Histológicamente se correspondía con una proliferación densamente celular de elementos fibroblásticos con tres figuras mitóticas en el total del material procesado, sin estrías, con células desmína + en menos del 10% de la población tumoral, y con un margen quirúrgico de 5 mm negativo. Se revisaron un total de 32 casos de fibromatosis, en su mayoría lesiones superficiales paron-plantares (6 en el contexto de una afectación plantar familiar con desarrollo de un fibrosarcoma), con un caso de fibromatosis axilar. Las recidivas estuvieron íntimamente relacionadas con márgenes infiltrados, siendo el tratamiento de elección la cirugía radical, sin posterior radioterapia.

La fibromatosis abdominal (tumor desmoide) es una lesión excepcional en varones de patogenia relacionada con alteraciones en la regulación genética del tejido fibroso. Se asocia al síndrome de Gardner, y agentes como el trauma, influencia hormonal y embarazo intervienen como cofactores. Se plantean una serie de incógnitas en su pronóstico, y tratamiento que separan esta entidad del resto de las fibromatosis. Su tratamiento es controvertido, siendo de primera elección la resección quirúrgica, aunque algunos autores proponen añadir radioterapia basándose en una elevada incidencia de recidivas que no se asegura con la negatividad de los márgenes. Otros afirman la existencia de metástasis tras extirpar lesiones sin aparente agresividad histológica. Concluimos al diferente comportamiento biológico de las dos lesiones. La escasa agresividad e improbable recurrencia de las fibromatosis superficiales tratadas con cirugía radical, frente a la recurrencia observada en los tumores desmoides, aún con confirmación de márgenes libres de infiltración por la neoplasia. El hallazgo de elementos tumorales con diferenciación muscular no se ha asociado uniformemente con el pronóstico.

377 HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO DEL NERVO MEDIANO

I. Hierro, C. Sebastián, L. Vicoso, B. Asenjo*, C. Romero, A. Matilla.
Departamento de Anatomía Patológica, Universidad de Málaga.
*Clínica Parque San Antonio y **Centro de Diagnóstico Scanner de Málaga

El hamartoma fibrolipomatoso del nervio (HFLN), también denominado fibrolipoma neural, es un proceso infrecuente constituido por una proliferación de tejido fibroadiposo, que crece lentamente rodeando e infiltrando nervios mayores y sus ramas. Se localiza preferentemente en manos, muñecas y antebrazos (siendo el nervio mediano el más afectado), de personas jóvenes más a menudo varones. En un tercio de los casos se asocia a "sobrecrecimiento" óseo y macrodactilia.

Se comunica un caso de una joven, de 22 años, que consulta por un cuadro (iniciado a los 11 años) de parestias y dolor en codo derecho, irradiado a antebrazo, hasta los cuatro primeros dedos. A la exploración se evidencian signos de síndrome del túnel carpiano y una masa a nivel de la palma de la mano derecha, de consistencia blanda, no adherida a planos profundos. La RMN mostró en el túnel carpiano, en el lugar correspondiente al nervio mediano, una lesión que se extiende desde el tercio distal del antebrazo hasta articulaciones metacarpo-falángicas, desplazando dorsalmente los tendones flexores sin infiltrar estructuras vecinas.

Se intervino quirúrgicamente, procesándose a la sección del ligamento anular (que comprometía al nervio mediano en todo su trayecto) y a la apertura del perineuro, realizándose biopsia morfológica (de 2,7x3,4 cms).

Micروسcopicamente, se advierte una proliferación de tejido fibroadiposo maduro, de límites imprecisos, que incluye haces nerviosos (sin regeneración aparente, 8-100 positivos) disgregados, observándose imágenes de fibrosis laminar perineural y endoneural.

El HFLN puede plantear problemas de diagnóstico diferencial. Su carácter infiltrativo difuso lo distingue de los lipomas circunscritos o localizados de nervios. A diferencia de los neurinomas y neurofibromas, existe atipia más que proliferación de elementos neurales. Su diferenciación de la lipomatosis difusa con "sobrecrecimiento" óseo no es siempre posible, si bien esta última es una lesión primaria del tejido subcutáneo y muscular, que afecta a los nervios sólo secundariamente.

No existe un tratamiento completamente efectivo para esta lesión tumoral/hamartomatosa. La extirpación completa puede causar severas alteraciones motoras y sensitivas. El dolor y la pérdida de sensibilidad pueden desaparecer, parcial o totalmente, al descomprimir al nervio tras sección del ligamento transversal del carpo. En el caso aquí presentado la evolución ha sido buena, con desaparición clínica y neurofisiológica del síndrome del túnel carpiano.

378

RABDOMIOSARCOMA FUSOCELULAR
Ana Isabel Jiménez, Asunción Paradis y Emilio Marcote.
Servicio de Anatomía Patológica y Cirugía.
HOSPITAL COMARCAL DE VINARÓS.

El Rbdomiosarcoma de células fusiformes es una variante del rbdomiosarcoma embrionario de pronóstico más favorable

Presentamos el caso de una niña de 13 años con una tumoración en región subescapular derecha de 4 meses de evolución, que la enferma asociaba a traumatismo. En la RNM de la zona escapular se apreciaba una masa de 8 cm de bordes bien delimitados, por delante del músculo infraespinoso y el deltoides, localizada en el espesor del tejido celular subcutáneo. Se realizó biopsia incisional con el resultado diagnóstico de sarcoma fusocelular, y posteriormente se completó el tratamiento con resección de la tumoración y vaciamiento axilar.

El estudio histológico mostró una proliferación tumoral de alta densidad celular, constituida por fascículos entrelazados de células fusiformes, con núcleos ovales y frecuentes mitosis, alternando con otras áreas menos celulares de apariencia mixoide. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para vimentina, actina y actina musculoespecífica.

El patrón histológico, la inmunohistoquímica, la localización en continuidad con el músculo infraespinoso y la edad de la paciente nos hacen pensar que el tumor corresponde al subtipo fusocelular de rbdomiosarcoma embrionario. Este tumor es más frecuente en la región paratestral y en cabeza y cuello, y es más frecuente en varones. Está en discusión si su mejor pronóstico depende solo del tipo histológico o también de la localización, presentando un mejor curso clínico los tumores de localización testicular.

379

EL NÓDULO DEL COSTALERO
D. Martínez-Parra, M.C. Rufo, B. Meléndez, E.J. Miralles, J.M. Conde y A. Lazo.

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Se denomina costalero a la persona que lleva a hombros los pasos procesionales durante la Semana Santa, especialmente en Andalucía. Los cambios sociales unidos al resurgimiento de las tradiciones populares (la Semana Santa es una mezcla de devoción y fervor popular) producen una transformación en la figura de los costaleros, que han pasado de ser profesionales remunerados ("que cargaban pasos durante siete días y barcos el resto del año") a jóvenes de las propias hermandades, que bajo la dirección del capataz constituyen las cuadrillas de costaleros, dedicando muchas noches de la Cuaresma a ensayar cargando armazones de madera denominados pariuelas, sin las imágenes, lastradas con el peso equivalente al del propio paso procesional.

Es conocido que los microtraumatismos repetidos producen lesiones subcutáneas en individuos que realizan cierto tipo de actividades (ciclistas, violinistas, etc) consideradas dentro de la enfermedades ocupacionales.

Presentamos dos casos de tumoraciones subcutáneas cérvico-dorsales en dos jóvenes con antecedentes de participar activamente, durante varios años consecutivos, en la Semana Santa de Sevilla como costaleros.

Se describen los hallazgos histológicos de estas lesiones (Colagenización hipodérmica) que están relacionados con traumatismos repetidos producidos por su actividad religioso-popular.

Creemos que el mecanismo de producción de estos nódulos permite incluirlos dentro de las enfermedades ocupacionales y proponemos denominarlos como "nódulo del costalero".

380

FIBROBLASTOMA DESMOPLÁSICO.
JM Martínez de Victoria, JL Rodríguez*, I Ruiz, E Bernet, C Cueva, A Carazo.
Hospital General de Especialidades "Ciudad de Jaén", Jaén. *Hospital "12 de Octubre", Madrid.

El fibroblastoma desmoplásico (FD) lo describe por primera vez EVANS en 1995, el cual publica 7 casos de tumores fibrosos, subcutáneos o intramusculares, con unas características peculiares.

Presentamos un caso de FD en un hombre de 39 años con tumoración fibrosa sub e intramuscular en pared torácica dura y bien delimitada. Microscópicamente el tumor muestra bordes precisos y está constituida por escasos fibroblastos, de tamaño mediano-grande, fusiformes o estrellados de apariencia reactiva y fondo fibroso denso.

El FD es un tipo particular de tumor fibroso de partes blandas que, en base a la información disponible de seguimiento de los casos descritos, parece ser una lesión benigna no recurrente, por lo que la escisión simple podría ser el tratamiento adecuado. El FD plantea diagnóstico diferencial principalmente con el tumor desmoide (fibromatosis musculoponeurótica) y en menor grado con el sarcoma fibromixoide de bajo grado, entre otras entidades.

381

FIBROMATOSIS CONGÉNITA. FORMA SOLITARIA. PRIMARIA EN HUESO (MIOFIBROMATOSIS INFANTIL)
JL Mate, JL Molinero, X Sanmartín, JR Méndez, M Mestre, JC Lorenzo Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona

La fibromatosis congénita o miofibromatosis es una entidad rara, más frecuente en la infancia. Puede ser solitaria o multicéntrica, afectando a tejidos blandos, músculo o hueso, teniendo un curso benigno. No obstante, las formas multicéntricas pueden afectar a órganos internos, lo que les confiere un mal pronóstico.

Presentamos el caso de un niño de 8 años, que mostraba una lesión insuflante en el arco cigomático izquierdo, de características radiológicas benignas. Se procedió a la intervención quirúrgica y extirpación de la lesión. El estudio histológico evidenciaba una lesión tumoral, constituida por fascículos y nódulos de células fusiformes (de aspecto miofibroblástico), con patrón hemangiopericitóide en algunas áreas y con focos de matriz mixoide. Las células neoplásicas sólo mostraron inmunoreactividad para Actina y Vimentina.

Las lesiones solitarias de la miofibromatosis infantil ósea son en general más frecuente en niños menores de 2 años, y suelen afectar a los huesos faciales. Si bien no se conoce su causa, se ha descrito la posibilidad, de que se transmita mediante una herencia autosómica dominante. Una vez establecido este diagnóstico es importante descartar la existencia de lesiones multicéntricas, y realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades como el fibrosarcoma, el fibroma desmoplásico y la displasia fibrosa, entre otras.

382

OSTEOSARCOMA PARAOSTAL EN UN PACIENTE DE 70 AÑOS
MM Moreno, M Pérez, V Artina, M Mesa.
Hptal "Valle de los Pedroches", Pozoblanco, Córdoba

El osteosarcoma paraostal es una variante de osteosarcoma predominantemente fibroósea, bien diferenciada, que aparece en región yuxtacortical de huesos largos, siendo su localización más frecuente (70% de los casos) el femur distal. Afecta fundamentalmente a pacientes en la 2ª-3ª décadas de la vida.

Es un tumor poco frecuente, constituye el 4-5% de todos los osteosarcomas y un 75% de los osteosarcomas superficiales. Se considera una neoplasia de bajo grado, con buen pronóstico, sobre todo si la resección es completa y el grado histológico es bajo.

Presentamos un caso en el que destaca la edad del paciente, 70 años, con sintomatología de más de un año de evolución debida a un tumor en la extremidad proximal de la tibia, segunda localización más frecuente del osteosarcoma paraostal.

Se aportan datos clínicos y de radiología simple, arteriografía y TAC, así como descripción histológica. Además se discute el diagnóstico diferencial con otras entidades, destacando la importancia de la correlación clínico-patológica, y se comentan los hallazgos citogenéticos típicos del tumor y el tratamiento del mismo.

383

LEIOMIOSARCOMA PRIMARIO DE EPIPLON EN UN VARON DE 52 AÑOS

C Muñoz, A Ariza, F Fernández, M Pujol, X Sanmartín, JR Méndez.
Hospital Universitario "Germans Trias i Pujol", Badalona, Barcelona.

Introducción. El leiomiomasarcoma primario de epiplon es una entidad infrecuente, de la que hay pocos casos descritos en la literatura mundial. Su extrema rareza hace que no haya amplias series publicadas que permitan evaluar factores pronósticos.

Caso. Varón de 52 años, con una masa de 9 cm de diámetro en el epiplon mayor; se le realizó una laparotomía en la que se le extirpó la tumoración y se completó con una omentectomía total y examen exhaustivo de la cavidad abdominal, sin hallarse ninguna otra lesión neoplásica. Tras el estudio del tumor con microscopía óptica, inmunohistoquímica y microscopía electrónica, se efectuó el diagnóstico de leiomiomasarcoma.

Discusión. Clásicamente, los leiomiomasarcomas de epiplon se han agrupado con los de la localización retroperitoneal debido a que presentaban problemas similares en el diagnóstico, gradación histológica, diagnóstico diferencial y tratamiento. En estos últimos, los criterios anatómopatológicos de malignidad son: un tamaño superior a 5 cm de diámetro, celularidad elevada, atipia, necrosis y un nº de mitosis superior a 5 en 10 campos de gran aumento.

Conclusiones. Los factores pronósticos descritos en los leiomiomasarcomas gastrointestinales y retroperitoneales podrían ser extrapolables a los localizados en el epiplon, si bien sería interesante disponer de una casuística más amplia para poder afirmarlo.

384

LEIOMIOMATOSIS PERITONEAL DISEMINADA
M Olivar, F Valdivieso, JM Roig, AM Iranzo y R Cano
Hospital San Agustín, Linares, Jaén

La leiomiomatosis peritoneal diseminada (LPD) es una rara entidad, que generalmente alarma al cirujano durante el acto operatorio, al interpretarla como diseminación metastática, siendo los hallazgos histopatológicos, así como el comportamiento ulterior, benignos. Se presenta siempre en mujeres, generalmente gestantes, que toman anticonceptivos esteroideos o con tumores ováricos hormonalmente funcionantes, regresando la enfermedad cuando cesa la causa hormonal. No obstante, parece ser que otros factores se encuentran relacionados, si bien no son conocidos actualmente.

Macroscópicamente se observan múltiples nódulos blanquecinos de diferente tamaño dispersos en peritoneo y superficies viscerales. Microscópicamente están constituidos por células de músculo liso, como las de los leiomiomas habituales, en disposición subperitoneal con tendencia a penetrar sin invadir los tejidos blandos subyacentes. No se observa pleomorfismo nuclear y las mitosis son infrecuentes. El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con el leiomiomasarcoma metastático.

Se presenta el caso de una mujer de 39 años con molestias hipogástricas y masas palpables a la que se le realiza una laparotomía. Se remite como biopsia intraoperatoria ovario izquierdo con un nódulo blanquecino en superficie y con sospecha clínica de enfermedad metastática. Se emitió un informe anatomopatológico peroperatorio de tumoración mesenquimal probablemente benigna. A pesar del diagnóstico se realizó una cirugía radical. El informe definitivo de las muestras de útero, anejos, apéndice, epíplon mayor y menor fue el de Leiomiomatosis peritoneal diseminada.

386

Histopatología de la membrana de interfase en recambios de prótesis de cadera de hidroxiapatita.
I Sáenz de Santamaría, I Claros, C Guerra, A Triviño, R Abella, A Murcia Hospital del Narcea, Hosp. de Cabueñes, Hosp. San Agustín, Asturias

En el proceso de integración injerto-huesped que tiene lugar en el hueso femoral cuando se coloca una prótesis de cadera, se produce un tejido de interposición entre el hueso del huesped y la prótesis que se conoce como membrana de interfase, que en condiciones óptimas prácticamente desaparece. Sin embargo, en todas aquellas causas de fracaso de artroplastia, dicho tejido de interposición se hace más evidente tanto radiológicamente como en el acto quirúrgico del recambio. En los últimos años los sucesivos avances en la composición del material protésico han hecho muy popular el uso de las prótesis de Hidroxiapatita en base a una mejor osteointegración. Esto unido a la continua mejora de las técnicas quirúrgicas y de rehabilitación ha hecho que los recambios de prótesis de hidroxiapatita sean todavía escasos en número. Hemos estudiado 5 membranas de interfase de recambios de prótesis de hidroxiapatita, correspondientes a 4 aflojamientos asépticos y uno séptico. En todos ellos hemos observado, en comparación con estudios previos de recambios de prótesis no-hidroxiapatita, una mayor riqueza de vasos capilares y vascularización en general, con un tejido conectivo bien colagenizado sin cambios degenerativos y presencia de trabéculas óseas vitales que sugieren una mejor osteointegración en este tipo de material. Asimismo, la presencia de componentes metálicos (titanio, compuestos del acero, etc) es más relevante en las membranas de interfase de este tipo.

385

MIOFIBROBLASTOMA EN EMPALIZADA CON FIBRAS AMIANTOIDES
S Peláez, E Huertas, J Jaén, A Freufe
Hospital Universitario La Fe, Valencia

El miofibroblastoma en empalizada del ganglio linfático, también llamado tumor hemorrágico de células fusiformes con fibras amiantoides descrito por primera vez en 1987 simultáneamente por Weiss y Reza, es un tumor benigno poco frecuente, de células fusiformes exclusivo del ganglio linfático, que presenta una gran similitud con el neurilemoma habiéndose denominado anteriormente como neurilemoma del ganglio linfático.

Presentamos el caso de un varón adulto con un nódulo bien delimitado y encapsulado de 4 x 2,8 cms. de lento crecimiento, situado en pliegue inguinal izquierdo. El estudio histológico del tumor muestra una proliferación de células fusiformes agrupadas en fascículos con tendencia a la formación de empalizadas. El tumor presentaba extensas áreas de hemorragias y gran cantidad de fibras "amiantoides". El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para vimentina y desmina y fue negativo para la proteína S-100.

El miofibroblastoma en empalizada del ganglio linfático es un tumor poco frecuente que suele localizarse a nivel inguinal, habiendo sido descritas otras localizaciones. El estudio inmunohistoquímico y de microscopía electrónica reveló la naturaleza miofibroblástica de las células proliferantes. Según diversos autores este tumor tiene su origen a partir de células musculares modificadas, que se encuentran normalmente en la cápsula y el estroma del ganglio.

387

LEIOMIOMA VASCULAR PRIMITIVO DE HUESO
A Vajo, S Pastor, J Arias, C Balesón, F M Telo
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

INTRODUCCION: Los leiomiomas intraóseos son excepcionales, con sólo 13 casos descritos: 8 de ellos en maxilar superior e inferior, y 5 en huesos extracraneales: 1 en fémur, 1 en púlsis y 3 en tibia (dos de ellos penósticos). Dada su rareza, aportamos un nuevo caso de angioleiomioma en hueso ilíaco de una mujer joven.

EXPOSICION DEL CASO: Mujer de 28 años, sin antecedentes personales de interés, con episodios de lumbociatalgia derecha de 8 años de evolución. Radiológicamente el hueso ilíaco derecho mostraba una lesión lítica de borde esclerótico, ligeramente insuflante, que rompía focalmente la cortical sin afectar partes blandas. Histológicamente correspondía a una neoformación constituida por fascículos entrelazados de células fusiformes, con cambios mixoides focales. No había atipia ni necrosis, y el índice mitótico era de 1 mitosis por 10, C.G.A. El tumor presentaba numerosos vasos de calibre variable, algunos con pared gruesa. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para la vimentina, actina y colágeno IV, y negativo para queratinas, CD34, FVIII, desmina y S100.

El examen Ultraestructural demostró filamentos finos con cuerpos densos intracitoplasmáticos.

Con todo ello nuestro diagnóstico fue de ANGIOLEIOMIOMA INTRAÓSEO.

DISCUSION: Los leiomiomas intraóseos son muy raros (aproximadamente 50 casos descritos), pero los leiomiomas son excepcionales. El mayor problema reside en diferenciar ambas entidades, ya que los criterios utilizados no tienen un valor absoluto.

Nuestro diagnóstico se basa en el cuadro histológico de angioleiomioma, papiloma de mióblasto, ausencia de atipia y necrosis y la imagen radiológica de borde esclerótico, ino cápsula de crecimiento lento del tumor, concordante con la larga evolución clínica del proceso.