

Caso aislado

Miofibroblastoma de partes blandas

M. Medina-Pérez*, E. Rafel Ribas, A.K. Moalla Massa y F. Oliva Mompeán

*Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de la Merced, Osuna.

SUMMARY

Background: We report a case of soft tissue myofibroblastoma. *Material and method:* A 13-year-old patient presented at the hospital with a 1-month history of a nodule on the right laterocervical region. A fine needle aspiration (FNAC) was performed, and an initial diagnosis of mesenchymal tumor was made. *Results:* The tumor was excised from the sternocleidomastoid muscle. It was a well delimited nodule of 3.5 cm in diameter. The histopathological study showed intersecting fascicles of spindle cells, without cytologic atypia. In some areas, the cells were embedded in a degenerating, myxoid appearing stroma. The spindle cells were immunoreactive for smooth muscle actin and vimentin. Ultrastructurally, the cells disclosed abundant rough endoplasmic reticulum and myofilaments (myofibroblasts). A diagnosis of myofibroblastoma was made. No evidence of recurrence has been noted in a 12-month follow-up. *Conclusion:* It is important to recognize and be familiar with this tumor in order to avoid a misdiagnosis. Immunohistochemical analysis and electron microscopy must be used to characterize the lesion as myofibroblastic in differentiation. **Rev Esp Patol 1998; 31(3): 255-259.**

Key words: Soft tissue tumors - Myofibroblastoma - Immunohistochemistry - Electron microscopy - Fine needle aspiration

RESUMEN

Planteamiento: Aportamos un caso de miofibroblastoma de partes blandas. *Material y método:* Un paciente de 13 años acudió al hospital por presentar una tumoración laterocervical de 1 mes de evolución. Entre las exploraciones iniciales se realizó una punción aspiración con aguja fina (PAAF) que orientó el caso como un tumor mesenquimal fusocelular, por lo que fue resecado. *Resultados:* El tumor resecado correspondía a un nódulo circunscrito de 3,5 cm de diámetro principal, en relación con el músculo esternocleidomastoideo. Histológicamente, estaba constituido por células fusiformes agrupadas en fascículos que se entrecruzaban. En muchas áreas el estroma mostraba degeneración mixoide. El estudio inmunohistoquímico evidenció una intensa expresión de actina de músculo liso y de vimentina. El estudio ultraestructural confirmó la naturaleza miofibroblástica de la lesión, con células alargadas, abundante retículo endoplásmico rugoso y haces de miofilamentos citoplasmáticos. *El diagnóstico fue de miofibroblastoma de partes blandas. El paciente continúa asintomático después de 1 año de seguimiento. Conclusiones:* El patólogo tiene que estar familiarizado con esta lesión para evitar la confusión con otros tumores de partes blandas. Los estudios inmunohistoquímico y ultraestructural son indispensables para establecer su naturaleza miofibroblástica. **Rev Esp Patol 1998; 31(3): 255-259.**

Palabras clave: Tumor de partes blandas - Miofibroblastoma - PAAF - Inmunohistoquímica - Microscopía electrónica

INTRODUCCIÓN

Muchos tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas considerados clásicamente como lesiones fibro-

blásticas se interpretan en la actualidad como de estirpe miofibroblástica. Así ocurre con la fibromatosis de la pared abdominal (1), variantes de la fascitis nodular (2), algunos dermatofibrosarcomas protuberans (3) y los mio-

fibroblastomas (4, 5). Éstos representan una entidad bien definida, descrita en diferentes localizaciones. Presentamos un miofibroblastoma del cuello que se desarrolló en un joven de 13 años.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

La historia clínica inicial corresponde a un paciente de 13 años que acudió al médico por presentar un nódulo laterocervical de 1 mes de evolución. Entre sus antecedentes figura una lesión queloidea en la piel del tórax. El paciente fue remitido a la consulta de PAAF orientado como una adenopatía tuberculosa. A la exploración, el nódulo era firme, de unos 3 cm, y situado en relación con la porción media del músculo esternocleidomastoideo derecho. Se realizaron dos punciones del mismo; las extensiones se fijaron, húmedas, en alcohol absoluto, y se tiñeron con la técnica de Papanicolaou. Se observaban células fusiformes sueltas y, sobre todo, en grupos (Fig. 1), inespecíficas desde el punto de vista morfológico. El diagnóstico emitido fue de tumor mesenquimal fusocelular. Posteriormente se resecó la lesión.

El tumor se examinó en fresco, con diagnóstico peroperatorio de tumor fusocelular, histológicamente benigno. Correspondía a un nódulo circunscrito de $3,5 \times 2 \times 2$ cm, de consistencia firme y superficie de corte fasciculada con áreas mixoides. Histológicamente (Figs. 2 y 3) se correspondía con una proliferación de células alargadas distribuidas en fascículos, que se entrecortaban unos con otros. La celularidad era más rica en la periferia, y en el centro predominaban las áreas con degeneración mixoide. No existía atipia nuclear ni actividad mitótica apreciable, y tampoco depósito de material hialino ni áreas de fibras amiantoides.

El estudio inmunohistoquímico con desenmascaramiento antigénico (6) demostró una intensa expresión de actina de músculo liso (Fig. 4) y vimentina en las células fusiformes. Sólo se observó tinción para desmina muy débil en algunos citoplasmas. La expresión de CD34 estaba confinada a los endotelios vasculares. No hubo positividad para la proteína S-100.

El estudio ultraestructural confirmó que las células fusiformes correspondían a miofibroblastos, con núcleos alargados, abundante retículo endoplasmático rugoso, membrana basal discontinua y haces de miofilamentos citoplasmáticos (Fig. 5), que se acumulaban y formaban condensaciones.



Figura 1. Material de PAAF. Agrupación tridimensional de células fusiformes (Papanicolaou, original $\times 400$).

Con todos estos datos se hizo el diagnóstico de miofibroblastoma de partes blandas. La evolución ha sido satisfactoria, sin signos de recidiva local al año de su exéresis.

DISCUSIÓN

Los miofibroblastomas ya se han definido como entidad clinicopatológica. Están descritos en los ganglios linfáticos (7-9), partes blandas (5), meninges, tunicas testiculares y mama (10). Herrera y cols. (5) enfatizan que el término de miofibroblastoma de partes blandas debe restringirse para aquellas lesiones circunscritas, bien delimitadas, cuyo principal componente celular es el miofibroblasto. El perfil inmunohistoquímico que obtienen estos autores es bastante homogéneo y concordante, con expresión de actina de músculo liso, desmina y vimenti-



Figura 2. Células fusiformes distribuidas en fascículos (original, HE $\times 100$).



Figura 3. Área de degeneración mixoide (original, HE $\times 100$).

na, y negatividad para S-100, EMA y queratinas. En el estudio ultraestructural encuentran, de forma predominante, células fusiformes con abundante retículo endoplásmico rugoso y miofilamentos, es decir, miofibroblastos. Todos sus casos evolucionaron bien, sin recidivas ni metástasis, con un seguimiento prolongado. En su discusión, plantean la necesidad de diferenciarlos de tumores neurogénicos, miofibromatosis, leiomiomas y, en general, de los sarcomas de partes blandas. Yang y cols. (11) describen también otros 2 casos de tumores miofibroblásticos de partes blandas con un perfil inmunohistoquímico peculiar, ya que obtienen desmina positiva pero ausencia de expresión de actina lisa. Como en nuestro caso, el resto de antígenos, incluido CD34, son negativos. Su perfil ultraestructural está bien definido, y claramente son miofibroblastos. Ambos casos presentaron una evolución favorable. Mackay y cols. (12) aportan un caso axilar, también con buena evolución.

El conocimiento de esta entidad nos parece importante. La citología por PAAF permitió orientar el diagnóstico hacia un tumor mesenquimal, descartando otras posibilidades. La celularidad se distribuía en células sueltas y en acumulaciones tridimensionales, con morfología fusiforme. El diagnóstico de miofibroblastoma según la citología nos parece bastante difícil, aunque hemos encontrado referencias en la literatura (13).

La lesión fue definida por el cirujano como situada claramente en relación con el músculo esternocleidomastoideo, y sin adenopatías circundantes. Histológicamente tampoco había datos para pensar que se tratara de un miofibroblastoma intranodal. No encontramos cuerpos de Verocay ni fibras amiantoides. Las áreas con degeneración mixoide eran muy llamativas.

El estudio ultraestructural, con los hallazgos ya comentados, es uniforme en todos los trabajos, y permite una filiación correcta de su naturaleza. Probablemen-

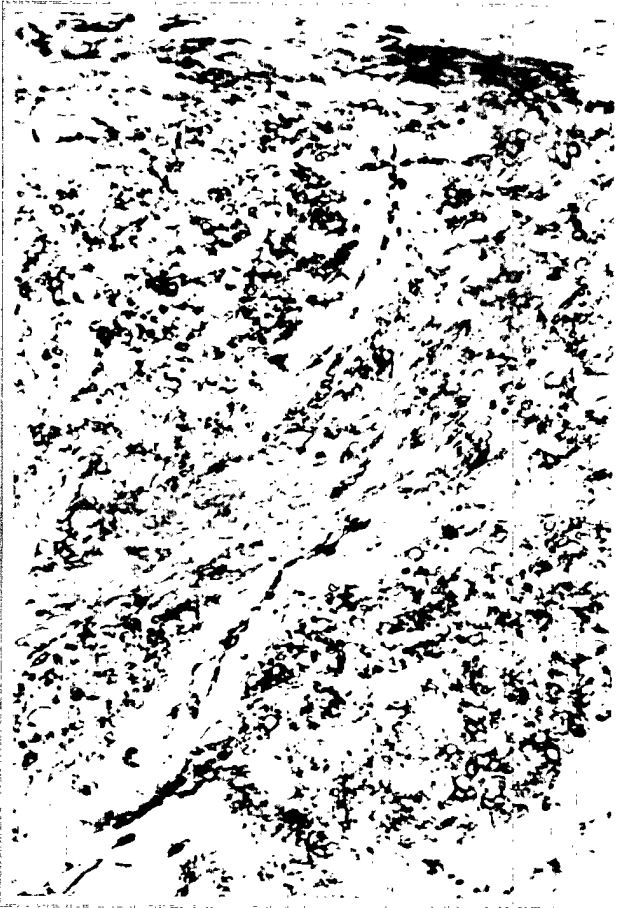


Figura 4. Intensa expresión de actina de músculo liso (immunoperoxidasa, original $\times 200$).



Figura 5. Imagen ultraestructural. Células fusiformes con núcleo indentado y miofilamentos en el citoplasma (original, $\times 10.000$).

te, el miofibroblasto acabará describiéndose en todas las lesiones proliferativas de partes blandas. La utilización de cualquiera de las técnicas de desenmascaramiento antigénico tampoco parece ajena a ello, dado que han mejorado mucho la sensibilidad para la detección de los filamentos intermedios. En dos recientes editoriales (14, 15) se plantea abiertamente el papel emergente de los miofibroblastos en las neoplasias de partes blandas, así como la variabilidad en su inmunofenotipo. El antígeno CD34 parece marcar un amplio espectro celular y tumoral, que incluye a variantes de fibrosarcomas (los originados sobre dermatofibrosarcomas protuberans) y neoplasias vasculares, y puede ser útil en el contexto del estudio completo. También se puede plantear la duda razonable con los miofibroblastomas intranodales, para lo que es preciso revisar bien la periferia y no encontrar nada que sugiera un ganglio. Es importante, en este sentido, que el cirujano ubique bien el nódulo.

Es interesante el hecho de que el paciente tuviera el antecedente de un nódulo dérmico de tipo queloide, que puede ser casual, o por cierta predisposición a lesiones proliferativas de partes blandas. De forma característica, las fibromatosis tienen los bordes de tipo infiltrante y no circunscritos, como nuestro caso. La fibromatosis hialina juvenil es una enfermedad muy rara que comienza pocos meses después del nacimiento y que se caracteriza por nódulos hialinos que aparecen en la cara y el tronco, con frecuente presencia de hipertrofia gingival, así como defectos óseos y articulares (16). Nuestro paciente carecía de todos estos datos clínicos y del material hialino en la lesión. El diagnóstico diferencial con la miofibromatosis infantil también es obligado. Ésta se presenta en la infancia precoz, o incluso en el nacimiento, suele tener áreas de patrón hemangiopericítico, y la celularidad suele predominar en el centro, no en la periferia (17).

En resumen, el miofibroblastoma de partes blandas es una lesión circunscrita, con histología de células fusiformes agrupadas en fascículos, con un bajo índice de proliferación, expresión de actina muscular lisa y ultraestructura de miofibroblasto. Su evolución es favorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Medina M, Silván JM, Jiménez F. *Fibromatosis abdominal simulando una masa intraabdominal*. Prog Obst Gin 1997; 40(5): 373-376.
2. Goodlad JR, Fletcher CDM. *Intradermal variant of nodular fasciitis*. Histopathology 1990; 17: 569-571.
3. O'Connell JX, Trotter MJ. *Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans: A variant*. Mod Pathol 1996; 9(3): 273-278.
4. Ghadially FN, McNaughton JD, Lalonde JM. *Myofibroblastoma: A tumour of myofibroblasts*. J Submicrosc Cytol 1983; 15(4): 1055-1063.
5. Herrera GA, Johnson WW, Lockard VG, Walker BL. *Soft tissue myofibroblastomas*. Modern Pathology 1991; 4(5): 571-577.
6. Medina M. *Combinación de microondas y presión en inmunohistoquímica*. Rev Esp Patol 1997; 30(1): 66-67.
7. Yu-Yun Lee J, Abell E, Shevechik GJ. *Solitary spindle cell tumor with myoid differentiation of lymph node*. Arch Pathol Lab Med 1989; 113: 547-550.
8. Fletcher CDM, Stirling RW. *Intranodal myofibroblastoma presenting in the submandibular region: Evidence of a broader clinical and histological spectrum*. Histopathology 1990; 16: 287-294.
9. Weil B, Sanz A, Acedo C. *Miofibroblastoma intranodal*. Rev Esp Patol 1997; 30(3): 227-231.
10. Rodríguez C, Américo J, Vidal C, Jiménez MC, González Cámpora R. *Miofibroblastoma gigante de mama*. Rev Esp Patol 1992; 25(4): 341-345.
11. Yang P, Hirose T, Seki K y cols. *Myofibroblastic tumor of soft tissue displaying desmin-positive and actin-negative immunophenotypes*. Pathol Int 1996; 46(9): 696-703.
12. Mackay B, Ordóñez NG, Salter JE, Jr, Pollock RE. *Myofibroblastoma of the axilla*. Ultrastruct Pathol 1995; 19(4): 265-268 (Abstract).
13. Dei Tos AP, Della Libera D, Bittesini L. *Aspiration biopsy cytology of intranodal myofibroblastoma: Case report with immunocytochemical analysis*. Diagn Cytopathol 1995; 13(2): 134-138.
14. Mentzel T, Fletcher CDM. *The emerging role of myofibroblasts in soft tissue neoplasia*. Am J Clin Pathol 1997; 107(1): 2-4 (Editorial).
15. Schürch W, Seemayer TA, Gabbiani G. *The myofibroblast. A quarter century after its discovery*. Am J Surg Pathol 1998; 22(2): 141-147 (Editorial).
16. Mayer da Silva A, Poiars A, Guerra F, Lopes MT. *Juvenile hyaline fibromatosis*. Arch Pathol Lab Med 1988; 112: 928-931.
17. Variend S, Bax NMA, Van Gorp J. *Are infantile myofibromatosis, congenital fibrosarcoma and congenital haemangiopericytoma histogenetically related?* Histopathology 1995; 26: 57-62.

