

Fibroplasia decubital atípica: Un pseudotumor inflamatorio que simula un sarcoma de bajo grado.

C. DÍAZ-CASCAJO, A. REY-LÓPEZ, E. REDONDO-MARTÍNEZ Y MC. CAMACHO-GARCÍA.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Nuestra Señora del Pino. Las Palmas.

SUMMARY

Atypical decubital fibroplasia: An inflammatory pseudotumor that mimics a low grade sarcoma.

The pronounced and reparative mesenchymal reaction known as atypical decubital fibroplasia gives rise to diagnostic problems because it mimics a low grade sarcoma. We report a representative case of this entity that corresponds to a 77 years old woman with a longstanding history of diabetes mellitus and arthrosis. She developed a rapidly enlarging mass on the right shoulder. Complete excision was performed.

Histologically, the lesion consisted of a dense proliferation of fibroblasts and myofibroblasts with atypical features. Extensive areas of granulation tissue surrounding necrotic foci within the fascia were present. These findings were in keeping with a peculiar reparative reaction, secondary to ischemic fasciitis. The cellular component showed negative immunostaining for anti-ki67 antibody (clone MIB-1, Dako, dil 1: 100).

Histologic findings and immunostaining with anti-ki67 antibody suggest that atypical decubital fibroplasia is an inflammatory pseudotumor.

Key words: Atypical decubital fibroplasia. Granulation tissue. Ischemic fasciitis. Nodular fasciitis. Proliferative fasciitis.

INTRODUCCION

Se ha sugerido que la fibroplasia decubital atípica (FDA) representa una exuberante reacción mesenquimal de carácter reparativo, secundaria a necrosis isquémica de una fascia (1). La FDA se manifiesta clínicamente como una masa de bordes mal definidos, localizada preferentemente en planos profundos de las extremidades, adyacentes a prominencias óseas (2). Su rápido crecimiento, marcado pleomorfismo celular y elevada actividad mitótica, así como su tendencia a extenderse a tejidos próximos, como músculo esquelético, plantean problemas diagnósticos, tanto a clínicos como a patólogos por su semejanza con un sarcoma de bajo grado.

ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO.

Se recibe un fragmento de tejido de 5 cm de dimensión mayor mostrando, en uno de sus extremos, pequeños fragmentos de músculo estriado. Al corte, se aprecia tejido blanco-grisáceo, firme, ligeramente lobulado, no encapsulado, con pequeñas zonas de necrosis central. Estos hallazgos se traducen histológicamente en zonas de densa celularidad alternando con otras hipocelulares de matriz fibroblástica. Las primeras se hallan constituidas por fibroblastos con núcleos grandes y pleomórficos (fig. 1), distribuidos al azar o en fascículos cortos, intercalados con un número reducido de miofibroblastos, puestos de manifiesto por la presencia de miofilamentos de actina en su citoplasma (Biogenex, dilución 1:200). Próximas a dichas zonas se observan áreas extensas de tejido de granulación en torno a focos de necrosis fascial (fig. 2).

La intensa actividad celular de carácter

Correspondencia: Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Nuestra Señora del Pino. c/ Angel Guimerá 93. 35004 Las Palmas.

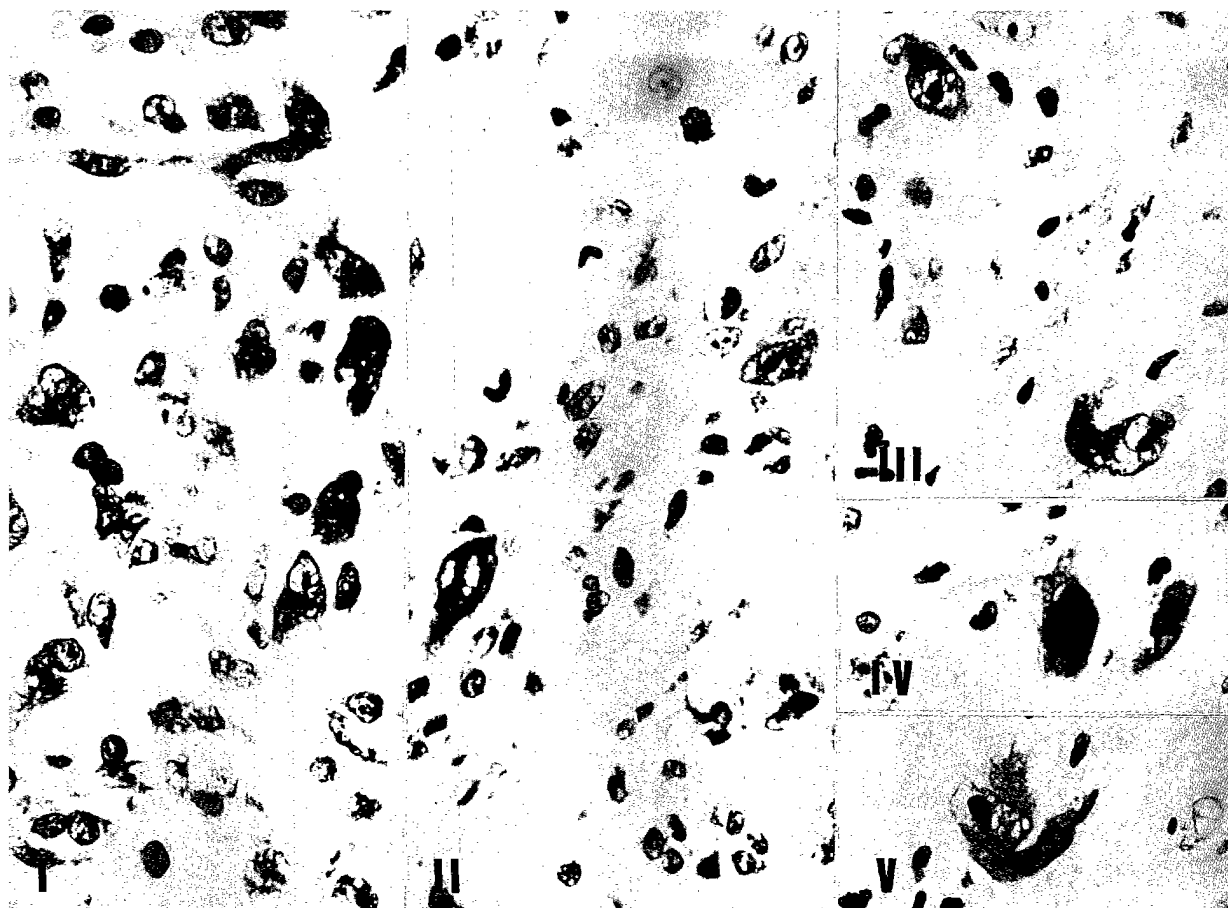


Figura 1.- Fibroblastos con núcleos grandes y prominentes nucleolos, como los observados en la fasciitis proliferativa (HE, 400X).

proliferativo observada en el tejido de granulación (MIB-1, Dako, dilución 1:100) contrasta con la escasa actividad en el resto de la lesión.

DISCUSION

En 1988, FM Enzinger y SW Weiss describieron una lesión constituida por una proliferación fibroblástica exuberante de carácter pseudotumoral, que tiene lugar en planos profundos de las extremidades, advirtiendo de su semejanza con un sarcoma (1). Dicha proliferación parece responder a fenómenos reparativos, secundarios a necrosis isquémica de una fascia, por lo que se ha propuesto el nombre de fasciitis isquémica (2). La FDA aparece más frecuentemente en ancianos debilitados por enfermedades crónicas, que les obligan a mantener reposos prolongados, con la consiguiente reducción de suministro sanguíneo en zonas declives de apoyo (3). La isquemia tisular produciría una necrosis focal, limitada a la fascia y su carácter selectivo podría ser consecuencia del menor aporte sanguíneo en relación con tejidos vecinos, como músculo esquelético y tejido celular subcutáneo. Al déficit sanguíneo local contribuirían, probablemente, fenómenos involutivos propios de la

edad, como la pérdida de elasticidad tisular, que favorece el trauma, y la compresión vascular o la arteriosclerosis, agravada por la diabetes mellitus en nuestra paciente.

El carácter atípico que define a la FDA se debe a su densa celularidad, representada por fibroblastos con núcleos grandes y pleomórficos, similares, algunos de ellos, a los observados en otras formas de fasciitis (4). La escasa tendencia proliferativa de dichas células sugiere que tales cambios son probablemente el resultado de fenómenos regresivos celulares de etiología isquémica. La compleja morfología de la FDA, con alternancia de zonas hipo e hiper celulares, áreas de tejido de granulación y focos de necrosis, se debería, pues, a reparación secundaria a episodios repetidos de isquemia, en el seno de la fascia.

En esta lesión hay un número variable de miofibroblastos, células morfológicamente similares a fibroblastos que expresan adicionalmente inmunofenotipo de músculo liso. Dichas células se han observado en un amplio espectro de procesos patológicos que incluyen neoplasias (5-9), pseudotumores (10-12) y procesos reparativos de diferentes órganos y tejidos (13-15) y dotan de capacidad contráctil al tejido de granulación mediante sus miofilamentos de actina.

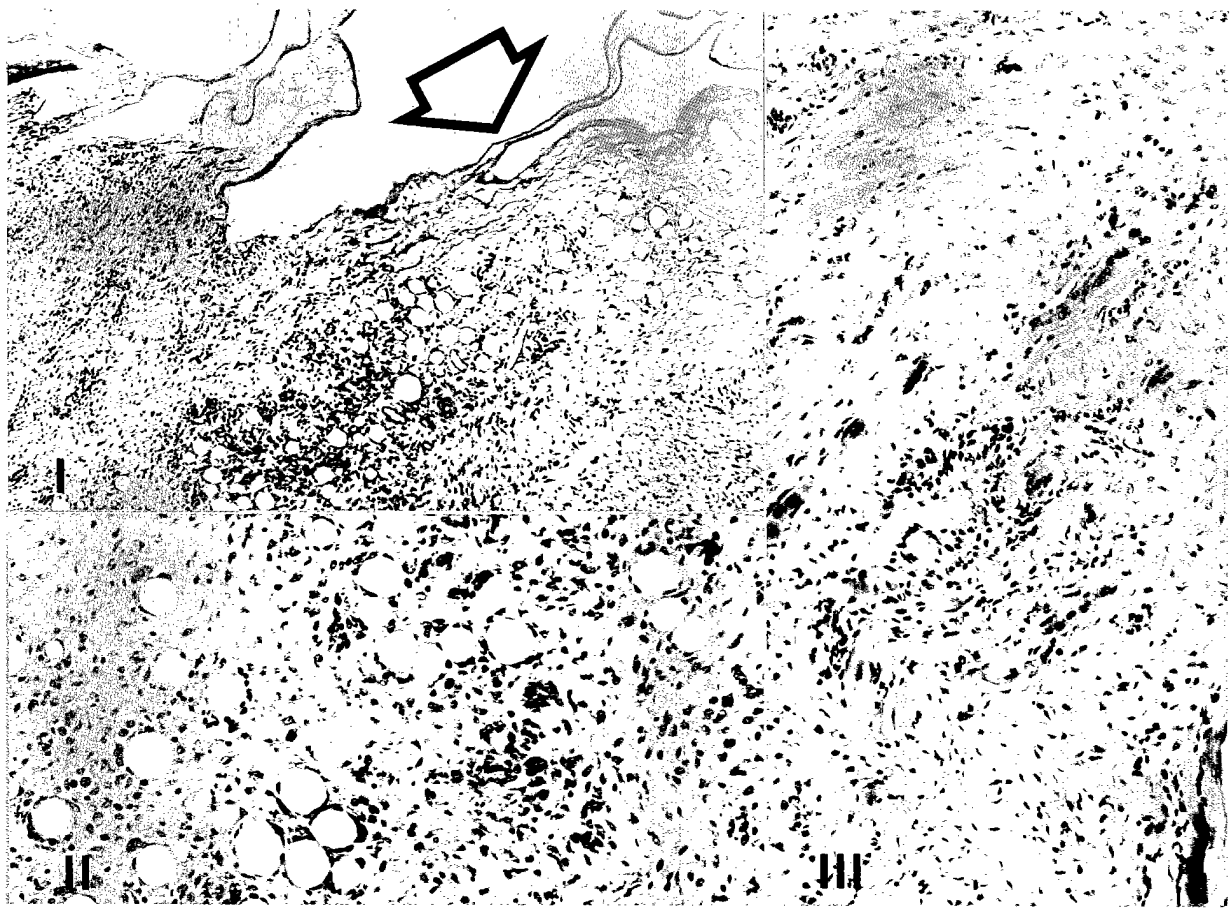


Figura 2.- Zona de necrosis isquémica en el seno de la fascia. apreciándose una densa proliferación de fibroblastos en sus proximidades (I y II). (III): Extensión del infiltrado celular a músculo esquelético adyacente con miolisis (HE. x100, x40).

La FDA debe diferenciarse histológicamente de tumores mixoides, como el tumor fibromixóide osificante de partes blandas (TFO) o la variante mixóide del fibrohistiocitoma maligno, y de lesiones reactivas, como las fasciitis nodular (FN) y proliferativa (FP). El TFO es un tumor bien delimitado y sus células suelen mostrar inmunotinción positiva para la proteína S-100. La FN y la FDA tienen en común su carácter pseudosarcomatoso; sin embargo, la FN es una lesión bien circunscrita, de aspecto estrellado, contrastando con la configuración irregular de la FDA. En la FP la lesión se sitúa habitualmente en los septos fibrosos del tejido celular subcutáneo y no en la fascia vecina.

RESUMEN

La exuberante reacción reparativa mesenquimal conocida como fibroplasia decubital atípica plantea, por su atipia marcada y su crecimiento rápido e infiltrativo, problemas de diagnóstico diferencial con sarcomas de bajo grado. Se describe un caso representativo que corresponde a una paciente de 77 años, con una larga

historia de diabetes mellitus y artrosis, que desarrolló una tumoración indolora, de rápido crecimiento, en el hombro derecho. Se llevó a cabo extirpación completa de la lesión ante la sospecha clínica de neoplasia maligna.

Histológicamente, se aprecia una densa proliferación de fibroblastos y miofibroblastos, intercalada con áreas extensas de tejido de granulación, en el seno de una fascia parcialmente necrosada como consecuencia de trastornos isquémicos locales. Tales hallazgos sugieren que la fibroplasia decubital atípica es una peculiar reacción de tipo reparativo secundaria a fasciitis isquémica. La inmunotinción con anticuerpo anti-ki67 (clon MIB-1, Dako, dil. 1:100) revela escasa proliferación celular en el interior de la lesión.

El aspecto histológico y la inmunotinción con anticuerpo anti-ki67 sugieren que la fibroplasia decubital atípica constituye un pseudotumor inflamatorio.

Palabras clave: Fibroplasia decubital atípica. Fasciitis isquémica. Fasciitis nodular. Fasciitis proliferativa. Tejido de granulación.

BIBLIOGRAFIA

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors (second edition) Mosby Company. St Louis. Washington DC. Toronto 1988.
2. Perosio PM, Weiss SW. Ischemic fasciitis: a juxta-skeletal fibroblastic proliferation with a predilection for elderly patients. *Modern Pathology* 1993; 6: 69-72.
3. Montgomery AM, Meis JM, Mitchell MS, Enzinger FM. Atypical decubital fibroplasia. A distinctive fibroblastic pseudotumor occurring in debilitated patients. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 708-715.
4. Chung EB, Enzinger FM. Proliferative fasciitis. *Cancer* 1975; 36: 1450-1458.
5. Ghadially FN, McNaughton JD, Lalonde JMA. Myofibroblastoma: A tumor of myofibroblasts. *J Submicrosc Cytol* 1983; 15: 1055-1063.
6. Wargotz ES, Weiss SW, Norris HJ. Myofibroblastoma of the breast: Sixteen cases of a distinct benign mesenchymal tumor. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 493-502.
7. Bhawan J, Bacchetta C, Joris I, Majno GA. Infantile digital fibroma (recurrent digital fibrous tumor of childhood). *Am J Pathol* 1979; 94: 19-36.
8. Weathers DR, Campbell WG. Ultrastructure of the giant cell fibroma of the oral mucosa. *Oral Surg* 1974; 38: 550-561.
9. Fischer ER, Paulson JD, Gregorio RM. The myofibroblastic nature of the uterine plexiform tumor. *Arch Pathol Lab Med* 1978; 102: 477-480.
10. Wirman JA. Nodular fasciitis, a lesion of myofibroblasts. An ultrastructural study. *Cancer* 1976; 38: 2378-2389.
11. Ramos CV, Gillespie W, Narconis RJ. Elastofibroma. A pseudotumor of myofibroblasts. *Arch Pathol Lab Med* 1978; 102: 538-540.
12. Lauer DH, Enzinger FM. Cranial fasciitis of childhood. *Cancer* 1980; 45: 401-406.
13. Baur PS, Larson DL, Stacey TR. The observation of myofibroblasts in hypertrophic scars. *Surg Gynecol Obstet* 1975; 141: 22-26.
14. Callea F, Mebis J, Desmet VJ. Myofibroblasts in focal nodular hyperplasia of the liver. *Virchows arch (A)* 1982; 396: 155-166.
15. Ariyan S, Enriquez R, Krizek TJ. Wound contraction and fibrocontractive disorders. *Arch Surg* 1978; 113: 1034-1046.