

Caso aislado

Miofibroblastoma intranodal

B. Weil Lara, A. Sanz Trelles y C. Acedo Rodríguez

Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Carlos Haya, Hospital General, Málaga.

SUMMARY

Intranodal myofibroblastoma is a rare benign mesenchymal tumor of the lymph node, which was first described in 1989. Most are located in the inguinal node. The tumor is composed of spindle cells arranged in bundles, which sometimes intersect at acute angles or in short palisade fascicles similar to a neurilemoma. A striking feature is the presence of areas of collagen deposits identical to those previously described as "amiantoid fibers". Tumor cells are positive for smooth-muscle actin and vimentin, and negative for desmin. Surgical excision is sufficient and curative. Rev Esp Patol 1997; 30(3): 227-231.

Key words: Myofibroblastoma - Amiantoid fiber - Lymph nodes

RESUMEN

El miofibroblastoma intranodal es un raro tumor mesenquimal benigno de los ganglios linfáticos que fue descrito por primera vez en 1989. La mayoría se localizan en los ganglios linfáticos inguinales. El tumor se caracteriza por una proliferación de células fusiformes dispuestas en haces que a veces se entrecruzan en ángulo recto o se disponen en cortos fascículos en empalizada de forma similar al neurilemoma. Un hallazgo llamativo es la presencia de áreas colagénicas morfológicamente idénticas a las descritas previamente como "fibras amiantoides". Las células tumorales son positivas para la actina muscular específica y la vimentina, y negativas para la desmina. Su escisión quirúrgica es suficiente y curativa. Rev Esp Patol 1997; 30(3): 227-231.

Palabras clave: Miofibroblastoma - Fibra amiantoide - Ganglios linfáticos

INTRODUCCIÓN

Las lesiones fusocelulares de los ganglios linfáticos, con la excepción del sarcoma de Kaposi, son extremadamente raras. En 1989, en dos artículos simultáneos se describieron un total de 28 casos de miofibroblastoma intranodal (1, 2). Se trata de un tumor fusocelular intranodal que asienta preferentemente en los ganglios linfáticos inguinales. Su extir-

pación conlleva a la curación. Desde el punto de vista inmunohistoquímico y ultraestructural, las células proliferadas presentan, según algunos autores, diferenciación miofibroblástica. Un dato distintivo de la lesión es la presencia de las denominadas "fibras amiantoides" que están constituidas por fibras de colágeno.

Aportamos un caso de miofibroblastoma intranodal, entidad que nosotros sepamos no ha sido publicada ante-

riormente en nuestro país. Comentamos sus características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 40 años, sin antecedentes de interés, asintomático, que presenta un nódulo palpable en la zona inguinal. Tras la escisión simple de la tumoración, no hay evidencia de recurrencias ni metástasis.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

La pieza quirúrgica corresponde a un nódulo bien circunscrito, de $3,2 \times 2,5$ cm de diámetro de consistencia elástica. Al corte muestra una coloración blanquecina-grisácea con focos de hemorragia centrales, y un prominente anillo hemorrágico periférico rodeado a su vez por una banda blanquecina de aspecto fibroso. Microscópicamente, a bajo aumento, la tumoración presenta una zona anular periférica constituida por tejido linfoide ganglionar y separada de la zona tumoral central por una gruesa banda de tejido esclerótico, hialinizado, a modo de pseudocápsula. Las áreas localizadas inmediatamente subyacentes muestran focos de hemorragia reciente (Fig. 1). El tumor está constituido por fas-

cículos de células fusiformes que, con frecuencia, se entrecruzan en ángulos rectos. En algunas áreas también se disponían en empalizada de forma similar a las descritas en tumores neuroides. Las células presentan citoplasmas escasos y eosinófilos y núcleos elongados con cromatina dispersa finamente granular. Las mitosis son raras y aisladas. No se observaron áreas de necrosis. Una característica destacada es la presencia de abundantes áreas eosinófilas constituidas por colágeno con formas redondeadas y bordes estrellados, idénticas a las descritas como fibras amiantoides (Fig. 2). Muchas de estas estructuras muestran característicamente una mayor concentración de células tumorales en su periferia, y de forma ocasional están centradas por pequeños vasos. También eran patentes en el seno del tumor pequeños vasos sanguíneos, así como focos de hemorragia reciente y antigua. En muchas áreas se observan hematíes dispersos entre las células tumorales, de aspecto similar al sarcoma de Kaposi aunque sin las típicas hendiduras vasculares propias de esta entidad. Existen también ocasionales linfocitos maduros y células plasmáticas de forma dispersa. Las fibras amiantoides, al igual que las del colágeno natural, adquieren una tonalidad azul con el tricrómico de Masson y roja con la técnica de Van Gieson, presentando en la periferia un aspecto típicamente radiado (Fig. 3). Inmunohistoquímicamente, las células tumorales eran positivas para la vimentina y la actina, de forma más



Figura 1. Visión parcial del ganglio linfático donde se observa la tumoración en su porción central rodeada de una área hemorrágica y fibrosa.

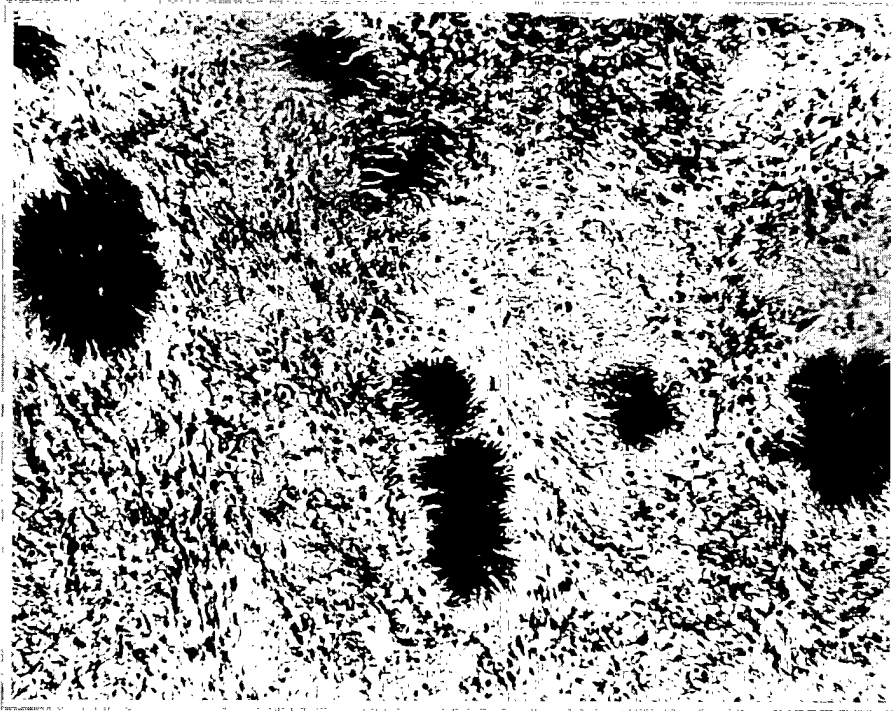


Figura 2. Células fusiformes dispuestas en haces con presencia de abundantes fibras amiantoides.



Figura 3. Fibras amiantoides teñidas con tricrómico de Masson en la típica disposición radiada periférica.

intensa en las células periféricas a las fibras amiantoides, y negativas para la proteína S-100, PFGA y queratina. La inmunotinción para desmina fue negativa, aunque existió una débil positividad en zonas periféricas aisladas.

DISCUSIÓN

En mayo de 1989, en dos artículos publicados en la revista *American Journal of Surgical Pathology* (1, 2) y recibidos

con escasos días de diferencia se describe un tumor peculiar de células fusiformes de los ganglios linfáticos. En uno de los artículos los autores, Weiss, Gnepp y Bratthaur, escogen el nombre de "miofibroblastoma en empalizada", mientras que en el otro Suster y Rosai usan el término más descriptivo de "tumor de células fusocelulares hemorrágico intranodal con fibras amiantoides". Por una extraordinaria coincidencia, otro artículo sobre la misma entidad apareció en el mismo mes en otra revista (*Arch Pathol Lab Med*) (3). Weiss y cols. consideran que estas lesiones intranodales habían sido ya previamente reconocidas por Enzinger y Weiss (4), aunque calificadas como schwannomas. El término consensuado es el de miofibroblastoma intranodal.

El miofibroblastoma intranodal es un tumor de los ganglios linfáticos con una localización casi exclusiva en la región inguinal. En la literatura hay descritos unos 50 casos. Se manifiestan como una tumoración nodular visible o palpable. Generalmente asintomáticos, a veces pueden asociarse a un ligero dolor a la palpación. Sus dimensiones oscilan entre 0,6 y 5 cm. Histológicamente se caracterizan por una proliferación de células fusiformes dispuestas en haces que se entrecruzan y con frecuentes fenómenos hemorrágicos. Un detalle histológico característico es la presencia de fibras amiantoides que están constituidas por colágeno con una disposición radiada en la periferia. Las células neoplásicas no presentan atipia, y las mitosis son escasas y no atípicas. El tratamiento de elección es el quirúrgico y es suficiente con una aptitud conservadora, siendo el pronóstico excelente. No se han descrito recidivas ni metástasis.

Un comentario especial merecen las denominadas fibras amiantoides. Este término fue usado para describir estas formaciones en el cartílago, donde se pensaba que eran la expresión de un cambio degenerativo del colágeno preformado (5). Se han descrito en varios tumores: condrosarcoma, sarcoma sinovial, schwannoma maligno, y en una neoplasia benigna de partes blandas denominada amiantoma (6-8). Estudios ultraestructurales detallados señalan que las fibras amiantoides en el miofibroblastoma intranodal tienen la periodicidad y el grosor típicos de las fibras de colágeno natural, a diferencia de las fibras amiantoides en otras localizaciones (9, 10), por lo que algunos autores sugieren omitir el término de fibras amiantoides en este tumor (10). Su patogenia sigue siendo desconocida. Según Tanda y cols., pueden representar el colágeno formado por las células o ser el resultado de una cristalización anormal de fibras de colágeno preexistente tras anoxia debido a obliteración vascular (11). También Suster y Rosai al ob-

servar que algunas fibras amiantoides estaban centradas por pequeños vasos sugieren que se originan por la obliteración de estas estructuras vasculares preexistentes (2).

Un capítulo interesante en este tumor es su histogénesis, que ha sido muy debatida. Los estudios ultraestructurales demuestran características tanto de células miofibroblásticas como de células musculares lisas (2, 12). Eyden y cols. están más a favor de que se trate de células musculares lisas, apoyados, en parte, por la ausencia de "fibronejos" (asociación de filamentos de actina intracelular y de fibronectina extracelular en una área localizada de la membrana plasmática), un hallazgo ultraestructural que los autores consideran como indispensable para catalogar una célula como miofibroblástica (9). Inmunohistoquímicamente las células tumorales se caracterizan por su negatividad con los marcadores neurales, proteína S-100, Leu-7, sinaptofisina y proteína ácida fibrilar glial, y la positividad con la vimentina, la actina y la miosina. La desmina es negativa en todos los casos publicados a excepción de uno (13). Basados en estos hallazgos, la mayoría de los autores proponen que se trata de una proliferación de células miofibroblásticas que presentan como característica inmunofenotípica la positividad para la actina y la negatividad para la desmina, aunque este patrón no es exclusivo de ellas ya que también lo presentan las células musculares lisas de las paredes vasculares y así se comportan algunos tumores del músculo liso del tracto gastrointestinal y de los ganglios linfáticos (14, 15). Una idea muy atractiva, propuesta por Bigotti y cols. (16), es la posibilidad de que se originen en unas células mioideas peculiares que se localizan en la zona subcapsular, paracortical y sinusoidal de los ganglios linfáticos, pero sólo en los de localización inguinal. Estas células tienen el mismo inmunofenotipo que las células tumorales en el miofibroblastoma intranodal, y su origen en ellas explica la localización preferente de estos tumores en los ganglios linfáticos inguinales (16). Finalmente, los tumores con características mioideas pero sin fibras amiantoides se han descrito en ganglios linfáticos de otras localizaciones, lo que sugiere la presencia de un amplio espectro clínico e histológico (17). En conclusión, existe una evidente dificultad para determinar el origen celular de estos tumores. Tal como sugieren Lipper y cols. (18) y Seemayer y cols. (19), los fibroblastos, los miofibroblastos y las células mioideas pueden representar el espectro de diferenciación de una célula mesenquimal primitiva.

Los diagnósticos diferenciales a plantear son el schwannoma, que se descarta fundamentalmente por la negatividad con la proteína S-100, y el sarcoma de Kaposi, en el cual existe una mayor actividad mitótica, una mayor atipia

celular, presencia de hendiduras vasculares y cuerpos hialinos intra y extracelulares.

En resumen, presentamos un caso típico de miofibroblastoma intranodal desde el punto de vista clínico, histológico e inmunohistoquímico, y discutimos sobre la histogénesis de este tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weiss, S.W., Gnepp, D.R., Bratthaur, G.L. *Palisaded myofibroblastoma. A benign mesenchymal tumor of lymph node.* Am J Surg Pathol 1989; 13: 341-346.
2. Suster, S., Rosai, J. *Intranodal hemorrhagic spindle cell tumor with "amianthoid" fibers.* Am J Surg Pathol 1989; 13: 347-357.
3. Lee, J., Abell, E., Shevechik, G.J. *Solitary spindle cell tumor with myoid differentiation.* Arch Pathol Lab Med 1989; 113: 547-550.
4. Enzinger, F.M., Weiss, S.W. *Benign tumors of peripheral nerves.* En: Soft Tissue Tumors. 2ª ed. C.V. Mosby Co., 1988.
5. Hough, A.J., Mottram, F.L., Sokoloff, L. *The collagenous nature of amianthoid degeneration in human costal cartilage.* Am J Pathol 1973; 73: 201-216.
6. Ghadially, F.N., Lalonde, J.M., Yong, N.K. *Amianthoid fibers in a condrosarcoma.* J Pathol 1980; 130: 147-151.
7. Orenstein, J.M. *Amianthoid fibers in a synovial sarcoma and a malignant schwannoma.* Ultrastruct Pathol 1983; 4: 163-176.
8. Connolly, C.E. *"Cristalline" collagen production by an unusual soft tissue tumor ("amianthoma").* Histopathology 1981; 5: 11-20.
9. Eyden, B.P., Harris, M., Banerjee, S.S. *Intranodal spindle cell tumor: Myofibroblastoma or haemorrhagic.* Histopathology 1994; 25: 397-400.
10. Skalova, A., Michal, M., Chlumska, A., Leivo, I. *Collagen composition and ultrastructure of the so-called amianthoid fibres in palisaded myofibroblastoma. Ultrastructural and immunohistochemical study.* J Pathol 1992; 167: 335-340.
11. Tanda, F., Massarelli, G., Cossu, A., Bosincu, L., Cossu, S., Ibba, M. *Primary spindle cell tumor of lymph node with "amianthoid" fibers: A histological, immunohistochemical and ultrastructural study.* Ultrastruct Pathol 1990; 17: 195-205.
12. Eyden, B.P., Harris, M., Greywoode, G.I. y cols. *Intranodal myofibroblastoma: Report of a case.* Ultrastruct Pathol 1996; 20: 79-88.
13. Schultz, T.C., Ironside, P. *Test and teach, nº 67. Part I.* Pathology 1992; 24: 73-74.
14. Hjerstad, B.M., Sobin, L.H., Helwig, E.B. *Stromal tumors of the gastrointestinal tract: Myogenic or neurogenic?* Am J Surg Pathol 1987; 11: 383-386.
15. Starasoler, L., Vuitch, F., Albores-Saavedra, J. *Intranodal leiomyoma.* Am J Clin Pathol 1991; 95: 575-580.
16. Bigotti, G., Coli, A., Mottolese, M., Di Filippo, F. *Selective location of palisaded myofibroblastoma with amianthoid fibres.* J Clin Pathol 1991; 44: 761-764.
17. Fletcher, C.D.M., Stirling, R.W. *Intranodal myofibroblastoma presenting in the submandibular region: Evidence of a broader clinical and histological spectrum.* Histopathology 1990; 16: 287-294.
18. Lipper, S., Kahn, L.B., Reddick, R.L. *The myofibroblast.* En: Sommers, S.C., Rosen, P.P. (Eds.). Pathology Annual. Appleton-Century-Crofts, New York 1980; 15(1): 409-441.
19. Seemayer, T.A., Lagacé, R., Schurch, W., Thelmo, W.L. *The myofibroblast. Biologic, pathologic and theoretical considerations.* En: Sommers, S.C., Rosen, P.P. (Eds.). Pathology Annual. Appleton-Century-Crofts, New York 1980; 15(1): 443-470.