

Revista Médica del Hospital General de México

Volumen
Volume **65**

Número
Number **4**

Octubre-Diciembre
October-December **2002**

Artículo:

Fibroblastoma desmoplásico (fibroma colagenoso). Reporte de un caso y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Sociedad Médica del Hospital General de México, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com



Fibroblastoma desmoplásico (fibroma colagenoso). Reporte de un caso y revisión de la literatura

Gustavo Lastra Camacho,* Romeo Ramos de la Cruz,*
Avissái Alcántara Vázquez,* Genaro Rico Martínez**

RESUMEN

El fibroblastoma desmoplásico es una neoplasia fibrosa benigna rara. Informamos el caso de una mujer de 35 años quien presentó un tumor de 10 cm de eje mayor localizado en los tejidos blandos del brazo derecho, de dos años de evolución. Se hizo el diagnóstico clínico de fibromatosis extraabdominal y se propuso amputación. En el estudio histológico se observó una lesión bien delimitada, hipocelular, compuesta por fibroblastos inmersos en un estroma colagenizado. No se observaron mitosis, calcificación o necrosis. Se realizó escisión simple y no se ha presentado recurrencia de la lesión.

Palabras clave: Fibroblastoma desmoplásico, fibroma colagenoso, estroma colagenizado.

ABSTRACT

Desmoplastic fibroblastoma is an uncommon benign fibrous neoplasm. We inform the case of a thirty-five year old woman with a 2 year history of a subcutaneous tumor in the right arm which measured 10 cm in its largest axis. It was clinically diagnosed as extra-abdominal fibromatosis and amputation was proposed. Histologic examination showed a well demarcated hypocellular tumor composed of benign-appearing fibroblasts embedded in a fibrous stroma. Mitosis, calcification or necrosis were absent. Local resection was done and there has been no recurrence of the tumor.

Key words: Desmoplastic fibroblastoma, collagenous fibroma, collagenous stroma.

INTRODUCCIÓN

Descrito inicialmente en 1995 por Evans al informar siete casos, el fibroblastoma desmoplásico es un tumor benigno localizado en el tejido subcutáneo, de crecimiento lento.¹ Es una neoplasia que se presenta en adultos entre la quinta y sexta décadas de la vida (promedio 50 años), sin predominio de género y con una amplia distribución que incluye: extremidad superior, cuello, extremidad inferior y pared abdominal. Morfológicamente está compuesto por fibroblastos maduros fusiformes o estelares inmersos en un estroma colagenizado.² El diagnóstico diferencial incluye proliferaciones fibrosas reactivas, tumores fibrosos benignos y malignos de bajo grado. Informa-

mos el primer caso diagnosticado en la Unidad de Patología del Hospital General de México y se revisan los aspectos clínicos, histológicos, inmunofenotípico y diagnóstico diferencial de esta lesión.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 35 años, sin antecedentes de importancia, quien inició su padecimiento dos años antes con la presencia de un tumor localizado en el tejido subcutáneo del brazo derecho no móvil ni doloroso, de crecimiento paulatino, el cual alcanzó un tamaño aproximado de 10 cm de eje mayor. Se hizo el diagnóstico clínico de fibromatosis extraabdominal, se realizó resección del tumor, el posoperatorio cursó sin complicaciones. En la Unidad de Patología se recibió una pieza quirúrgica de forma irregularmente ovoide, bien limitada, con un eje mayor de 10 cm, de superficie lisa, de color blanco grisáceo y consistencia ahulada. Al corte la lesión era del mismo color, de

* Unidad de Patología, Hospital General de México.

** Instituto Nacional de Rehabilitación.

aspecto fasciculado, homogénea sin necrosis o hemorragia (*Figura 1*). El estudio microscópico mostró una lesión bien limitada, no encapsulada, hipocelular compuesta por células con núcleo alargado o estelar basófí-



Figura 1. Aspecto macroscópico: Superficie de corte bien limitado, homogéneo y fasciculado.

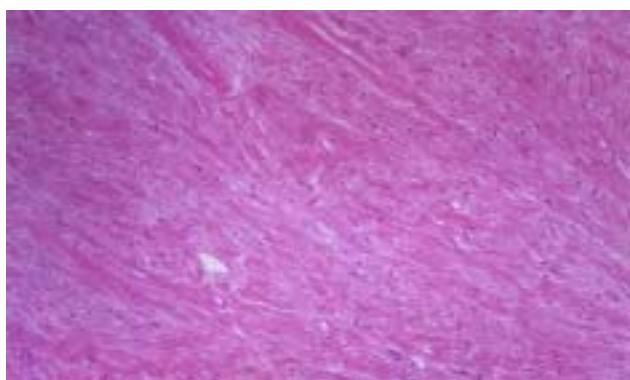


Figura 2. Aspecto microscópico: Fibroblastos inmersos en un estroma colagenizado que forma bandas gruesas, sin atipia.

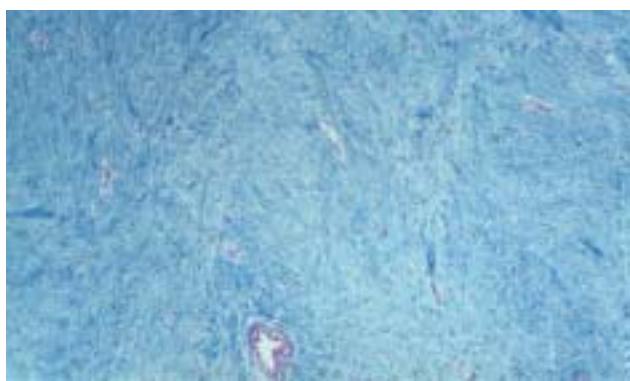


Figura 3. Tinción de Massón que resalta el estroma compuesto por colágena.

lo, sin nucléolo evidente, con citoplasma eosinófilo de límites no discernibles, inmersas en un estroma compuesto por colágena dispuesta en bandas gruesas ondulantes que con la tinción de Massón se teñían de color azul. También se observaron algunos vasos de tamaño mediano. No se observaron mitosis, atipia, necrosis, degeneración u otros cambios secundarios (*Figuras 2 y 3*). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad difusa para vimentina en el citoplasma de las células y focalmente para desmina (*Figuras 4 y 5*).

DISCUSIÓN

El fibroblastoma desmoplásico fue descrito por Evans en 1995 al informar siete casos de una neoplasia fibrosa benigna con una amplia distribución, que se presenta en adultos (promedio 50 años), sin predominio de género y cuyo diagnóstico diferencial incluye proliferaciones fibrosas reactivas, tumores fibrosos benignos y sarcomas de bajo grado.¹

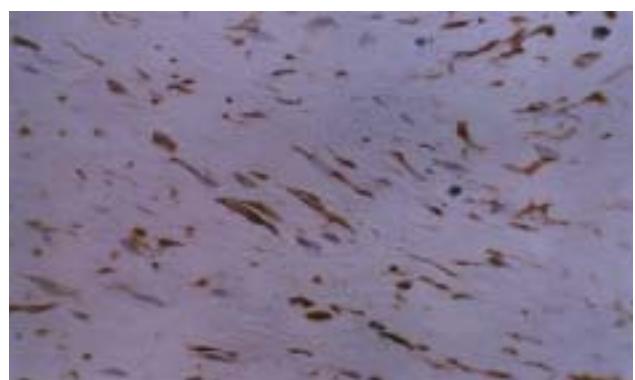


Figura 4. Estudio inmunohistoquímico: Positividad citoplasmática para vimentina.

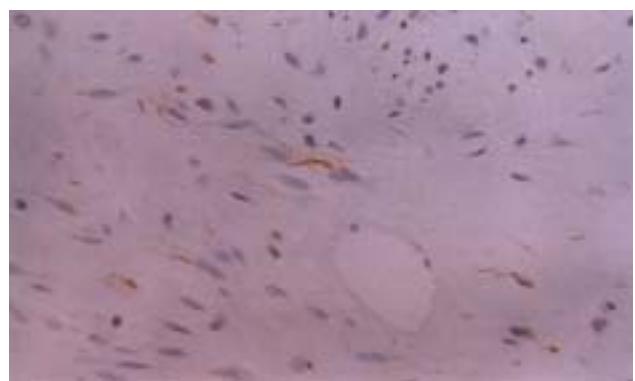


Figura 5. Estudio inmunohistoquímico: Positividad citoplasmática focal para desmina.

En la actualidad, se encuentran aproximadamente 100 casos descritos en la literatura mundial en los cuales se corroboran las características clinicopatológicas inicialmente descritas.¹⁻⁵

La célula principal de esta neoplasia es el fibroblasto maduro, el cual es responsable de producir la colágena que forma el estroma característico. En el estudio inmunohistoquímico hay positividad citoplásica intensa para filamentos intermedios (vimentina) y focalmente para desmina o actina.^{4,6,7}

Algunos autores han considerado a esta neoplasia como una lesión reactiva; sin embargo, en ninguno de los casos descritos en la literatura hay antecedente de trauma local. Los estudios citogenéticos apoyan el origen neoplásico del fibroblastoma desmoplásico ya que en algunos casos se ha encontrado la traslocación 11q12 que se presenta también en el fibroma de vaina tendinosa.⁸

El nombre también ha sido motivo de controversia, aunque el doctor Evans lo llamó fibroblastoma desmoplásico, en reportes subsecuentes fue denominado fibroma colagenoso. En opinión de algunos autores el término fibroblastoma denota una neoplasia primitiva o embrionaria de comportamiento maligno (hepatoblastoma, neuroblastoma, etcétera); sin embargo, en este tumor la connotación es diferente, ya que se trata de un tumor benigno originado de fibroblastos maduros, por lo que el sufijo "blastoma" es adecuado. La desmoplasia se define como la propiedad de ciertas células para producir un estroma de colágena abundante, en este caso los fibroblastos son los productores del estroma; por lo tanto, consideramos apropiado el término fibroblastoma desmoplásico.⁷

Uno de los problemas de diagnóstico diferencial más frecuente es la fibromatosis extraabdominal (tumor desmóide), principalmente cuando el fibroblastoma desmoplásico afecta el músculo esquelético. La fibromatosis, sin embargo, es más infiltrante, tiene mayor celularidad, las células se disponen en haces gruesos y el patrón vascular es más uniforme.³ La fascitis nodular generalmente afecta individuos más jóvenes, tiene presentación rápida y en la mayoría de los casos hay antecedente de trauma. El neurofibroma se origina de nervios periféricos y contiene células de Schwann con núcleo ondulado que son positivas para proteína S-100. El fibroma de vaina tendinosa puede tener áreas que son indistinguibles del fibroblastoma desmoplásico; sin embargo, clínicamente difiere ya que tiene predilección por las partes distales de las extremidades, principalmente la mano, se adhiere firmemente a los tendones y se presenta en pacientes de menor edad. Además, microscópicamente es lobulado, no infiltra el músculo y tiene abundantes vasos

sanguíneos en la periferia. El seudotumor fibroso calcificante afecta niños y adolescentes, tiene abundantes cuerpos de psamoma, calcificación distrófica e infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, los cuales están ausentes en el fibroblastoma desmoplásico. El elastofibroma generalmente es de localización subescapular y tiene fibras estelares gruesas y ondulantes que se pueden demostrar con tinciones para fibras elásticas. El tumor fibroso solitario es más celular, tiene patrón vascular hemangiopericitoides y las células son positivas con CD34.² El sarcoma fibromixoide de bajo grado es más celular, tiene actividad mitótica, es menos homogéneo con áreas fibrosas y mixoides, tiene mayor vascularidad y las células se agrupan en remolinos.⁷

En conclusión, presentamos un caso de una neoplasia fibrosa benigna de reciente descripción, con características clínicas y patológicas propias que permiten establecer el diagnóstico correcto, lo cual es importante ya que se trata de un tumor que se cura con la resección simple y no presenta recurrencia.

BIBLIOGRAFÍA

- Evans HL. Desmoplastic fibroblastoma. A report of seven cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 1077-1081.
- Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 4th ed. St Louis: Mosby. 2001; 299-300.
- Miettinen M, Fetisch JF. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): A clinicopathologic analysis of 63 cases of a distinctive soft tissue lesion with stellate-shaped fibroblasts. *Hum Pathol* 1998; 29: 676-682.
- Hasegawa T, Shimoda T, Hirohashi S, Hizawa K, Sano T. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma). Report of four cases and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1998; 122: 455-460.
- Nielsen GP, O'Connell JX, Dickersin R, Rosenberg AE. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): A report of seven cases. *Mod Pathol* 1996; 9: 781-785.
- Junkins-Hopkins JM, Johnson WC. Desmoplastic fibroblastoma. *J Cutan Pathol* 1998; 25: 450-454.
- Jun-Gyu J, Hae-Hong J, Kee-Suck S, Sang-Tae K. Desmoplastic fibroblastoma (collagenous fibroma). *Am J Dermopathol* 1999; 21: 256-258.
- Sciot R, Samsom I, Van Den Berghe H, Van Damme B, Dal Cin P. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): Genetic link with fibroma of tendon sheath? *Mod Pathol* 1999; 12: 565-568.

Dirección para correspondencia:

Dr. Gustavo Lastra Camacho
Unidad de Patología
Hospital General de México
Dr. Balmis 148
Col. Doctores
06726 México D.F.