

## Pseudotumor fibroso calcificante del peritoneo visceral

Mauricio Brindis Zavaleta,\* Beatriz de León Bojorge,\* Teresa Cuesta Mejía,\* Carlos Ortiz Hidalgo\*

### RESUMEN

**Antecedentes:** el pseudotumor fibroso calcificante es una afección clínica y patológica poco frecuente, que fue descrita por Rosenthal y Abdul-Karim en 1988. Anteriormente se reportó en los tejidos blandos y la pleura. El peritoneo visceral es uno de los sitios más frecuentes de localización de esta enfermedad, la localización peritoneal del pseudotumor fibroso calcificante se ha visto en adultos. Se caracteriza, histológicamente, por un infiltrado linfoplasmocítico predominante, con abundante colágena hialinizada y calcificaciones psamomatosas o distróficas. El origen y la patogénesis no son claros. Se ha postulado que el pseudotumor fibroso calcificante podría representar un estadio esclerosante del tumor miofibroblástico inflamatorio.

**Objetivo:** describir dos casos de pseudotumor fibroso calcificante en el peritoneo visceral.

**Métodos:** describimos dos casos de pseudotumor fibroso calcificante en el peritoneo visceral: uno en un niño de 11 años de edad y el otro en un hombre de 70 años de edad con análisis de inmunohistoquímica.

**Resultados:** en ambos casos hubo hallazgos histológicos similares a los descritos en la bibliografía para los pseudotumores fibrosos calcificantes que consistieron en lesiones revestidas por mesotelio reactivo, no encapsuladas, compuestas por haces densos y laxos de colágena, extensamente vascularizados, con esclerosis de la pared de los vasos evidente con la tinción de Masson, áreas de calcificación distrófica y laminares (psamomatosas), infiltrado inflamatorio crónico con predominio de linfocitos y, en menor número, células plasmáticas. Por inmunohistoquímica ambos casos fueron positivos a vimentina en los fibroblastos, la pared de los vasos sanguíneos, las células mesoteliales fueron homogéneamente positivas a la calretinina. El CD 117 y CD 34 fueron negativos y el índice de proliferación medido con Ki 67 fue de 0.

**Palabras clave:** pseudotumor fibroso calcificante, peritoneo visceral, colágena hialinizada, calcificación distrófica o psamomatosas, tumor miofibroblástico inflamatorio.

### ABSTRACT

**Background:** Calcifying fibrous pseudotumor is an uncommon clinical and pathological disease, which was described by Rosenthal and Abdul-Karim in 1988. It has been reported previously in soft tissues and in the pleura. Peritoneal calcifying fibrous pseudotumors were found in adults. It is characterized by a predominantly lymphoplasmacytic infiltrate with abundant hyalinized collagen and psamomatos or dystrophic calcifications. The cause and pathogenesis are unclear. It has been postulated that CFP may represent a sclerosing end stage of inflammatory myofibroblastic tumor.

**Objective:** To describe two cases of calcifying fibrous pseudotumor in visceral peritoneum.

**Methods:** We describe two cases of calcifying fibrous pseudotumor in visceral peritoneum, one in an 11-year-old boy and the other in a 70-year-old man with immunohistochemical analysis.

**Results:** Both cases presented similar histological findings to the ones described in the literature for the calcifying fibrous pseudotumor. These cases consisted of lesions covered by reactive mesothelium, not encapsulated, composed by dense bundles and sparse spindle collagen, vastly vascularized with sclerosis in the walls of the vessels evident with Masson stain, areas of dystrophic calcification (psamomatos), chronic inflammatory infiltrate with predominant lymphocytes and, in a lesser number, plasmatic cells. By immunohistochemistry both cases were positive for vimentin in fibroblast, blood vessels walls; the mesothelial cells were positive homogenous to the calretinina. CD 117 and CD 34 were negative and the proliferation index measure with Ki 67 were 0.

**Key words:** calcifying fibrous pseudotumor, visceral peritoneum, hyalinized collagen, psamomatos or dystrophic calcifications, inflammatory myofibroblastic tumor.

\* Servicio de Patología Quirúrgica, Hospital ABC, México, DF.

Correspondencia: Dr. Carlos Ortiz Hidalgo. Sur 136, esquina Observatorio, colonia Las Américas, México, DF, CP 01120. Correo electrónico: cortiz@abchospital.com

Recibido: noviembre, 2010. Aceptado: enero, 2011.

Este artículo debe citarse como: Brindis-Zavaleta M, De León-Bojorge B, Cuesta-Mejía T, Ortiz-Hidalgo C. Pseudotumor fibroso calcificante del peritoneo visceral. Patología Rev Latinoam 2011;49(1):33-36.

**E**l pseudotumor fibroso calcificante es una afección clínica y patológica benigna poco frecuente. Los primeros dos casos fueron descritos por Rosenthal y Abdul-Karim en 1988, quienes lo nombraron, por su usual origen en tejidos blandos de niños, “tumor fibroso de la infancia con cuerpos de psamoma”.<sup>1</sup> Se caracteriza por ser una lesión no encapsulada con colágena densa hialinizada que alterna con células fusiformes de apariencia histológica benigna que se in-

terceptan, infiltrado linfoplasmocítico y además, como dato característico, presentan calcificación psamomatosa o distrófica. El nombre de “pseudotumor fibroso calcificado” fue usado por vez primera por Fetsh y colaboradores en 1993.<sup>2</sup> Se han descrito casos en la pleura, las extremidades, la espalda, el escroto, el cuello, la axila, la glándula suprarrenal<sup>3</sup> y el mediastino.<sup>4</sup> Esta enfermedad en el peritoneo es infrecuente y en niños no se ha descrito. El origen es incierto, aunque se ha sugerido que el pseudotumor fibroso calcificante puede representar un estadio esclerosante final del tumor miofibroblástico inflamatorio.<sup>5</sup>

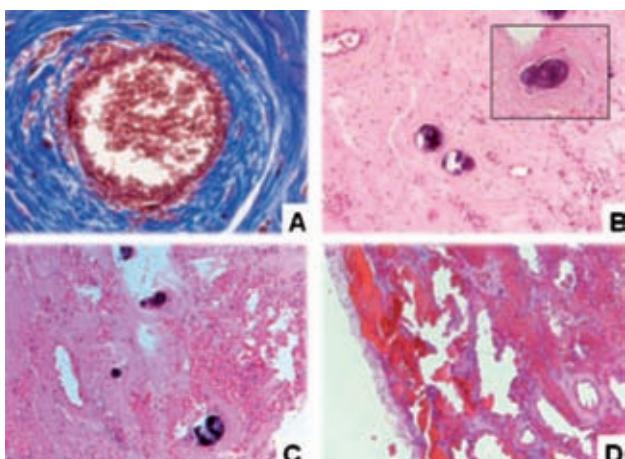
Desde el punto de vista clínico, se presentan como masa de tejidos blandos con una evolución que va de semanas a meses sin ningún síntoma específico. Comunicamos dos casos de pseudotumor fibroso calcificado de peritoneo visceral, ambos son hallazgos transoperatorios, el primer caso se trata de un paciente de 11 años de edad con irritación peritoneal y el segundo caso está asociado con adenocarcinoma de colon en un paciente de 70 años con antecedentes de adenocarcinoma de la unión esofagogastrica y tumores del estroma gastrointestinal histológicamente benignos.

## INFORME DE CASOS

El primer caso correspondió a un paciente de 11 años de edad, quien fue intervenido por irritación peritoneal, por lo que se envió a estudio el apéndice cecal y un fragmento designado como epiplón infartado con remanente intestinal. En términos macroscópicos, el apéndice cecal mostraba cambios congestivos, el fragmento designado como epiplón infartado y remanente intestinal correspondió a una estructura de aspecto cilíndrico que midió 2.7 x 0.5 cm, de color marrón claro, al corte fue compacto, fibroso, de consistencia firme, de color blanco con áreas de aspecto hemorrágico (Figura 1). Desde el punto de vista histológico, correspondió a una lesión revestida por mesotelio reactivo, no encapsulada, compuesta por haces densos que alterna con áreas más laxas de colágena, extensamente vascularizada, con esclerosis de la pared de los vasos, la cual resaltó con la tinción de tricrómico de Masson (Figura 2A), áreas de calcificación distrófica y laminares (psamomatosa), infiltrado inflamatorio crónico con predominio de linfocitos y, en menor número, células plasmáticas (Figura 2B). En la periferia de la lesión se apreciaban áreas de congestión y ulceración con hemorragia reciente (Figura 2D).



**Figura 1.** Fragmento de epiplón infartado y fragmentos de tejido cilíndricos, marrón y claros, que al corte fueron compactos, fibrosos, de consistencia firme, blancos, con áreas de aspecto hemorrágico. Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 4 de este número.



**Figura 2. Caso 1.** **A.** Esclerosis de la pared de los vasos teñida con tricrómico de Masson. **B y C.** Calcificación distrófica y laminares (psamomatosa) e infiltrado inflamatorio crónico en una matriz de colágena densa. **D.** Zona periférica de la lesión con congestión, ulceración y hemorragia reciente.

El segundo caso correspondió a un paciente de 70 años de edad con antecedentes de adenocarcinoma bien diferenciado de la unión esofagogastrica y dos tumores del estroma gastrointestinal histológicamente benignos diagnosticados tres años antes. Fue intervenido por pre-

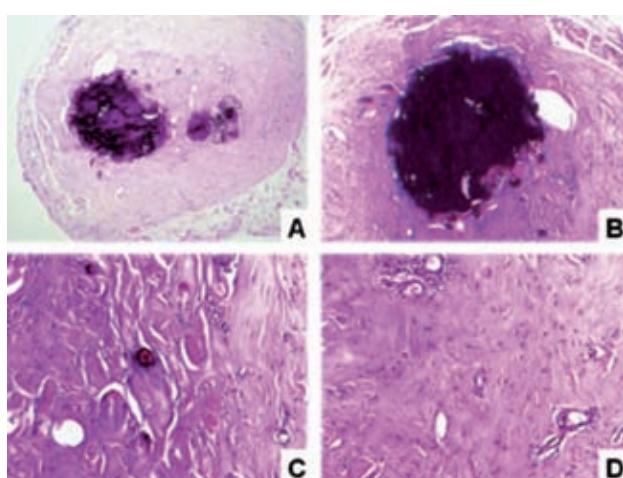
sentar un adenocarcinoma estenosante de colon con datos de estreñimiento de una semana de evolución, por lo que el paciente recibió múltiples tratamientos. Además, se envió al servicio de patología un fragmento designado como nódulo en yeyuno, el cual midió 0.5 x 0.4 x 0.4 cm, de color blanco, de consistencia firme que al corte era de color blanco nacarado, de aspecto compacto. En este caso también se observó revestimiento mesotelial con tejido fibroadiposo, no encapsulado, constituido por haces de colágena densa (predominantemente) y laxa, con microcalcificaciones laminares (psamomatosas) que ocupaban 25% de la superficie de la lesión (Figura 3 A y B), los vasos sanguíneos eran de paredes delgadas. El infiltrado inflamatorio presentó predominio de linfocitos con escasas células plasmáticas que se disponían, sobre todo, en áreas de tejido laxo. Se realizó tinción de Masson y fibras elásticas con las cuales se resaltaron abundantes áreas de colágena densa y laxa, con esclerosis perivascular (Figura 3 C y D).

Ambos casos fueron positivos a vimentina (Bio Genex, 1:2000, Declere) en los fibroblastos, la pared de los vasos sanguíneos y el mesotelio reactivo (Figura 4). Ambas lesiones fueron negativas a CD 117 (Dako, 1:600, Declere), ALK 1 (Dako, 1:30, Trilogy), PS100 (Bio Genex, 1:3000, sin recuperación), actina (Cell Marque, 1:100, Declere), el índice de proliferación medido con el anticuerpo Ki67 (Cell Mark, 1:100, Trilogy) fue negativo, CD34 (Bio Genex 1:100, Declere) fue positivo en vasos sanguíneos (Figura 4). Los anticuerpos queratina AE1-3 (Bio Genex,

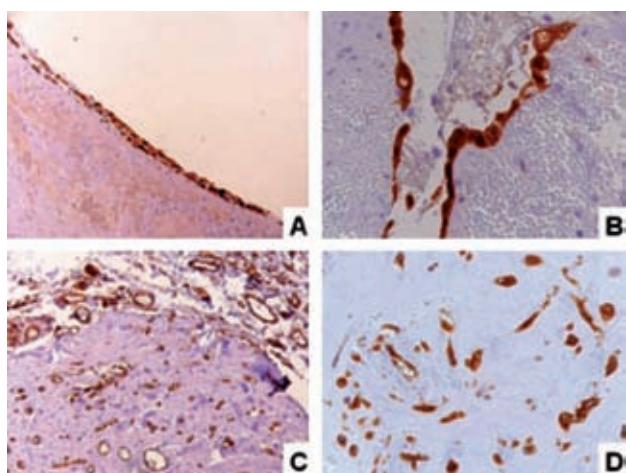
1:100, Declere) y la calretinina (Bio Genex, 1:300, Trilogy). Fueron positivos en el mesotelio reactivo (Figura 4). El tiempo de incubación fue variable, según el anticuerpo, entre 30 y 120 minutos.

## DISCUSIÓN

El pseudotumor fibroso calcificante es una afección benigna, rara, que con mayor frecuencia afecta la pleura y los tejidos blandos; probablemente resulta de procesos inflamatorios previos, los pacientes no refieren síntomas específicos. En principio, esta enfermedad se consideró una lesión rara en el peritoneo, la recopilación progresiva de un mayor número de casos sugiere que la localización subserosa (subpleural y subperitoneal) es una de las más comunes de esta afección.<sup>6,7</sup> Los casos en tejidos blandos ocurren con mayor frecuencia en niños y en adultos jóvenes,<sup>1,2</sup> mientras que los casos informados en el peritoneo visceral se han presentado exclusivamente en adultos. Uno de los casos informados en este artículo corresponde a un paciente de 11 años de edad con una lesión en el peritoneo visceral. Se han informado sitios con menor frecuencia como la glándula adrenal,<sup>3</sup> el pulmón,<sup>8</sup> el mediastino,<sup>4</sup> la vesícula biliar<sup>9</sup> y un caso asociado con enfermedad de Castleman de tipo hialino vascular.<sup>10</sup> Los pseudotumores fibrosos calcificantes de tejidos blandos con frecuencia son masas grandes que llegan a medir hasta 150 mm, en contraste con los casos descritos en la bibliografía de



**Figura 3. Caso 2.** A, B y C. Calcificación distrófica central, con microcalcificaciones satélites inmersas en una reacción de colágena densa. D. Vasos delgados con escaso infiltrado inflamatorio crónico.



**Figura 4.** A. La calretinina fue positiva en el mesotelio reactivo sin relación con la lesión. B. CD34 fue positivo en los vasos sanguíneos. C. Ambos casos presentaron inmunorreactividad para vimentina en fibroblastos, pared de los vasos sanguíneos y el mesotelio reactivo.

localización peritoneal, los cuales suelen ser de menor tamaño, lo cual coincide con nuestros dos casos, en los que las lesiones midieron 0.5 y 2.7 cm de eje mayor.

El diagnóstico diferencial del pseudotumor fibroso calcificante incluye una gama de lesiones pseudotumorales, como el tumor miofibroblástico inflamatorio, que quizás sea el principal diagnóstico diferencial, pero, a diferencia del primero, no presenta calcificaciones y los pacientes suelen cursar con síntomas como fiebre, dolor, pérdida de peso, anemia, trombocitopenia, aumento de la velocidad de sedimentación e hipergamaglobulinemia. Desde el punto de vista histológico, suelen presentar invasión vascular y anomalías cromosómicas.<sup>5</sup> Otras afecciones con las cuales debe realizarse el diagnóstico diferencial son: fascitis nodular, fibromatosis pélvica, fibromatosis mesentérica, elastofibroma del ovario, mesenteritis esclerosante, amiloidoma, tumores de músculo liso<sup>11</sup> y tumores del estroma gastrointestinal con los que nos vimos obligados a realizar el diagnóstico diferencial en el caso 2, ya que el paciente tenía el antecedente de tumores del estroma gastrointestinal histológicamente benignos positivos a la marcación con reacciones de inmunohistoquímica para CD34 y CD117.

La causa de esta enfermedad aún es incierta. Algunos autores sugieren que estas lesiones podrían corresponder a una fase esclerosante de los pseudotumores miofibroblásticos inflamatorios. Por ultraestructura los pseudotumores fibrosos calcificados muestran células fusiformes con filamentos intermedios y fibras de colágena que denotan un origen fibroblástico. Los pseudotumores miofibroblásticos muestran nidos filamentosos, vesículas pinocíticas y lámina basal consistente con diferenciación miofibroblástica.<sup>5</sup> También se ha sugerido un origen submesotelial, debido a que se han reportado casos positivos al anticuerpo contra CD34.<sup>6,12</sup> El reconocimiento del pseudotumor fibroso cal-

cificado de localización peritoneal es importante debido a que puede confundirse con carcinoma metastásico, algunos casos se han reportado como hallazgo transoperatorio en carcinoma de colon, aunque no se ha establecido una relación causal.<sup>11</sup>

## REFERENCIAS

1. Rosenthal NS, Abdul-Karim FW. Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. *Arch Pathol Lab Med* 1998;112:798-800.
2. Fetsch JF, Montgomery EA, Meis JM. Calcifying fibrous pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 1993;17:502-508.
3. Eftekhar F, Ater JL, Ayala AG, Czerniak BA. Calcifying fibrous pseudotumour of the adrenal gland. *Br J Radiol* 2001;74:452-454.
4. Sook-Jeong H, Kook-Lee G, Sung R, Ho-Ahn J, Geun-Song H. Calcifying fibrous pseudotumor of mediastinum. A case report. *J Korean Med Sci* 1997;12:58-62.
5. Hill KA, Gonzalez-Crussi F, Chou PM. Calcifying fibrous pseudotumor versus myofibroblastic tumor: a histological and immunohistochemical comparison. *Mod Pathol* 2001;14:784-790.
6. Kocova I, Michal M, Sulc M, Zamecnik M. Calcifying fibrous pseudotumor of visceral peritoneum. *Histopathology* 1997;31:182-184.
7. Zamecnik M, Boudova L, Sulc L, Michal M. Location of calcifying fibrous pseudotumour: peritoneal predominance. *Histopathology* 2005;46:346.
8. Peachell M, Mayo J, Kaloger S, Flint J, English J. Calcifying fibrous pseudotumor of the lung. *Thorax* 2003;58:1018-1019.
9. Mourra N, Bell S, Parc R, Flejou JF. Calcifying fibrous pseudotumor; first case report in the gallbladder. *Histopathology* 2004;44:84-86.
10. Dargent JL, Delplace J, Roufosse C, Laget JP, Lespagnard L. Development of a calcifying fibrous pseudotumour within a lesion of Castleman disease, hyaline-vascular subtype. *J Clin Pathol* 1999;52:547-549.
11. Delbecque K, Detroz B, Leval L. Pathologic quiz case: an unusual lesion of the mesentery. *Arch Pathol Lab Med* 2002;127:47-48.
12. Erasmus JJ, McAdams HP, Patz EF Jr, Murray JG, Pinkard NB. Calcifying fibrous pseudotumour of pleura: radiologic features in three cases. *Am J Comput Assist Tomogr* 1996;20:763-764.