

Miofibroblastoma intranodular axilar

M.M. Company^a, R. Canet^a, J.E. Serra^a y E. Amengual^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. Baleares.

^bServicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. Baleares. España.

ABSTRACT

Intranodular myofibroblastoma is an uncommon benign primary tumor of the lymph nodes. It was initially thought to occur exclusively in the inguinal lymph nodes but later it was reported in extra inguinal sites. The differential diagnosis should include other mesenchymal tumors and also metastasis from melanoma, spindle-cell sarcoma or carcinoma. We present the case of a 41 year old woman with a mass in the right axillary region which was initially diagnosed by fine-needle aspiration (FNA) as a benign mesenchymal neoplasm and later, with biopsy, as an intra-nodular myofibroblastoma.

INTRODUCCIÓN

En 1989, tres grupos de trabajo independientes describieron por primera vez una neoplasia primaria de ganglio linfático constituida por células fusiformes: Weiss, Gnepp y Bratthauer la denominaron miofibroblastoma en empalizada¹; Suster y Rosai, tumor de células fusiformes intranodular, hemorrágico con fibras amiantoides², y Lee, Abell y Shevechick la designaron miofibroblastoma, término que ha prevalecido³. Es una tumoración infrecuente y de comportamiento benigno que afecta preferentemente a los ganglios linfáticos inguinales. Histológicamente se caracteriza por proliferación de células fusiformes, con poca atipia y bajo índice mitótico, focalmente núcleos en empalizada y áreas de colágeno denso estrellado que recuerdan las fibras amiantoides¹⁻¹². Inmunohistoquímicamente estas células expresan positividad para la actina y la vimentina, y negatividad para la desmina, la proteína

ácida fibrilar glial (GFAP), la proteína S-100, el antígeno de membrana epitelial (EMA) y las citoqueratinas¹⁻¹².

Presentamos un caso de miofibroblastoma intranodular en un ganglio linfático axilar, comentamos los hallazgos citológicos y revisamos la bibliografía.

CASO CLÍNICO

Mujer de 41 años, sin antecedentes patológicos relevantes y hasta el momento asintomática a la que, en una revisión ginecológica habitual y al palpar la región axilar baja (cola de mama derecha), se le detectó un nódulo de 1,5 cm de diámetro máximo que la paciente refiere como «antiguo». Se efectuó punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la tumoración y posteriormente exéresis amplia de ésta. Ocho meses después de la resección la paciente permanece asintomática y sin evidencia de recurrencia.

Las extensiones citológicas de la PAAF mostraron una única población celular monomorfa dispuesta en células sueltas o formando pequeños grupos. Los núcleos eran ovalados y elongados, de bordes romos, sin atipia, con cromatina fina y dispersa y nucleolo pequeño; el citoplasma era eosinófilo y mal delimitado. En los grupos celulares se observó material estromal fibrilar (fig. 1). El diagnóstico fue compatible con neoplasia mesenquimal benigna, y el diagnóstico definitivo quedó pendiente de la biopsia.

Posteriormente se remitió a nuestro servicio un fragmento de tejido adiposo de 2 x 1,5 x 1 cm, en cuyo espesor destacaba la presencia de un nódulo de 1 cm de diámetro máximo, de consistencia firme y coloración blanco-grisácea al corte, que se incluyó en su totalidad.

El estudio microscópico mostró a bajo aumento un ribete periférico de tejido linfoide ganglionar, separado del tumor central por una pseudocápsula fibrosa. La tumoración estaba constituida por células fusiformes

Aceptado para su publicación el 21 de junio de 2004.

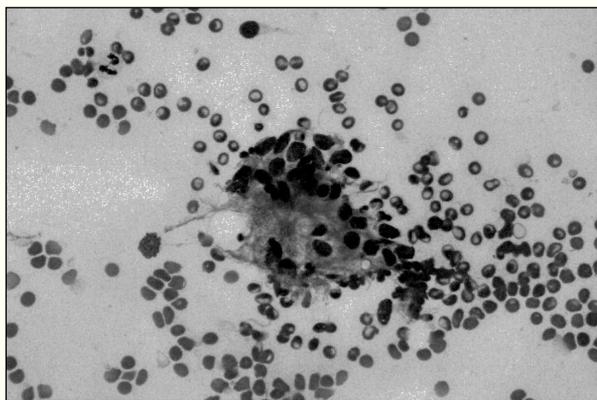


Fig. 1. Hallazgos citológicos (PAAF). Células fusiformes con estroma fibrilar.

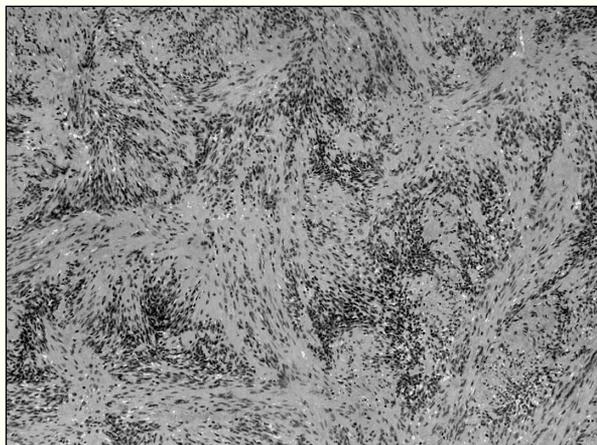


Fig. 2. Haces de células fusiformes con núcleos en empalizada.

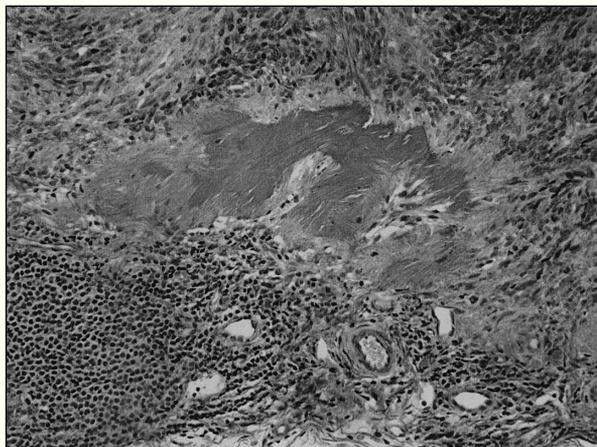


Fig. 3. Área de colágeno hialinizada. Fibras amiantoides.

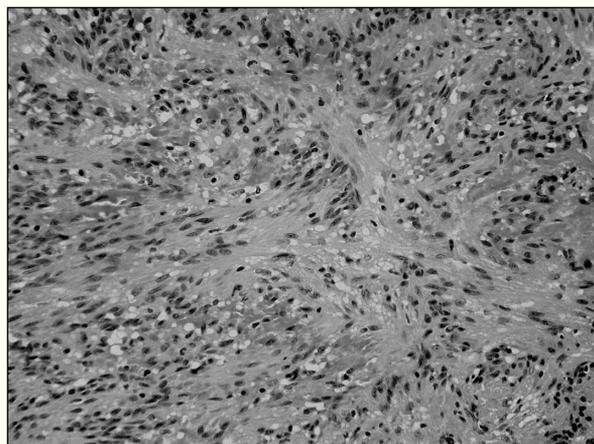


Fig. 4. Hemorragia intersticial y vacuolización perinuclear.

que se disponían en haces cortos y largos entrelazados en ángulo recto (fig. 2). Los núcleos de las células presentaban una morfología variable, desde ovales a elongados, sin atipia ni pleomorfismo, y el citoplasma era escaso y eosinófilo. Las mitosis fueron excepcionales. Focalmente, los núcleos se alineaban recordando la empalizada que se observa en otros tumores neurales (fig. 2). La estroma era escasa y estaba constituida por áreas de colágeno fibrilar e hipocelular, adoptando ocasionalmente una forma estrellada que recordaba las fibras amiantoides, algunas de las cuales contenían un vaso central (fig. 3). En los fascículos cortados transversalmente se evidenció vacuolización citoplásmica perinuclear. También hallamos áreas hemorrágicas con macrófagos con hemosiderina y linfocitos aislados (fig. 4).

Con la tinción del tricrómico de Masson se visualizaron inclusiones globulares intracitoplásmicas fucsifílicas que fueron imperceptibles con la hematoxilina-eosina (H-E). Inmunohistoquímicamente las células mostraron expresividad granular intracitoplásmica para la actina y, en ocasiones, claramente globular, que se correspondía con las inclusiones fucsifílicas previamente descritas. Además de la actina, también expresaron positividad para la vimentina y negatividad para la desmina la proteína S-100, el EMA, las citoqueratinas y la GFAP.

DISCUSIÓN

Los tumores primarios no linfoides de ganglios linfáticos son muy infrecuentes, y la mayoría son proliferaciones de naturaleza vascular, como el sarcoma de Kaposi^{1,6}. Más raros son el melanoma maligno y nevo azul originados de células névicas migradas a gan-

glios durante el desarrollo embrionario, el tumor derivado de las células del retículo (células interdigitantes y dendríticas), el leiomioma, el schwannoma y el miofibroblastoma. No obstante, la proliferación de células neoplásicas fusiformes en ganglios linfáticos es con frecuencia el resultado de metástasis de un melanoma, de un carcinoma fusocelular o de un sarcoma (leiomiosarcoma, sarcoma sinovial)¹⁻⁶.

Se han descrito tumores derivados de miofibroblastos en diversos órganos (mama, abdomen, laringe, ovario, vulva...), aunque los ganglios linfáticos son una localización poco común^{2,7}.

El miofibroblastoma intranodular es una tumoración de comportamiento benigno que afecta preferentemente a adultos de 40 a 70 años, con un ligero predominio en varones (60%)^{4,10}. Clínicamente se manifiesta como un nódulo solitario que suele ser asintomático (sólo ocasionalmente es doloroso a la palpación). Macroscópicamente es una lesión circunscrita, a veces encapsulada, de coloración blanco-grisácea, con áreas hemorrágicas y un diámetro máximo que oscila entre 0,6 y 5 cm. Histológicamente se caracteriza por presentar una proliferación de células fusiformes monomorfas, dispuestas en haces que se entrecruzan en ángulo recto, zonas de hemorragia intersticial y áreas con núcleos en empalizada¹⁻¹². Es característica, aunque no patognomónica de dicha tumoración, la presencia de áreas densas de colágeno, a veces estrelladas y calcificadas^{1,4,6}, que recuerdan las fibras amiantoides descritas en otros tumores mesenquimales.

La escisión quirúrgica es curativa y el pronóstico es excelente, pese a conocerse 2 casos de recurrencia, uno de los cuales estaba asociado a metaplasia ósea¹⁰.

En la bibliografía anglosajona encontramos unos 50 casos publicados, y existen comunicaciones aisladas en la no anglosajona. En un principio se pensó que el miofibroblastoma intranodular sólo estaba confinado en los ganglios linfáticos inguinales, lo cual fue relacionado por algunos autores con un mayor contenido de células mioides secundario, a su vez, a una mayor actividad de drenaje si los comparamos con los extrainguales^{4,6}. En 1990, Fletcher y Stirling describieron 2 casos en la región submandibular, demostrando con ello que esa exclusividad era una falacia⁴.

Presentamos un caso de miofibroblastoma intranodular axilar. En la bibliografía sólo se han descrito 2 casos en esta región, y aunque poseen las características generales del miofibroblastoma, carecen –al igual que los 2 primeros casos submandibulares– de la típica hialinización amiantoide, de hemorragia intersticial y de los focos en empalizada que describieron los

primeros autores y que también encontramos en nuestro caso. Fletcher y Stirling relacionaron estas diferencias con la mayor vascularización de los ganglios inguinales y su tendencia a la cicatrización hialina⁴.

La histogenia es desconocida. La mayoría de los autores considera que la célula origen es probablemente un miofibroblasto o un subtipo de célula muscular desmina negativa derivada posiblemente de las células mioides estromales, células musculares perivasculares o células musculares de la cápsula, todas ellas presentes en el ganglio^{1-4,9,10}. Esto se sustenta por un lado en su inmunofenotipo –expresan positividad para la actina de músculo liso y para la vimentina y negatividad para la desmina, S-100 y GFAP– y, por otro, en estudios ultraestructurales que han demostrado características musculares y miofibroblásticas^{1-5,9,10}. Eyden et al⁸ defienden un origen muscular, pues, según ellos, las células carecen de «fibrónexos», a los que consideran primordiales para catalogar una célula como miofibroblástica.

El diagnóstico diferencial debe incluir cualquier tumor de células fusiformes que pueda asentar en los ganglios linfáticos. Entre ellos destaca el sarcoma de Kaposi, que histológicamente puede ser muy similar, aunque es bien sabido que éste se da casi exclusivamente en inmunodeprimidos y en poblaciones de África^{1,4}. Además, generalmente afecta a más de un nódulo y muestra mayor atipia e índice mitótico, extravasación de hematíes con hendiduras vasculares, glóbulos intracitoplásmicos PAS positivos y diastasa negativos, carece de fibras amiantoides, e inmunohistoquímica y ultraestructuralmente no posee características de miofibroblasto o células musculares^{1,4,6,9}.

Otras entidades con las que debe diferenciarse son las metástasis de carcinomas y melanomas (la histología y la inmunohistoquímica serán de gran ayuda) y las de los sarcomas, como el leiomiomasarcoma y el sarcoma sinovial. El primero presenta mayor pleomorfismo e índice mitótico, y el 60-70% de los casos son desmina positivos. El segundo es más celular, posee mayor índice mitótico y casi siempre expresa el EMA y las citoqueratinas^{1,4}.

RESUMEN

El miofibroblastoma intranodular es una tumoración primaria de ganglio linfático, infrecuente y de comportamiento benigno. En un principio se pensó que sólo se asentaba en los ganglios linfáticos inguinales, pero posteriormente fue descrito en localizaciones extrainguales. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras neoplasias mesenquimales y con

posibles metástasis de melanomas, sarcomas o carcinomas fuscocelulares. Presentamos el caso de una mujer de 41 años portadora de una tumoración en la región axilar derecha que fue diagnosticada por punción-aspiración con aguja fina como neoplasia mesenquimal benigna y posteriormente, con la biopsia, como miofibroblastoma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weiss SW, Douglas R, Gnepp MD, Gary L, Bratthauer BA. Palisaded myofibroblastoma. *Am J Surg Pathol* 1989;13:341-6.
2. Suster S, Rosai J. Intranodal hemorrhagic spindle-cell tumor with «amiantoid» fibers. Report of six cases of a distinctive mesenchymal neoplasm of the inguinal region that simulates Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1989;13:347-57.
3. Lee JY, Abell E, Shevechik GJ. Solitary Spindle cell tumor with myoid differentiation of the lymph node. *Arch Pathol Lab Med* 1989;113:547-50.
4. Fletcher CDM, Stirling RW. Intranodal myofibroblastoma presenting in the submandibular region: evidence of a broader clinical and histological spectrum. *Histopathology* 1990;16:287-94.
5. Alguacil-García A. Intranodal myofibroblastoma in a submandibular lymph node. *Am J Clin Pathol* 1992;97:69-72.
6. Michal M, Chlumská A, Povysilová V. Intranodal «amiantoid» myofibroblastoma. Report of six cases immunohistochemical and electron microscopical study. *Path Res Pract* 1992;188:199-204.
7. Mackay B, Ordoñez NG. Myofibroblastoma of the axilla. *Ultrastructural Pathology* 1995;19:265-8.
8. Eyden BE, Harris M, Banerjee SS. Intranodal spindle cell tumour: Myofibroblastoma or haemorrhagic. *Histopathology* 1994;25:397-400.
9. Weil Lara B, Sanz Trelles A, Acedo Rodríguez C. Miofibroblastoma intranodal. *Revista Española de Patología* 1997;30:227-31.
10. Creager AJ, Garwacki CP. Recurrent intranodal palisaded myofibroblastoma with metaplastic formation. *Arch Pathol Lab Med* 1999;123:433-6.
11. Mulhall KJ, Feeley KM, O'Leary H, Little MPG, Waldron R. Axillary myofibroblastoma: an unusual cause of a mass in a 45-year-old woman. *Eur J Surg Oncol* 1999;25:226.
12. Martínez-Onsurbe P, Jiménez-Heffernan MD, Path MRC, Guadalix-Hidalgo G. Fine needle aspiration cytology of intranodal myofibroblastoma. A case report. *Acta Cytol* 2002;46:1143-7.