

Diagnóstico histopatológico de tumores de tejidos blandos

LILIANA G. OLVÍ^a, M. LUCÍA GONZÁLEZ^b, EDUARDO SANTINI ARAUJO^c

DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO DE TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS

Tanto los tumores benignos como malignos de tejidos blandos se presentan como una masa en partes blandas que no permite hacer una diferenciación entre ambos. En general, los pacientes efectúan una consulta entre los cuatro y seis meses posteriores a la aparición del primer síntoma que generalmente es tumor y dolor.

Después de una completa evaluación inicial que incluye estudios por imágenes, se planea una biopsia en casi todos los casos. El ortopedista cuenta con varias técnicas posibles de biopsia. Puede efectuarse en forma percutánea por punción con aguja fina o trocar, o a cielo abierto a través de una biopsia incisional o escisional.

La biopsia por punción con aguja fina se efectúa con una aguja de 21-23 gauge, aspirando células de la masa tumoral y se realiza un extendido para su evaluación citológica. Cuenta con la desventaja, que siendo un estudio citológico, el patólogo se verá imposibilitado en la mayoría de ellos a establecer el grado y tipo histológico.

La biopsia con trocar (*Jamshidi, tru cut*) de 14-18 gauge, permite obtener un cilindro de tejido que nos aporta más material que una punción aspirativa, pudiendo efectuar tipificación y gradación en un alto porcentaje de casos. Ambos métodos son incruentos, de bajo riesgo, permiten biopsiar tumores profundos dirigidos bajo TC, con mínima posibilidad de diseminación del tumor y formación

de hematoma, siendo además un método de bajo costo económico comparado con los de método quirúrgico. Actualmente es el método de elección. En los últimos años se han publicado distintas series de tumores de partes blandas diagnosticados a través de biopsias por punción con muy buenos resultados, lo que ha llevado a un aumento en el uso de esta técnica en todo el mundo.

La biopsia quirúrgica tiene como ventaja el proveer una mayor cantidad de tejido. Puede ser escisional o insicional.

La biopsia escisional consiste en la eliminación de la masa tumoral sin márgenes de tejido normal. En aquellos casos en que los estudios no invasivos efectuados avalen fuertemente un diagnóstico de benignidad como son las lesiones superficiales, menores de 3 cm, de características homogéneas y bien delimitadas en las RM, una biopsia escisional permite eliminar la masa tumoral, preservando la función y disminuyendo la posible contaminación del tejido normal por hematoma.

En la parte periférica del tumor se forma una pseudocápsula compuesta por estructuras de tejidos blandos normales con signos de condensación y atrofia debido a la compresión de la masa tumoral en expansión, también se observan vasos neoformados y elementos inflamatorios. Esta pseudocápsula no impide la extensión de células tumorales en los procesos malignos con infiltración en hileras.

Por estas características de crecimiento del tumor, la desventaja que presenta este procedimiento es efectuar un tratamiento en menos en los pacientes con tumores malignos. Esto lleva a la contaminación del lecho quirúrgico con aumento de recidivas locales.

La biopsia insicional es el método ampliamente aceptado en el diagnóstico de tumores de tejidos blandos. Consiste en obtener una muestra de tejido representativa de la masa tumoral. Hay varios factores técnicos importantes en la obtención del material. No debe

a. Patóloga Asociada del Laboratorio de Patología Ortopédica.
b. Becaria del Laboratorio de Patología Ortopédica.
c. Director del Laboratorio de Patología Ortopédica.
Paraguay 2302, piso 11, of 1.
Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
labsantiniaraujo@laborpat.com.ar

muestrearse tejido necrótico ni hemorrágico que muy frecuentemente se encuentra en sarcomas de gran tamaño y principalmente en su porción central. Los sectores periféricos, si bien brindan información sobre el tipo de infiltración del tumor, se ven generalmente enmascarados por la pseudocápsula descrita. En las lesiones ubicadas en extremidades la incisión debe estar orientada a lo largo del eje longitudinal de la misma. Se debe efectuar una buena hemostasia a fin de impedir una diseminación de las células tumorales a través de otros planos.

Cualquiera fuese el tipo de biopsia efectuada, el trayecto de la biopsia debe ser resecado junto con el tumor en el procedimiento quirúrgico definitivo.

En general, los tumores ubicados en profundidad, de tamaño superior a 3 cm, sólidos o heterogéneos no deben ser escindidos sin una biopsia previa ya sea por punción o incisional.

Los tumores de tejidos blandos deben ser evaluados por un equipo de especialistas en patología musculoesquelética, quienes serán los que lleven a cabo el tratamiento definitivo del paciente. Este equipo debe estar formado por oncólogos, ortopedistas oncológicos, especialistas en diagnóstico por imágenes y patólogos con un entrenamiento específico en tumores musculoesqueléticos. Los pasos a seguir deben ser planeados en forma conjunta a fin de no perjudicar el tratamiento ulterior, que de ser posible, será de tipo conservador con salvataje de miembro. El trabajo en equipo permite que todo paso se planee preoperatoriamente de tal forma que no perjudique el tratamiento final, reduciendo de esta forma el porcentaje de recidivas y complicaciones locales.

Por último, debe estudiarse la pieza operatoria con la que se efectuará un diagnóstico definitivo con su grado histológico (dado principalmente por parámetros histológicos como el grado de diferenciación celular, índice mitótico y áreas de necrosis) y los márgenes quirúrgicos. Estos elementos, junto a datos clínicos, permitirán estadificar al paciente y establecer un pronóstico.

CLASIFICACION

La clasificación de tumores de tejidos blandos es una de las más extensas, con más de doscientas entidades y subtipos, sujeta a

una continua recategorización de nuevas entidades. A esto se le suma la heterogeneidad de las lesiones como también la variación de patrón histológico dentro de un mismo tumor.

Vamos a tratar los tumores más frecuentes en los niños.

PROLIFERACIONES FIBROSAS

Fibromatosis

Se conoce como fibromatosis a un grupo de proliferaciones de tejido fibroso cuya conducta biológica es intermedia entre las lesiones fibrosas benignas y el fibrosarcoma. Nunca metastatizan pero tienen un crecimiento infiltrativo y alto porcentaje de recidiva.

Las podemos diferenciar entre superficiales que se originan en fascias o aponeurosis, este es el caso de las enfermedades de Dupuytren, de Ledderhose y de La Peyronie, y profundas o músculo-aponeuróticas, que por su localización comprometen estructuras vitales como paquetes vasculo-nerviosos y presentan mayor tendencia a la recidiva. Se los conoce también con el nombre de tumor desmoide extraabdominal.

Fibromatosis profunda (desmoide extraabdominal, fibromatosis agresiva)

Es una proliferación fibroblástica en tejidos blandos profundos que se caracteriza por su crecimiento infiltrativo. Es menos frecuente que la superficial, con mayor incidencia en pacientes adolescentes y adultos jóvenes.

Localización: Principalmente en cintura escapular, pared torácica, dorso, pelviana, cabeza y cuello.

Clínica: Crecimiento lento, no doloroso que causa impotencia funcional y sintomatología neurológica.

Etiología: Genética (en pacientes con síndrome de Gardner), endócrinos y traumático.

Macroscopía: Masa firme, blanco brillante, con aspecto de tejido cicatrizal, mal delimitada. Miden entre 5 y 10 cm.

Microscopía: Proliferación de elementos fibroblásticos de núcleos fusiformes, uniformes, en un estroma de colágeno, con vascularización prominente y crecimiento infiltrativo. Se pueden observar figuras mitóticas típicas.

Pronóstico: Alto porcentaje de recidiva. En algunos casos lleva a la muerte por compromiso de estructuras aledañas como en cabeza y cuello.

Fibrosarcoma infantil

Es histológicamente idéntico al fibrosarcoma clásico del adulto pero con un pronóstico más favorable ya que raramente metastatiza.

Clínica: Representan el 13% de los tumores fibroblásticos de niños y adolescentes, mientras que el 36% al 80% son congénitos.

Los sitios más comunes son las extremidades distales (60% de los casos), seguido por tronco y cabeza y cuello.

Al igual que otros tumores de partes blandas se presenta como una masa solitaria de un tamaño que puede superar los 10 cm, de lento crecimiento y que en pocos casos se manifiesta con dolor.

Macroscopía: El tumor consiste en una masa pseudoencapsulada, redondeada o lobulada, de bordes pobremente circunscriptos. A medida que crecen, los límites se hacen más infiltrativos.

Microscopía: Es una lesión densamente celular compuesta por fascículos de células fusiformes a ovoideas formando cordones, bandas o playas. Muestran mínimo pleomorfismo y la colagenización es escasa. Pueden presentar un patrón hemangiopericitomatoide, áreas de hemorragia, cambios mixoides y focos de necrosis. Infiltra la pseudocápsula comprometiendo tejidos adyacentes. Las células presentan inmunoreactividad para vimentina y positividad variable para distintos marcadores no específicos (enolasa neuroespecífica, actina muscular lisa, actina muscular específica, desmina, Proteína S100, CD34, CD57 y citoqueratinas).

Genética: La mayoría de los fibrosarcomas contienen una translocación cromosómica $t(12;15)(p13;q26)$.

Diagnóstico diferencial: Debe efectuarse con procesos benignos como la fibromatosis y neoplasias malignas fusocelulares como el sarcoma sinovial, leiomioma, rabdomioma fusocelular y tumor maligno de vaina neural periférica.

Pronóstico: Son lesiones con alta capacidad de recidiva local y bajo potencial metastásico.

Sarcoma fibromixioide de bajo grado

Es una variante del fibrosarcoma caracterizada por una mezcla de colágeno y áreas mixoides.

Clínica: Ocurre en personas jóvenes, habiéndose reportado casos en pacientes de 3 años. El 20% de los casos comprometen a menores de 18 años. Se presenta como una

masa profunda no dolorosa en promedio de 8-10 cm de larga evolución, en extremidades inferiores, seguido por pared torácica, axila, hombros y región inguinal.

Microscopía: presenta una mezcla de áreas hipocelulares colagenizadas y áreas mixoides más celulares que muestran arremolinamiento y vascularización en pequeños vasos que forman arcos. Las células no muestran marcada atipia y las mitosis son escasas. La inmunomarcación muestra positividad para Vimentina.

Diagnóstico diferencial: incluye lesiones benignas y malignas con componente mixoide como el neurofibroma mixoide, fibromatosis mixoide, fascitis nodular.

Pronóstico: aproximadamente el 65% de los casos reportados en la literatura han tenido una recidiva local. Las metástasis son poco frecuentes, siendo en su mayoría en pulmón.

TUMORES LIPOMATOSOS

Si bien los tumores lipomatosos son poco frecuentes en los niños haremos referencia al lipoblastoma ya que en algunos casos puede resultar difícil su diferenciación con el liposarcoma mixoide.

Lipoblastoma / lipoblastomatosis

Es un tumor localizado (lipoblastoma) o difuso (lipoblastomatosis) que remeda el tejido adiposo fetal. Es importante su reconocimiento ya que el principal diagnóstico diferencial es el liposarcoma mixoide.

Clínica: Se presenta en los primeros tres años de vida. Pueden estar presentes desde el nacimiento con predilección en varones. Las extremidades son la localización más frecuente. Son lesiones de lento crecimiento en forma de nódulo bien circunscripto o infiltrando el músculo en el caso de lipoblastomatosis.

Macroscopía: Son lesiones pequeñas de superficie de corte gelatinoso.

Microscopía: Muestra un crecimiento lobulado con mezcla de adipocitos maduros e inmaduros que remedan la grasa parda, separados por septos fibrosos. El fondo es mixoide con un patrón vascular plexiforme remediando al liposarcoma mixoide, excepcionalmente raro en niños y que carece del patrón lobulado del lipoblastoma.

Genética: Un rasgo característico es el rearreglo 8q 11-13.

Pronóstico: Es un tumor benigno pero la recidiva local está descripta en el 9 al 22% de los casos.

TUMORES DE ORIGEN FIBROHISTIOCÍTICO

Tumor fibrohistiocítico plexiforme

Es un tumor mesenquimático de agresividad intermedia ubicado en dermis o celular subcutáneo, que se presenta en niños, adolescentes y adultos jóvenes caracterizado por un crecimiento multinodular y que en muy aislados casos produce metástasis.

Clínica: Compromete extremidad superior (mano y muñeca) en aproximadamente 65% de los casos. Se presenta como una masa pequeña, poco definida, de lento crecimiento.

Microscopía: Consiste en pequeños nódulos que crecen en forma plexiforme constituidos por histiocitos mononucleados, células fusiformes y células multinucleadas. No se observa atipia, mitosis ni necrosis, pero puede presentar invasión vascular y compromiso muscular.

Pronóstico: Alta incidencia de recidiva local (12 a 37%), siendo poco frecuente la metástasis ganglionar o pulmonar.

TUMORES DE MÚSCULO LISO

Son poco frecuentes en los niños

Angioleiomioma (leiomioma vascular, angiomoma)

Es un tumor benigno, superficial, compuesto por fibras musculares lisas maduras.

Ocurre más frecuentemente en mujeres, en miembros inferiores; es una lesión dérmica o subcutánea.

Macroscopía: Es una formación nodular bien delimitada redondeada, no mayor de 2 cm.

Microscopía: Es una proliferación de bandas de fibras musculares lisas que rodean luces vasculares de distintos diámetros, arteriales, cavernosos, venosos. Se colorean con actina muscular lisa y desmina.

Leiomiosarcoma

Es un tumor maligno compuesto por células que muestran rasgos distintivos de músculo liso.

Ocurre en personas de mediana edad y adultos aunque pueden desarrollarse en adultos jóvenes y aún en niños. Se originan gran parte de ellos en las paredes vasculares. Se ubican en retroperitoneo y en extremidades.

Clínica: Se presenta como una masa que en retroperitoneo adquiere gran tamaño y sintomatología secundaria a compresión de estructuras adyacentes e infiltradas por el tumor.

Macroscopía: Es una masa carnosa de color blanco a amarronado dependiendo de los focos de hemorragias y necrosis.

Microscopía: El patrón que caracteriza al leiomiosarcoma es un crecimiento en largos fascículos que se entrecruzan en forma perpendicular, por lo tanto algunos fascículos se observan cortados longitudinalmente mientras otros se encuentran seccionados en forma transversal. Las células son fusiformes con amplio citoplasma acidófilo y vacuola paranuclear. Los leiomiosarcomas de alto grado muestran elevado índice mitótico, necrosis y marcado pleomorfismo.

Pronóstico: Posibilidad de recidiva local, metástasis a distancia, mientras que las lesiones de bajo grado pueden desdiferenciarse.

TUMORES DE MÚSCULO ESTRÍADO

Nos referiremos al rabdomiosarcoma embrionario y alveolar ya que la variante fusocelular es muy poco frecuente, el botroide muestra compromiso ginecológico y el pleomorfo afecta exclusivamente a adultos.

Rabdomiosarcoma embrionario

Es un sarcoma de partes blandas maligno, que recapitula los rasgos fenotípicos y biológicos del músculo estriado embrionario.

Clínica y epidemiología: Es el sarcoma más frecuente en los niños, el 46% ocurren en niños menores de 5 años.

Se localizan en cabeza y cuello, seguido por el tracto genitourinario. El 9% se ubica en extremidades.

El cuadro clínico varía en base a la ubicación de la masa tumoral.

Macroscopía: Son pobremente circunscritos, carnosos que comprimen estructuras vecinas.

Microscopía: Está compuesto por células mesenquimáticas primitivas en varios estadios de miogénesis (rabdomioblastos). La celularidad varía de células estrelladas con núcleo oval que es el extremo del espectro

más primitivo, hasta células de amplio citoplasma acidófilo de aspecto "raquetoides" con multinucleación y estriaciones transversales en el otro extremo del espectro. Estos elementos se encuentran en un estroma más o menos mixoide. A medida que la celularidad va diferenciándose hacia rhabdomioblastos la inmunomarcación adquiere mayor positividad para desmina, actina muscular sarcomérica, mioglobina, miosina, creatinquinasa.

Los análisis moleculares revelan la pérdida de un alelo en la región cromosómica 11p15 en la mayoría de los rhabdomyosarcomas embrionarios.

El pronóstico depende del estadio, clasificación histológica, edad y localización.

Rhabdomyosarcoma alveolar

Es un tumor maligno de células redondas que citológicamente remeda al linfoma y que muestra diferenciación parcial a músculo estriado.

Clínica y epidermiología: Compromete cualquier grupo etáreo, con un pico de incidencia en jóvenes. Es menos frecuente que el embrionario.

El 39% se localiza en extremidades, pero puede encontrarse en lugares similares al embrionario.

Se presenta como una masa de crecimiento rápido.

Macroscopía: Es una masa expansiva, carnosa, con variable cantidad de fibrosis.

Microscopía: La variante clásica de rhabdomyosarcoma alveolar es la más frecuente. Esta constituida por células redondas agrupadas en nidos rodeadas de tejido fibroso. Presenta como característica que la celularidad pierde la cohesión y se desprenden a espacios ("alvéolos"). Son células con núcleo redondo y nucléolo prominente. En forma aislada suelen observarse típicos rhabdomioblastos.

La inmunomarcación es similar a la del rhabdomyosarcoma embrionario.

Genética: Se ha demostrado translocación recurrente en la mayoría de los rhabdomyosarcomas alveolares: t(2;13)(q35;q14).

Pronóstico: Son neoplasias de alto grado más agresivas que el embrionario.

TUMORES DE ORIGEN VASCULAR

Hemangioma

Los hemangiomas son tumores benignos, pero en casos aislados por su crecimiento no

delimitado y de carácter infiltrativo, pueden adquirir grandes dimensiones que llegan a comprometer todo un miembro, siendo muy difícil su tratamiento conservador. Afectan por igual a ambos sexos. Si bien la etiología es desconocida, algunos de los hemangiomas son congénitos y representan persistencia de tejidos embrionarios.

Edad: Es el tumor más frecuente en partes blandas en niños y adolescentes.

Localización: Los hemangiomas pueden localizarse a nivel cutáneo, subcutáneo e intramuscular y medir pocos milímetros o ser grandes y aún generalizados, involucrando extensos sectores de la extremidad llamados angiomatosis.

Sintomatología: Pueden permanecer asintomáticos toda la vida o manifestarse clínicamente. El síntoma que lleva a la consulta es el dolor, especialmente al practicarse una actividad física, debido a que el aumento del flujo sanguíneo durante el ejercicio se extiende a los vasos del hemangioma originando una sensación dolorosa como así también fluctuación en el tamaño del tumor.

De acuerdo a la clasificación de Enzinger y Weiss (1995) se describen subtipos de hemangiomas: capilar, cavernoso, venoso, arterio-venoso, epitelioides, tipo tejido de granulación e intramuscular.

El hemangioma intramuscular es el más común de los hemangiomas de partes blandas profundas.

Edad: Afectan a adultos jóvenes antes de los 30 años.

Localización: En miembro inferior seguido por la superior.

Microscopía: Están formados por luces vasculares de distinto tamaño y espesor de su pared, ya sea de tipo capilar, cavernoso o arterio-venoso, que proliferan separando las fibras musculares, llevando a una atrofia de las mismas fibras, en algunas oportunidades con incremento del tejido adiposo producto de una lipomatosis de sustitución.

TUMORES DE NERVIOS PERIFÉRICOS

Schwannoma (neurilemoma)

Es un tumor de vainas nerviosas encapsulado que presenta dos componentes. Un componente celular (áreas Antoni A) y un componente laxo o mixoide (áreas Antoni B). La presencia de encapsulación, dos áreas histológicas definidas y la positividad en la

inmunomarcación para S100 diferencia al schwannoma del neurofibroma.

Edad y sexo: El neurilemoma afecta a ambos sexos por igual, más frecuentemente entre los 20 y 50 años.

Localización: Tiene predilección por las superficies flexoras de las extremidades en especial, comprometiendo el trayecto de grandes nervios. Son tumores solitarios pero en caso de asentar en pacientes con enfermedad de von Recklinghausen pueden ser múltiples.

Sintomatología: Se presenta como una masa de lento crecimiento que está adherida a un nervio periférico presentando cierta movilidad y dolor al tacto.

Macroscopía: Es un nódulo encapsulado, blancoamarillento, de menos de 5 cm. Con el transcurso del tiempo la masa va creciendo pudiendo adquirir modificaciones secundarias como calcificación y quistificación, hechos poco frecuentes en miembro superior ya que los pacientes concurren a la consulta en etapas iniciales.

Microscopía: Se observa una proliferación nodular rodeada por una cápsula fibrosa que consiste en restos de epineuro y fibras nerviosas residuales. El patrón histológico del neurilemoma presenta estructuras organizadas que alternan en cantidad de caso en caso. Estas con las áreas Antoni A compuestas por células fusiformes compactas dispuestas en fascículos cortos y entrelazados cuyos núcleos pueden alinearse formando empalizadas alrededor de las prolongaciones fibrilares del citoplasma dando origen a los llamados cuerpos de Verocay. Las áreas Antoni B son menos celulares y ordenadas que las tipo A, estando sus elementos dispuestos en forma laxa, con abundante cantidad de material mucoso, llegando a presentar en muchos casos cambios quísticos secundarios. Con el paso del tiempo los neurilemomas crecen en tamaño mostrando marcados cambios degenerativos quísticos, hemorrágicos, hialinización y bazaría nuclear. A estos neurilemomas se los conoce con el nombre de Schwannomas antiguos ("ancient") o degenerados. Estos tumores expresan fuertemente positividad para proteína S100.

TUMORES DE ORIGEN INCIERTO

Fibrohistiocitoma angiomatoide

Es un tumor de origen incierto y de agre-

sividad intermedia ya que presenta un bajo potencial metastásico.

Clínica y epidermiología: Compromete niños y jóvenes con un promedio de 20 años. Afecta extremidades, tronco, cabeza y cuello. Generalmente en áreas de cadenas linfáticas. Son lesiones de lento crecimiento en dermis y celular subcutáneo simulando un hematoma, acompañado de signos sistémicos como fiebre, anemia y pérdida de peso.

Macroscopía: El tamaño promedio es un nódulo de 2 cm congestivo y hemorrágico simulando un ganglio linfático o una cavidad quística.

Microscopía: Presenta las siguientes características: proliferación multinodular de células eosinófilas de tipo histiocítico o mioide, espacios pseudoangiomatoides, cápsula fibrosa e infiltrado linfoplasmacitario. Este infiltrado puede remedar un ganglio linfático. Los marcadores inmunohistoquímicos son positivos para desmina, EMA y CD68.

Pronóstico: Presenta 2 a 10% de recidiva local y menos del 1% de potencial metastásico.

Sarcoma sinovial

Es una entidad bien definida morfológicamente, no así desde el punto de vista de su histogénesis. Fue Knox quien en 1936 utilizó por primera vez el término Sarcoma Sinovial. En los archivos de la AFIP ocupa el cuarto lugar en frecuencia después del fibrohistiocitoma maligno, liposarcoma y rhabdomyosarcoma.

Edad: Compromete más a varones adultos jóvenes en un pico de edad va de los 15 a 40 años.

Localización: Se localiza en las regiones paraarticulares de las extremidades (85% a 95%), en asociación con vainas tendinosas, bursas y aponeurosis. La localización más frecuente es en la vecindad de grandes articulaciones, siendo el miembro inferior (70%) en la región de la rodilla la más afectada, seguida por miembro superior (25%) con mayor compromiso a nivel de hombro. Son extremadamente raros dentro de una cavidad articular o en continuidad con la sinovial (menos del 5% de los casos).

Sintomatología: Se presenta como una masa profunda palpable asociada a dolor en casi la mitad de los casos. Es de crecimiento lento.

Macroscopía: Son lesiones circunscritas, redondeadas u ovales con presencia de formaciones quísticas, consistencia fibrosa

con sectores calcificados. Los focos de necrosis y hemorragia son frecuentes. El tamaño promedio es de 3 a 5 cm.

Microscopía: Se puede presentar un patrón bifásico con células epiteliales y fusiformes en distintas proporciones, o un patrón monofásico ya sea de elementos epiteliales o fusiformes. Las técnicas inmunohistoquímicas revelan positividad para citokeratinas (7 y 19) y antígeno de membranas epiteliales (EMA) tanto en elementos fibrosos y epiteliales. Vimentina positiva en elementos fusiformes, muy raramente en elementos epiteliales.

Sarcoma sinovial bifásico: Los elementos epiteliales cuboides o columnares están dispuestos en cordones, nidos u ovillos en algunos casos rodeando hendiduras o espacios quísticos que llevan erróneamente a sugerir un origen en la bursa. Se observa además formación de vellosidades, estructuras papilares y metaplasia escamosa.

El componente fibroso consiste en campos compactos de elementos celulares con poco citoplasma y núcleos hiper cromáticos que otorgan el aspecto de "cardumen".

Pueden presentar además depósito de colágeno y focos de calcificación y osificación, esto ocurre en un tercio de los casos de sarcoma sinovial. Es importante reconocer la variante osificante del sarcoma sinovial para distinguirlo del osteosarcoma extraesquelético de peor pronóstico. Suelen observarse dilataciones vasculares de aspecto heman-giopericitomatoide.

En muy raras oportunidades el componente mixoide domina el cuadro, esto ha llevado a incluir en el sarcoma sinovial la variedad mixoide. En ocasiones, las células son muy pequeñas, de escaso citoplasma, poco diferenciadas, con elevado índice mitótico (2 o más por campo de gran aumento). Estos casos de sarcoma sinovial poco diferenciados se correlacionan con una pobre sobrevida y alto riesgo de metástasis.

Sarcoma sinovial monofásico fibroso: Sus elementos son similares a los descriptos en el componente fibroso de patrón bifásico.

Sarcoma sinovial monofásico epitelial: Es muy poco frecuente ya que en mayor o menor cantidad focos de componente fusiforme están siempre presentes y plantea diagnósticos diferenciales con metástasis, carcinomas anexiales, melanoma, sarcoma epitelioide.

Genética: Estudios recientes han identificado una traslocación X;18(p11.2;q11.2) característica universal del sarcoma sinovial.

Diagnósticos diferenciales

- **Fibrosarcoma:** La presencia de *herringbone pattern* (patrón en espina de pescado) es característico del fibrosarcoma, la ausencia de calcificaciones como así también la negatividad en la marcación con citokeratinas.
- **Schwanoma maligno:** Entidad poco frecuente que asienta en la mayoría de los casos en pacientes con neurofibromatosis. La proteína S-100 es de poca ayuda.
- **Sarcoma epitelioide:** Ocurren en manos y pies, a nivel dérmico con ulceración de la piel suprayacente. Está constituido por múltiples nódulos con necrosis central. Las células presentan citoplasma eosinófilo, sin formación de mucina con positividad para keratinas y vimentina similar al sarcoma sinovial.
- **Metástasis de carcinoma:** Es difícil su diferenciación cuando el patrón del sarcoma sinovial es el monofásico epitelial. Generalmente en algún sector se observa un patrón fibroso.

Pronóstico: Más del 50% recidivan entre dos y treinta años después del diagnóstico y un 40% presentan metástasis en pulmón, hueso y ganglios regionales. La sobrevida a los 5 años es del 60%, mientras que a los 10 años es del 40%. Los parámetros de buen pronóstico son pacientes jóvenes, tumores menores de 5 cm de diámetro mayor, menos de 10 mitosis por 10 campos de gran aumento, ausencia de necrosis y márgenes quirúrgicos libres.

Tumor desmoplásico de células redondas

Clínica y epidemiología: Compromete a niños y adultos jóvenes con predominio masculino. Se desarrolla principalmente a nivel abdominal con implante en la serosa, seguido por cavidad torácica y paratesticular. La sintomatología está dada por la localización del tumor, dolor, distensión abdominal, abdomen agudo, ascitis y obstrucción.

Macroscopía: Masa tumoral dominante con pequeños nódulos.

Microscopía: Está constituido por nidos de células pequeñas de núcleos redondos rodeados por denso estroma desmoplásico,

pudiendo observarse patrón epitelial, con formación glandular y rosetas.

La mayoría de los casos son positivos para marcadores epiteliales, musculares y neurales, keratinas, EMA, Vimentina, desmina y ENS.

Genética: La alteración cromosómica característica es t(11;22) (p13;q12).

Tumor rabdoide extrarrenal

Es un tumor maligno en niños. Por su similitud a otros tumores con rasgos rabdoide es importante su diferenciación.

Clínica y epidemiología: Se presentan casi exclusivamente en niños en una amplia variedad de localizaciones, hígado, corazón y aparato gastrointestinal. En tejidos blandos puede ser superficial o profundo en localización axial, paravertebral y cuello.

Microscopía: Son tumores densamente celulares compuestos por un crecimiento difuso de células grandes, núcleo redondo y vesicular, nucléolo prominente y amplio citoplasma acidófilo. Pueden encontrarse células gigantes, cambios mixoides, numerosas mitosis y áreas de necrosis. El rasgo característico es la inclusión citoplasmática eosinofílica. Debido a que muchas otras lesiones sarcomatosas, carcinomas, meningiomas, melanomas, linfomas pueden mostrar cambios rabdoide hay que descartar todas estas líneas de diferenciación. Para ello un amplio panel de inmunomarcación debe efectuarse en todos los casos con estos rasgos.

Genética: Se ha identificado alteración del cromosoma 22 q11,2.

Pronóstico: como su contrapartida renal y SNC muestran una conducta agresiva y las tasas de sobrevida muy baja.

Ver Galería de fotos color en página 102.

BIBLIOGRAFÍA SUGERIDA

1. Campanacci M, Mercuri M, Gamberini G. Biopsy. *Chir Organi Mov*, LXXX:113-123, 1995.
2. Cheng EY. *Clinical ortho*, 1998; 89:998-1003.
3. Enzinger FM and Weiss SW. *Soft Tissue Tumors*. Mosby. Third Edition. 1995.
4. Hajdu S, Shiu M, Brennan MF. *The role of the pathologist in the management of soft tissue sarcomas*. *World J Surg*, 1988; 12:326-331.
5. Mankin HJ, Lage TA, Spanier SS. *The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft tissue tumors*. *JBJS* 1982; 64 (A):1121-1127.
6. Mankin HJ. *The hazards of the biopsy, revisited*. *JBJS*, 78 (A):656-663, 1996.
7. *Operative orthopaedics*. Campbell's, 1998; 21:742-766.
8. Orthopaedic knowledge update. Home study syllabus. *American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 1999; 183-189.
9. Orthopaedic surgery. *The essentials*, 1999; (49):801-809 y (51):831-840.
10. Simon MA, Biermann JS. *Biopsy of bone and soft tissue lesions*, 1993; *JBJS*, 75 (A):616-621, 1993.
11. Simon MA, Finn HA. *Diagnostic strategy for bone and soft tissue tumors*. *JBJS*, 1993; 75 (A):622.
12. Simon MA, Springfield D. *Surgery for Bone and Soft-Tissue Tumors*. Lippincott-Raven. 1998.
13. Springfield DS. *Biopsy: complicated and risky*. *JBJS*, 1996; 78 (A):639-643.
14. Sugarbaker PH, Malawer MM. *Cirugía del cáncer musculoesquelético*. Principios y técnicas. Mosby / Doyma Libros. 1995.
15. Vaineras DE. Rhabdomyosarcoma alveolar de pie. Reporte de un caso. *Rev. Asoc. Arg. Ortop. y Traumatol*, 1995; 60 (3):278-281.
16. Vigorita VJ. *Orthopaedic Pathology*. Lippincott Williams & Wilkins. 1999.