

# Miofibroblastoma intraganglionar: a propósito de un caso

M.I. Santos, C. Salgado

*Serviço de Pediatria, Hospital de São Teotónio, E.P.E. Viseu, Portugal.*

## RESUMEN

**Introducción.** Los miofibroblastomas pertenecen a un grupo heterogéneo de tumores fusocelulares que fueron descritos por primera vez en 1989. Pueden tener un comportamiento más agresivo o tratarse de tumores benignos. Clínicamente se presentan como masas en los tejidos blandos, con crecimiento progresivo y no doloroso.

**Descripción del caso.** Adolescente de 12 años, de sexo femenino, acudió a nuestro hospital con una masa inguinal no dolorosa de 1 año de evolución y crecimiento progresivo. Se hizo la escisión quirúrgica del nódulo, cuya histología reveló una proliferación densa de células fusiformes, con haces entrecruzados o en paralelo y con núcleos en empalizada, que ocupaban los ganglios linfáticos. El estudio inmunohistoquímico evidenció una expresión intensa y difusa de vimentina, focalmente positiva para CD34 y actina de músculo liso. El diagnóstico fue de miofibroblastoma intraganglionar. Hubo una recidiva local, 2 años después con nueva resección. No hay recurrencias tras 3 años de la segunda intervención.

**Conclusión.** El miofibroblastoma intraganglionar es una neoplasia mesenquimal benigna rara, sin casos conocidos en edad pediátrica y que hace diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas. Los estudios inmunohistoquímicos son indispensables para establecer su naturaleza miofibroblástica.

**PALABRAS CLAVE:** Miofibroblastoma intraganglionar; Pediatría; Recurrencia.

## INTRANODAL MYOFIBROBLASTOMA: A CASE REPORT

### ABSTRACT

**Introduction.** Myofibroblastomas are part of the heterogeneous group of myofibroblastic tumours, having first been described in 1989. They may be malignant or present a benign behaviour. Clinically they appear as a painless progressively growing mass in the soft tissue.

**Case Report.** A 12-year-old female teenager was referred to our hospital with a 1-year history of a painless growing mass in the inguinal

region. A surgical excision was performed; its histological study revealed a proliferation of spindle cells arrayed in a fascicular pattern and with nuclear palisading, occupying the lymph nodes. Immunohistochemical analysis demonstrated reactivity for vimentin, focally positive for CD34 and smooth muscle actin. She was then diagnosed with intranodal myofibroblastoma. Two years after the surgical excision there was a local recurrence followed by another resection. There have been no new recurrences 3 years after the second intervention.

**Conclusion.** The intranodal myofibroblastoma is a rare benign mesenchymal neoplasm, without known pediatric cases and presenting differential diagnosis with other soft tissue tumours. Immunohistochemical studies are essential to establish its myofibroblastic nature.

**KEY WORDS:** Intranodal myofibroblastoma; Paediatrics; Recurrence.

## INTRODUCCIÓN

El término “miofibroblasto” fue presentado por Majno y Gabbiani para identificar un tipo particular de célula fusiforme que muestra características ultraestructurales comunes a las células musculares lisas y fibroblastos<sup>(1,2)</sup>.

Estas células se han encontrado en distintas localizaciones, como los tejidos normales, los tejidos inflamatorios reactivos, tumores fibroblásticos y estroma de carcinomas<sup>(3-5)</sup>. Sin embargo, los tumores miofibroblásticos son entidades de descripción relativamente reciente, en que los miofibroblastos representan el verdadero componente neoplásico<sup>(6)</sup>. Los autores aportan el caso de una adolescente de 12 años.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

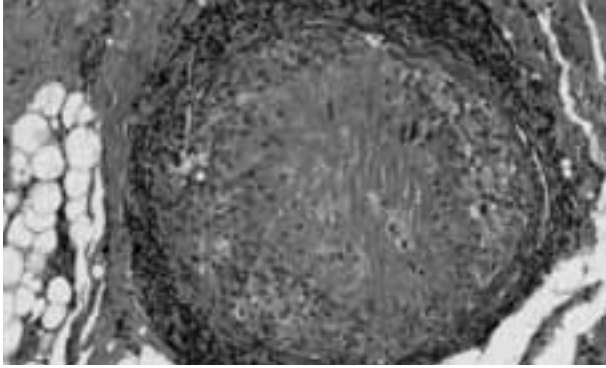
La historia clínica corresponde a una adolescente de 12 años que acudió a la consulta pediátrica general por presentar un nódulo palpable no doloroso en la zona inguinal, de 1 año de evolución y crecimiento progresivo. No tenía antecedentes personales de interés. A la exploración, el nódulo era firme, móvil, de 2 cm de diámetro localizado en la ingle derecha. En la evaluación complementaria de diagnóstico se hizo una ecografía que identificó un nódulo hipocogénico, con 1,2 cm

**Correspondencia:** Dra. Maria Inês Santos. Serviço de Pediatria. Hospital de São Teotónio, EPE. Av. Rei D. Duarte. 3504-509 Viseu. Portugal  
E-mail: mines.santos82@gmail.com

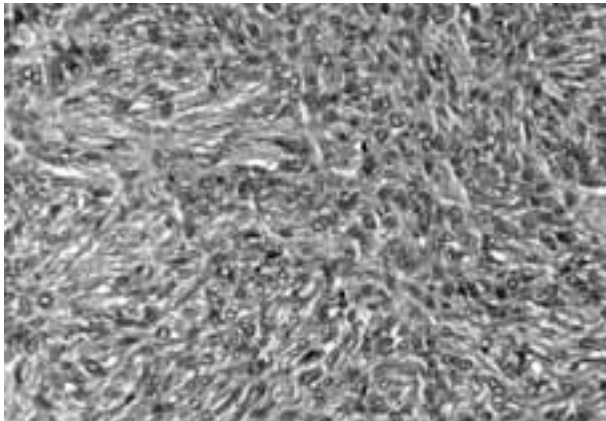
*Trabajo presentado parcialmente en el Congreso Português de Cirurgia Pediátrica*

Recibido: Enero 2012

Aceptado: Marzo 2012



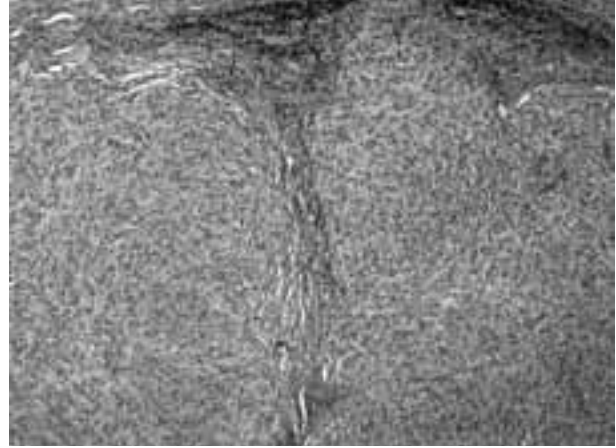
**Figura 1.** Visión parcial del ganglio linfático donde se observa el crecimiento intranodal, con parénquima ganglionar rechazado y anillo externo de tejido linfóide comprimido, separado de la porción central por bandas de tejido hialinizado, constituyendo una pseudocápsula.



**Figura 2.** Porción central del tumor compuesta de células fusiformes dispuestas en haces con una configuración nuclear en empalizada, resultando en un vago aspecto neuroleomatoide. Las células tumorales se caracterizan por su citoplasma eosinófilo fibrilar con bordes celulares poco definidos y sus núcleos elongados con muy escasas mitosis.

de diámetro, sugestivo de adenopatía. Se hizo una revisión analítica exhaustiva, para excluir distintas causas de adenopatías, que no presentó ninguna anomalía. Fue remitida para cirugía ambulatoria pediátrica para biopsia por escisión. De la linfadenectomía fueron enviadas dos piezas para estudio anatomopatológico, la mayor de 15x19 mm y la menor con 4 mm. La superficie de corte era irregular, de color gris acastañado, nodular y firme.

Histológicamente eran evidentes ganglios linfáticos, algunos de los cuales fragmentados. Dos de los ganglios linfáticos estaban casi totalmente ocupados por una proliferación densa de células fusiformes, con haces entrecruzados o en paralelo, y núcleos dispuestos en empalizada, con poca atipia nuclear. No se observaban áreas de necrosis ni actividad mitótica apreciable (Figs. 1, 2 y 3). Mediante técnicas inmunohistoquímicas, las células eran positivas para la vimentina, focalmente positivas para CD34 y actina de músculo liso y negativas para CAM5.2, S100 o desmina. Con estos hallazgos se hizo un diagnóstico de miofibroblastoma intraganglionar.



**Figura 3.** Área de agregado colágeno centrada por vasos pequeños.

Dos años después de la resección se detectó nuevo nódulo inguinal, que se extirpó de nuevo. La histología e inmunohistoquímica fueron similares a los observados en la lesión inicial. Tras 3 años de control clínico de la segunda resección, la evolución ha sido satisfactoria, sin signos de recidiva ni metástasis.

## DISCUSIÓN

Muchos tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas, considerados clásicamente como lesiones fibroblásticas, se interpretan en la actualidad como de estirpe miofibroblástica<sup>(7)</sup>. Inicialmente, los miofibroblastomas fueron definidos como neurilemomas, primero por Deligdish et al.<sup>(8)</sup>, en 1968, y más tarde por Katz, en 1974<sup>(9)</sup>. En mayo de 1989, tres grupos de investigadores describieron simultáneamente este tumor, atribuyéndole diferentes designaciones: “tumor de células fusocelulares hemorrágico intranodal con fibras amiantoides”, por Suster y Rosai<sup>(10)</sup>, “miofibroblastoma en empalizada”, por Weiss, Gnepp y Bratthauer<sup>(11)</sup> y “miofibroblastoma”, por Lee y Shevechik Abell<sup>(12)</sup>.

El miofibroblastoma suele tener distintas localizaciones: los ganglios linfáticos, tejidos blandos, meninges, tónicas testiculares y mama<sup>(7)</sup>. El término miofibroblastoma de partes blandas debe restringirse para aquellas lesiones circunscritas, bien delimitadas, cuyo principal componente celular es el miofibroblasto<sup>(7)</sup>, como en este caso. El miofibroblastoma intraganglionar se localiza preferencialmente en la región inguinal, pudiendo también ocurrir en la región submandibular y mediastínica<sup>(13-15)</sup>. Hasta la fecha, están descritos en la literatura cerca de 50 casos<sup>(15)</sup>. Es más frecuentes en varones (2:1) y en la cuarta-quinta década de vida<sup>(6,14-16)</sup>, en contraste con nuestro caso. En la bibliografía consultada no fueron encontrados casos en edad pediátrica, siendo que, en los casos descritos, la edad de presentación varía entre los 19 y los 80 años<sup>(14-16)</sup>.

La lesión se presenta, habitualmente, como una masa inguinal indolora, de crecimiento lento<sup>(14,15)</sup>, tal como se verificó en el presente caso.

Macroscópicamente, la superficie de corte puede presentar diferentes aspectos, siendo el más común la presencia de áreas de hemorragia roja oscuras<sup>(14)</sup>, aspecto no evidente en este caso. Histológicamente, hay cinco características habitualmente presentes en el miofibroblastoma intraganglionar: proliferación de la lesión en dirección a la periferia, comprimiendo el ganglio linfático reminiscente contra la cápsula, siendo evidente en esta interfase áreas de hemorragia y una pseudocápsula envolviendo la lesión; células fusiformes, con áreas abundantes de núcleos en empalizada; áreas de hemorragia intraparenquimatosa entre las células fusiformes; fibras de colágeno denominadas “fibras amiantoides”, que no son patognomónicas y cuerpos fucsifílicos intra y extracelulares difícilmente observables con coloración de hematoxilina-eosina (H&E), pero fácilmente detectables con marcado inmunohistoquímico para actina muscular<sup>(14,15)</sup>. Las células presentan, habitualmente, un índice de proliferación bajo<sup>(15)</sup>. El perfil inmunohistoquímico es útil en la confirmación del diagnóstico<sup>(14)</sup>. En este caso hubo una expresión fuerte y difusa de vimentina, positividad focal para CD34 y actina de músculo liso y negatividad para CAM5.2, S100 o desmina, resultado concordante con los obtenidos por otros autores<sup>(14,17)</sup>. La microscopia electrónica puede ser usada para confirmar el diagnóstico, pero las características histológicas y inmunohistoquímicas son habitualmente suficientes para la confirmación<sup>(14)</sup>, razón por la cual no fue efectuado en este caso.

El miofibroblastoma intraganglionar es una lesión benigna, con baja incidencia de recidivas<sup>(7,14-18)</sup>. De los casos descritos en la literatura, apenas dos presentaron recidiva local<sup>(6)</sup>, meses e doce años después de la primera escisión, sin evidencia de transformación maligna. Ambos eran de localización inguinal y no había datos relativos a los bordes quirúrgicos<sup>(14)</sup>. No existen casos descritos con metastización a distancia<sup>(14,15)</sup>. En este caso hubo una recidiva local pero, después de la segunda resección, no se repetiría en 3 años de seguimiento. A referir que en la primera resección había referencia a que algunos ganglios no estaban completos, lo que puede haber contribuido para la recidiva local.

El miofibroblastoma intraganglionar es un tumor fusocelular, por lo que su diagnóstico diferencial incluye una amplia lista de tumores de los tejidos blandos. Sus características histológicas ayuda a restringir esta lista a las siguientes lesiones: schwannoma, sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma y tumores metastáticos, como el melanoma, el carcinoma con características pseudosarcomatosas y el sarcoma<sup>(14,15)</sup>.

El conocimiento de esta entidad nos parece importante, porque es raro, no habiendo otros casos descritos en edad pediátrica, y por la necesidad de diferenciarla de otros tumores de partes blandas, con abordajes terapéuticos y pronósticos diferentes.

## CONCLUSIÓN

El miofibroblastoma intraganglionar es una lesión circunscrita constituida por células fusiformes agrupadas en

fascículos, con núcleos en empalizada, con bajo índice de proliferación y expresión de actina muscular lisa. Su evolución es, habitualmente, favorable, siendo la recidiva un evento raro.

## BIBLIOGRAFÍA

- Gabbiani G, Ryan GB, Majno G. Presence of modified fibroblasts in granulation tissue and their possible role in wound contraction. *Experientia*. 1971; 27: 549-50.
- Majno G, Gabbiani G, Hirschel BJ, Ryan GB, Statkov PR. Contraction of granulation tissue in vitro: similarly to smooth muscle. *Science*. 1971; 173: 548-9.
- Batsakis JG, Rice DH, Howard DR. The pathology of head and neck tumors: Spindle cell lesions (sarcomatoid carcinomas, nodular fasciitis and fibrosarcoma) of the aerodigestive tracts, part 14. *Head and Neck Surg*. 1982; 4 (6): 499-513.
- Domínguez-Malagon H. Proliferative disorder myofibroblasts. *Ultrastruct Pathol*. 1993; 17: 211-20.
- Seemayer TA, Scurch W, Lagace R. Myofibroblasts in human pathology. *Human Pathol*. 1981; 12: 491.
- Biselli R, Boldrini R, Ferlini C, Boglino C, Inserra A, Bosman C. Myofibroblastic tumours: neoplasias with divergent behaviour. Ultrastructural and flow cytometric analysis. *Pathol Res Pract*. 1999; 195: 619-32.
- Medina-Pérez M, Ribas E, Massa M, Mompeán O. Miofibroblastoma de partes blandas. *Rev Esp Patol*. 1998; 31 (3): 255-9.
- Deligdish L, Lowenthal M, Friedlaender E. Malignant neurilemmoma (schwannoma) in the lymph nodes. *Int Surg*. 1968; 49: 226-30.
- Katz DR. Neurilemmoma with calcosiderotic nodules. *Israel J Med Sci*. 1974; 10: 1156-7.
- 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.
- Weiss SW, Gnepp DR, Bratthauer GL. Palisaded myofibroblastoma. A benign mesenchymal tumor of lymph node. *Am J Surg Pathol*. 1989; 13: 341-6.
- Lee JY, Abell E, Shevechik G. Spindle cell tumor with myoid differentiation of lymph node. *Arch Pathol Lab Med*. 1989; 113: 547-50.
- Alguacil-García A. Intranodal myofibroblastoma in a submandibular lymph node. A case report. *Am J Clin Pathol*. 1992; 97: 69-72.
- Nguyen T, Mahmoud E. Intranodal palisaded myofibroblastoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2007; 131: 306-10.
- Kandemir N, Barut F, Ekinci T, Karagülle Ç, Özdamar Ş. Intranodal palisaded myofibroblastoma (intranodal hemorrhagic spindle cell tumor with amiantoid fibers): a case report and literature review. *Diagnost Pathol*. 2010; 5: 12.
- Karvouni H, Yiallourou A, Kyriazi M, Stafyla V, Smyrniotis V, Pafiti A. Intranodal palisaded myofibroblastoma: a case report. *Cases J*. 2010; 3: 45.
- Herrera GA, Johnson WW, Lockard VG, Walker BL. Soft tissue myofibroblastomas. *Modern Pathol*. 1991; 4 (5): 571-7.
- Yang P, Hirose T, Seki K, et al. Myofibroblastic tumor of soft tissue displaying desmin-positive and actin negative immunophenotypes. *Pathol Int*. 1996; 46 (9): 696-703.