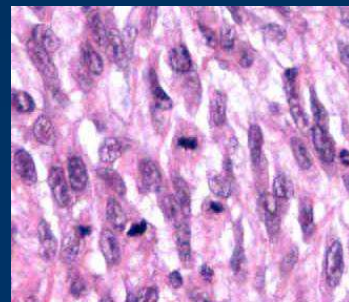
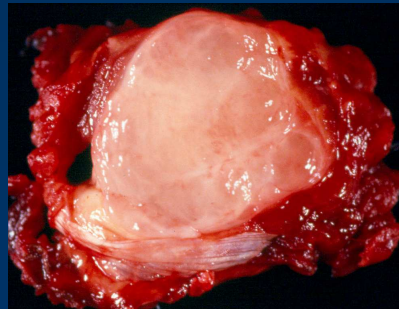
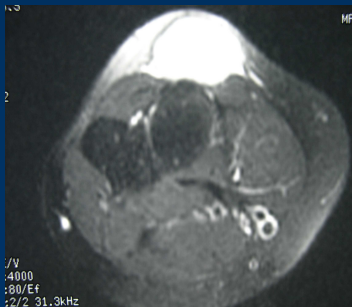


Curso largo: Tumores de partes blandas superficiales “Pseudomalignidades y pseudobenignidades”

XXV Congreso de la SEAP

Zaragoza, 18-21 de Mayo , 2011

Sílvia Bagué
Hospital de Sant Pau



“Pseudomalignidades”

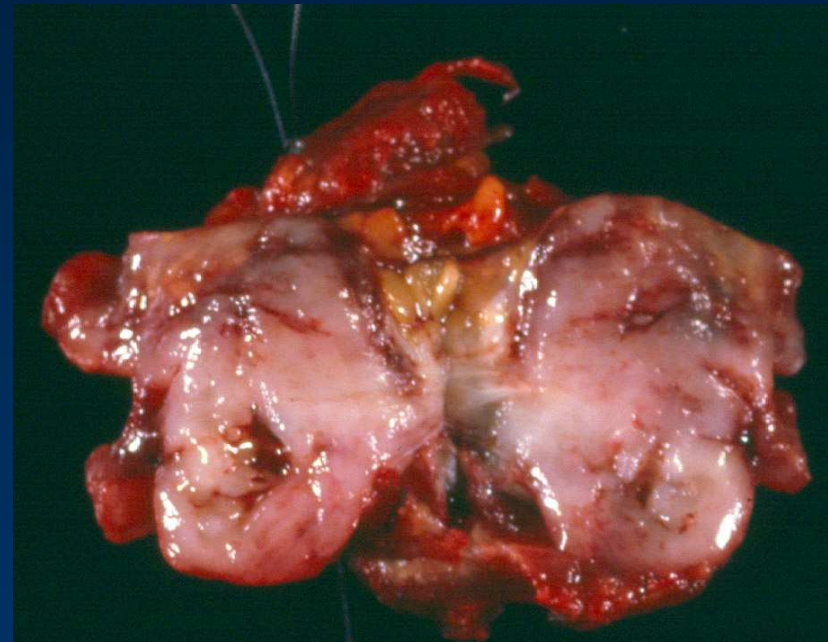
Lesiones (superficiales) no neoplásicas de crecimiento rápido, con hipercelularidad, atipia citológica (+/-) y actividad mitótica propensas a ser diagnosticadas como malignas (sarcoma)

Proliferaciones reactivas que pueden diagnosticarse erróneamente como sarcomas (pseudosarcomas)

- Fascitis nodular
- Fascitis/ miositis proliferativa
- Fascitis isquémica
- Linfedema masivo localizado
- Pseudotumor fusocelular por micobacterias
- Osificación heterotópica (panniculitis ossificans)
- Lesión de Nora & entidades relacionadas

Fascitis nodular

- Proliferación miofibroblástica benigna
- Crecimiento rápido
- Celularidad elevada
- ↑ Actividad mitótica
- Curso clínico autolimitado
- Etiología desconocida
- 10-15% antec traumatismo



Lesión mesenquimal benigna reactiva y no neoplásica que con mayor frecuencia se diagnostica como sarcoma

Fascitis nodular

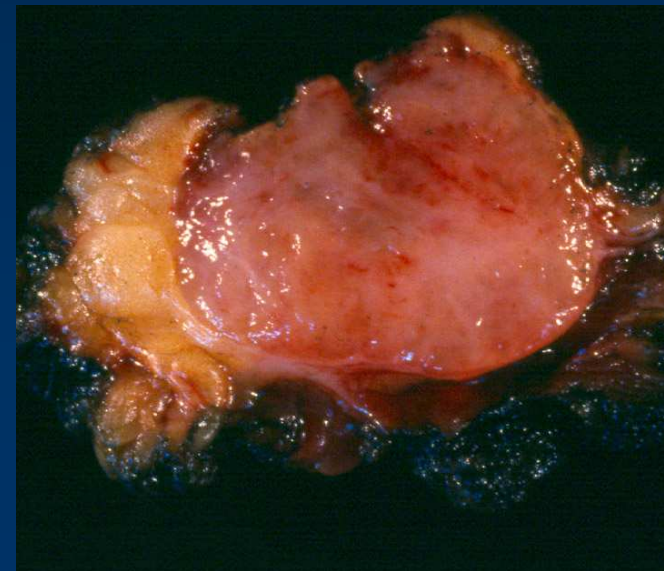
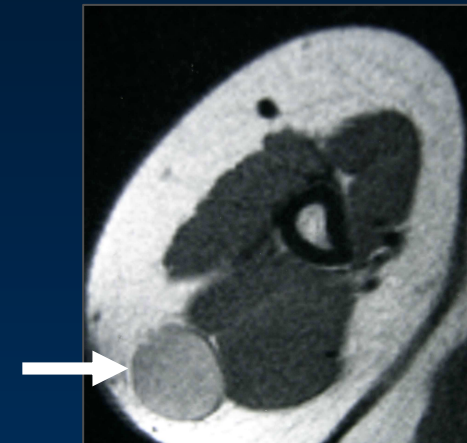
Clínica

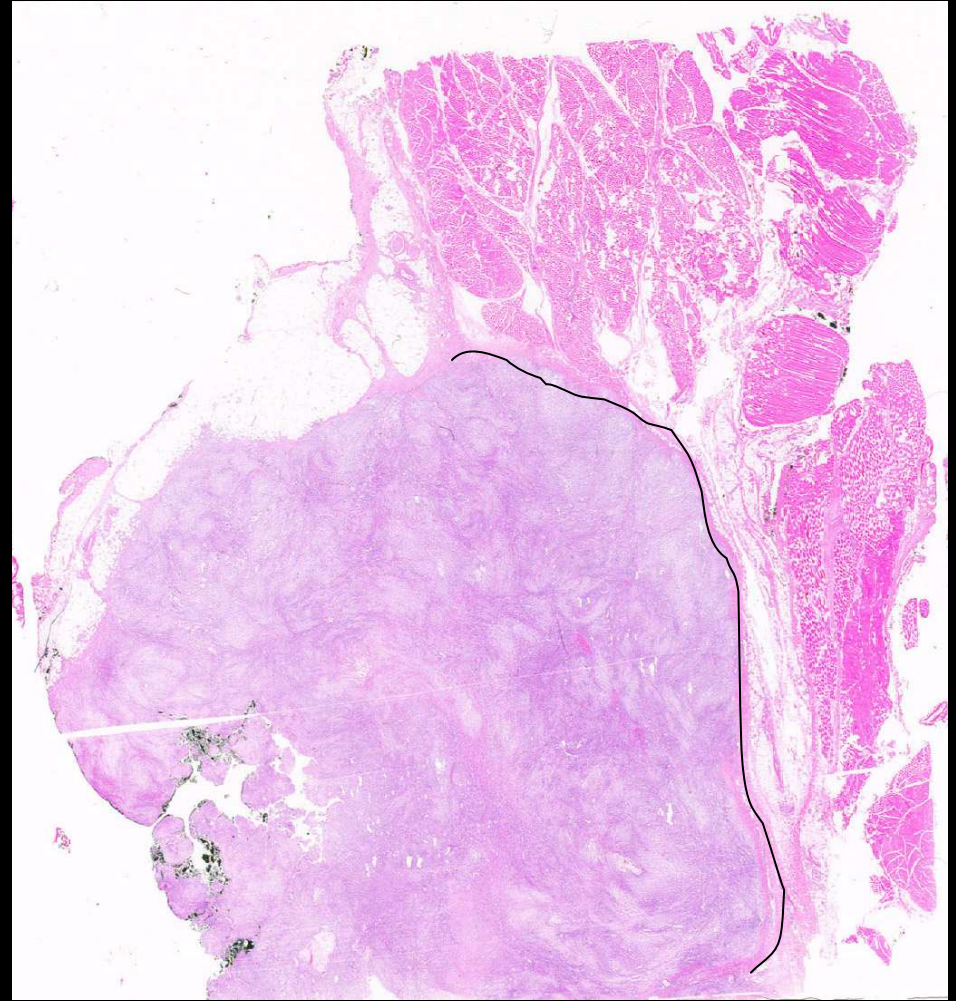
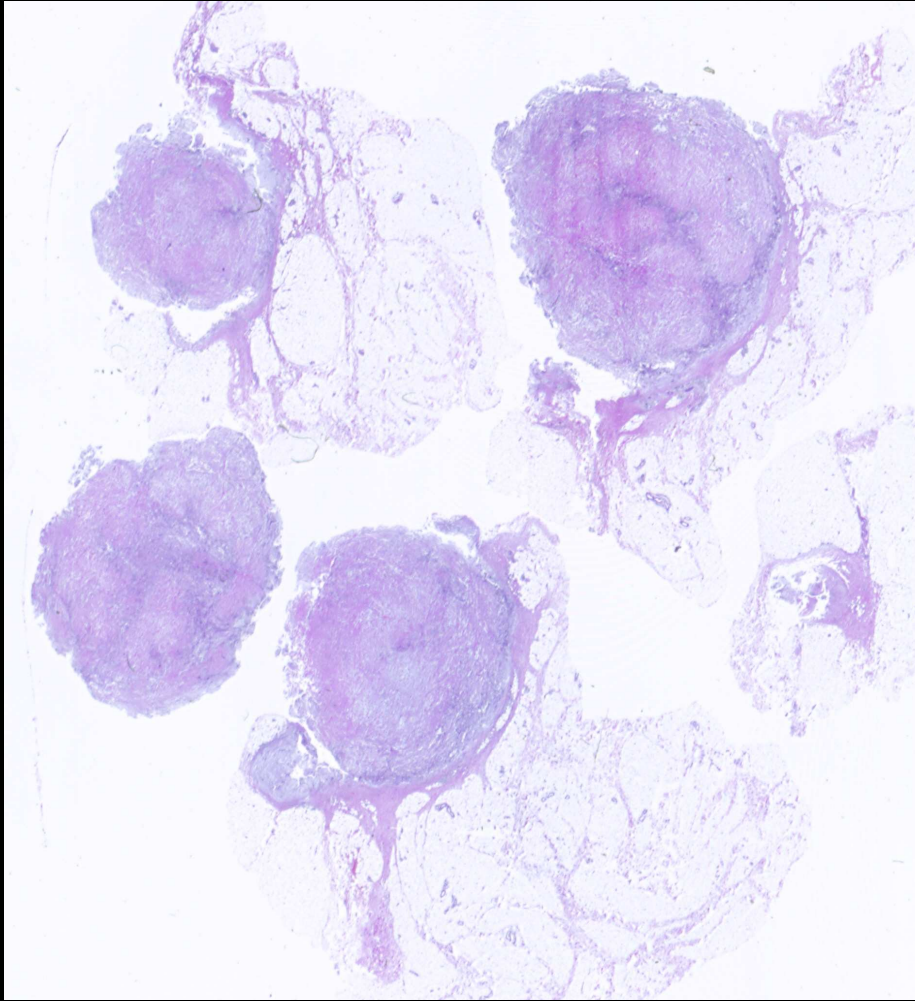
- Crec rápido (1-2 semanas)
- Adultos jóvenes (20-40 a)
- Hombres = mujeres
- Lesión única
- EESS (más frec): antebrazo
- Tronco, cabeza & cuello; menos común en EEI
- Raro en manos, pies, cavidad oral y localización visceral

Fascitis nodular

Característica macroscópicas

- Nódulo redondo u oval, no encapsulado y + o - circunscrito
- **Tejido celular subcutáneo** > dermis, fascia, músculo
- Tamaño inferior a 3 cm
- En relación a la fascia
- Superficie de corte: firme o blando y gelatinoso

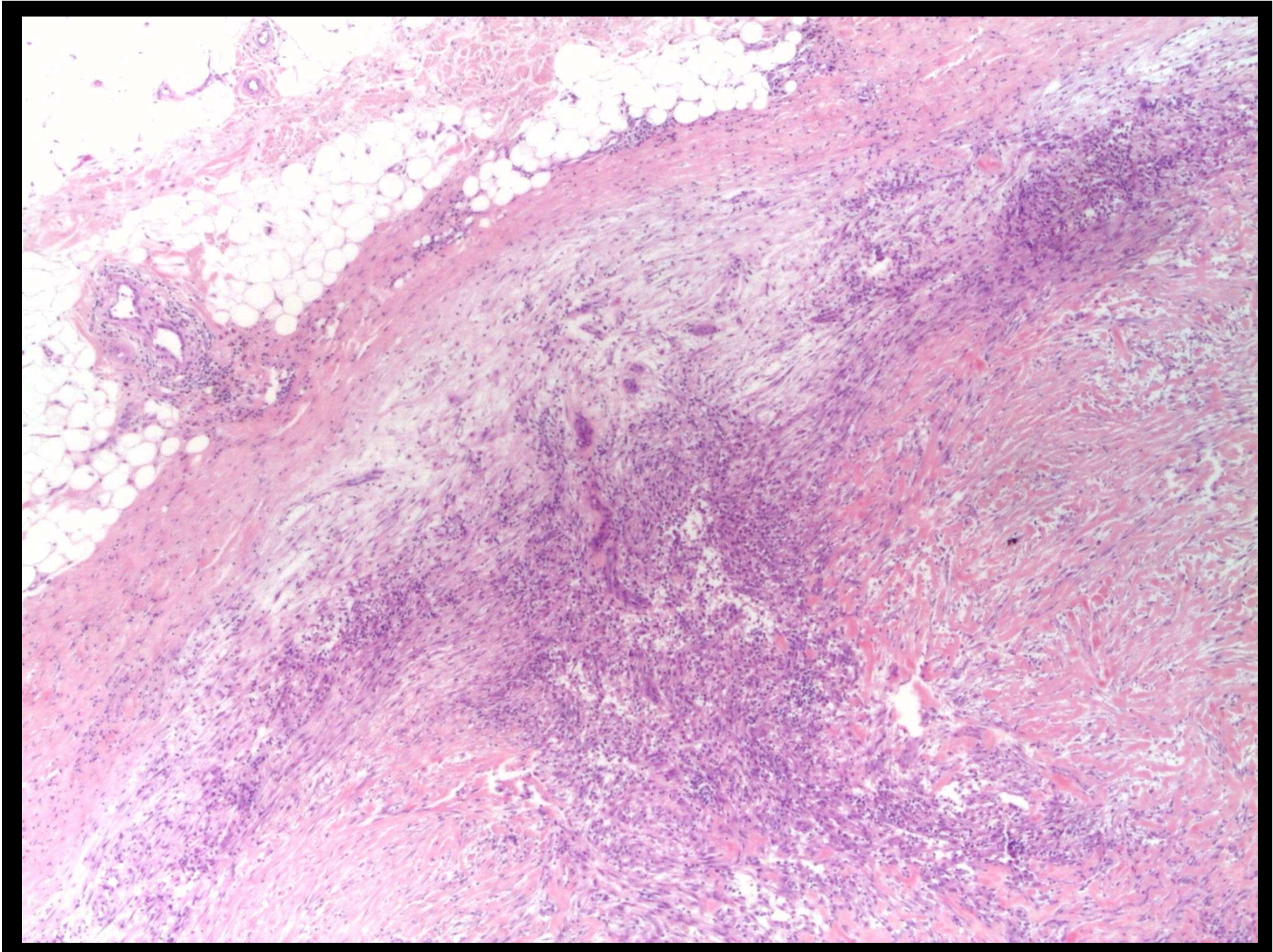


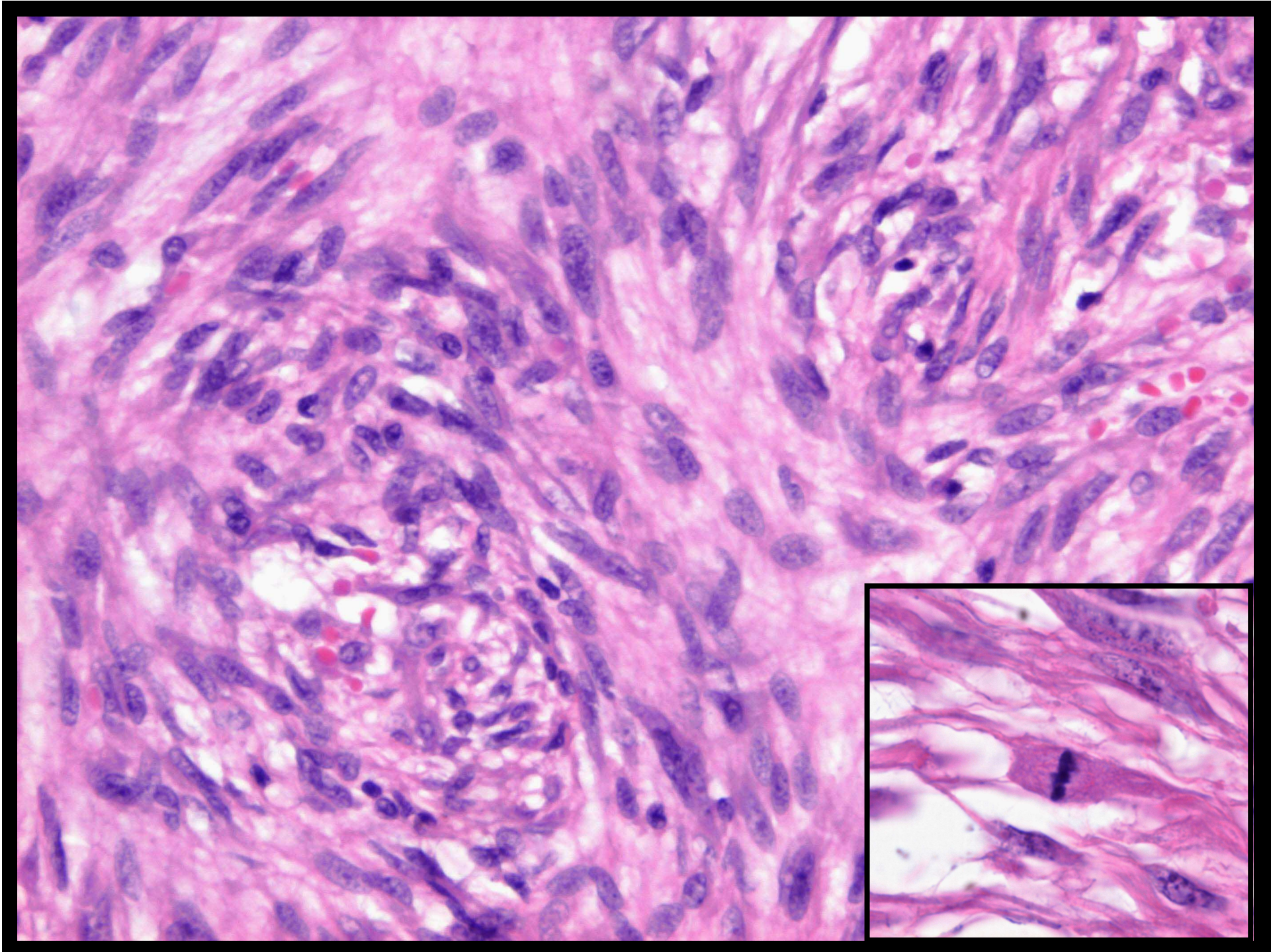


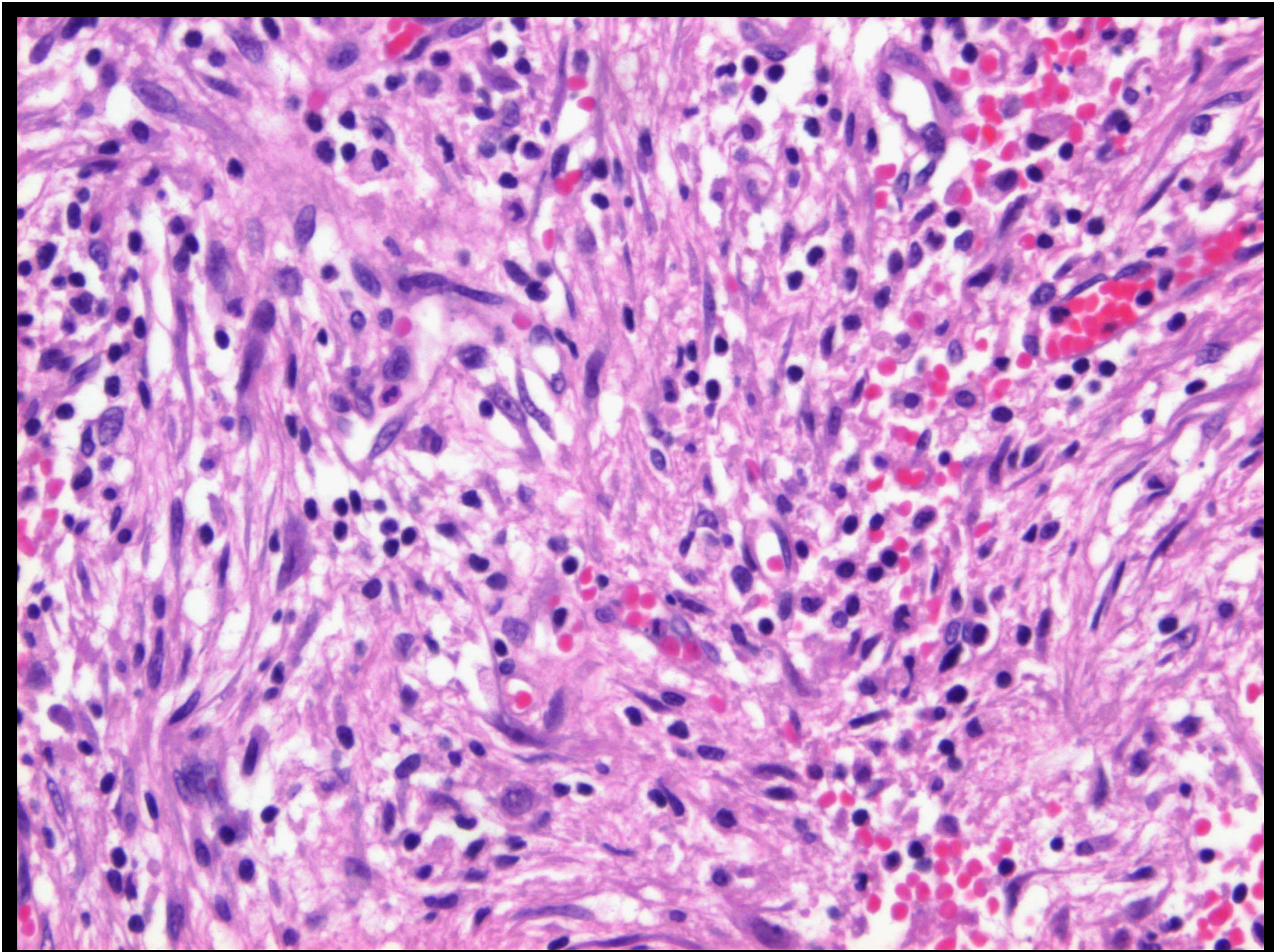
Fascitis nodular

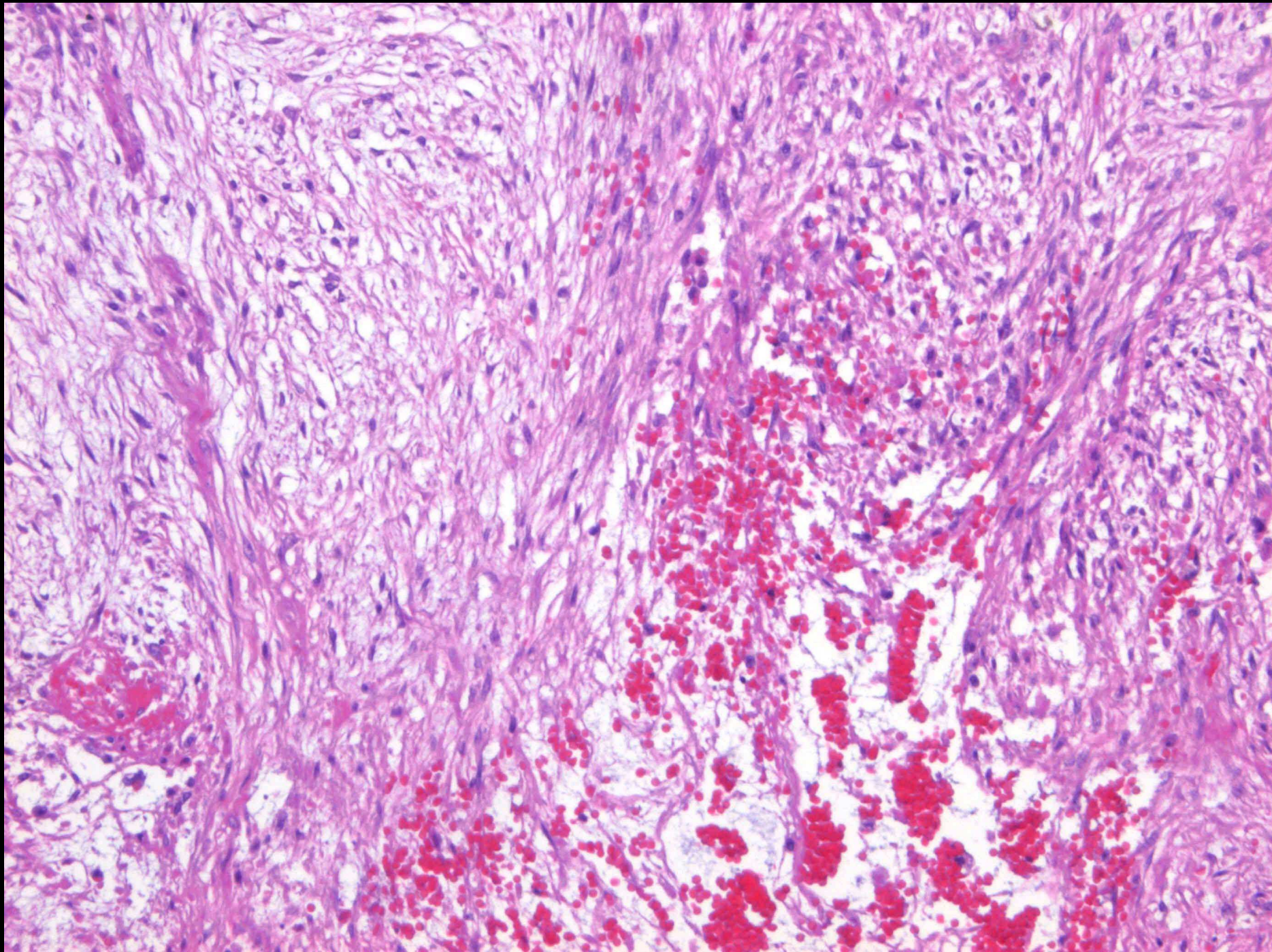
Características histológicas

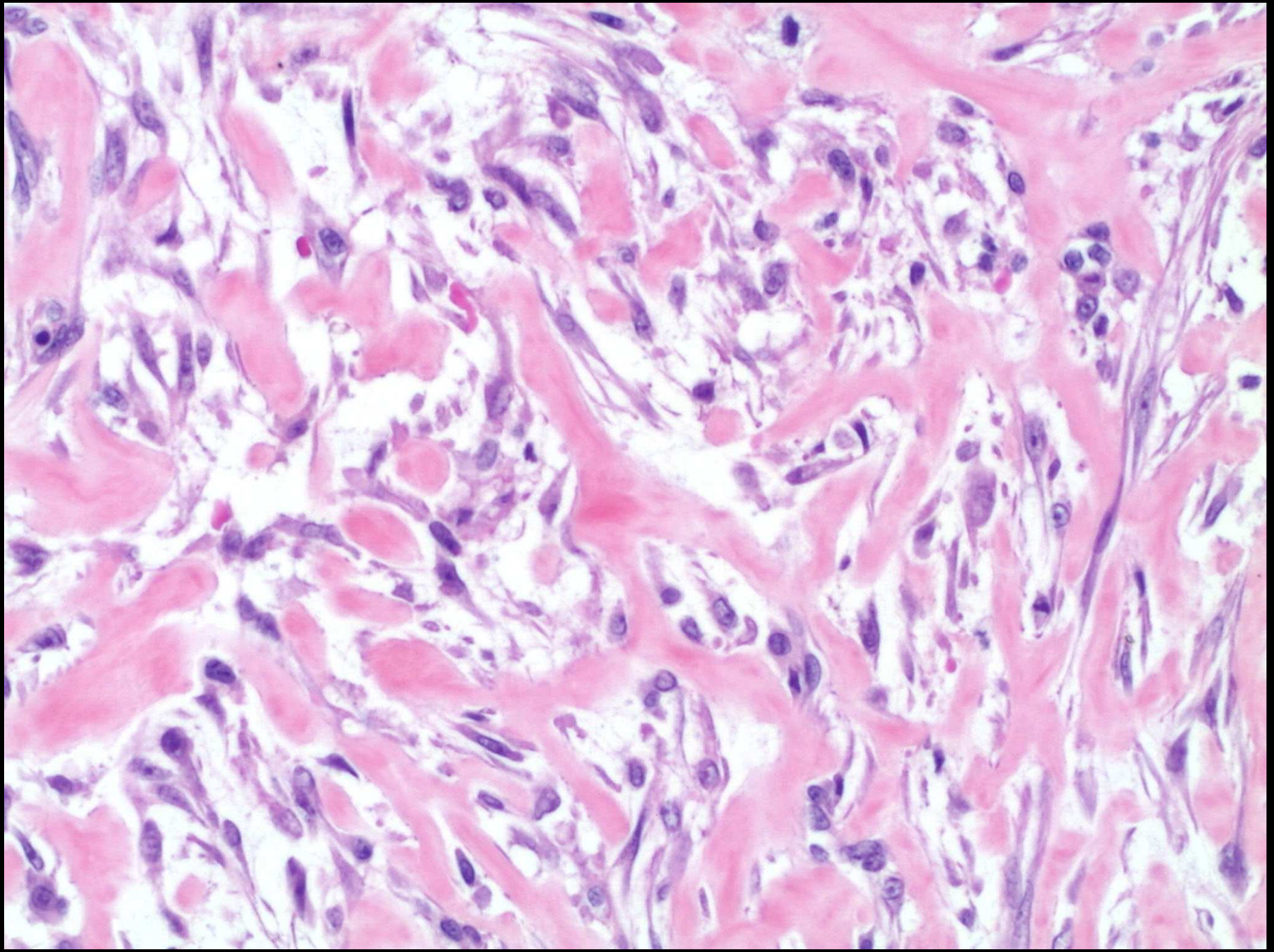
- Bordes circunscritos o infiltrativos
- Proliferación (mio)fibroblástica celular
- Fascículos cortos y entrecruzados
- Fondo mixoide
- Componente inflamatorio (mononuclear)
- Actividad mitótica
- No anaplasia ni pleomorfismo











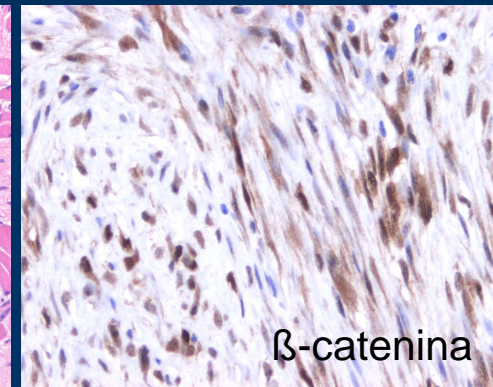
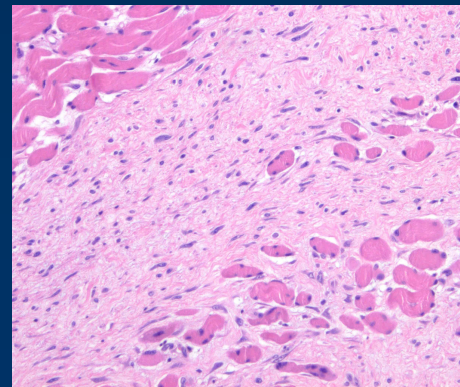
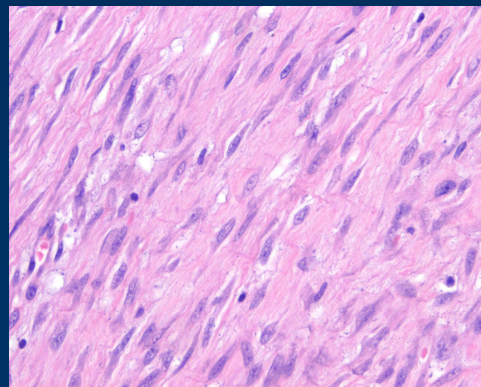
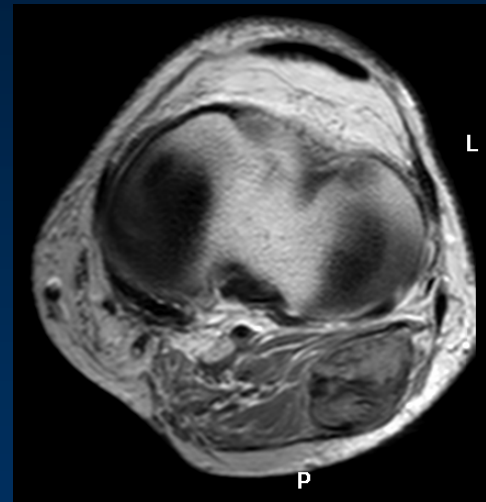
Fascitis nodular

- IH: vimentina, actina y KP-1 (+); desmina y h-caldesmon (-); S100 (-)
- La excisión es curativa; puede regresar espontáneamente
- Recidivas (< 2 %): re-evaluación del dx inicial
- No M1
- Variedades morfológicas (intravascular, craneal, osificante)

Fasciitis nodular

Diagnóstico diferencial

- Mixoma
- **Fibromatosis**
- **Fibrosarcoma**
- Mixofibrosarcoma



Fascitis nodular

Lesión reactiva (?) vs neoplásica(?)



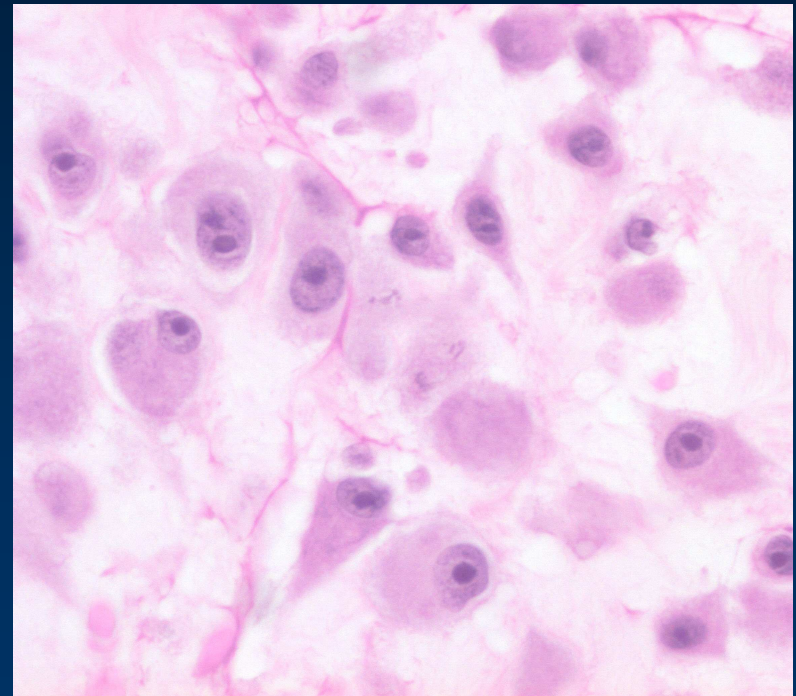
Donner LR et al. Clonal rearrangement of 15p11.2, 16p11.2 and 16p13.3 in a case of nodular fasciitis: additional evidence favoring nodular fasciitis as a benign neoplasm and not a reactive tumefaction.

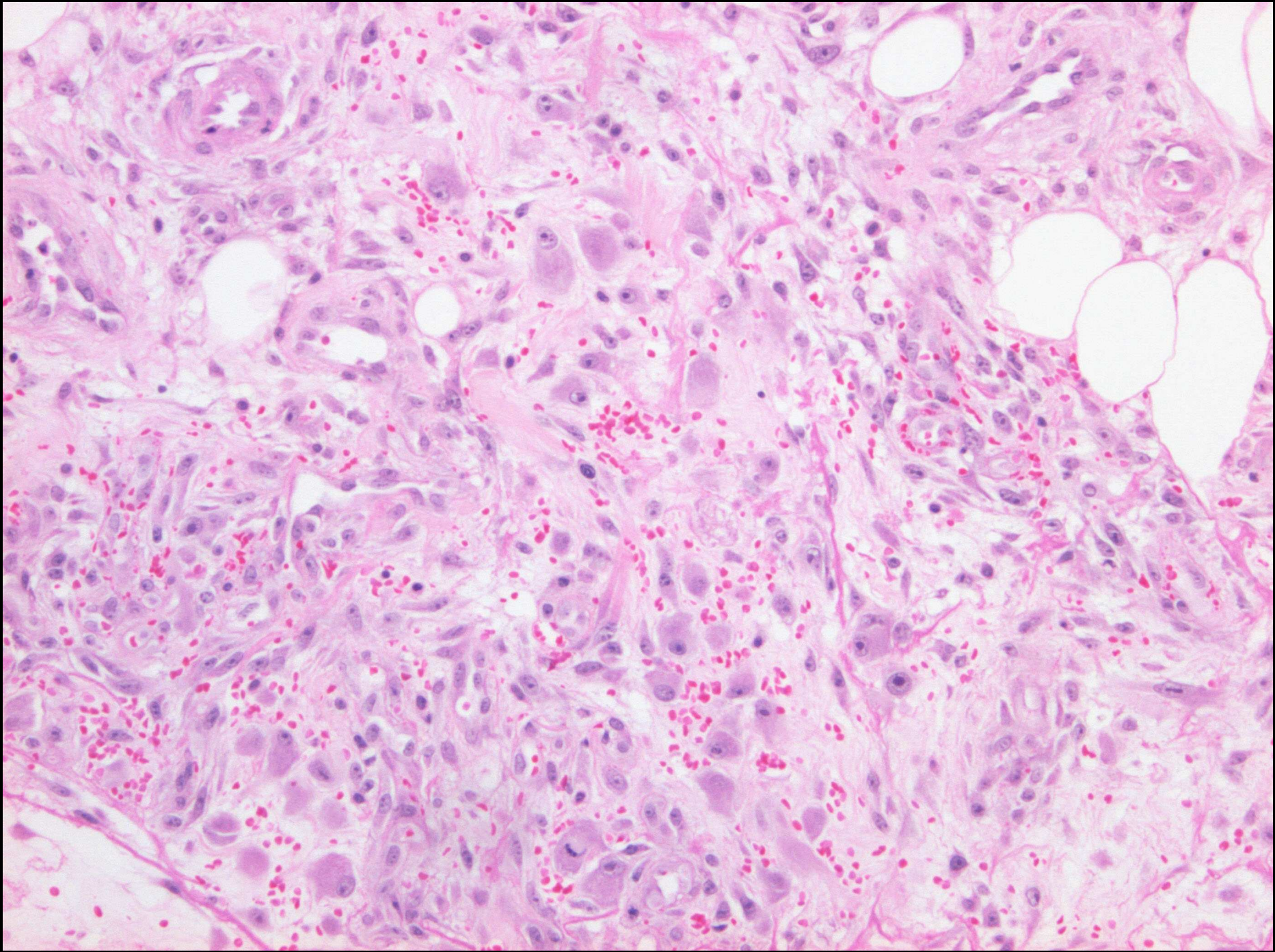
Cancer Genet Cytogenet 2002; 139: 138-40.

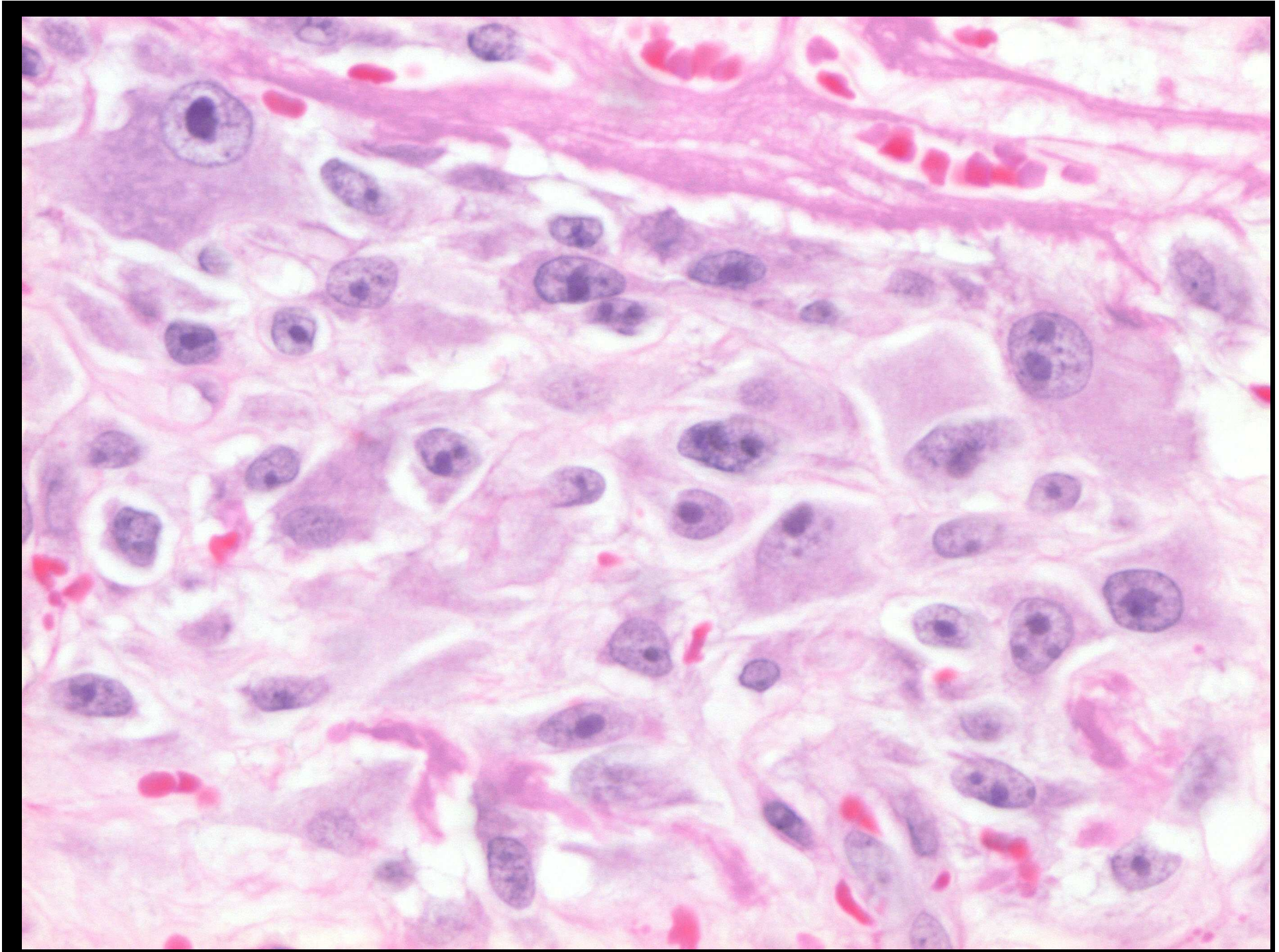
Fascitis proliferativa

Clínica

- Adultos (40-70 años)
- Ambos sexos
- **Subcutáneo**
- EE (muslo, antebrazo)
- Crec rápido
- 30% antec de traumatismo
- Proceso reparativo benigno
- Mal circunscrito
- Células “ganglionares-like”







Fascitis isquémica

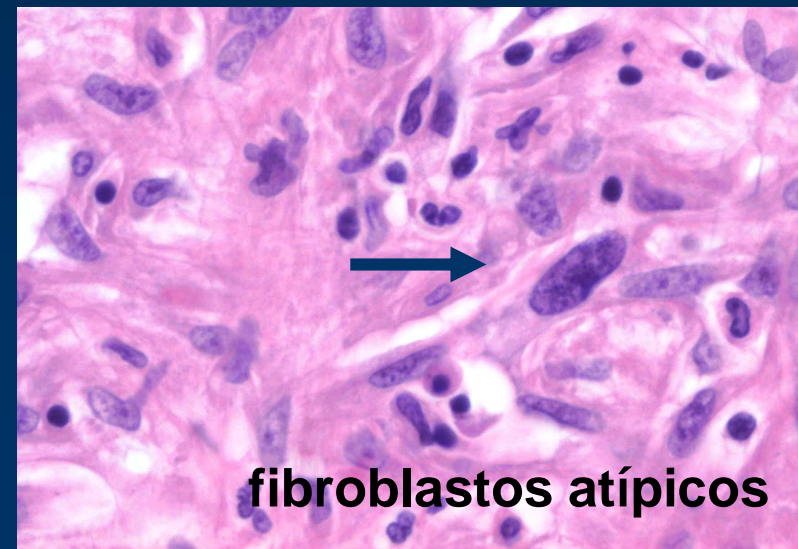
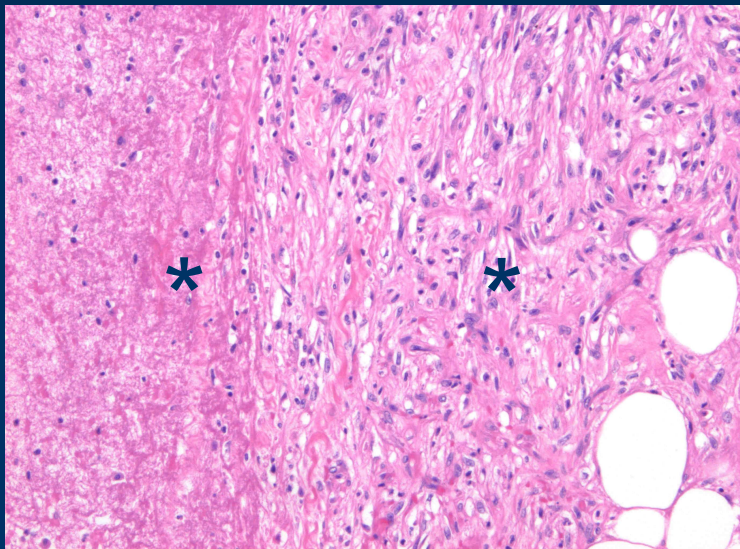
“Fibroplasia atípica de decúbito”

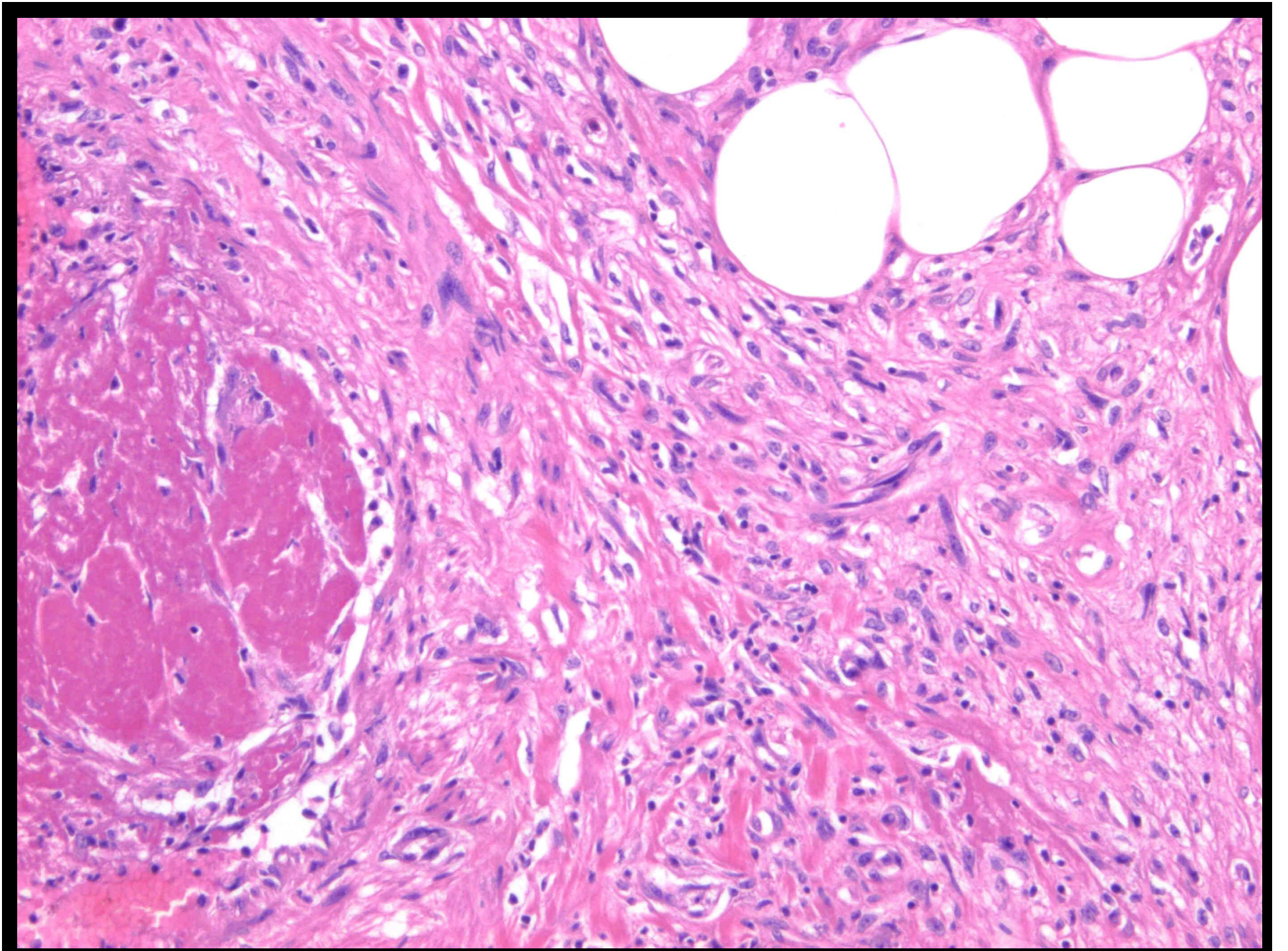
- Lesión reactiva secundaria a isquemia inducida por **presión crónica** → cambios regenerativos
- Pacientes ancianos (80-90 años)
- Debilidad, inmovilización, encamamiento
- Masas en prominencias óseas
- Hombro, cadera, región sacrocoxígea
- ~ úlcera de decúbito pero con piel intacta

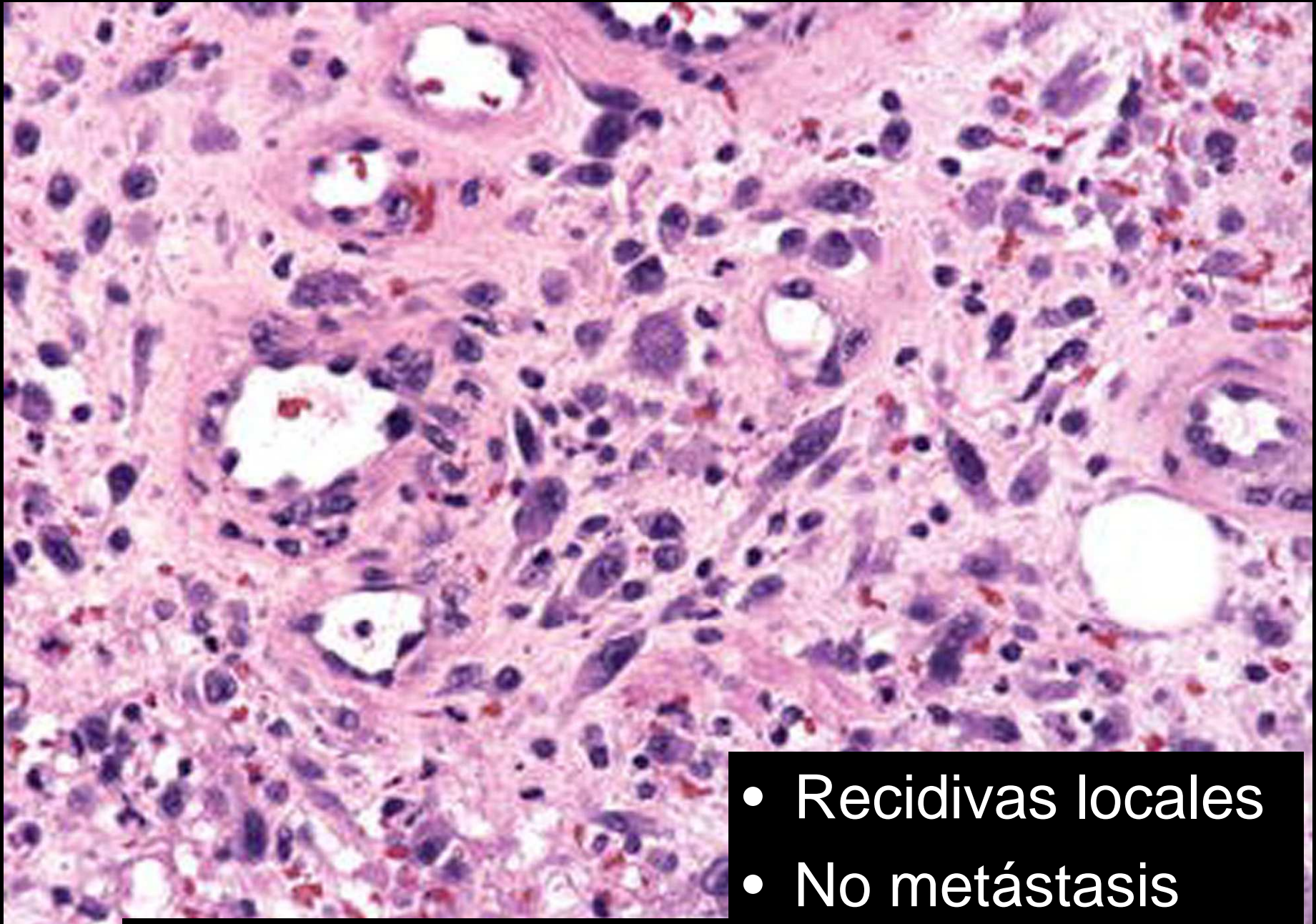
Fascitis isquémica

Patología

- Prolif fibroblástica reactiva.
- Bordes mal delimitados
- Subcutáneo
- Ulceración cutánea infrecuente
- “Patrón zonal”





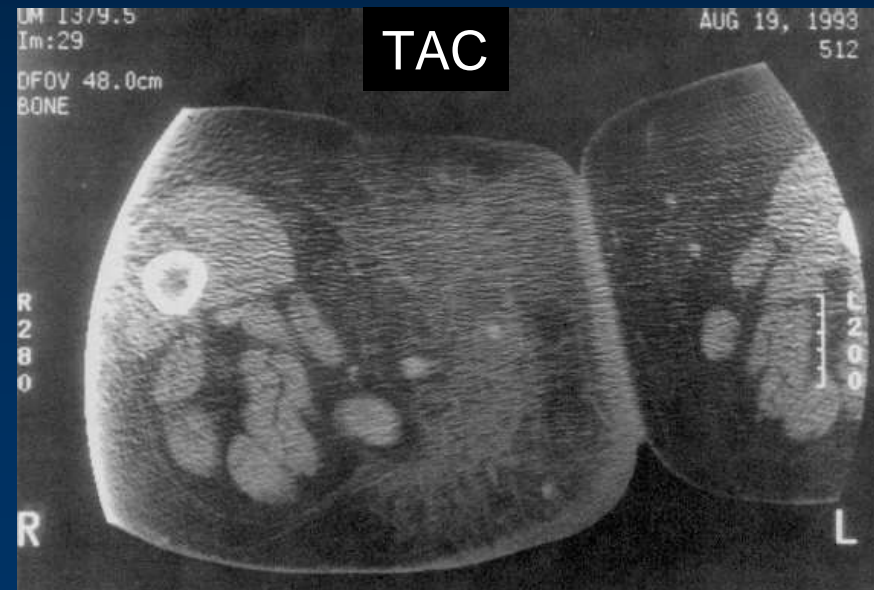


- Recidivas locales
- No metástasis

From: Rosenberg AE. *Arch Pathol Lab Med* 2008; 132:579-86

Linfedema masivo localizado

- **Obesidad mórbida**
- M>H, adultos
- Masas de tejidos blandos de gran tamaño en cara proximal y medial de extremidades. Unilateral



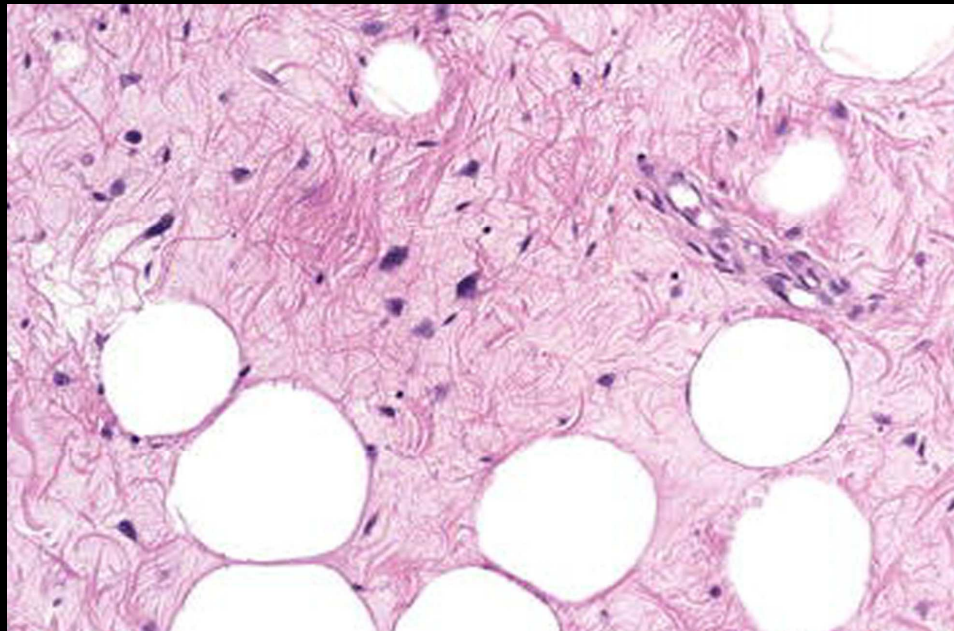
From: Massive Localized Lymphedema in the Morbidly Obese: A Histologically Distinct Reactive Lesion Simulating Liposarcoma. Farshid, Gelareh; Weiss, Sharon. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 1277-1283

Linfedema masivo localizado

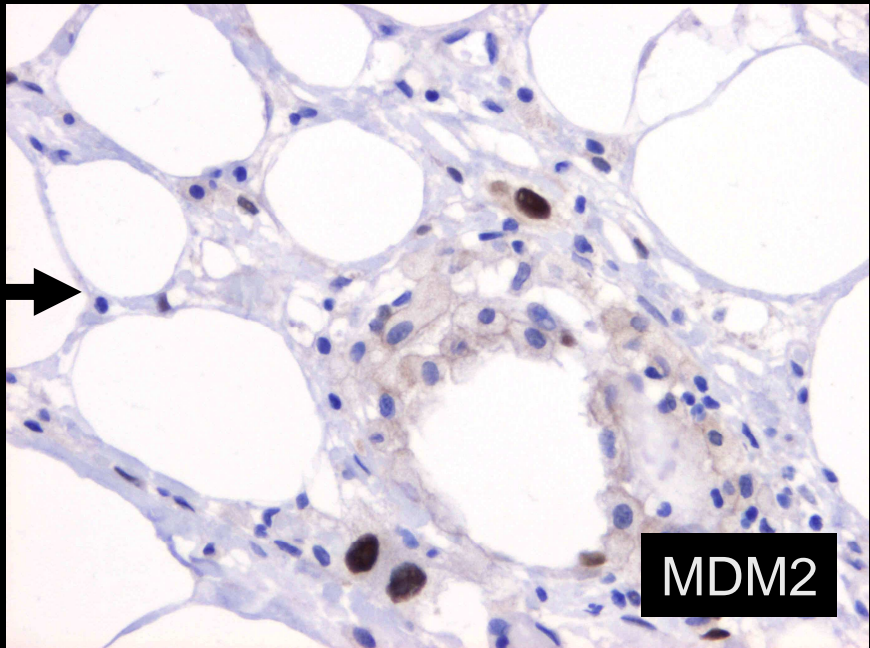
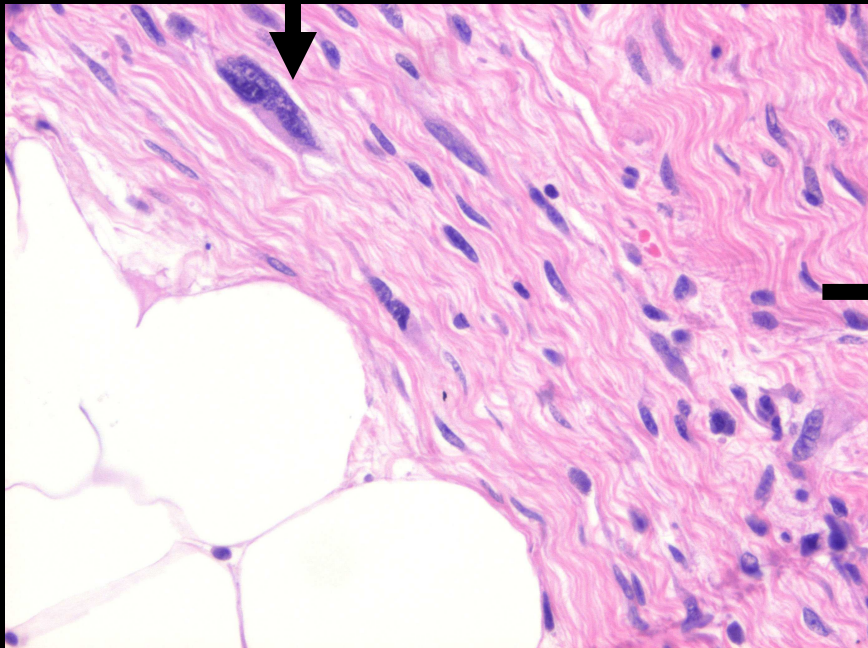
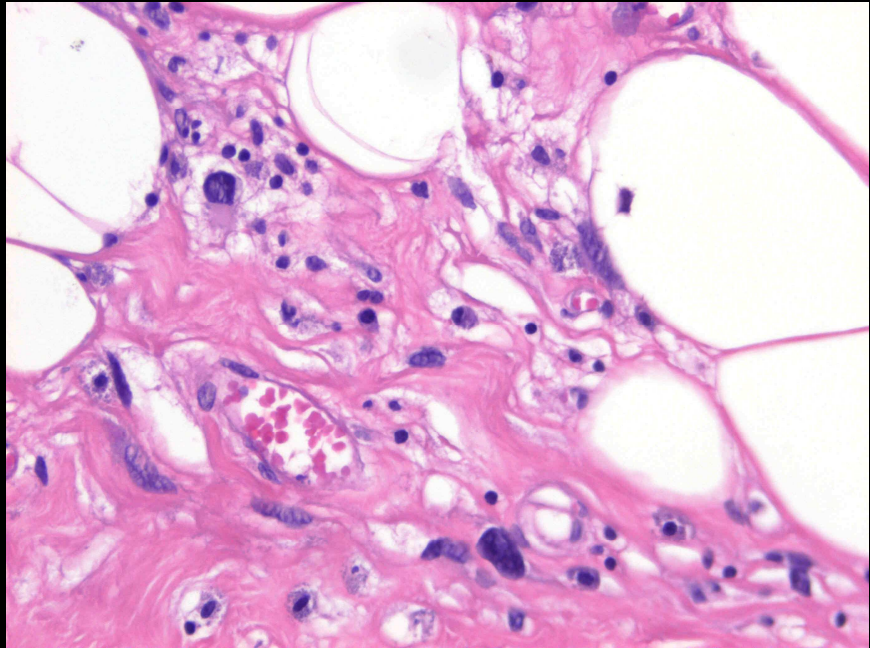
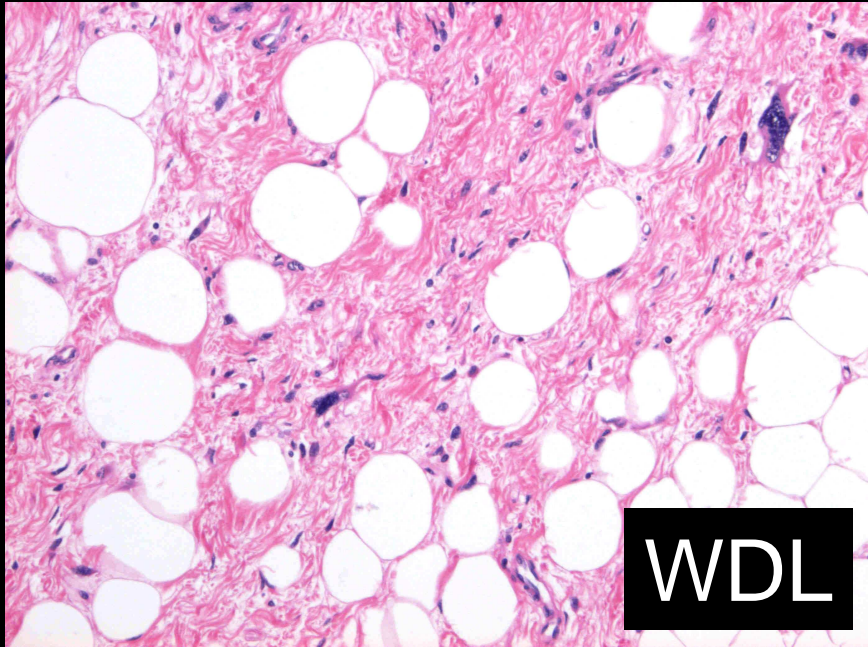
- Resultado de la compresión y obstrucción de linfáticos regionales
- Acantosis, hiperqueratosis
- Esclerosis dérmica, dilatación linfáticos
- Clínicamente benigno; histológicamente diagnosticado como liposarcoma bien diferenciado o tumor desmoide (fibromatosis)

Correlación clínica & macroscópica!

Farshid G, Weiss SW. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 1277-83
Manduch M et al. *J Clin Pathol* 2009; 62: 808-11

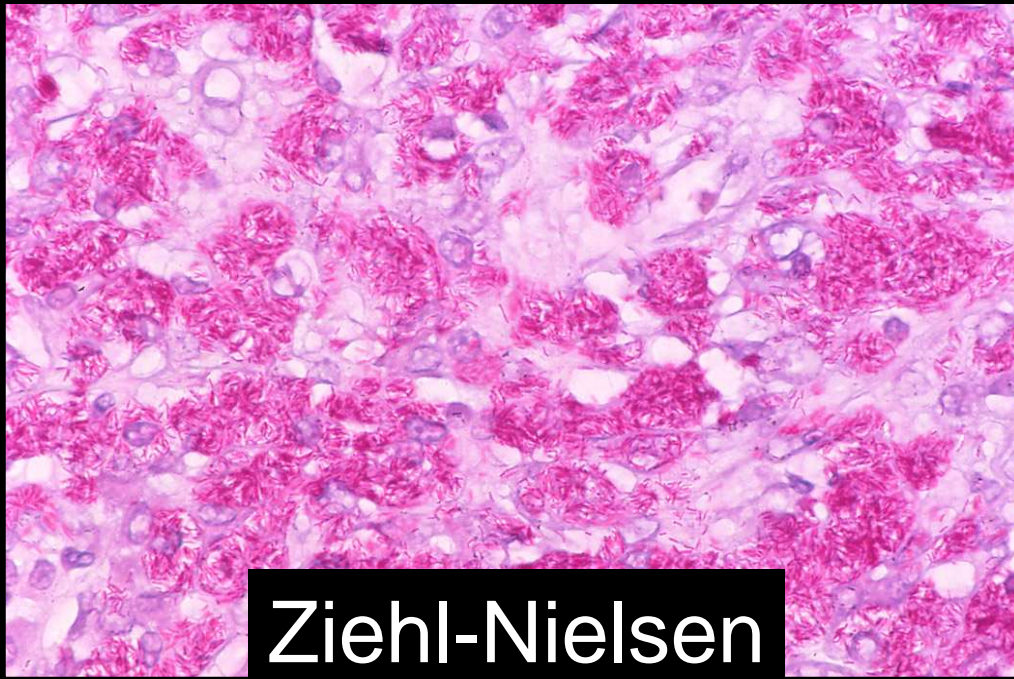
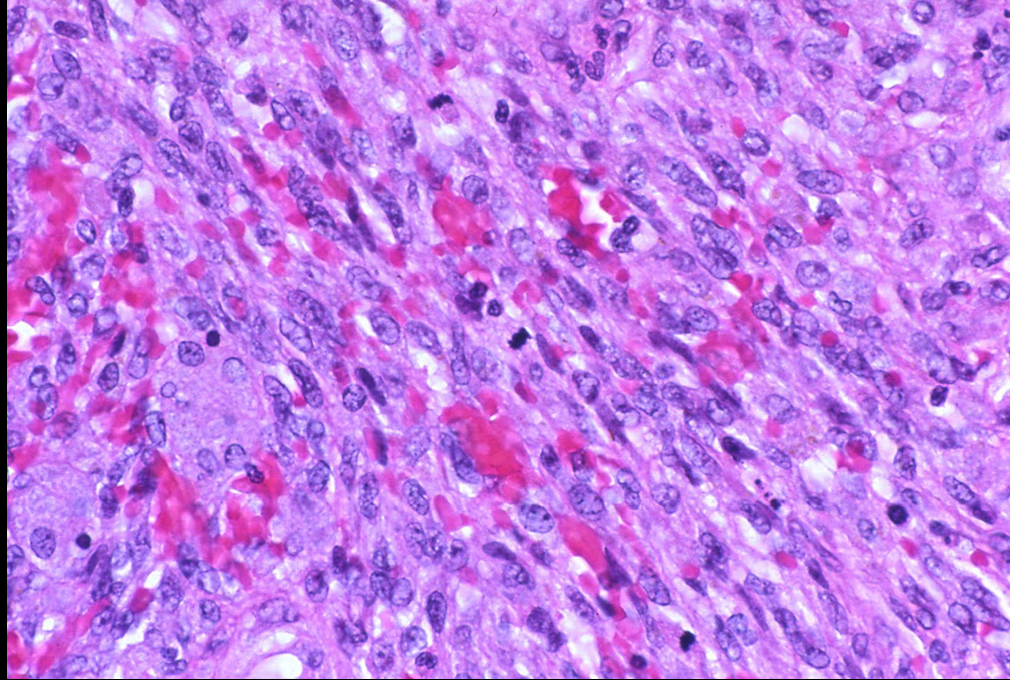


From: Rosenberg AE. *Arch Pathol Lab Med* 2008; 132:579-86



Pseudotumor fusiforme por Mycobacterias

- Mycobacterium avium intracellulare (MAI)
- Pacientes inmunodeprimidos (SIDA, trasplante cardíaco...)
- Ganglios linfáticos, **piel, subcutis**
- Histiocitos fusiformes y epitelioides dispuestos en una arquitectura vagamente fascicular
- Bacilos abundantes
- Algunas células pueden ser desmina +
- Dd tumor muscular liso



Ziehl-Nielsen

Lesiones formadoras de hueso en tejidos blandos y periostio

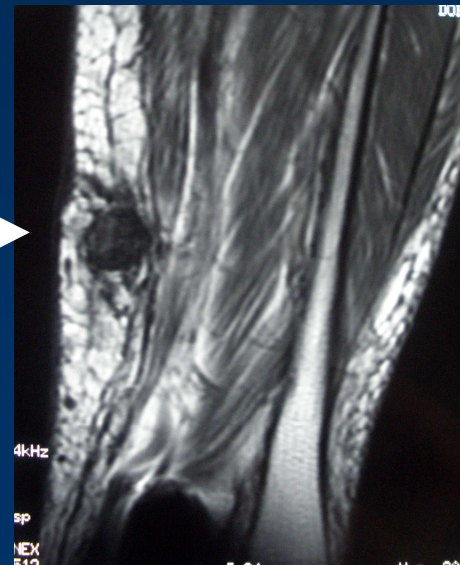
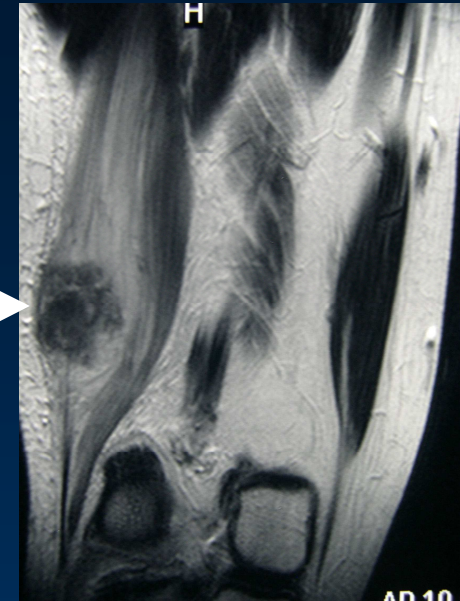
- Osificación heterotópica (paniculitis y miositis osificante)
- Periostitis reactiva florida
- Proliferación osteocondromatosa parostal (lesión de Nora)
- Pseudotumor fibroóseo (dedos)

Lesiones formadoras de hueso en tejidos blandos y periostio

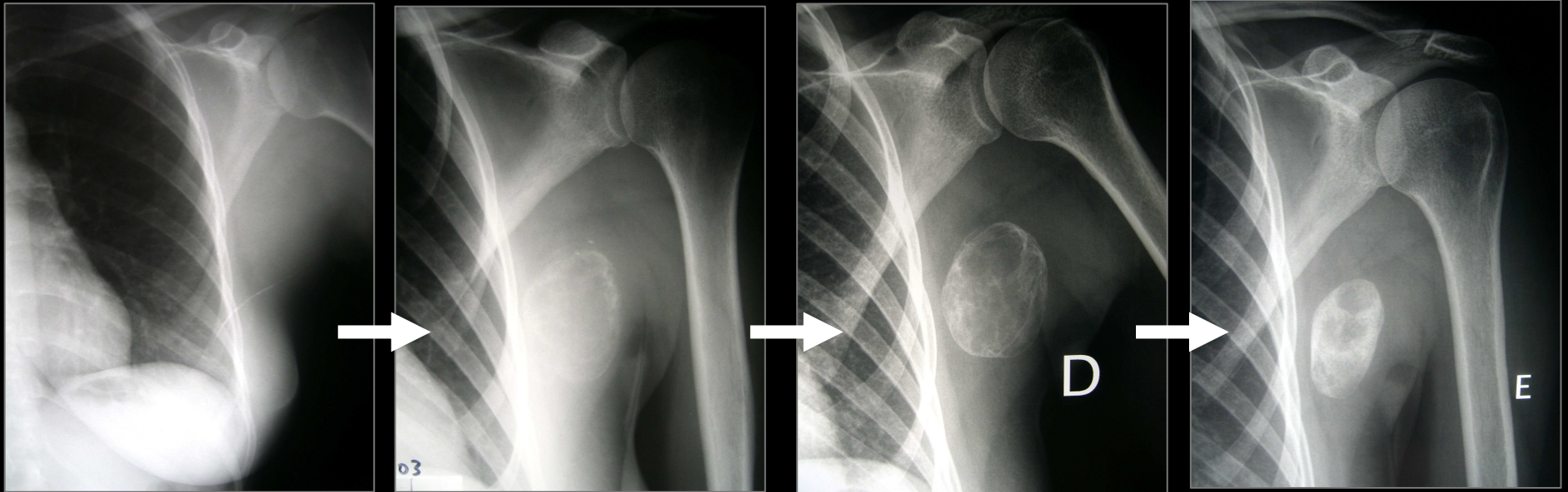
- Osificación heterotópica (paniculitis y miositis osificante)
- Periostitis reactiva florida
- Proliferación osteocondromatosa parostal (lesión de Nora)
- Pseudotumor fibroóseo (dedos)

Miositis osificante

- Sinónimo: **osificación heterotópica**
- Proceso benigno formador de hueso no neoplásico (reparativo o metaplásico)
- Masa única bien circunscrita
- Músculo estriado (más frec), tendones y tejido adiposo (“**paniculitis osificante**”)
- Con frecuencia asociado a traumatismo
- Inusual: mesenterio, cavidad abdominal



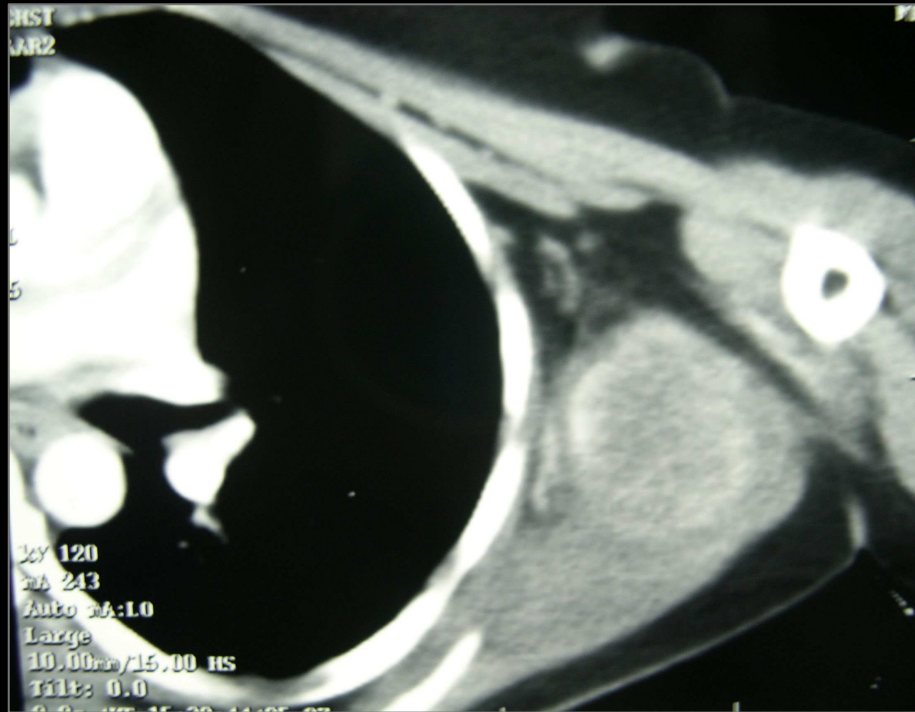
Evolución radiológica



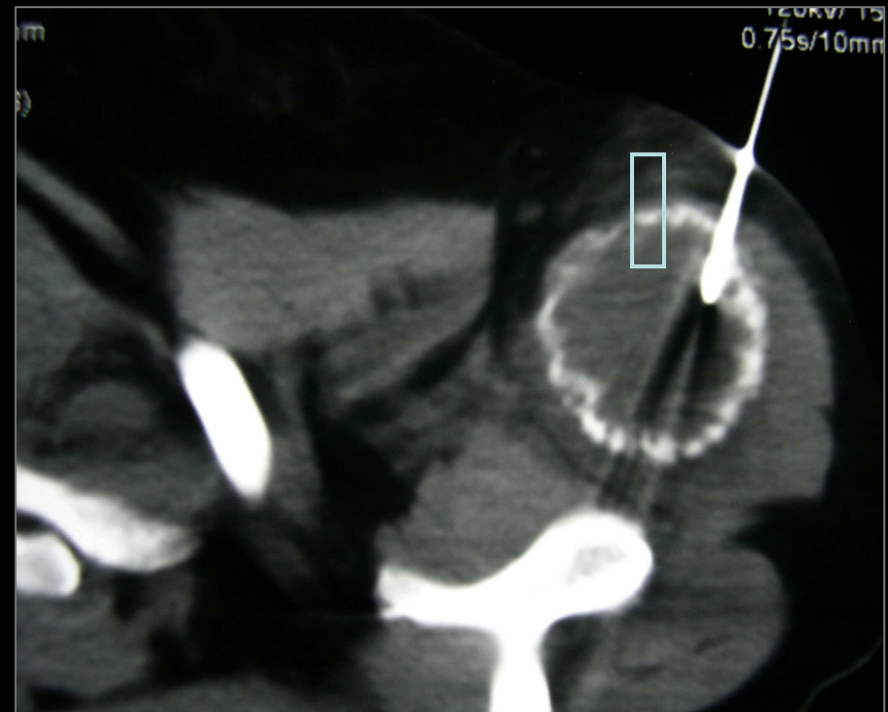
3 semanas

6 semanas

RM

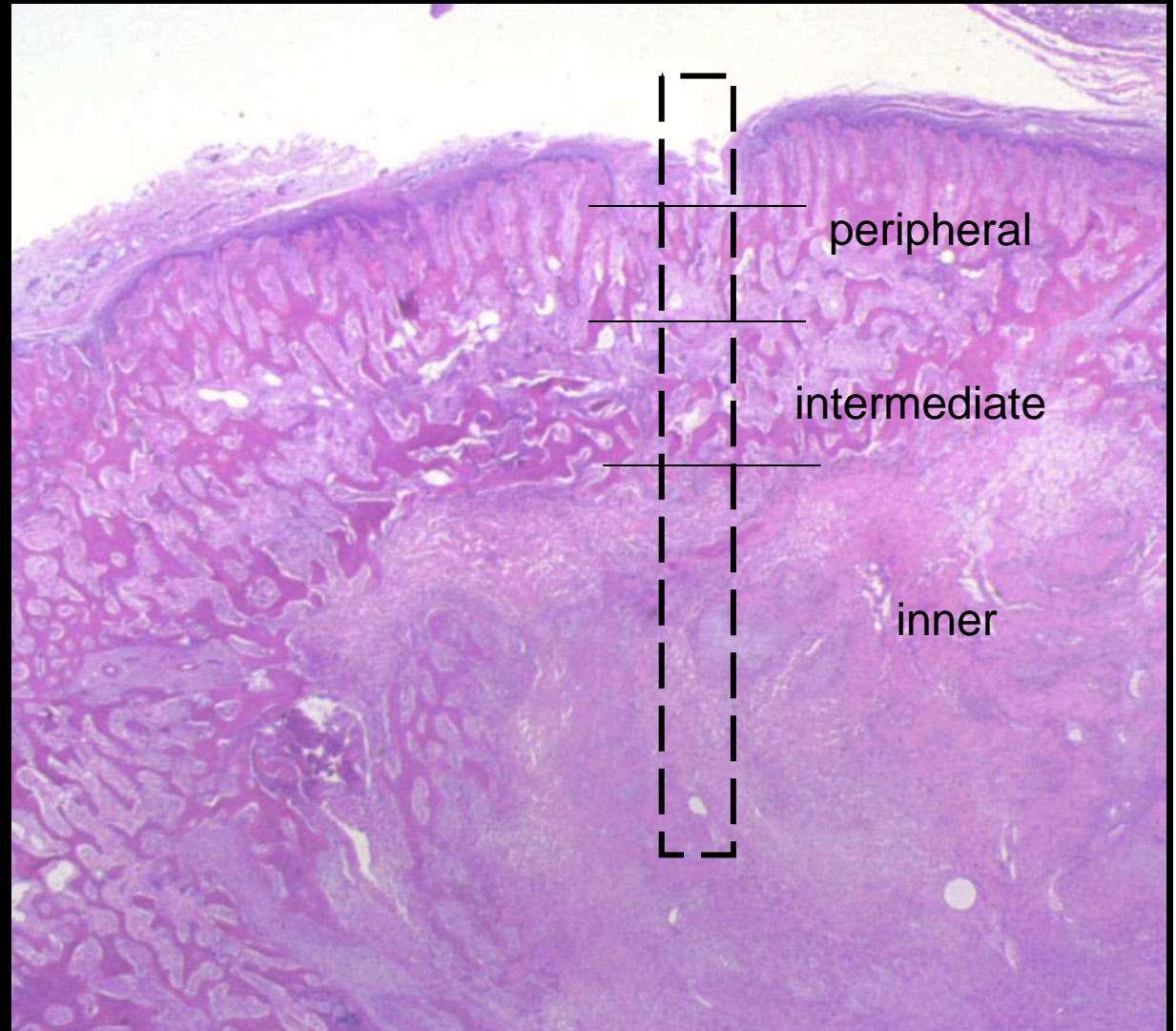
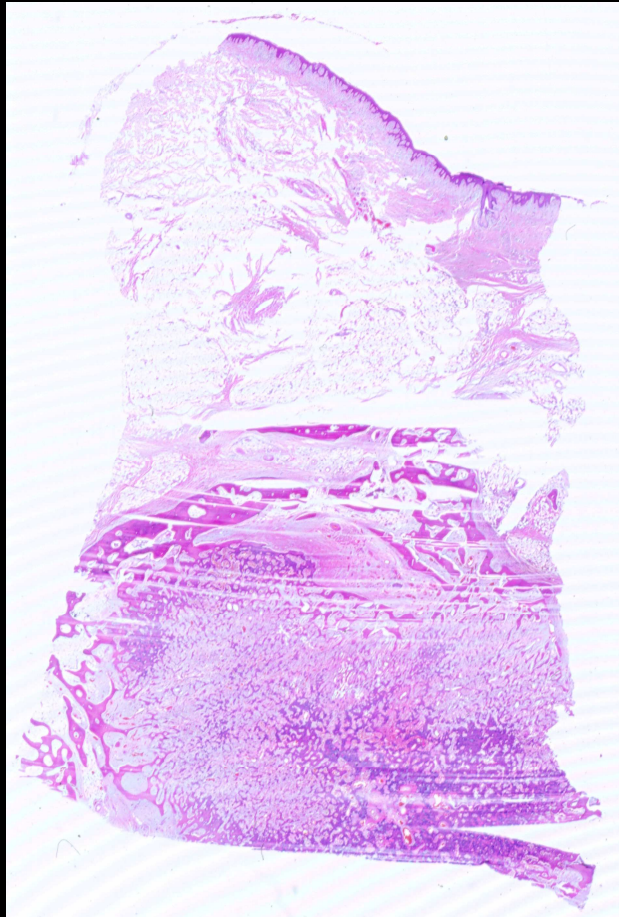


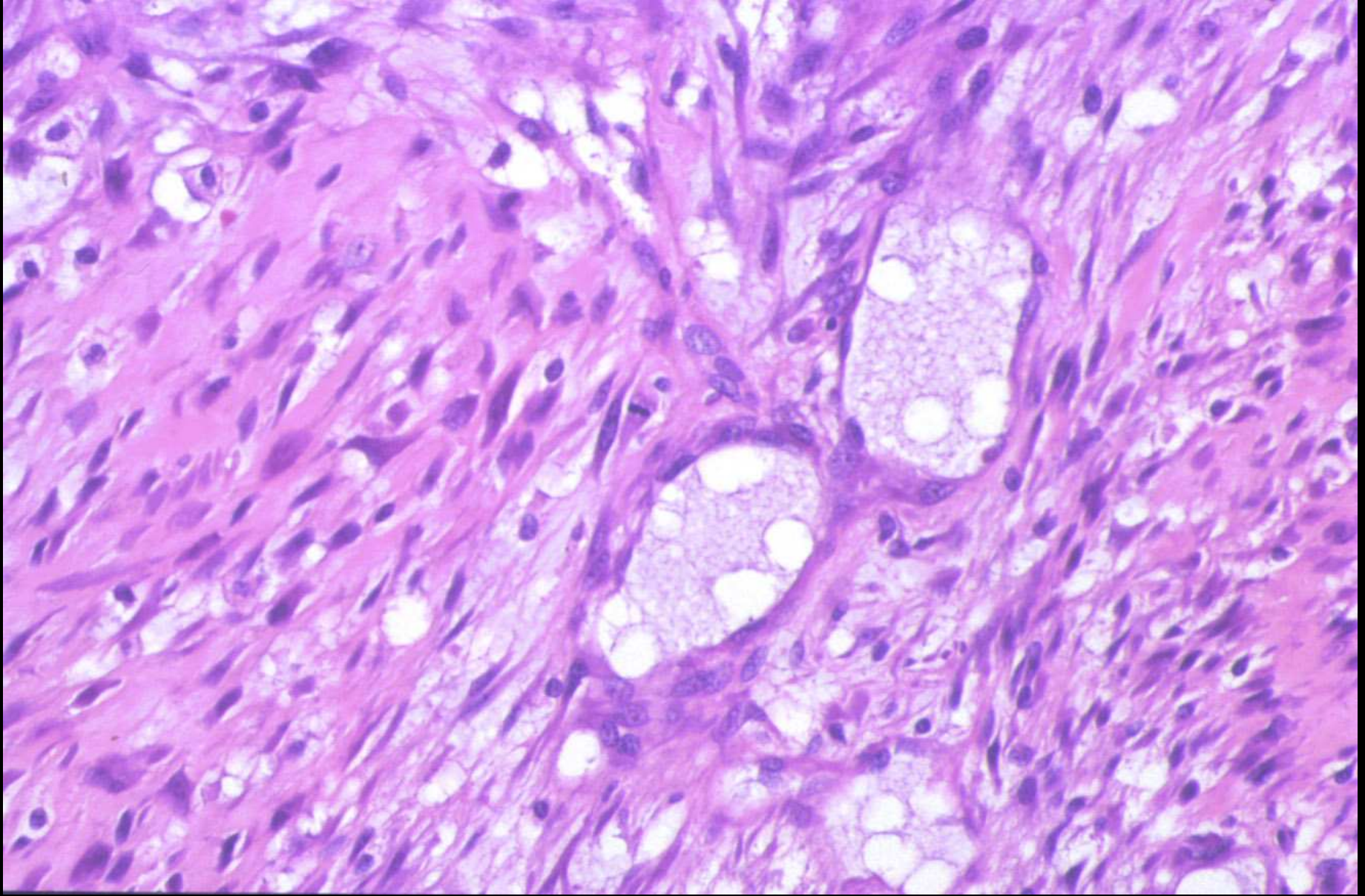
TAC

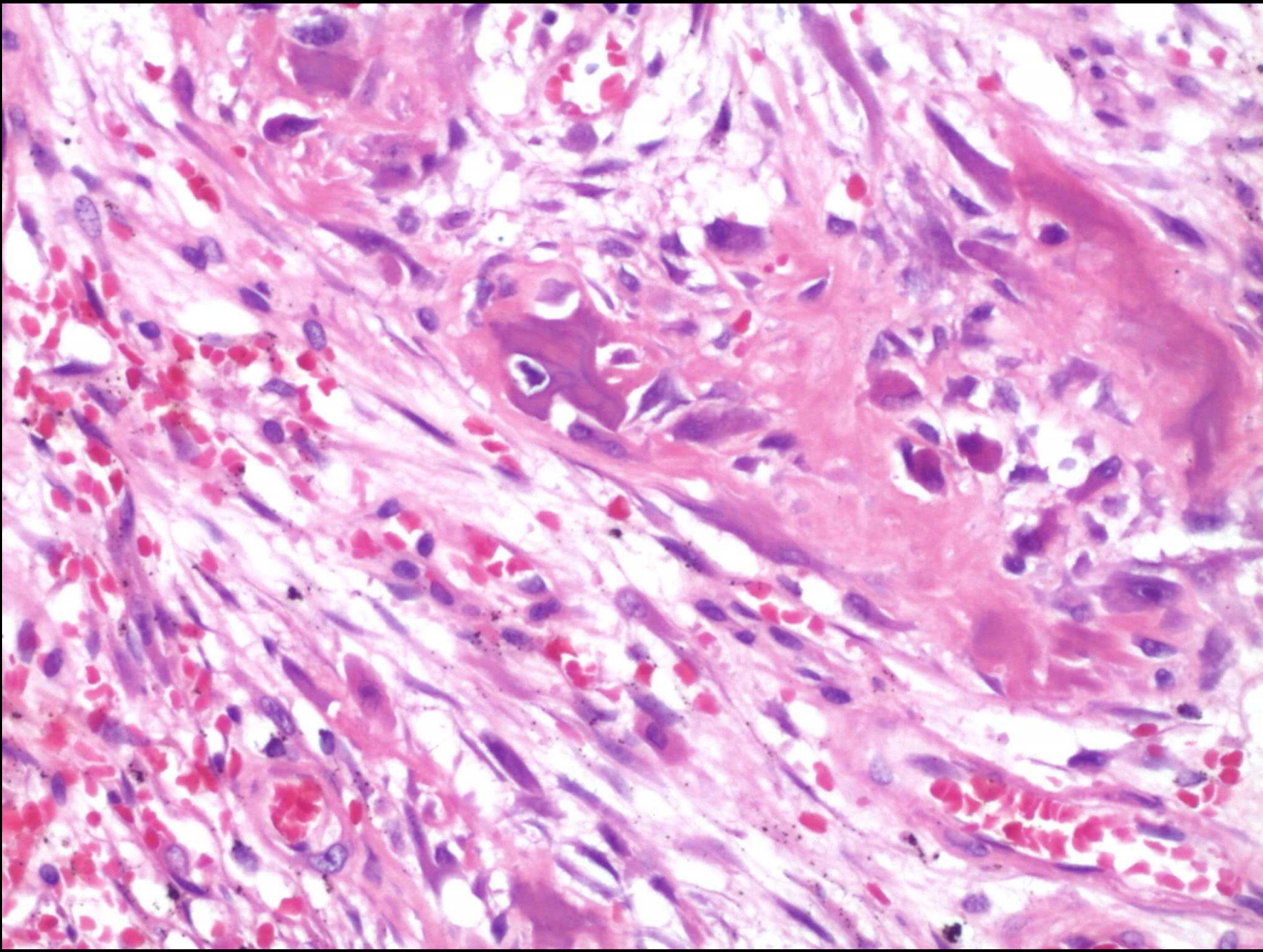


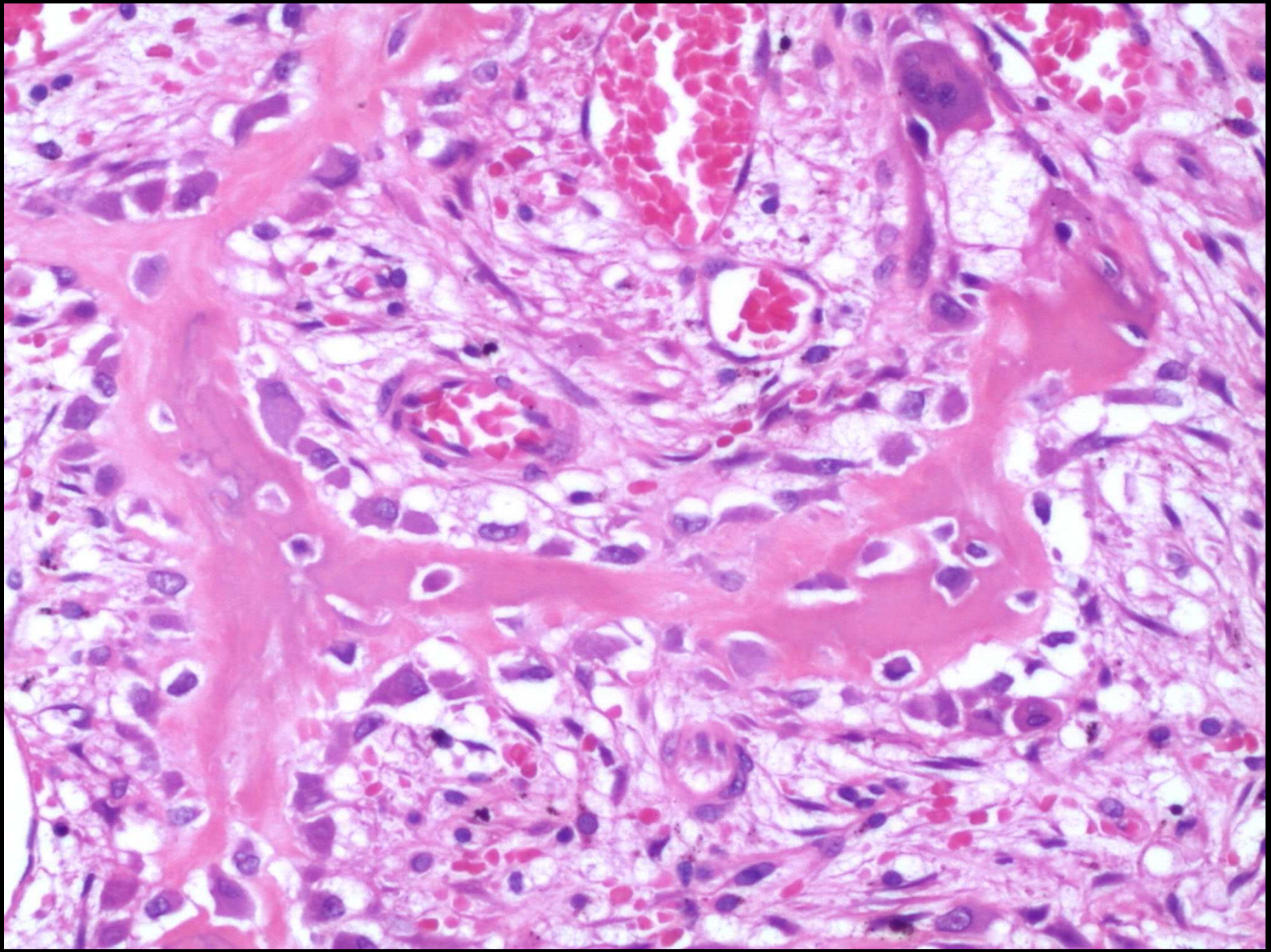
Hallazgos patológicos

“Fenómeno de zona”



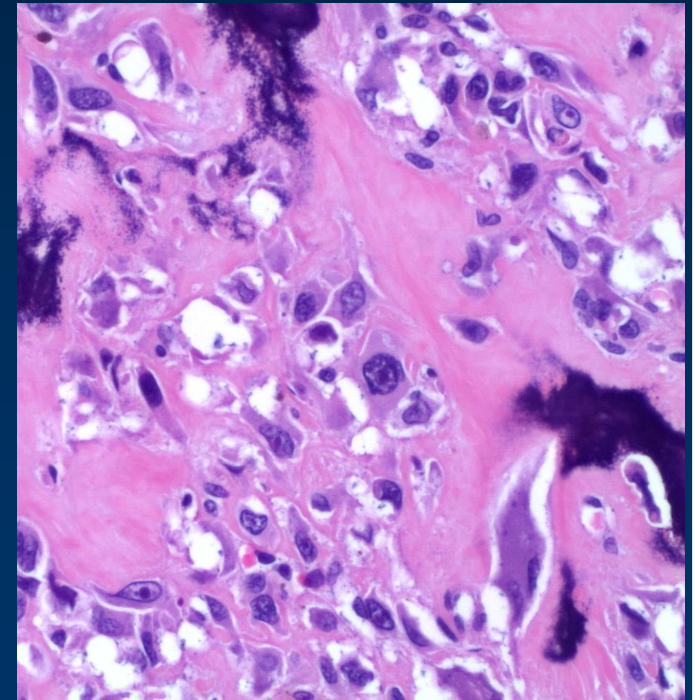
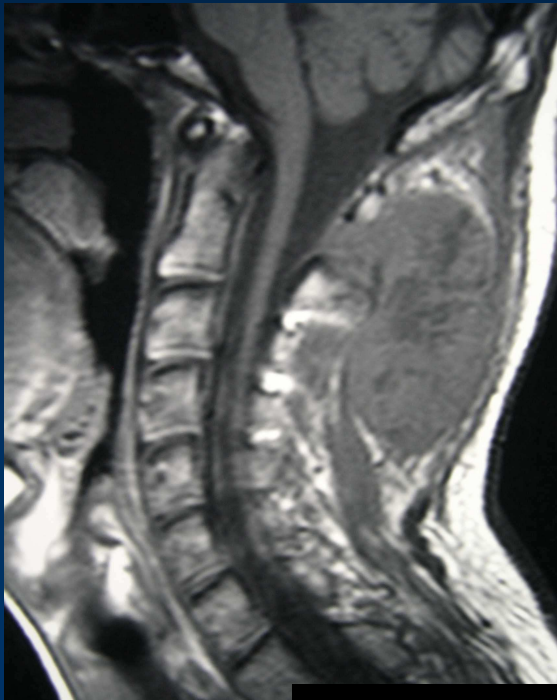






Diagnóstico diferencial

- Fascitis nodular
- Osteosarcoma extraesquelético



“reverse zoning effect”

Osificación heterotópica

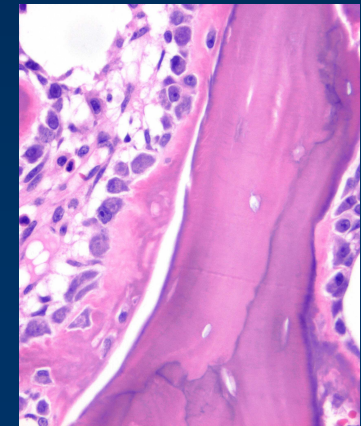
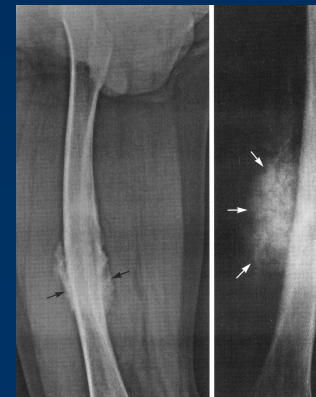
Tratamiento y pronóstico

- Benigno, autolimitado (lesión reparativa pseudosarcomatosa)
- Pronóstico excelente
- Algunos: regresión espontánea
- Complication: fractura
- Transformación maligna (?)

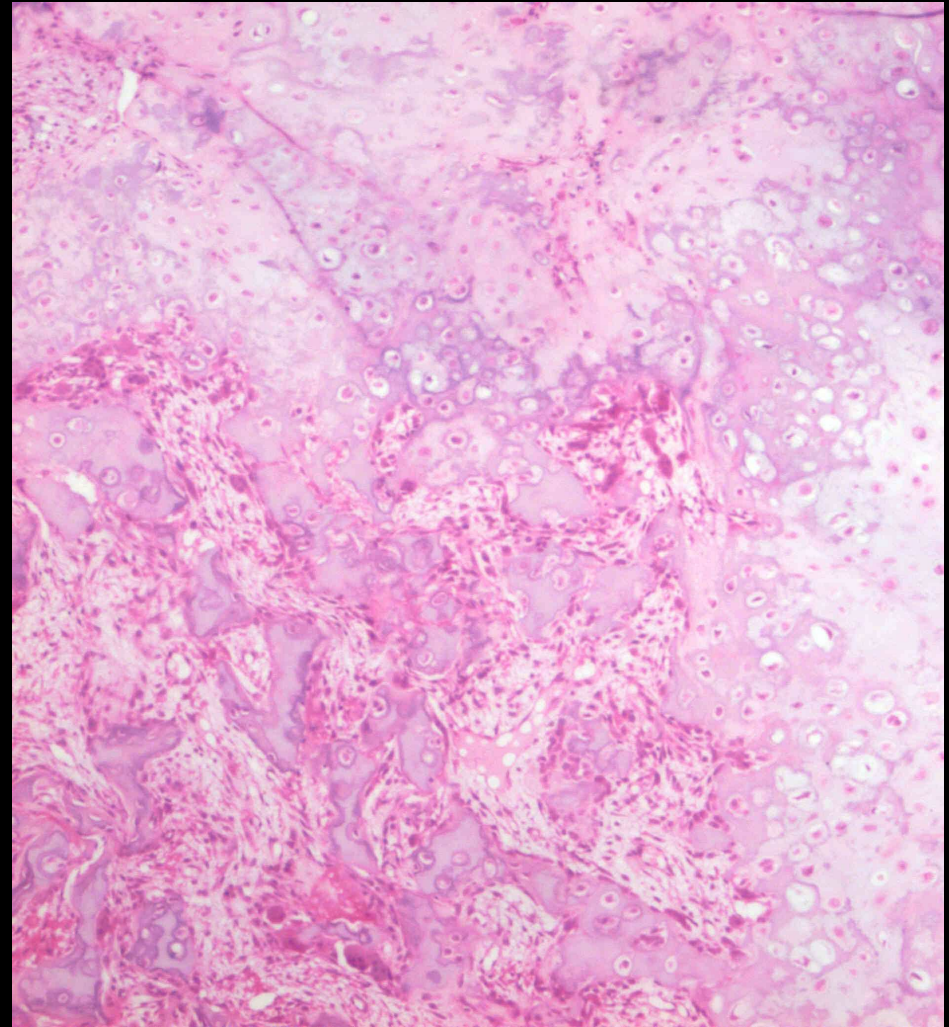
Leithner A et al. Evidence of a polyclonal nature of myositis ossificans.
Virchows Arch 2005; 446: 438-41

Lesiones reactivas del periostio

- Adultos jóvenes (30-40 años)
- Masas de crecimiento rápido
- Huesos tubulares manos & pies
- Relación con traumatismo (~ 50%)
- Mezcla de tejido fibroso hipercelular, hueso entrelazado y cartílago hialino
- DD: -osteosarcoma extraesquelético
-callo de fractura exuberante



“Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation” (lesión de Nora)



From: Dorfman/ Czerniak. Bone tumors

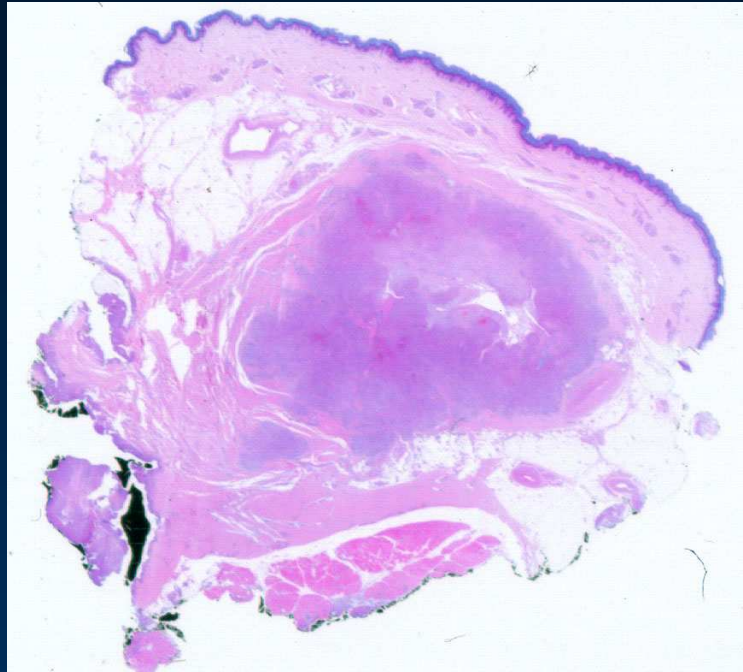
“Pseudobenignidades”

Lesiones (superficiales) malignas de crecimiento lento, atipia citológica (+/-) y escasa actividad mitótica propensas a ser diagnosticadas como benignas

Sarcoma epitelioide

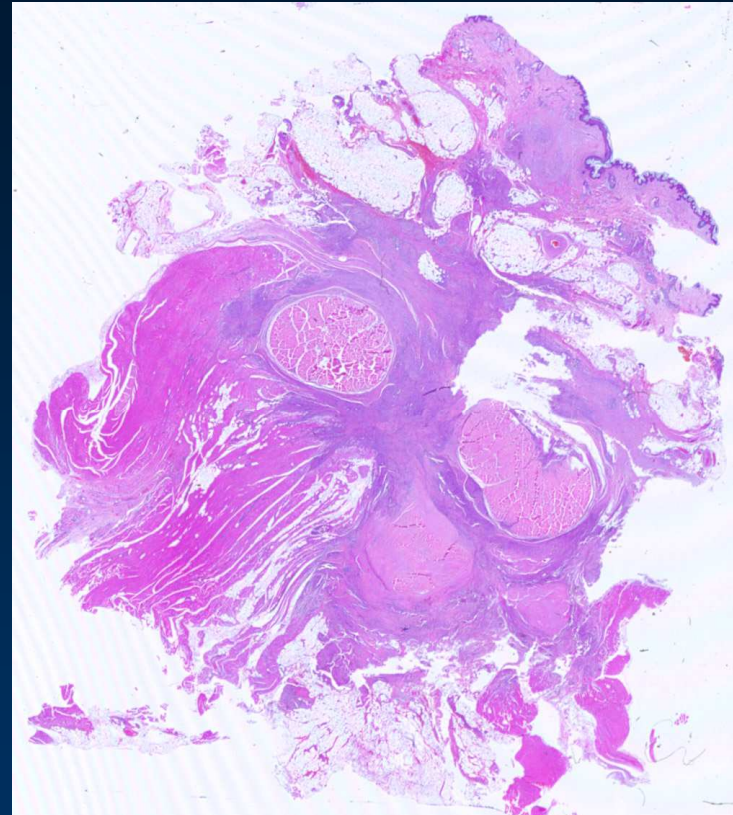
- Adolescentes, adultos jóvenes (10-35 años)
- H/M 2:1
- Dedos, mano, muñeca, antebrazo (zonas flexoras) > rodilla, pierna...
- Tronco, cabeza, cuello (raro)
- Localizaciones poco frec: pene, vulva, cervix, periné, pulmón, pleura
- 20-25% traumatismo previo

Superficial

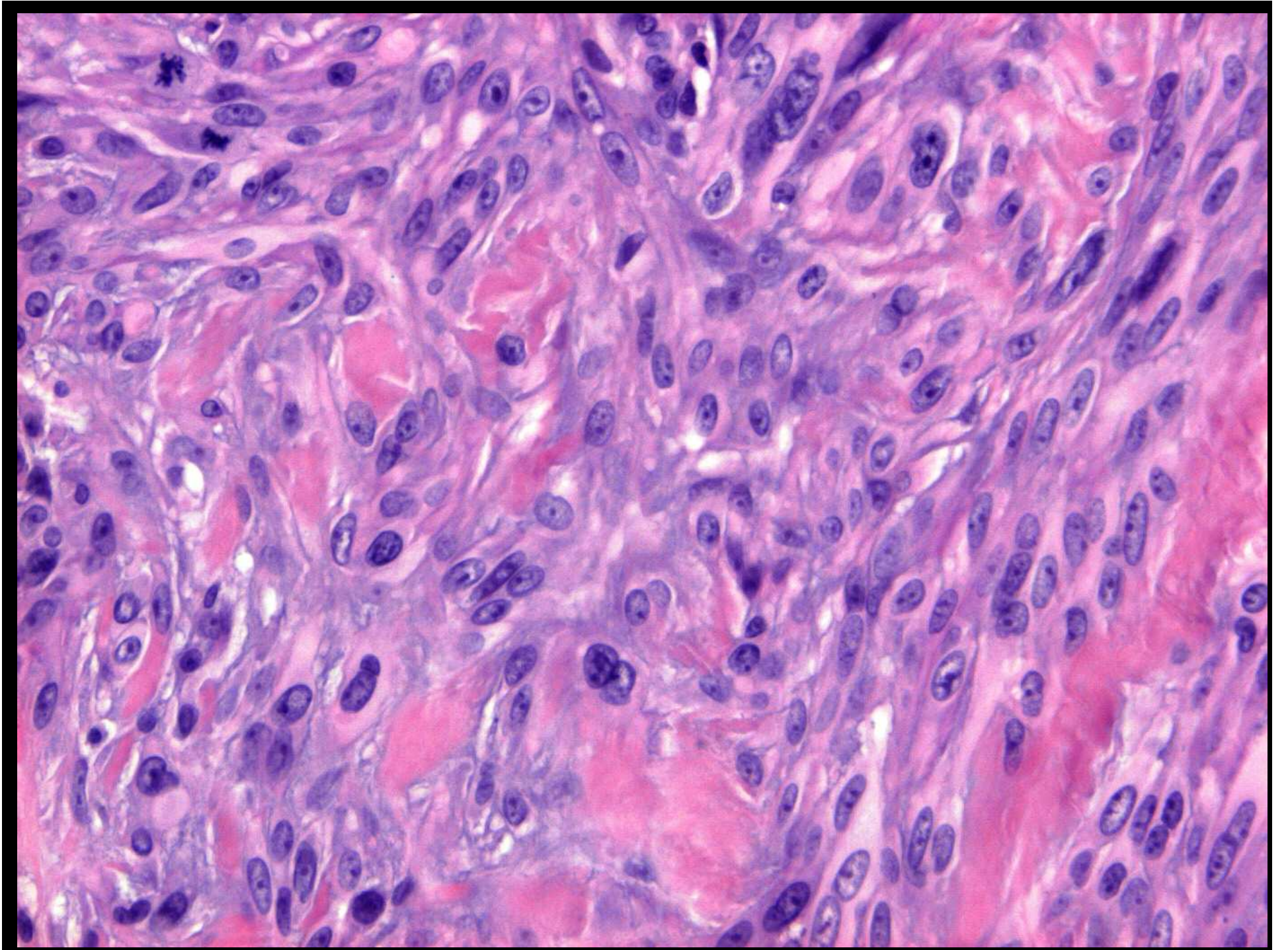


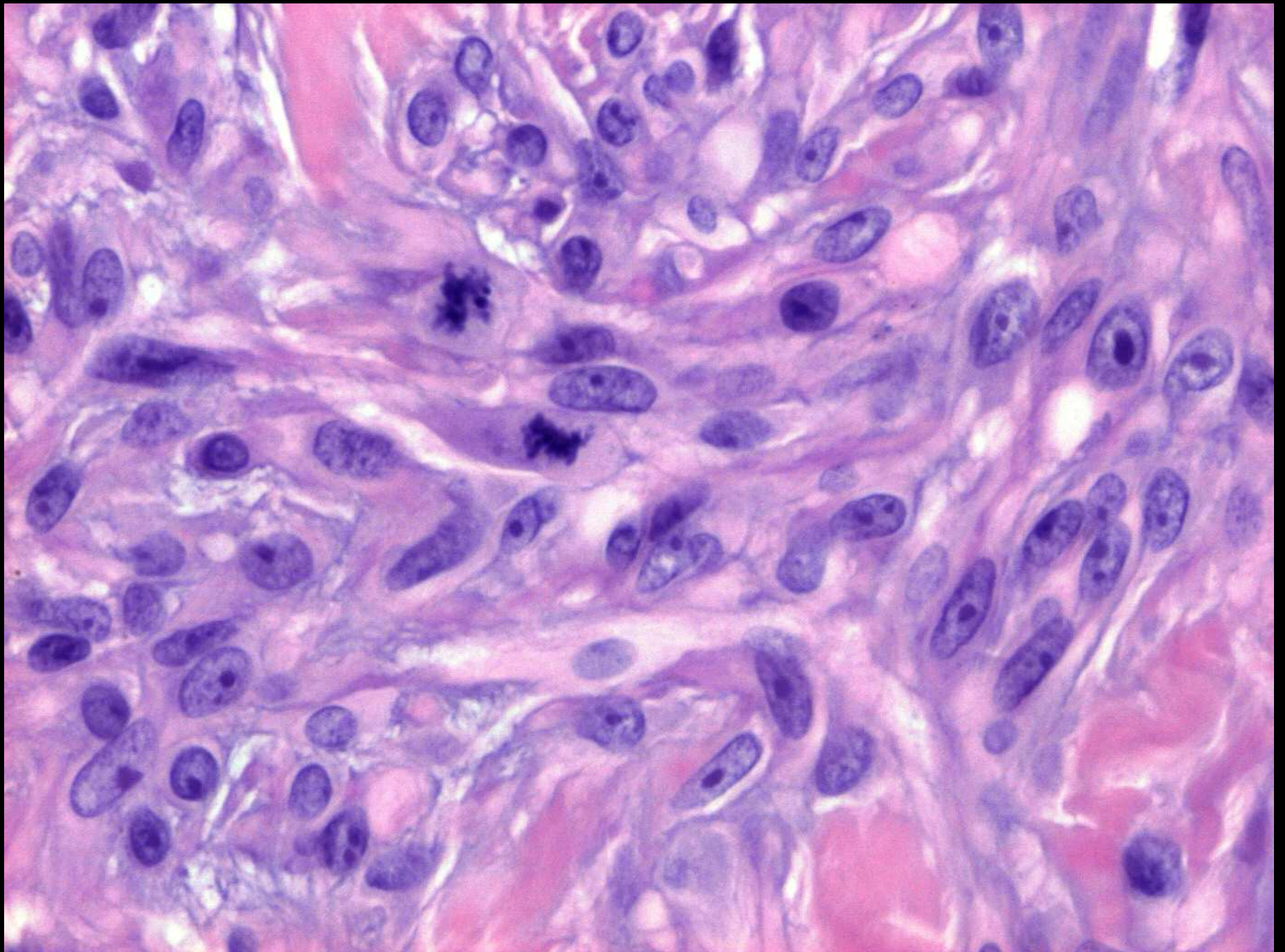
- Lesiones nodulares o en placa
- Crec lento
- Unico o múltiple
- **Dermis /subcutáneo**
- Ulceración piel
- Pocos mm a 5 cm

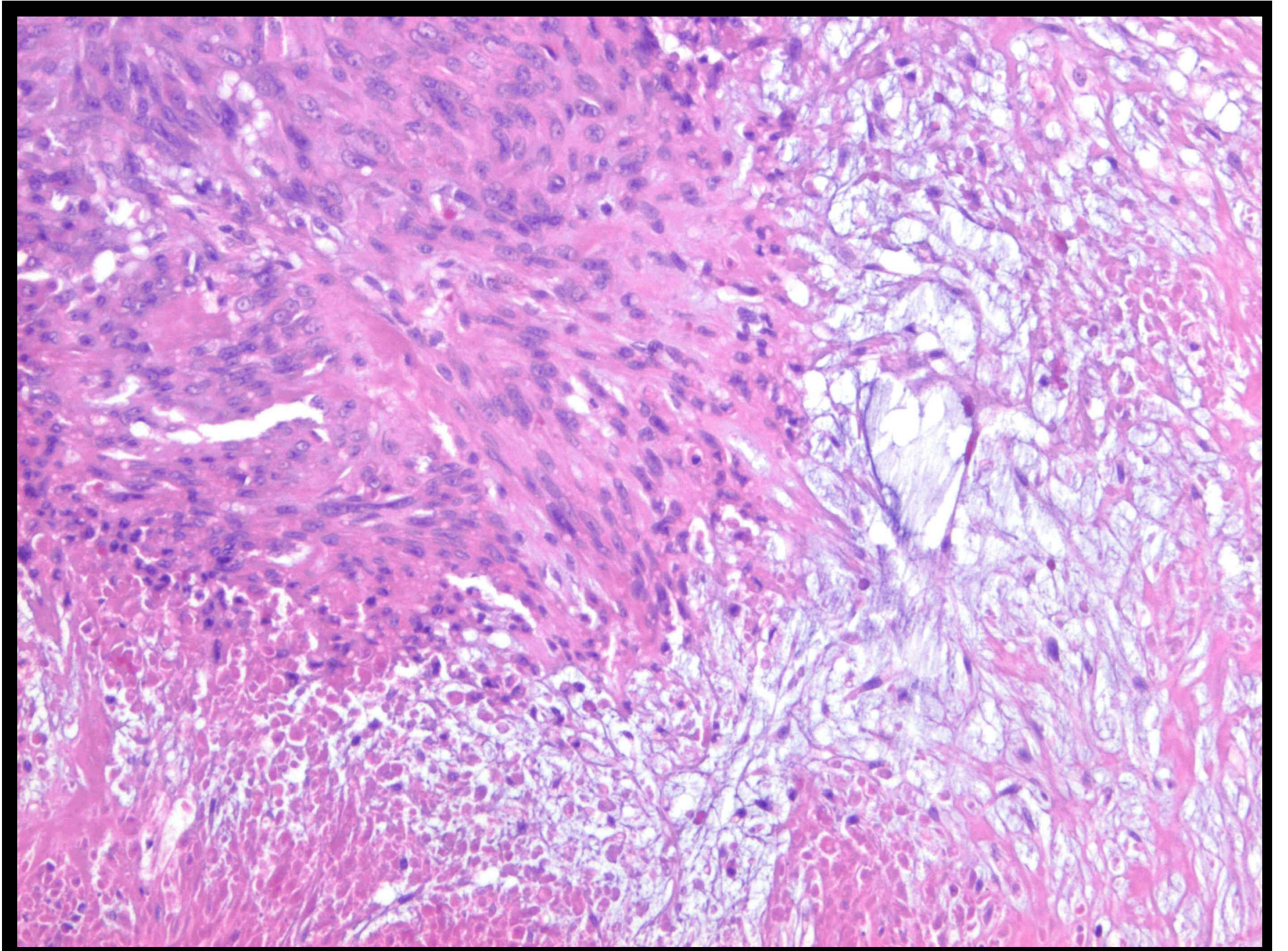
Profundo



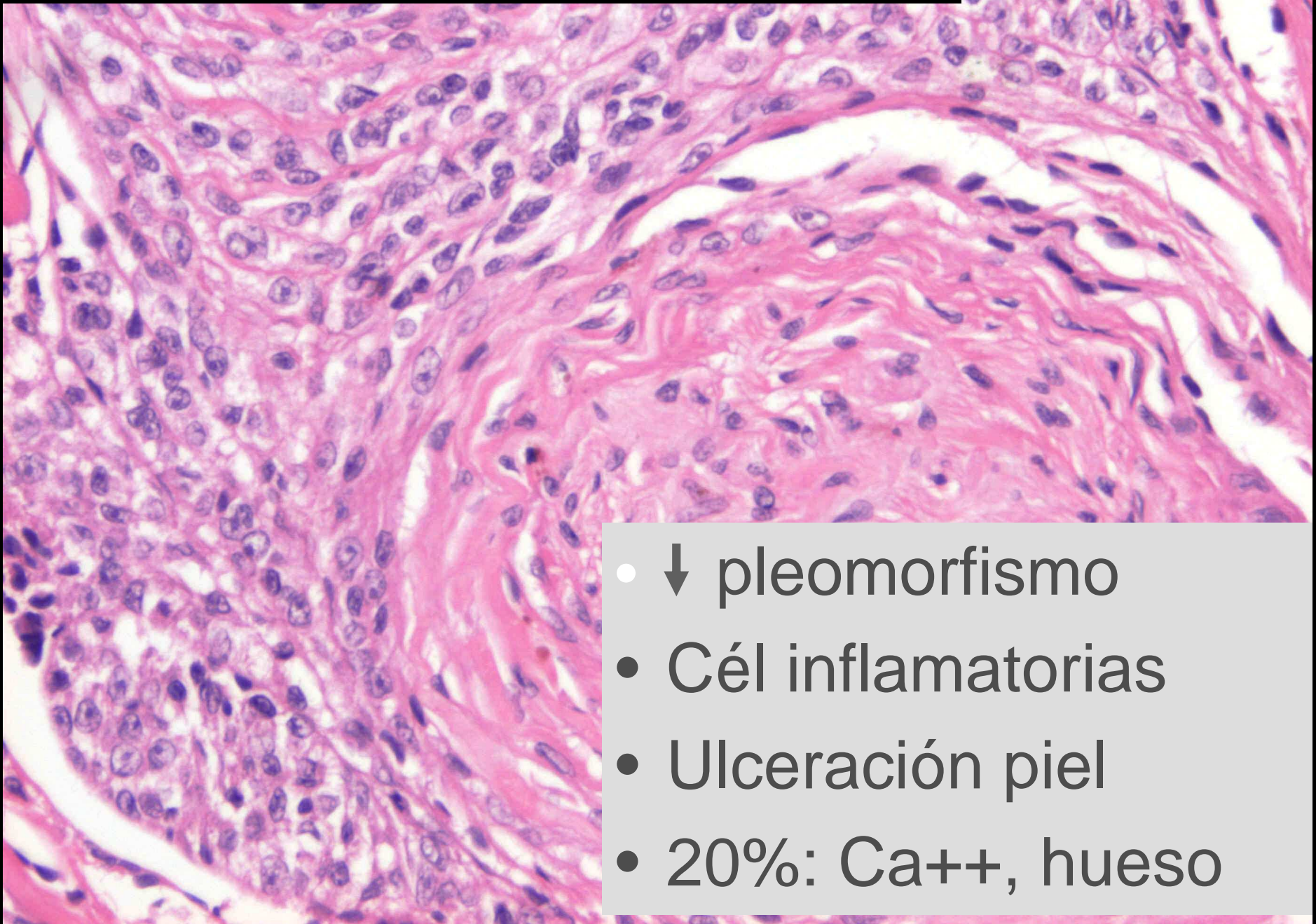
- Tendones, vainas, aponeurosis
- Tamaño mayor
- Multinodular





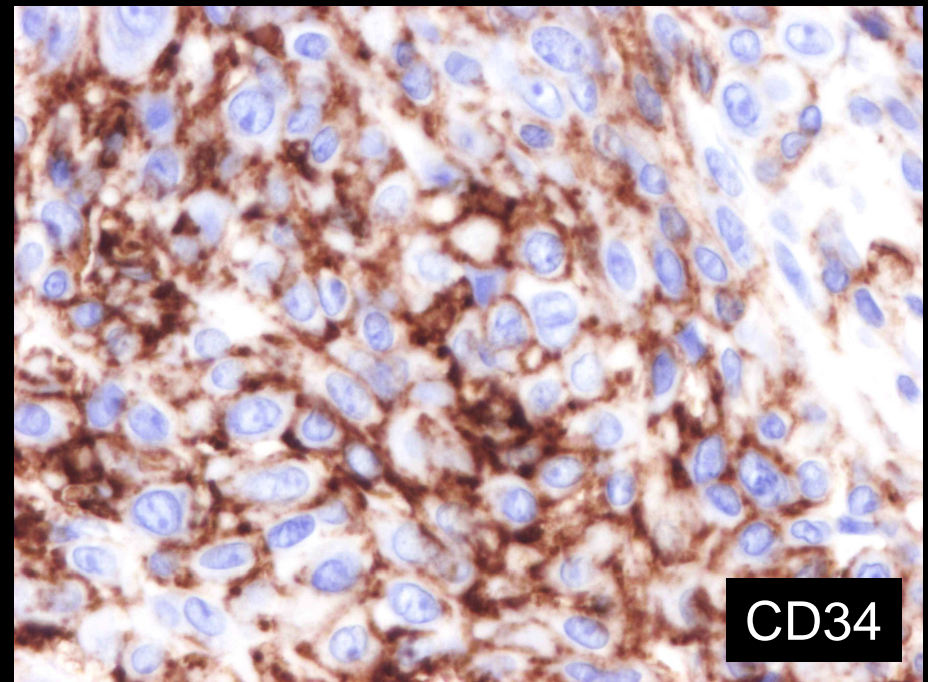
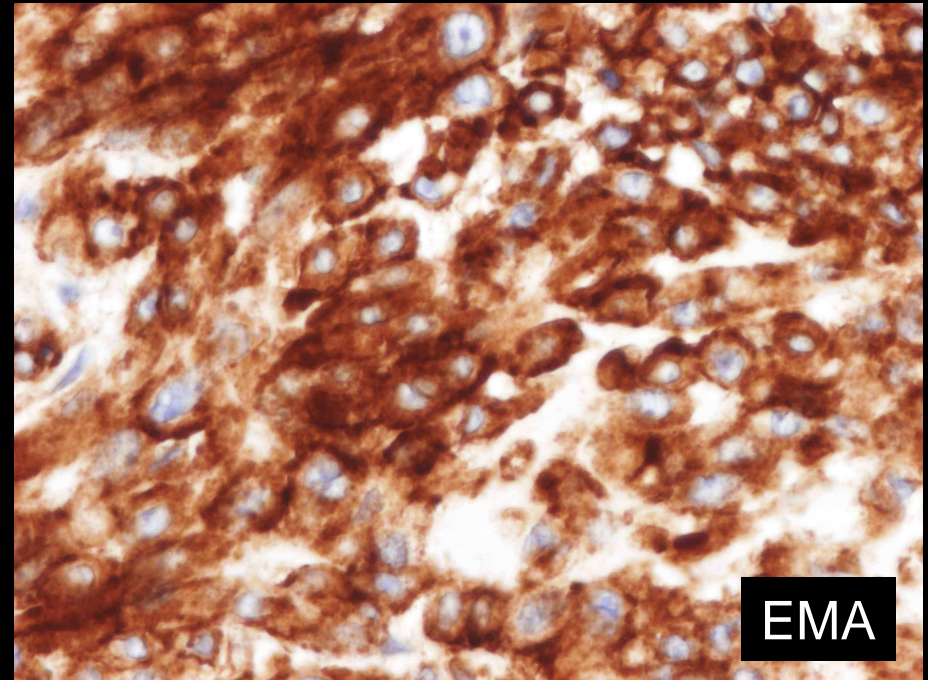
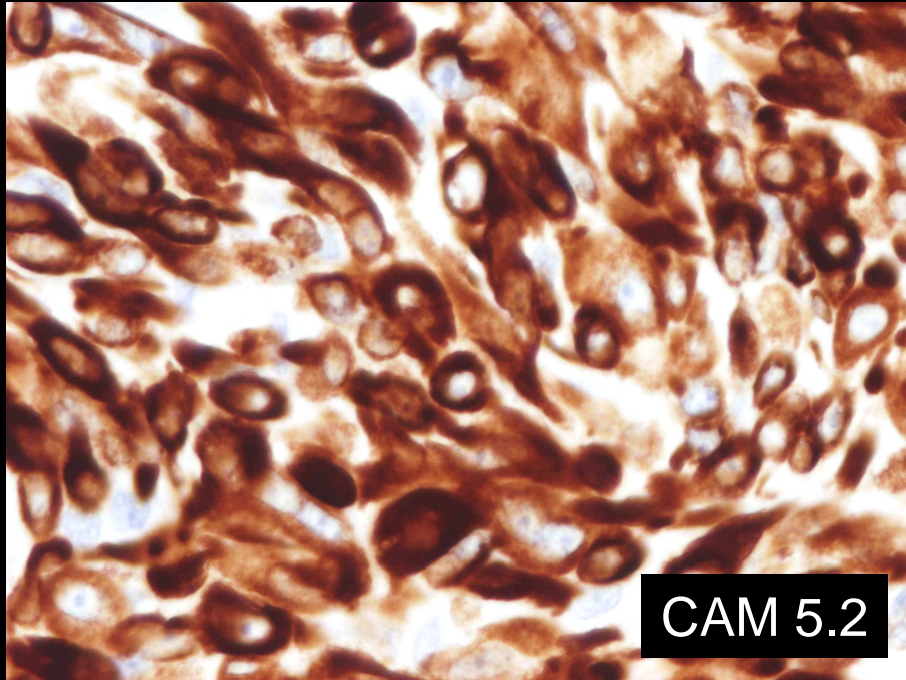


Crecimiento a lo largo de ejes neurovasculares

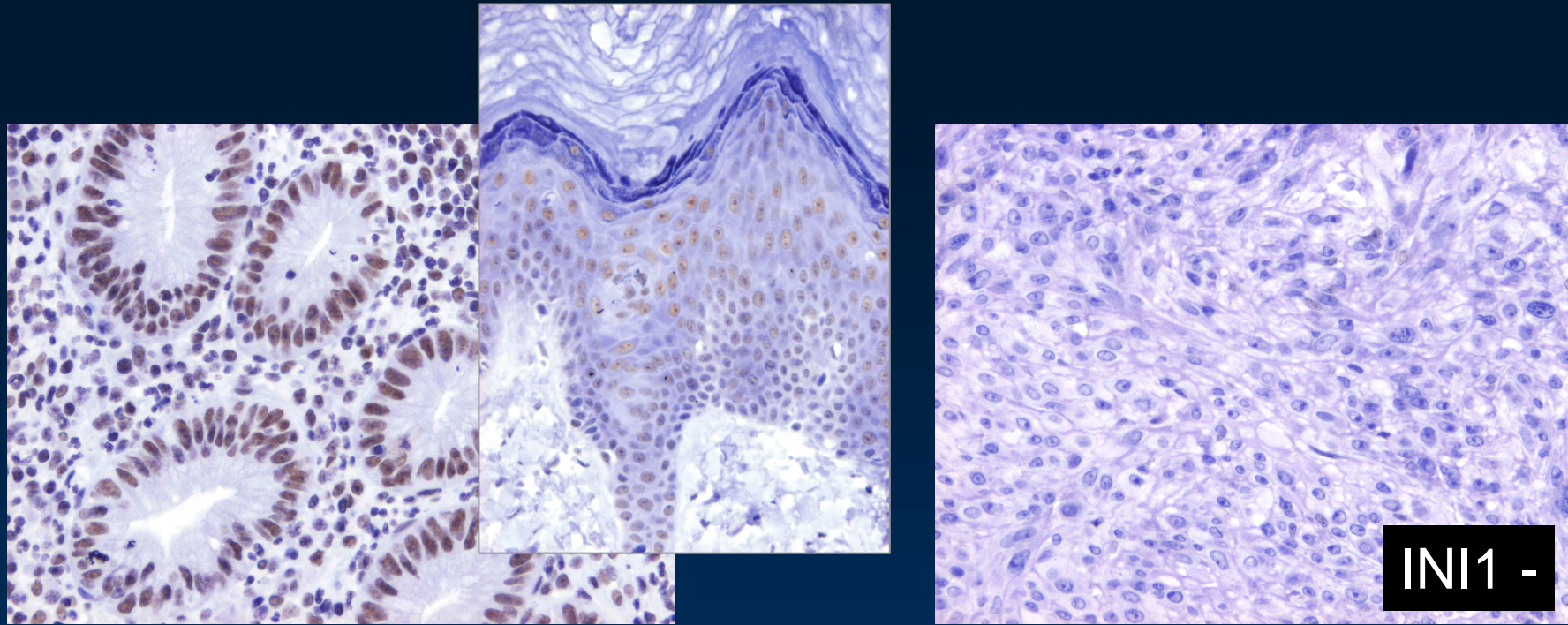


- ↓ pleomorfismo
- Cél inflamatorias
- Ulceración piel
- 20%: Ca++, hueso

Inmunohistoquímica



Negativo para CK 5/6,
S100, Melan A,
HMB45 y CD31



Hornick JL, Dal Cin P, Fletcher CD. Loss of **INI1** expression is characteristic of both conventional and proximal-type epithelioid sarcoma. *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 542

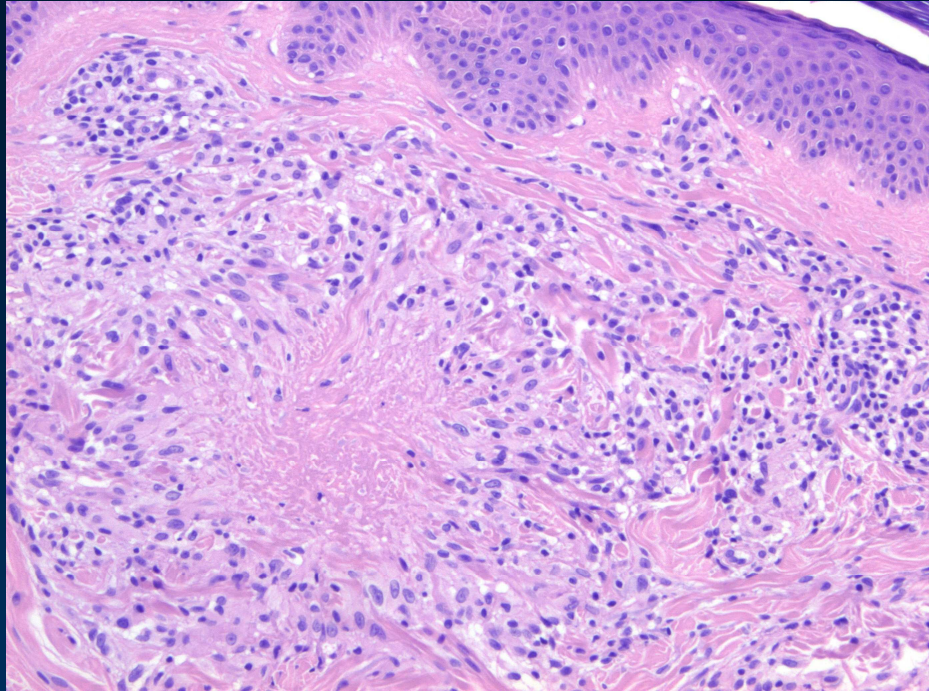
Orrock JM, Abbot JJ, Gibson LE, Folpe AL. **INI1** and GLUT-1 expression in epithelioid sarcoma and its cutaneous neoplastic and nonneoplastic mimics. *Am J Dermatopathol* 2009; 31: 152

Sarcoma epitelióide

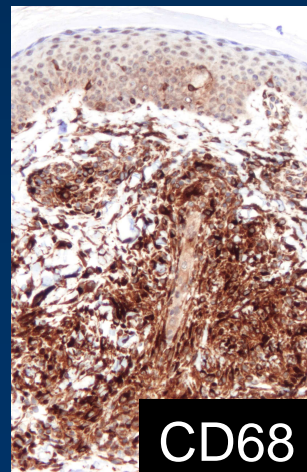
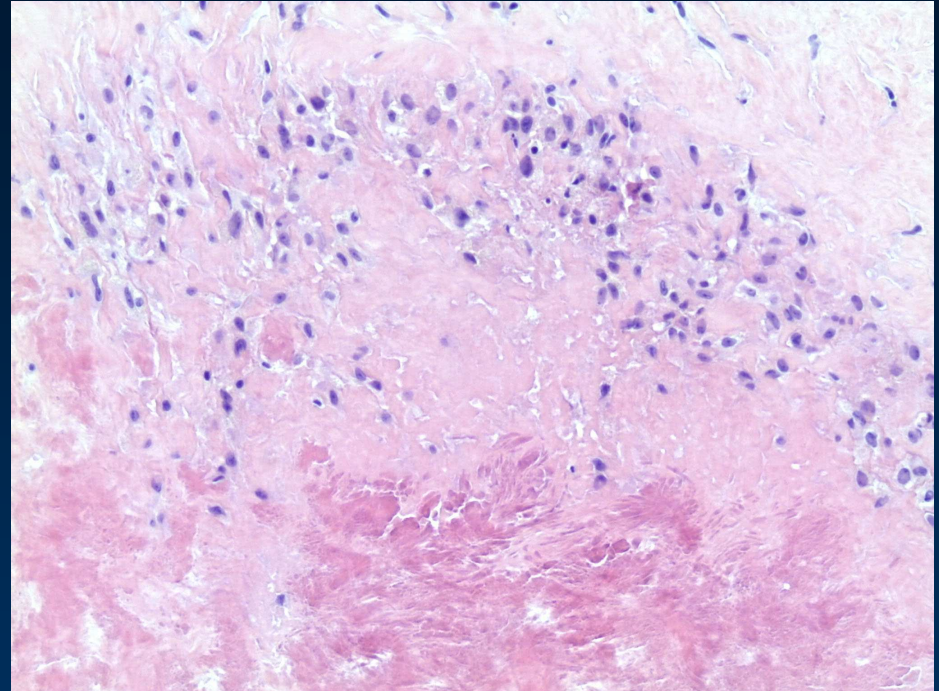
Diagnóstico diferencial

- **Procesos granulomatosos** (granuloma infeccioso necrosante, necrobiosis lipóidica, granuloma anular, nódulo reumatóide)
- TMNP epitelióide
- Melanoma / sarc células claras
- Sarcoma sinovial
- Angiosarcoma epitelióide
- Hemangioendotelioma epitelióide
- Carcinoma escamoso uncerado

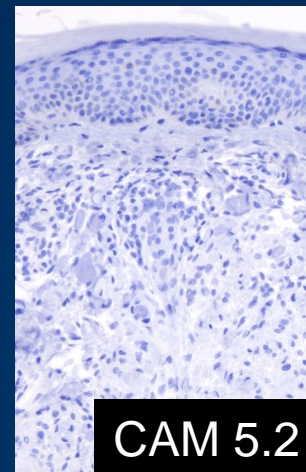
Granuloma anular



Nódulo reumatoide



CD68

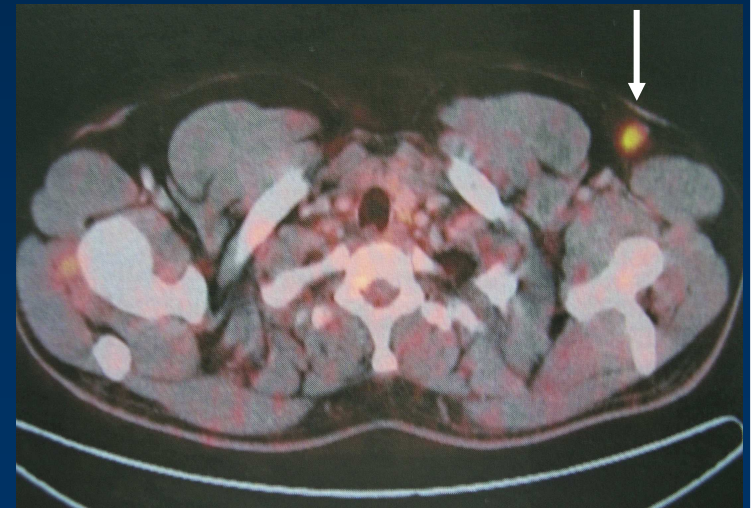


CAM 5.2

Sarcoma epitelioides

Evolución

- ↑ Recidivas: 35-75%
- ↑ Metástasis: 40% (**pulmón** > ganglios regionales > hueso, cerebro)
- M1: años tras dx inicial
- Tasa supervivencia 5 a: 50-85%
- Tasa supervivencia 10 a: 45-55%



Sarcoma de células claras

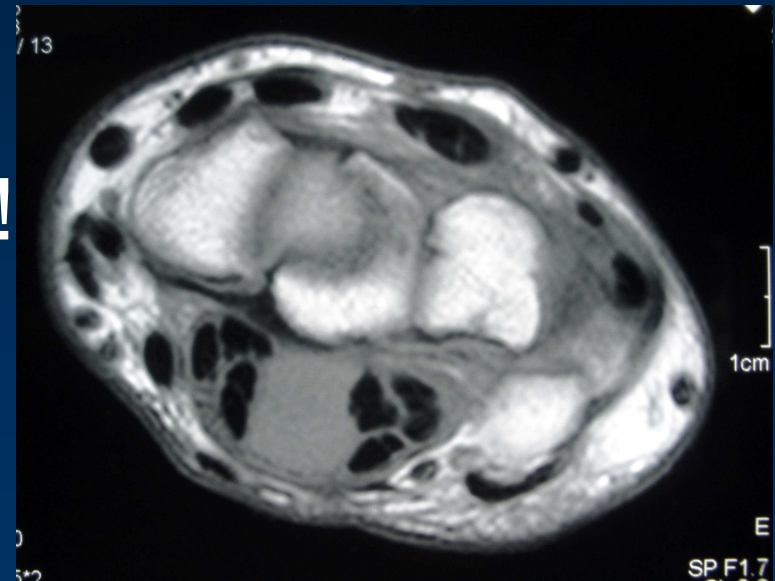
Clínica

- Adultos jóvenes (20-40 años)
- M = H
- 40% pie, tobillo
- 30% rodilla, muslo, mano
- Localización profunda. Piel intacta
- Raro: cabeza&cuello, tronco
- Excepcional: riñón, GI , retroperitoneo, pene, hueso, raíces espinales...

Sarcoma de células claras

Clínica

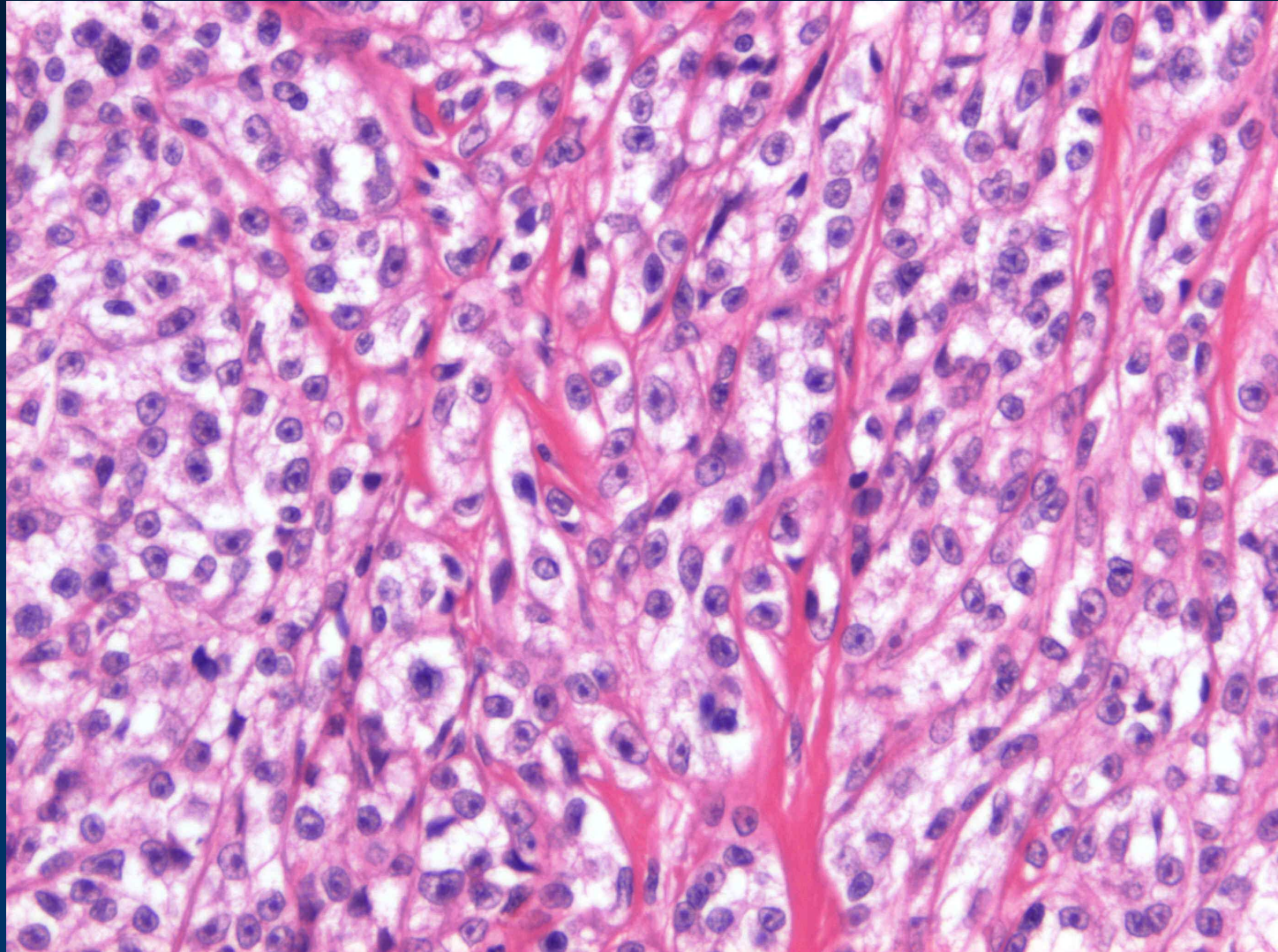
- Masa de crecimiento lento (semanas a años)
- Tamaño: 0.4 -14.5 cm
- Macro: multinodular
- Áreas pigmentadas: ¡raras!

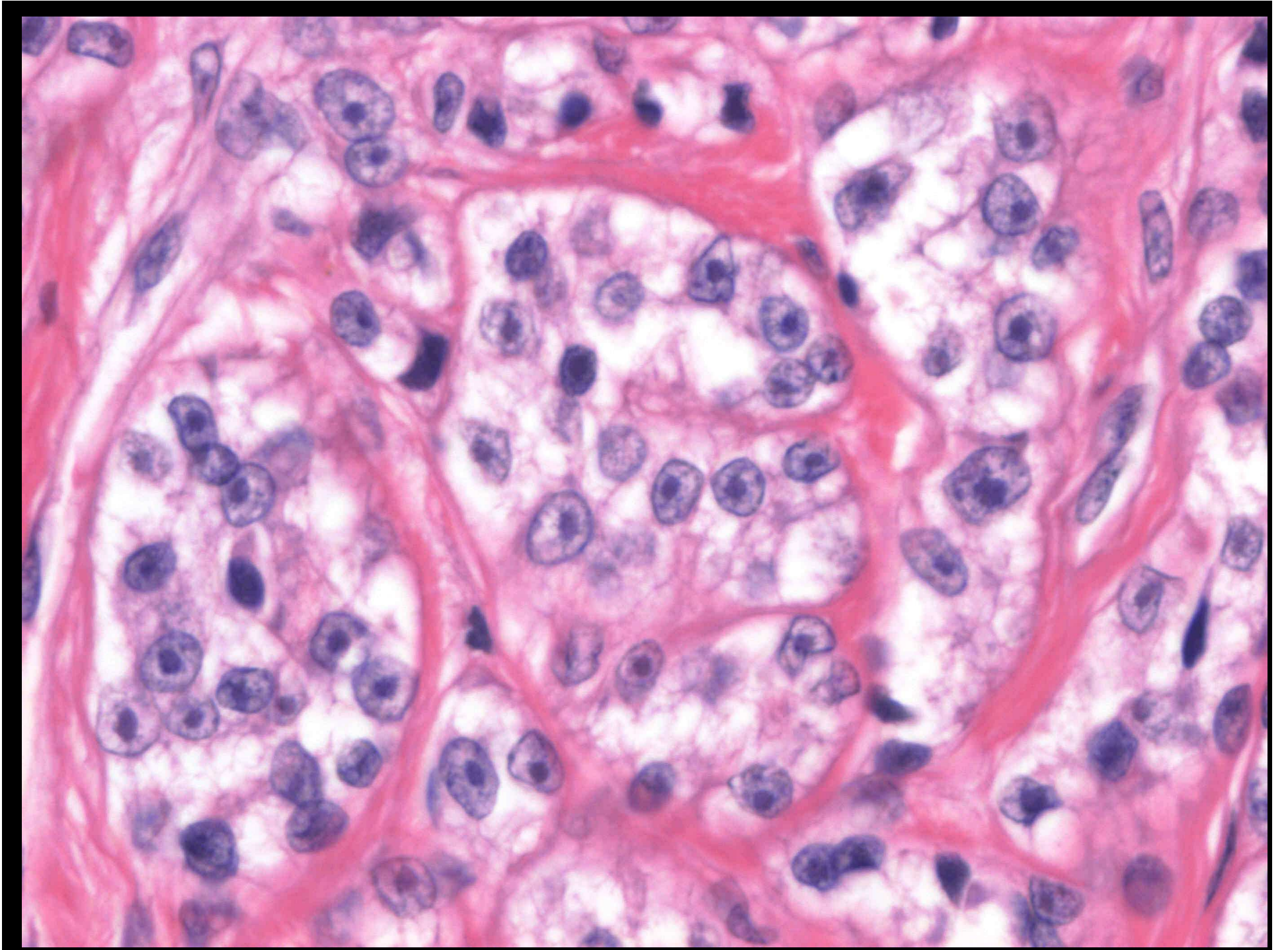


Dim DM et al. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 131: 152

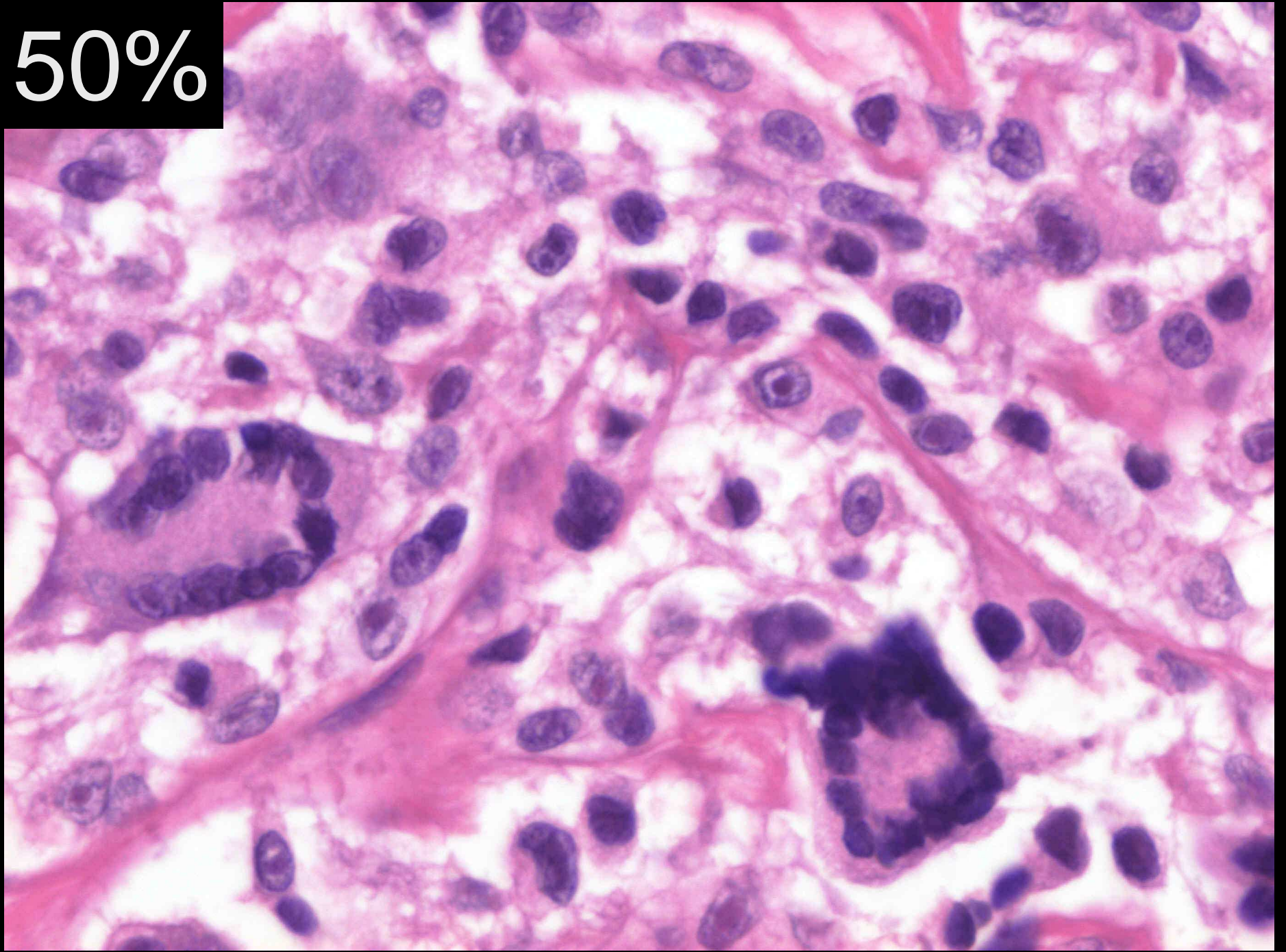
Sarcoma de células claras

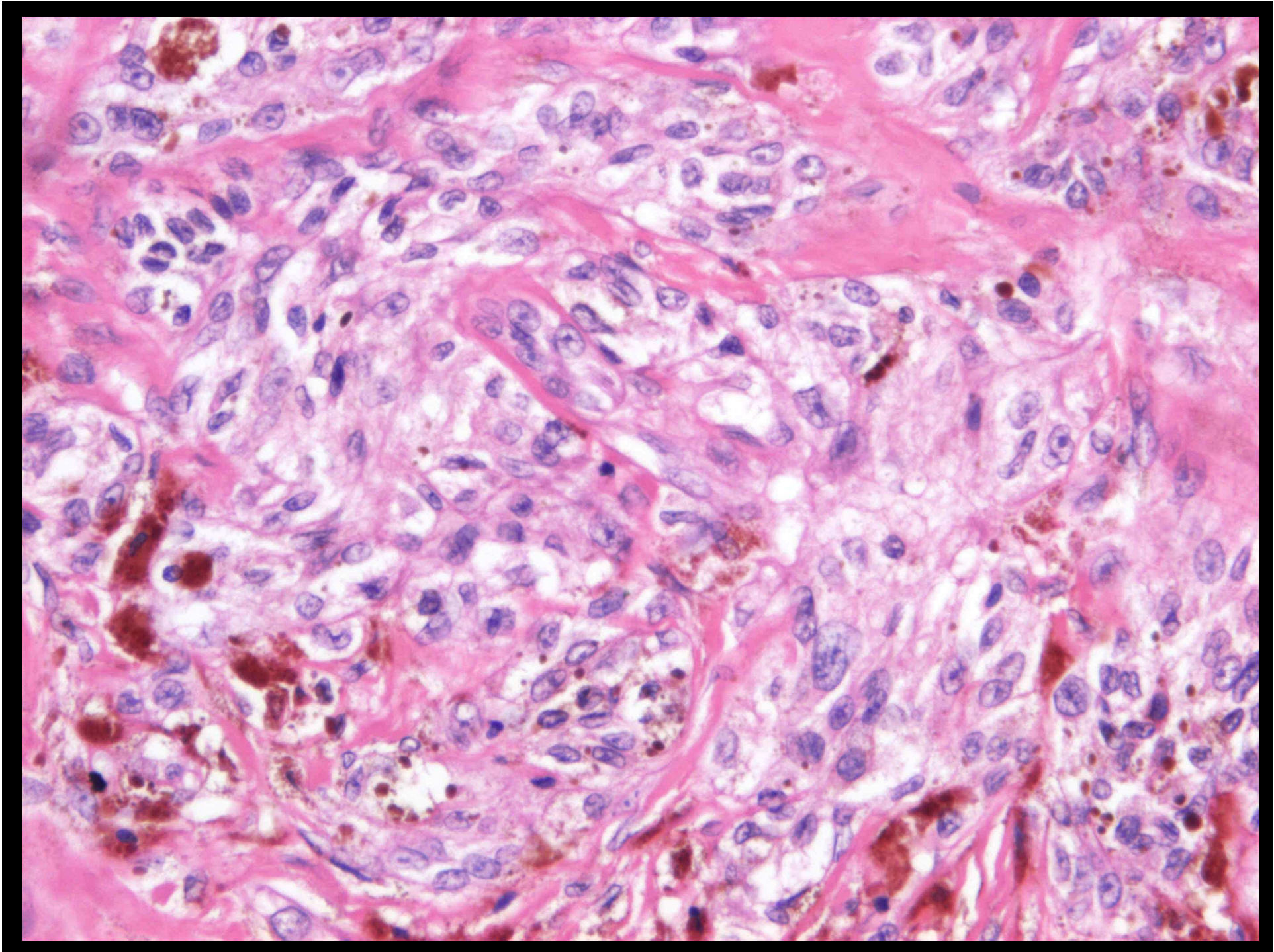
Hallazgos patológicos

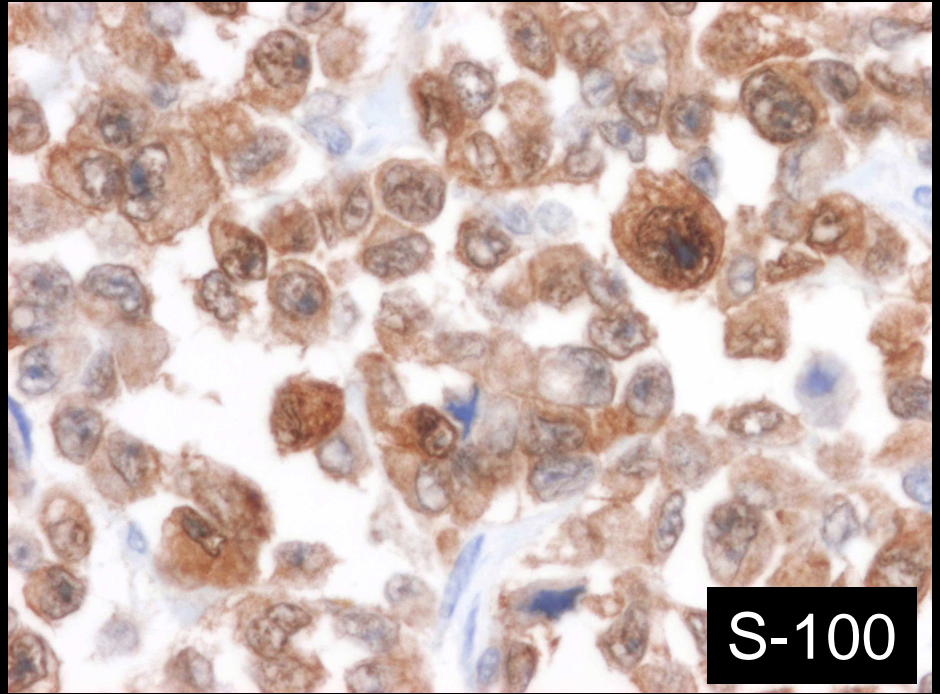
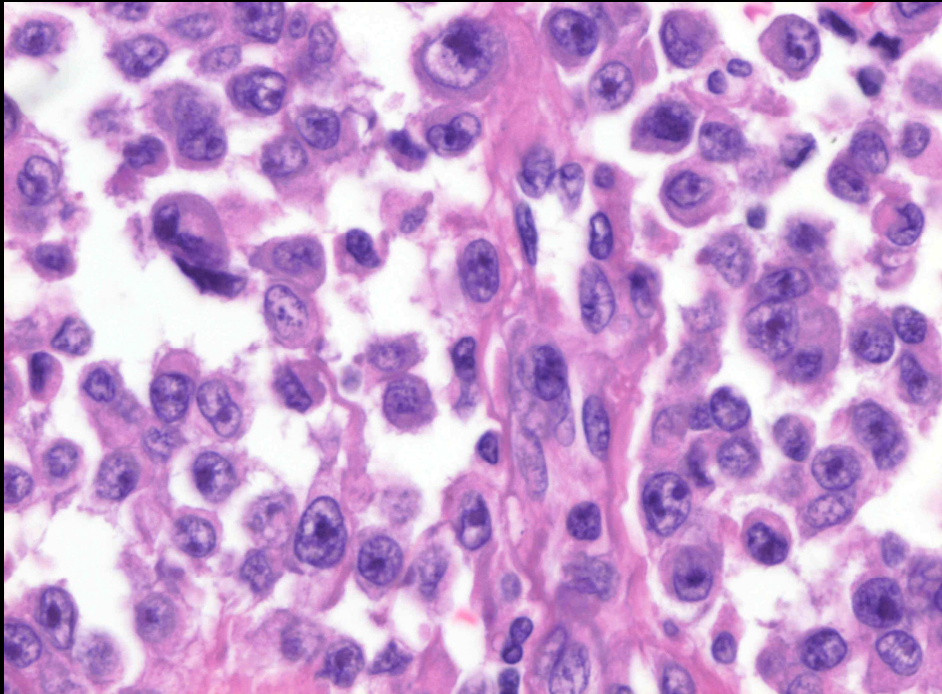




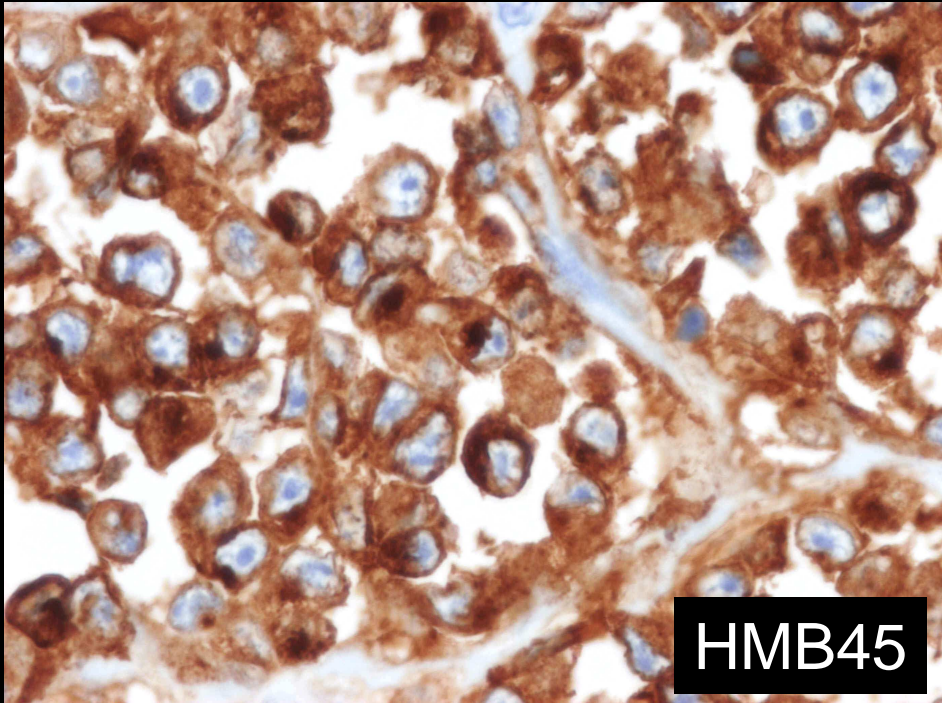
50%



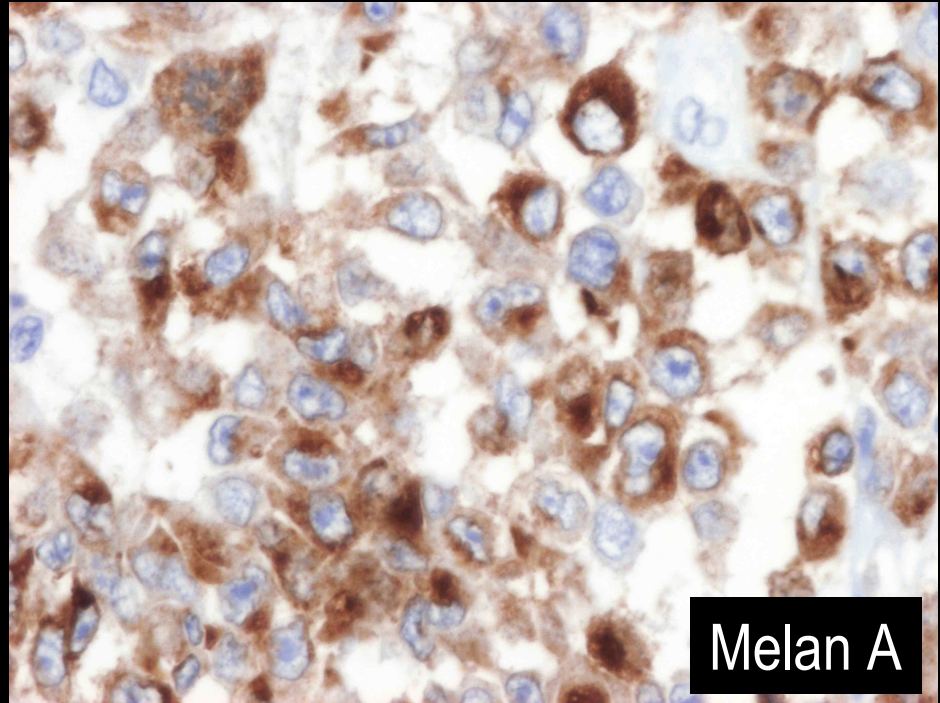




S-100



HMB45

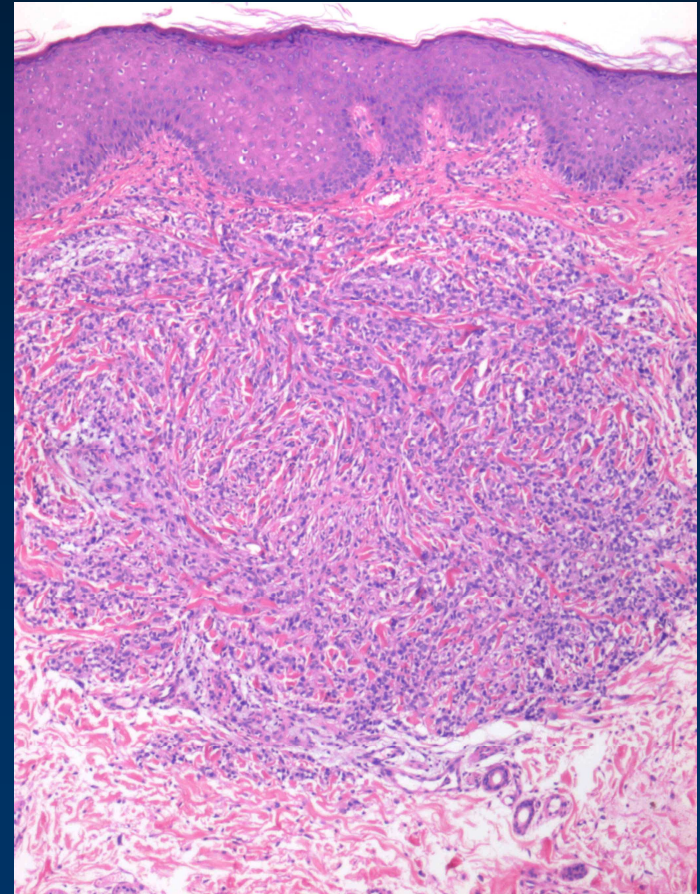


Melan A

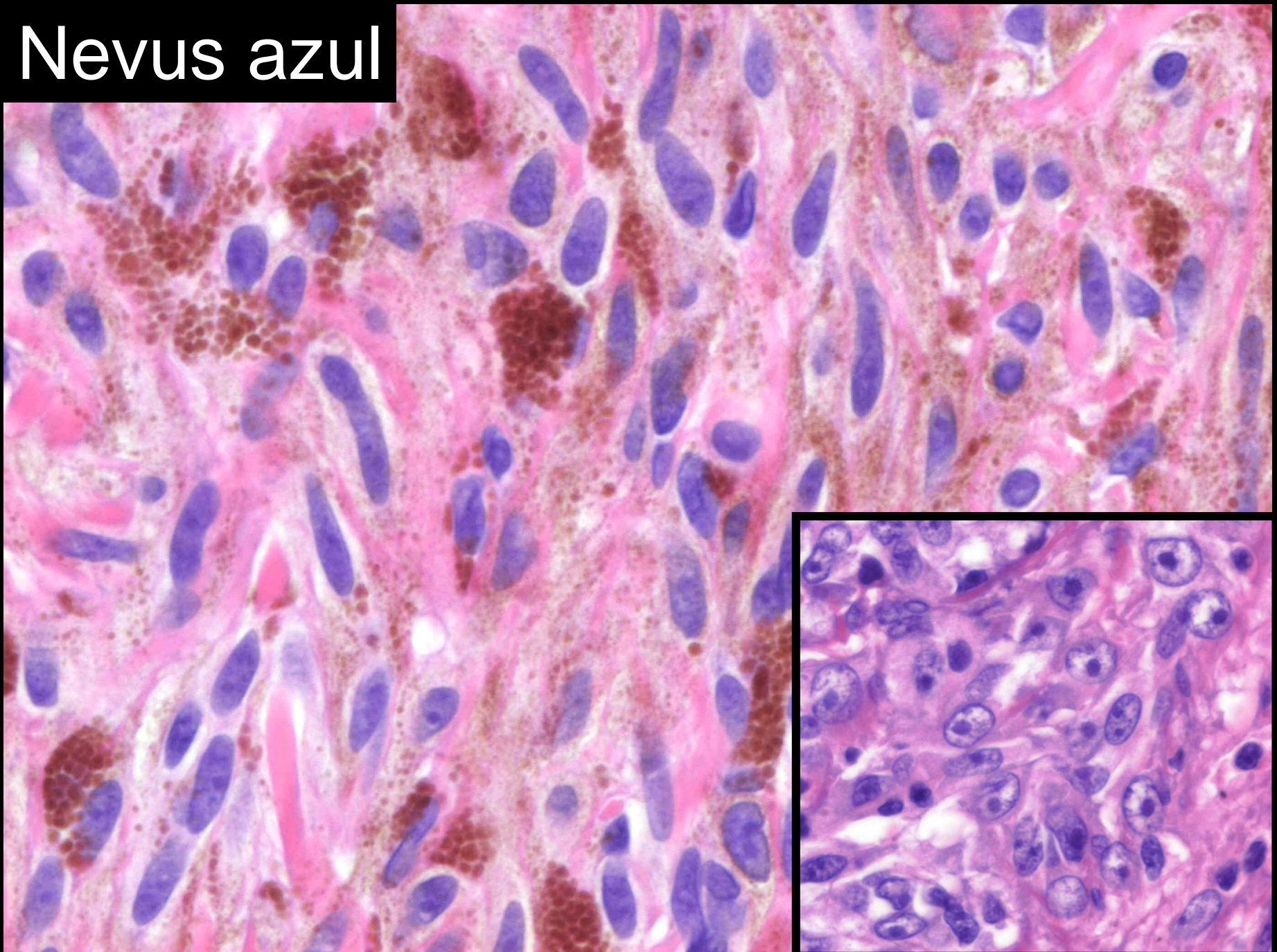
Sarcoma de células claras

Diagnóstico diferencial

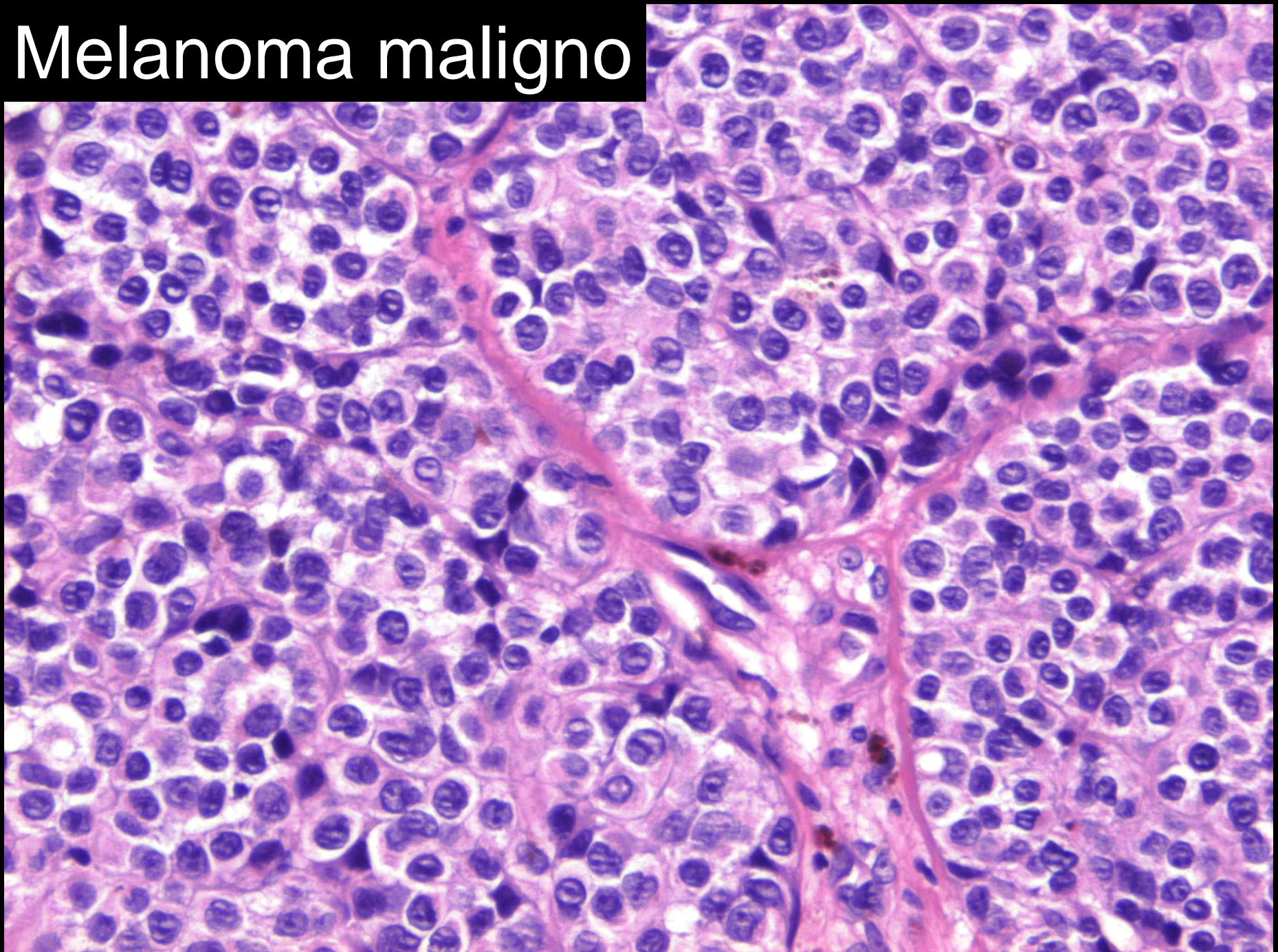
- Nevus azul celular
- **Melanoma maligno nodular**
- “Paraganglioma-like dermal melanocytic tumors”
- Tumor miomelanocítico de células claras (PECOMA)

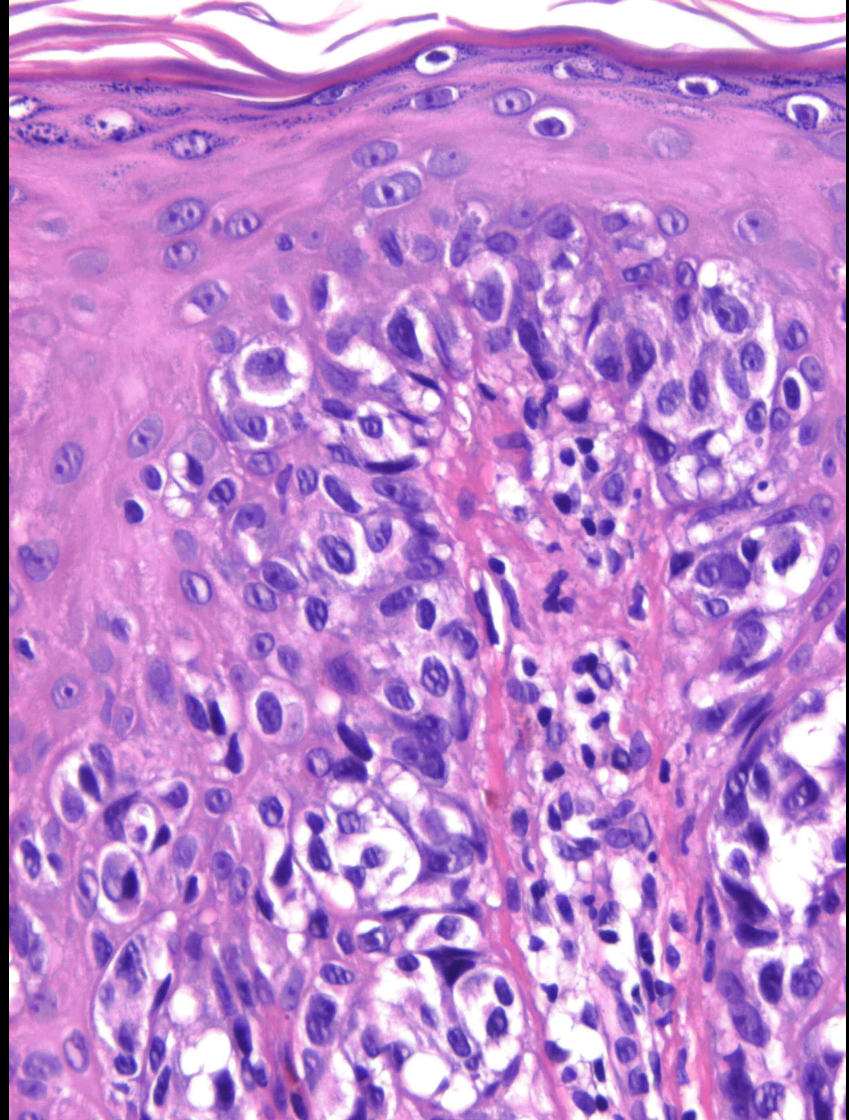
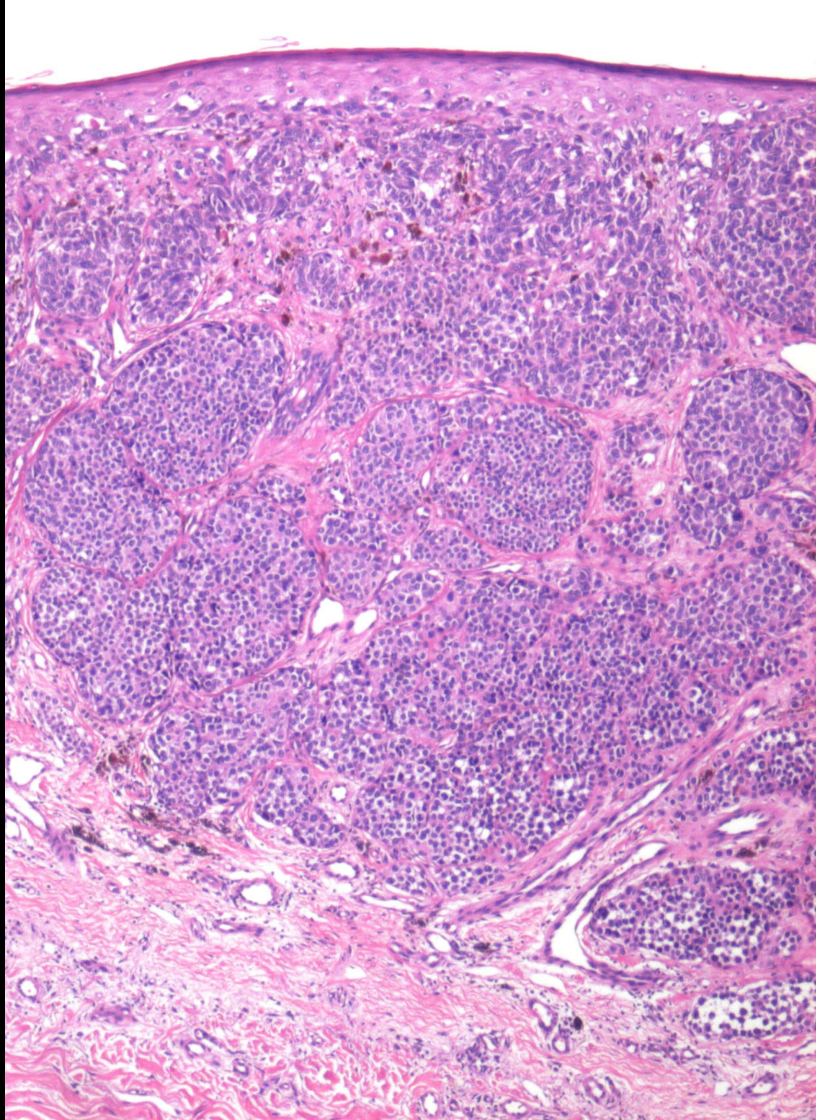


Nevus azul



Melanoma maligno





Sarcoma de células claras

Patología molecular

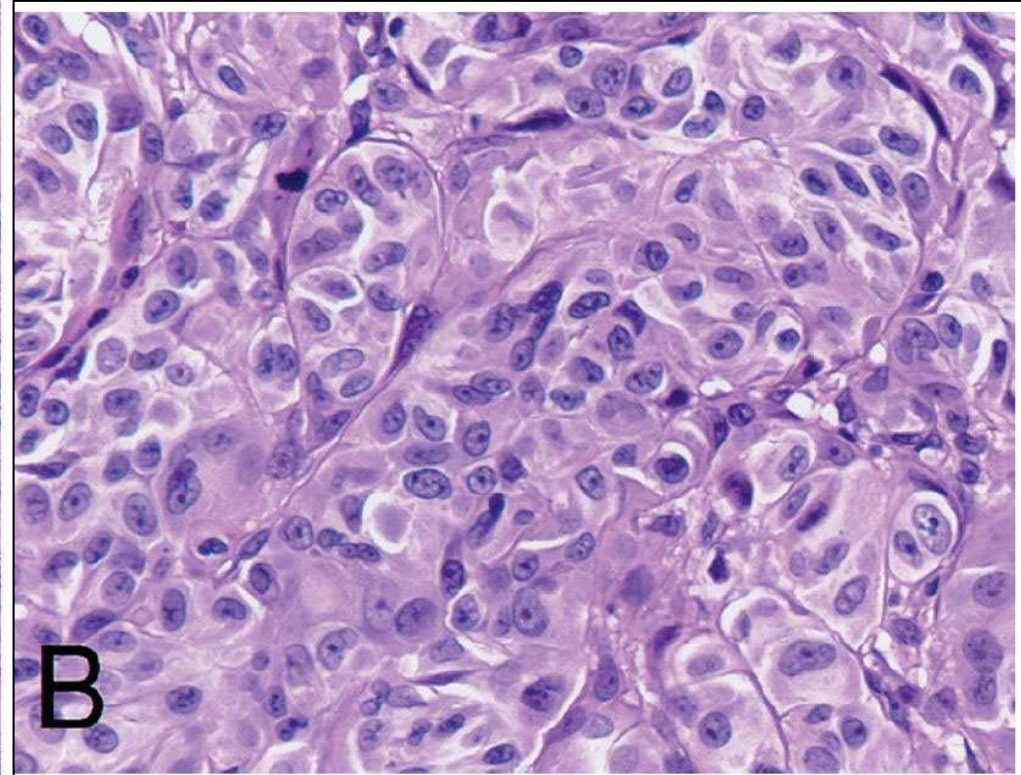
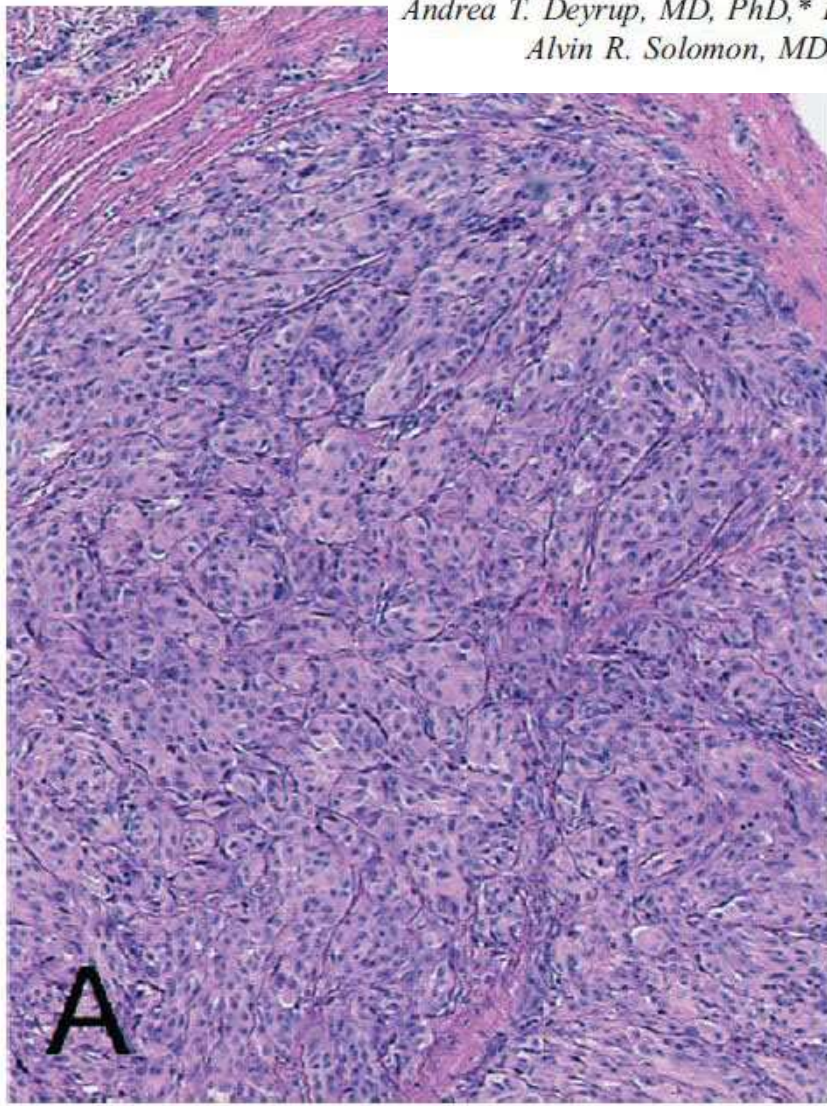


Búsqueda de la $t(12;22)(q13;q12)$: > 90% de los tumores →
fusión EWSR1-ATF1

Paraganglioma-like Dermal Melanocytic Tumor

*A Unique Entity Distinct From Cellular Blue Nevus,
Clear Cell Sarcoma, and Cutaneous Melanoma*

Andrea T. Deyrup, MD, PhD, Pamela Althof, BA,† Ming Zhou, BS,† Michael Morgan, MD,‡
Alvin R. Solomon, MD,* Julia A. Bridge, MD,† and Sharon W. Weiss, MD**



Sarcoma de células claras

Factores pronósticos y evolución

- Sarcoma de alto grado “no gradable”
- Mortalidad 37-59%
- Recidivas locales 14-39%
- Metástasis: ganglios linfáticos (>50%)
pulmón, hueso, piel, hígado, cerebro

Tamaño > 5 cm

Necrosis

Recidivas locales





1401



1902



2009