

Pseudotumor fibro-óseo de los dedos

Presentación de un caso

Fibro-osseous pseudotumor of the digits: a case report

Irene Amat Villegas, Raquel Beloqui Pérez, Pedro de Llano Varela, Begoña Larrínaga Liñero,
M.^a Luisa Gómez Dorronsoro, José M.^a Martínez-Peñuela Virseda

RESUMEN

El pseudotumor fibro-óseo de los dedos es una lesión reparativa, autolimitada, que aparece fundamentalmente en el tejido celular subcutáneo de la falange proximal de los dedos de las manos en mujeres jóvenes. Se caracteriza por presentarse como una masa dolorosa de rápido crecimiento y pronóstico excelente ya que raramente recidiva si la excisión es completa. Presentamos el caso de un pseudotumor fibro-óseo en la mano derecha de un varón de 34 años. Histológicamente se trata de una lesión fibrosa con áreas mixoides y otras áreas con depósito de material osteoide maduro e inmaduro. En la zona central se reconoce un fenómeno zonal con osteoide y células de aspecto inmaduro. Las células son de apariencia miofibroblástica y expresan vimentina y actina.

Palabras clave: pseudotumor fibro-óseo, osteosarcoma extraesquelético, falange, miositis osificante

SUMMARY

Fibroosseous pseudotumor of the digits is a reparative, self-limiting lesion occurring in the subcutis of the digits, especially in the proximal phalanx of young women. Clinically, this process presents as a rapidly enlarging painful mass with excellent prognosis. It rarely recurs, if it was completely removed. A 34-year old man with a fibroosseous pseudotumor in his right hand is presented. Histologic sections showed a fibrous lesion with mixoid matrix and deposit of osteoid rimmed by osteoblasts. The presence of «zonation» phenomenon in the center of the lesion with osteoid and immature fibroblasts is also present. Myofibroblasts express vimentin and actin.

Key words: fibroosseous pseudotumor, extraskeletal osteosarcoma, phalanx, myositis ossificans.

Rev Esp Patología 2005; 38 (1): 51-53

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor fibro-óseo de los dedos es una lesión benigna poco frecuente de la que actualmente existen recogidos en la literatura aproximadamente 100 casos. Se localiza en dedos de manos y pies, siendo mucho más frecuente en los primeros. La edad de presentación es variable, siendo más común en adultos jóvenes, sobre todo en mujeres (1). Histológicamente consiste en una proliferación de miofibroblastos maduros e inmaduros con focos de diferenciación ósea (2). Clínicamente y morfológicamente esta lesión plantea el diagnóstico diferencial con tumores malignos como el osteosarcoma por lo que su conocimiento es importante para evitar intervenciones quirúrgicas radicales innecesarias (3).

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 34 años que consulta por tumoración en segundo dedo de mano derecha. Como antecedentes per-

sonales refiere haber sido intervenido de un carcinoma papilar de tiroides con radio y quimioterapia post-quirúrgica. En la exploración física se apreció una lesión de 2 cm. dolorosa a la palpación y adherida a planos superficiales. El juicio diagnóstico mediante estudio ecográfico y con TAC fue de tumor de células gigantes. Durante los tres meses previos a la intervención la lesión aumentó considerablemente de tamaño motivo por el cual se extirpó.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Se reciben en el Servicio de Anatomía Patológica múltiples fragmentos de superficie rugosa que agrupa- dos medían 5 × 3 cm, de consistencia firme-elástica.

Histológicamente corresponde a una lesión de parte blandas mal definida, de densidad celular heterogénea, con áreas hipercelulares entremezcladas con otras hipocelulares (fig. 1). Está constituida fundamentalmente por tejido fibroso con células fusiformes, con núcleos ovales o alargados. En las zonas de menor densidad, la matriz es

Recibido el 28/5/2004. Aceptado el 10/10/2004.
Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona
ireneyander@wanadoo.es

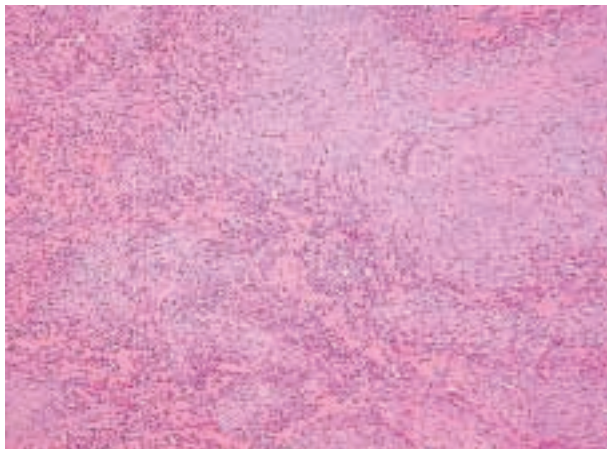


Fig. 1: La lesión consiste en una proliferación de células fusiformes dispuestas de forma desordenada con zonas donde la densidad celular es muy alta y menor en otras, con depósito de material mixoide.

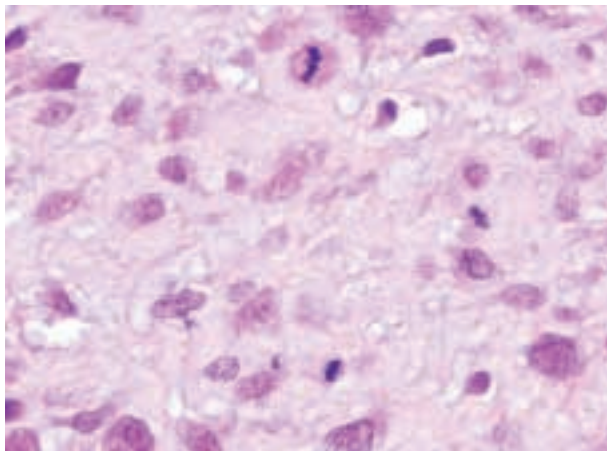


Fig. 2: En las zonas de alta densidad celular las células se caracterizan por tener núcleos grandes, algunos irregulares y nucleolo. Llama la atención el alto índice mitótico, aunque ninguna muestra rasgos atípicos.

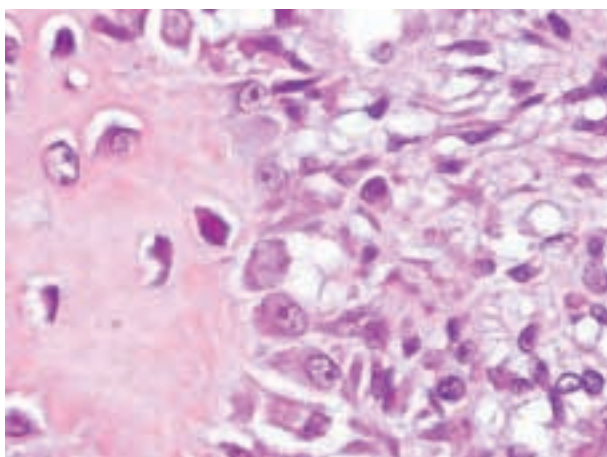


Fig. 3: Detalle de una zona de depósito de osteoide.

mixoide, y en las zonas densamente celulares, las células presentan núcleos más grandes e irregulares, con moderada anisocariosis, ocasionales nucleolos y figuras de mitosis (fig. 2). En el seno de la lesión se reconoce formación de hueso (fig. 3), con zonas de depósito de osteoide inmaduro delimitado por osteoblastos (fig. 4), y otras con depósito de tejido óseo maduro, calcificado, también con ribete osteoblástico y zonas de reconstrucción ósea con osteoclastos (fig. 5). Existe un fenómeno zonal con maduración ósea hacia la periferia de las trabéculas. Las células fusiformes son positivas para vimentina (fig. 6) y actina; y negativas para desmina, queratinas y CD-34.

DISCUSIÓN

El pseudotumor fibro-óseo de los dedos ha recibido varios nombres a lo largo de la historia como por ejemplo periostitis florida (4), fascitis osificante, miositis osificante, hasta que en 1986 Dupree unificó todos ellos (2), acuñando el término actual y presentando la serie más extensa que existe publicada. Aunque algunos autores todavía opinan que se trata de una variedad subcutánea de miositis osificante, esta lesión presenta rasgos diferenciales suficientes para considerarla una entidad (5).

El pseudotumor fibro-óseo de los dedos se presenta generalmente en adultos jóvenes principalmente mujeres, como una masa dolorosa de rápido crecimiento, en los dedos de las manos, sobre todo en el dedo índice y con menos frecuencia en los de los pies. Parece tener relación con un traumatismo previo sobre la zona pero este antecedente lo recuerda menos de la mitad de los pacientes (4).

Radiológicamente se manifiesta como una lesión de partes blandas, mal definida, que frecuentemente provoca una reacción perióstica del hueso sin que presente

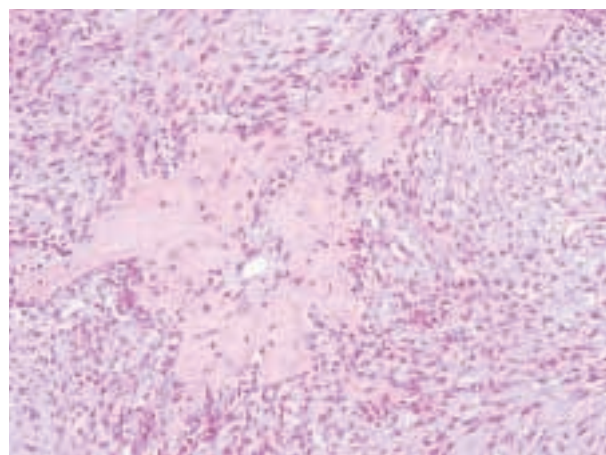


Fig. 4: Aparecen abundantes zonas de osteoide inmaduro rodeado por un ribete de osteoblastos.

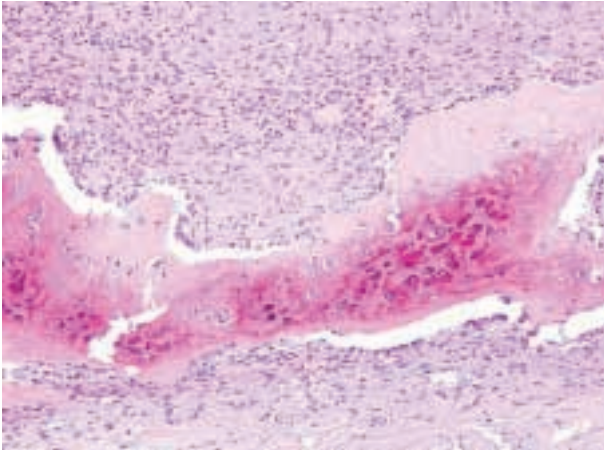


Fig. 5: Otras zonas más periféricas muestran hueso trabecular maduro.

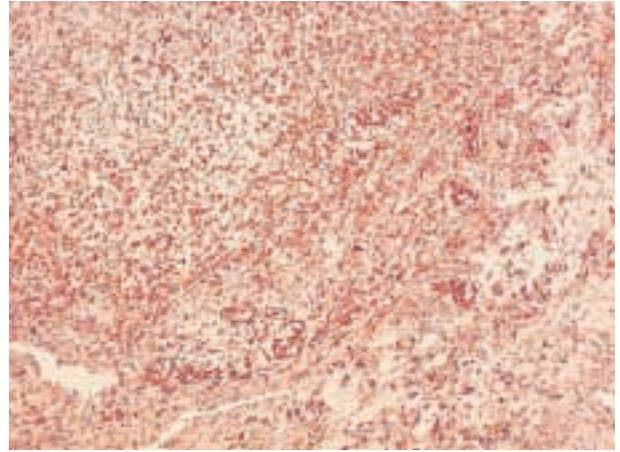


Fig. 6: Las células presentan diferenciación fibroblástica que se confirma por la positividad para vimentina.

conexión directa con el mismo (6). A partir de la sexta semana, pueden observarse calcificaciones en la periferia, que a diferencia de las observadas en la miositis osificante no presentan una distribución geográfica (2).

Los hallazgos histológicos del pseudotumor fibro-óseo dependen del momento evolutivo en el que se encuentre. En el inicio de su desarrollo está formado por una proliferación de fibroblastos que se disponen de forma desordenada con zonas densamente celulares rodeadas de áreas mixoides o edematosas. Se pueden encontrar fibroblastos maduros entremezclados con otros inmaduros, y abundantes mitosis, ninguna de ellas atípica. La lesión evoluciona con el depósito de osteoide inmaduro y la formación de trabéculas óseas maduras delimitadas por osteoblastos con la presencia de efecto zonal, no tan bien conformado como en la miositis osificante.

El perfil inmunohistoquímico refleja la doble diferenciación de los miofibroblastos expresando vimentina, actina y desmina.

El diagnóstico diferencial incluye el osteosarcoma extraesquelético, la fascitis nodular y la lesión de Nora. En el primero de los casos es fundamental destacar que epidemiológicamente, es muy rara su localización en los dedos y morfológicamente carece de patrón zonal, tiene mayor pleomorfismo celular y pueden verse mitosis atípicas. La fascitis nodular es una lesión subcutánea que en ocasiones contiene pequeñas trabéculas de hueso maduro pero a diferencia del pseudotumor fibro-óseo se encuentra bien delimitada y presenta un patrón de crecimiento uniforme con fibroblastos embebidos en un estroma mixoide. La lesión de Nora o proliferación osteocondromatosa paraostal, a veces se localiza en los dedos, puede tener un componente fibroso y está en relación con el hueso a diferencia del pseudotumor fibro-óseo. En este caso en particular, dados los antecedentes personales del paciente, el diagnóstico diferencial inclu-

ía también la metástasis cutánea del carcinoma papilar de tiroides, que aunque son poco frecuentes se han descrito en algunas ocasiones (7).

En la actualidad, existen aproximadamente un centenar de casos publicados y en ninguno de ellos fue correcto el diagnóstico clínico, y en algunos el tratamiento recibido fue la amputación del dedo al haber sido consideradas lesiones malignas (3).

Como conclusión, ante una lesión en los dedos con características clínicas, radiológicas o morfológicas de malignidad debemos plantearnos en el diagnóstico diferencial el pseudotumor fibro-óseo de los dedos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenberg AE. Myositis ossificans and fibroosseous pseudotumour of digits. En: Fletcher, Unni and Mertens editors. Pathology and Genetics of Soft-Tissue and Bone. Lyon: IARC Press; 2002. p. 52-4.
2. Dupree W and Enzinger F. Fibro-osseous pseudotumor of the digits. *Cancer* 1986; 58: 2103-9.
3. Jin-Bo Tang, Yung Q, Ren Xia. Fibro-osseous pseudotumor that may be mistaken for a malignant tumor in the hand: a case report and review of the literature. *J Hand Surg* 1996; 21: 714-6.
4. Spjut J and Dorfman D. Florid reactive periostitis of the tubular bones of the hands and feet: a benign lesion which may simulate osteosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 423-33.
5. Sleater J, Mullins D, Chun K and Hendricks J. Fibro-osseous pseudotumor of the digit: a comparison to myositis ossificans by light microscopy and immunohistochemical methods. *J Cutan Pathol* 1995; 23: 373-7.
6. Franchi A, Nesi G, Carassale G, Barile L, Donnini L, Amorisi A. Fibroosseous pseudotumor of the digit: report of a case *J Hand Surg* 1994; 19: 290-2.
7. Alwaheeb S, Ghazarian D, Boerner SL, Asa SL. Cutaneous manifestations of thyroid cancer: a report of four cases and review of the literature. *J Clin Pathol* 2004; 57: 435-8.