

Dres. JUAN Fco. CASSINELLI † y LUIS M. FALCONI *

Escribir un trabajo en nombre del Prof. Juan Francisco Cassinelli es difícil aunque, como en esta circunstancia, se realice partiendo de los trabajos, manuscritos, apuntes e incluso un esquema que sobre este tema había preparado el Dr. Cassinelli. Con el Coordinador de esta Mesa Redonda consideramos que la mejor manera de hacerlo era tomando como base dicho material original y la copiosa bibliografía reunida por el Dr. Cassinelli desde 1957 a comienzos del presente año. Nuestra misión fue la de recopilar y ordenar los conceptos dispersos en distintos trabajos a efectos de dar unidad al tema. — L.M.F.

INTRODUCCION

Las proliferaciones tumorales fibroblásticas de las partes blandas (eliminando los tumores conjuntivos viscerales propiamente dichos) ofrecen aspectos muy interesantes, porque es indudable que el mejor tratamiento y el correcto pronóstico dependen de las aclaraciones que se obtengan de su verdadera naturaleza, de su historia natural y de las modificaciones que los tratamientos imprimen a su biología (13).

En la patología general de las proliferaciones conjuntivas hay tres puntos fundamentales a resolver: 1) La naturaleza hiperplásica o neoplásica; 2) La distinción entre formas benignas y malignas; 3) El grado de malignidad.

* Profesor "Ad Honorem" de la Facultad de Medicina (Coordinador original de esta Mesa Redonda y Ponente de este Tema) y Asistente del Depto. de Anatomía Patológica, Hospital de Clínicas. Prof. Adj. de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología.

Actualmente hay un mejor conocimiento de los tumores del tejido conjuntivo fibroso, derivado de varias circunstancias: se han eliminado muchas formas fusocelulares que eran leiomiomas, neurinomas o neurofibromas y también muchos sarcomas polimorfos que eran rhabdomyosarcomas, liposarcomas, etc. Por otra parte, la observación prolongada de ciertos tipos actualmente mejor identificados, permitió reducir el número de las variedades malignas definitivamente metastasiantes, así como demostró que en muchas oportunidades es imposible reconocer morfológicamente las variedades susceptibles de *recidivar* después de una exéresis aparentemente satisfactoria. Inversamente, se ha verificado que los habituales signos de atipismo morfológico no siempre corresponden a una biología maligna, puesto que con esos caracteres hay crecimientos que ni siquiera recidivan después de una extirpación reconocidamente incompleta (12).

Ya se ha considerado en la introducción de esta Mesa Redonda el conjunto de procesos proliferativos conjuntivos. No hemos de referirnos a todos ellos, pues desbordan el límite anatómico y conceptual de este tema. Solamente analizaremos, como sus exponentes principales en las partes blandas, el fibroma desmoide, las fibromatosis, la fascitis nodular pseudosarcomatosa, el pseudosarcoma dérmico y el fibrosarcoma.

FIBROMAS DESMOIDES

También conocido con los nombres de: fibromatosis desmoide, fibromatosis infiltrantes, desmoide, desmomomas (13, 14, 46).

Son proliferaciones conjuntivas fibrosas de apariencia más o menos definitivamente tumoral, que se inician y se extienden en las es-

estructuras musculoaponeuróticas de diferentes sitios del cuerpo. Presentan crecimiento lento y progresivo, infiltrando paulatinamente los músculos, las fascias y el tejido celuloadiposo circundante. Histológicamente están formadas por un tejido conjuntivo de moderada densidad celular. Su etiología es aún incierta. La patogenia supone, entre otras hipótesis, el aprovechamiento de una peculiar diátesis fibroplástica. De esto se deduce que la naturaleza hiperplásica o neoplásica todavía no está unánimemente establecida.

En el caso del síndrome de Gardner, se asocian a poliposis intestinal junto a tumores epiteliales y conjuntivos de distintos sectores de la economía (33).

El rasgo clínico esencial es su predisposición a recidivar después de una exéresis quirúrgica que pretendió ser conservadora, ya fuera por la histología del tumor, por su ubicación o por la edad del paciente cuando se trata de niños o jóvenes. Las recidivas tienden a sucederse a cortos plazos, si el tratamiento persiste en el conservadorismo de la primera operación, inducido por la apariencia histológica benigna. En estas condiciones se desarrolla una progresiva malignidad clínica. Esta consiste en la imposibilidad de reparar la exéresis cada vez más mutilante a que obligan las reoperaciones de la lesión y en el compromiso de las vísceras y elementos vasculonerviosos importantes de la región, afectados, no por la infiltración, sino por compresiones, desviaciones y retracciones que invadidas sus respectivas funciones y de las que no se les puede ya desembarazar quirúrgicamente (15).

La lesión predomina en el sexo femenino. Ocurre a cualquier edad, más frecuentemente entre 20 y 40 años.

Hipótesis nosogénica de los fibromas desmoides.—Existiría una predisposición individual fibrogénica (más exactamente desmofibroplástica) que se manifestaría sobre una lesión productiva de reparación o de organización inflamatoria, provocando el crecimiento excesivo, progresivo o infiltrante del tejido fibroso proliferado, que constituye una masa tumoriforme local. A su vez, esta reacción fibroplástica patológica, exagerada, sería capaz de excitar o inducir el crecimiento fibromatoso del tejido conjuntivo de la vecindad no comprometido inicialmente. Esto explicaría la difusión periférica de la fibromatosis, desbordando los límites del tumor primero formado. El estímulo que representa el proceso de curación después de la exéresis del tumor, agravaría la excitación fibrogénica del territorio musculoaponeurótico inicialmente afectado (una suposición) y de los restos del tumor inadvertidamente dejados por el cirujano en los extremos del músculo seccionado (un hecho histológicamente comprobado); una u otra, o ambas, serían las causas de las recidivas. Así se prolongaría el ciclo de proliferaciones fibromatosas recidivantes. La experiencia recogida en la literatura permite descartar razonablemente, que esta sucesión lesional adquiriera en algún momento propiedad maligna metastasizante. Por el contrario, se comprobó mu-

chas veces que la enfermedad puede agotarse por la paulatina desaparición quirúrgica del territorio predispuerto a la fibromatosis.

Esta concepción de la patogenia de los fibromas desmoides tiene una implicancia terapéutica importante: desde la primera intervención debe intentarse eliminar ampliamente el territorio propenso a la fibromatosis, y cuando se trata de recidivas, el criterio quirúrgico debe despreocuparse del problema inmediato del cierre de la zona. Cuando por circunstancias especiales (cierta localización del tumor, juventud del enfermo) se intenta deliberadamente una exéresis económica, debe planearse con anticipación —como dicen Prior y Sisson (52) refiriéndose a otros tipos de fibromatosis agresivas— qué podrá hacerse quirúrgicamente sobre la eventual recidiva.

Anatomía Patológica.—Macroscópicamente son masas de tejido fibroso duro, cuyas dimensiones habitualmente oscilan entre 6 y 12 cm., citándose formas extremas de apenas 1 ½ cm. o de 17 Kg. (Rokitansky). Frecuentemente son alargadas en el sentido del eje mayor del músculo que las contiene. Aunque la palpación puede sugerir una delimitación bien circunscripta, la observación demuestra que la periferia es irregular por infiltración limitada en el tejido muscular (figs. 1 y 2),

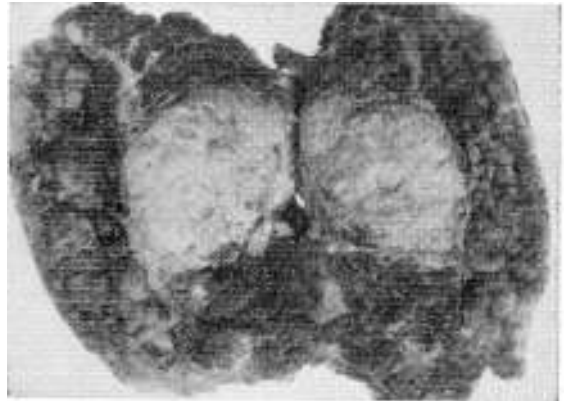


FIG. 1.—Aspecto macroscópico de un fibroma desmoide del glúteo medio con resección de éste y del glúteo mayor. Nódulo tumoral sólido, infiltrante del músculo, de 5 cm. de diámetro, de apariencia tendínea.



FIG. 2.—Fibroma desmoide del deltoides. Se aprecia la invasión de los haces musculares por el tumor.

aponeurótico o adiposo subcutáneo. Son muy resistentes al corte y las superficies obtenidas muestran una peculiar estructura fasciculada y entrecruzada, con haces de brillo tendíneo; a veces, quizás por las condiciones mecánicas de su permanencia intramuscular, son más elásticas, formadas por tejidos más húmedos y edematosos que hacen hernia en la superficie de sección. Las formas voluminosas pueden evadirse del territorio muscular original y comprometer músculos adyacentes. Pueden adherir al periostio de los huesos vecinos y excepcionalmente se han citado infiltraciones en la corteza ósea y en las cubiertas articulares. Pueden aprisionar los elementos vasculonerviosos de tránsito, pero no se ha demostrado que infiltren las paredes vasculares ni los troncos nerviosos.

Microscópicamente están formados por tejido conjuntivo fibroso de aspecto adulto, de poca densidad celular y con abundante colágeno intersticial; el tejido se dispone en anchas bandas de curso ondulado; los fibrocitos generalmente son de núcleo estrecho y alargado y raramente muestran mitosis; no forman haces entrecruzados o emergentes de centros nodales, como es característico de las fibromatosis; a veces se disponen desordenadamente, como en las cicatrices hipertróficas o en las proliferaciones inflamatorias triviales.

Sus rasgos característicos son: la infiltración hacia el músculo, cuyas fibras van quedando individualmente dispersas y alteradas en la zona límite de invasión (fig. 3); la infiltración continua y discontinua (focos satélites de crecimiento?) hacia las fascias y aponeurosis circundantes; la progresiva infiltración del tejido celuloadiposo subcutáneo (fig. 4), más aparente en las recidivas.

Eventualmente existen focos infiltrativos linfoides y muy excepcionalmente depósitos de hemosiderina.

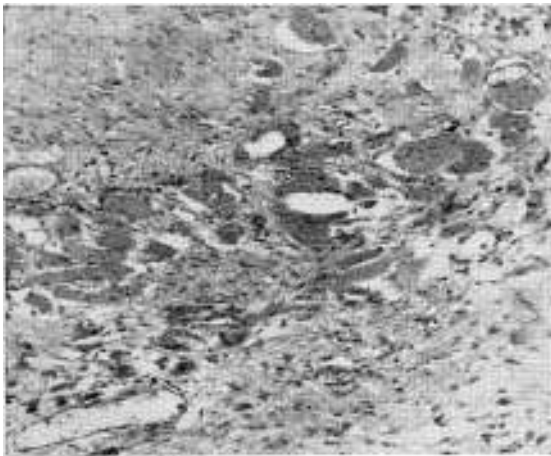


FIG. 3.— Microfotografía topográfica en el límite del fibroma desmoide con el músculo. Se observan fibras musculares esqueléticas incluidas en la proliferación fibromatosa con aspecto fibroso colágeno denso (Hematoxilina-eosina).

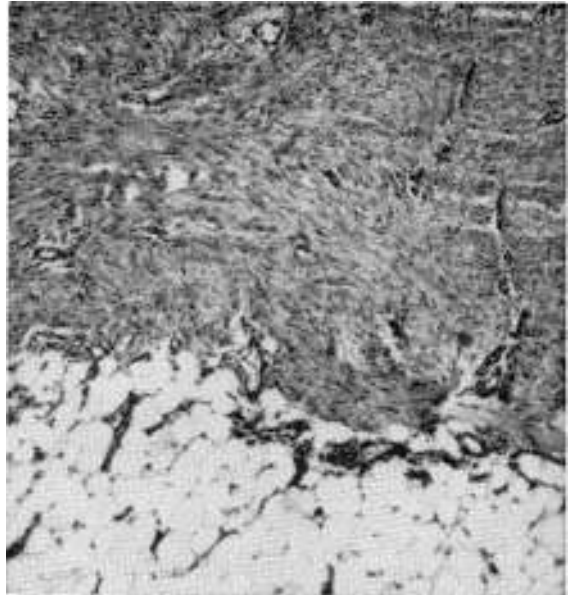


FIG. 4.— Invasión de la grasa subcutánea por el fibroma desmoide. El tumor en las áreas de invasión presenta la misma constitución de tejido maduro. (Hematoxilina-eosina)

FIBROMATOSIS PLANTARES Y PALMARES

Son crecimientos difusos de las fascias que invaden el tejido subcutáneo y la piel. Nacidos directamente sobre las aponeurosis palmares y plantares o sobre la hiperplasia fibrosa difusa y retráctil de un Dupuytren. Son mucho más frecuentes en la mano que en el pie. Pueden ser difusos o nodulares, tumoriformes. Pueden extenderse dorsalmente. Cuando nodulares, son circunscriptos, entre $\frac{1}{2}$ y 4 o 5 cm.

En los adultos predomina la forma difusa que raramente origina nódulos, viéndose sobre todo en las aponeurosis palmares. En los niños predomina la forma nodular, no deformante, principalmente en la planta de los pies.

Histológicamente constituyen una proliferación fibrocelular fusiforme, con poco o mucho colágeno intersticial.

Como tienen marcada tendencia a recidivar si la exéresis fascial no es amplia, cuando son nódulos pequeños y aislados conviene dejarlos. Cuando tienen atipismo celular y muchas mitosis son difíciles de distinguir de un fibrosarcoma. Este último diagnóstico sólo debe hacerse, cuando hay extensa invasión y repetidas recidivas (31, 74).

FIBROMATOSIS CONGENITA GENERALIZADA

Son tumores conjuntivos fibrosos múltiples diseminados en los tejidos superficiales, en los músculos, vísceras e incluso en los huesos, que pueden tener 3 o 4 cm. La histología es la de la fibromatosis o de los fibromas diferenciados y es discutible clasificar la enferme-

dad como fibrosarcomas múltiples congénitos. Los nódulos parecen realmente independientes y no metastásicos. Además, siendo la histología a lo más la de un fibrosarcoma diferenciado, es raro que den metástasis. De todos modos, esta distinción prácticamente carece de valor (8, 43).

FIBROMATOSIS SUBCUTANEA SEUDOSARCOMATOSA (Fascitis nodular)

Otro proceso de condición biológica peculiar es la llamada fascitis nodular, primitivamente descrita como fibromatosis subcutánea pseudosarcomatosa. Es un crecimiento conjuntivo rápido, nodular, de ubicación subcutánea o fascial superficial, cuya apariencia histológica es altamente inquietante por los caracteres de la proliferación fibroblástica citológicamente atípica, acompañada a veces de una elevada proporción de mitosis.

Es una lesión de aspecto tumoral, subcutánea, de poco volumen (entre 1 y 3 ½ cm.), circunscrita pero de contorno infiltrante, de aparición y curso rápido, de apariencia sarcomatoidea y de evolución clínica benigna después de extirpada.

Al microscopio se observa una proliferación fibroblástica joven, desordenada, con un estroma edematoso. Hay fibroblastos atípicos con mitosis frecuente. Es muy llamativa la abundancia de capilares a veces ordenados radialmente a partir de la periferia de la lesión, con endotelio "atípico".

Seguramente es una lesión benigna, no tumoral, que por su juventud muestra una activa proliferación celular y capilar, adquiriendo apariencia sarcomatoidea. Hay hemorragia, pero no demostración de sideromacrofagia y esto también puede deberse a la juventud de la lesión (52, 74).

SEUDOSARCOMA DERMICO

Existen crecimientos pseudosarcomatosos, pero de citología más atípica, a veces definida como extravagante y polimorfa, con los atributos morfológicos de sarcomas de elevada malignidad. Se localizan en las vías digestivas y respiratorias superiores (a veces coincidiendo con verdaderos carcinomas malpighianos) y plantean problemas de interpretación por la evidente discordancia entre la histología sarcomatosa y el curso clínico benigno luego de la resección localizada. Recientemente se conocen mejor lesiones similares del dermis, de las cuales estudiamos cuatro casos (16). Todos ellos curaron con una exéresis local, incluso económica. Los caracteres histológicos de los cuatro eran semejantes; de asiento enteramente intradérmico, bien circunscritos aunque no encapsulados, se trataba de tumores conjuntivos densamente celulares, aunque con variantes de uno a otro caso. Los núcleos eran en general pleomorfos, grandes, vesiculosos y en algunas áreas, hiperromáticos, con mitosis frecuentes y a veces definitivamente atípicos (9, 26).

FIBROSARCOMAS

El verdadero tumor fibroblástico maligno, capaz de dar metástasis, es relativamente raro y de distribución limitada: piel, tejido subcutáneo, musculoponeurótico, perióstico y cicatrizal.

De acuerdo a la morfología, el pronóstico y el tratamiento, debemos considerar dos formas de fibrosarcoma: 1) Forma bien diferenciada, de malignidad recidivante y no metastasiante (fibromatosis agresiva); y 2) Forma pobremente diferenciada, anaplásica, de potencial maligno metastasiante (7, 12, 59, 73, 81).

El fibrosarcoma bien diferenciado recidiva en el 40 % de los casos si no se extirpa adecuadamente, la muerte sólo se produce en el 4 % (recidivas quirúrgicamente incontrolables).

El fibrosarcoma anaplásico recidiva en el 75 % de los casos; origina metástasis en el 25 % y provoca la muerte del paciente en el 50 %. Del 80 % al 90 % de las veces se originan en las partes blandas. El 70 % comienzan entre 20 y 50 años. Generalmente no existen antecedentes traumáticos, excepto los de una cicatriz o los postrradioterápicos. En general tienen un crecimiento lento con "empujes" agudos.

Macroscópicamente son tumores nodulares, de contornos circunscritos, no encapsulados, grisáceos, de consistencia blanda o elástica, pudiendo alcanzar un volumen considerable (fig. 5).



Fig. 5.— Fotografía macroscópica de un fibrosarcoma. Voluminoso tumor polilobulado de contorno circunscrito, en contraste con la infiltración del fibroma desmoide.

Histológicamente están formados por una proliferación fibroblástica con grados variables de diferenciación celular y maduración colágena, con frecuentes imágenes de atipismo y polimorfismo nuclear. Las sucesivas recidivas se acompañan en general de una mayor anaplasia del tumor.

CONCLUSIONES

Actualmente el tema es de decisiva importancia para el patólogo y para el cirujano puesto que el mejor conocimiento de estas lesiones implica un distinto tratamiento y pronóstico.

El patólogo debe estar advertido de las características de estas neoformaciones para evitar hacer apresuradamente un diagnóstico, que sin calificaciones puede inducir al cirujano a

realizar operaciones excesivas o, a la inversa, económicas y a plantear un pronóstico vital no acorde con la real condición biológica de la lesión en cuestión.

Los fibromas desmoides son invasores locales del músculo y las aponeurosis, están constituidos por tejidos maduros bien diferenciados y recidivan localmente. La fascitis nodular, con una mayor densidad celular, atipismo, polimorfismo y frecuentes mitosis, recidiva en forma reiterada localmente hasta agotar su capacidad recurrente. Los pseudosarcomas (seudosarcoma dérmico) son tumores de rápido crecimiento con pronunciado atipismo y polimorfismo citológico, con frecuentes mitosis, pero no recidivan incluso con exéresis económicas. Las fibromatosis invasoras, maduras, recidivan y en algunas circunstancias su tratamiento puede ser quirúrgicamente incontrolable. Además debe definirse claramente el clásico sarcoma fibroblástico, fibrosarcoma metastasiante y recidivante.

La morfología de las proliferaciones fibromatosas de las partes blandas son un ejemplo significativo de las dificultades para separar morfológicamente las formas benignas de las malignas (salvo los ejemplos extremos de la serie). Anatómicamente se comprueba la singular paradoja de que una progresiva infiltración del músculo, las fascias y el tejido adiposo caracteriza crecimientos poco o nada malignos después de su exéresis, mientras que las formas más malignas por su morfología y por su potencial metastasiante, crecen de modo relativamente circunscrito, más bien expansivo, en forma uni o multinodular conglomerada, sobre todo en las recidivas. La infiltración aisladamente considerada no sirve siquiera para distinguir entre tumor y fibromatosis cicatrizal. El atipismo morfológico, clásicamente considerado como propio de las células malignas (heteromorfismo nuclear, frecuencia y atipismo de las mitosis) puede observarse en proliferaciones admitidamente no neoplásicas, como la fibromatosis postactínica, la fascitis nodular subcutánea, o en proliferaciones neoplásicas, pero de evolución benigna una vez reseadas, como los pseudosarcomas dérmicos. Estas lesiones merecen el calificativo "seudosarcomatoso" para identificarlas por su evolución benigna. Tampoco puede la histología prever cuáles fibromatosis desmoideas recidivarán y cuáles curarán con una extirpación completa o incompleta.

RESUMEN

Los tumores fibroblásticos constituyen un sector importante del vasto tema de las proliferaciones fibromatosas. En las partes blandas adquieren una importancia relevante en relación a la frecuencia, dificultad y complejidad de su interpretación nosogénica y a los problemas diagnósticos y terapéuticos que crean sus contradictorios caracteres morfológicos y su a veces paradójica biología.

Los fibromas desmoides, las fibromatosis, la fascitis nodular y el pseudosarcoma dérmico, junto al fibrosar-

coma ortodoxo de malignidad local y metastasiante, son los procesos de más significación en este capítulo de los tumores de las partes blandas.

Existe una dispar evolución en estas formas: el fibroma desmoide infiltrante del músculo, recidivante local, no metastasiante; la fascitis nodular recidivante reiterada, con atipismos histológicos que cura luego de agotar su capacidad de recidiva; el pseudosarcoma con una citoarquitectura correspondiente a un sarcoma de alta malignidad que cura con resecciones aun económicas; y el fibrosarcoma metastasiante, circunscrito, en contraposición al fibroma desmoide que es infiltrante.

RÉSUMÉ

Les tumeurs fibroblastiques constituent une partie importante du vaste domaine des proliférations fibromateuses. Dans les parties molles elles revêtent une plus grande importance par suite de la fréquence, de la difficulté et de la complexité de leur interprétation nosogénique et des problèmes diagnostiques et thérapeutiques que créent leurs caractères morphologiques contradictoires et leur biologie parfois paradoxale.

Les fibromes fibreux, les fibromatoses, la fascite nodulaire et le pseudosarcome dermique, conjointement avec le fibrosarcome orthodoxe à malignité locale, dominant des métastases, sont les processus les plus importants dans ce chapitre des tumeurs des parties molles.

L'évolution varie suivant les formes des tumeurs: fibrome fibreux infiltrant du muscle, avec récidence locale, ne produisant pas de métastase; fascite nodulaire récidivante réitérée, avec atypismes histologiques qui guérit une fois la capacité de récidence épuisée; pseudosarcome avec une cytoarchitecture correspondant à un sarcome de grande malignité qui guérit par résection, même limitée; et fibrosarcome produisant des métastases, circonscrit, par opposition au fibrome fibreux qui est infiltrant.

SUMMARY

Fibroblastic tumors constitute an important sector within the vast subject of fibromatous proliferations. They are of special importance in soft parts because of their frequency, difficulty and complexity of nosogenic interpretation and of diagnostic and therapeutic problems due to their contradictory morphological characteristics and, at times, paradoxical biology.

Desmoid fibromas, fibromatosis, nodular fasciitis and dermic pseudosarcoma are, together with locally —malignant, metastasis— producing orthodox fibrosarcoma, the most significant processes in this chapter of tumors of soft parts.

These forms have uneven evolution: infiltrating desmoid fibroma of the muscle, locally recurring, does not cause metastasis; repeatedly recurring nodular fasciitis, histologically atypic, cures after exhausting its recurrency capacity; pseudosarcoma with citoarchitecture corresponding to a highly malignant sarcoma, cures with even limited resections; and metastasis producing fibrosarcoma is circumscribed, as opposed to infiltrating desmoid fibroma.