

Tumores musculares

Dr. JULIO DE LOS SANTOS *

LEIOMIOSARCOMA

Los sarcomas derivados del músculo liso son raros a nivel de las partes blandas, aunque su verdadera frecuencia parece ser más alta de lo que comúnmente se cree. Tienen predilección por el aparato urogenital y el tracto digestivo donde se les ha observado con cierta frecuencia. Stout (73) reunió 25 casos en un primer trabajo, número que se elevó a 36 en una segunda revisión del tema (75) todos pertenecientes a las partes blandas. En el Laboratorio de Patología de las Fuerzas Armadas de E.E.U.U., en un total de 462 leiomiomas, 125 (27 %) correspondían a localizacio-

nes en las partes blandas. En nuestro medio se han descrito algunos casos y muchos de los sarcomas clasificados como fusocelulares eran, en realidad, leiomiomas.

La mayor incidencia por edad corresponde a las 4ª y 5ª décadas de la vida.

La histogénesis de estos tumores es difícil de determinar, aunque a veces se puede presumir que se originan a nivel de los elementos musculares de los vasos sanguíneos, fundamentalmente venosos.

Macroscópicamente aparecen como nódulos redondeados, en general de gran tamaño, más o menos circunscritos, pero nunca encapsulados. Pueden infiltrar y adherirse a los planos vecinos (fig. 1). Su consistencia es firme, elástica, pudiendo estar modificada por fenómenos de necrosis y hemorragia casi siempre presentes. Su color varía del gris al pardo amarillento. Las formas más diferenciadas pue-

* Asistente del Depto. de Anatomía Patológica, Hospital de Clínicas.

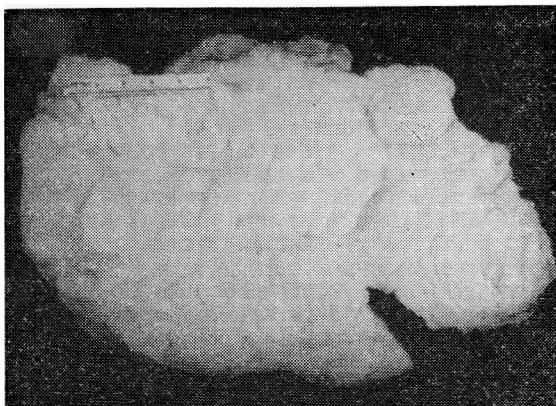


Fig. 1.—Leiomyosarcoma de muslo. Voluminoso, circunscrito, pero no encapsulado. Se aprecia el aspecto fasciculado de su superficie de sección.

den tener un claro aspecto fasciculado, intercalado con zonas más homogéneas.

Microscópicamente están constituidos por células alargadas, fusiformes, que forman haces entrecruzados en diverso sentido, a veces en forma irregular, densamente dispuestos, con una delgada trama reticulínica que envuelve individualmente a cada célula. Los núcleos son en su mayoría centrales, de extremos romos, con poliformismo variable, más grandes y más cromáticos que los del leiomiocono normal. Es dable observar formas gigantes con núcleos dobles o múltiples. La eosinofilia intensa del citoplasma, además de su estructura miofibrilar, constituye uno de sus caracteres fundamentales. A veces es difícil diferenciar la fibra muscular lisa del fibroblasto tumoral, sobre todo en tejidos mal fijados. Un elemento de gran valor en la determinación de la malignidad de un tumor muscular liso más o menos diferenciado, es el número de mitosis. Una o más figuras de mitosis por campo a gran aumento es un índice casi seguro de malignidad. No debe olvidarse que en ocasiones, un leiomioma aparentemente bien diferenciado puede dar metástasis y matar. En esos miomas se puede encontrar, sin embargo, áreas pobremente diferenciadas, que habían pasado desapercibidas en un primer examen.

La difusión de estos tumores se realiza por vía venosa; máxime que algunos nacen directamente en la pared de estos elementos vasculares. La propagación linfática es un hecho accesorio. Las metástasis se localizan sobre todo en pulmón, hígado, huesos y cráneo.

RABDOMIOSARCOMAS

Los rabdomiosarcomas constituyen un grupo complejo de blastomas malignos originados a partir del mesénquima destinado a formar el músculo estriado. Representan un tipo frecuente de sarcoma de las partes blandas, sobrepasado en número solamente por los liposarcomas y quizás por los sarcomas fibroblásticos (68).

Las distintas entidades anatomoclínicas y el aspecto histopatológico pleomorfo que adquie-

ren algunos de sus tipos, se pueden explicar perfectamente en base a un desarrollo embrionario complejo con variadas etapas de diferenciación morfológica. De tal manera que los aspectos citoarquitecturales esbozados por estos tumores no serían más que una recapitulación ontogénica de la célula muscular estriada. Por lo tanto encontraremos formas embrionarias poco diferenciadas y formas adultas más diferenciadas.

Una reciente clasificación incluye tres tipos fundamentales: rabdomiosarcoma embrionario botrioide, rabdomiosarcoma alveolar y rabdomiosarcoma adulto pleomorfo. Cada uno de ellos corresponde a una entidad oncológica con caracteres anatomoclínicos, embriológicos, macroscópicos, histopatológicos y evolutivos propios.

En 162 casos estudiados en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (73), 21 (13 %) fueron de tipo adulto pleomorfo; 67 (41 %), del tipo alveolar y 74 (46 %), de tipo embrionario botrioide.

A su vez, en 85 casos del Anderson Hospital de Houston, Texas (5), se encontraron 42 casos correspondientes a la forma embrionaria (50 %); 33 pacientes presentaron formas de tipo alveolar (40 %) y el 10 % restante era de tipo adulto pleomorfo.

La complejidad de estas lesiones y las estrechas relaciones clinicopatológicas existentes entre cada una de las distintas entidades, con su evolución y pronóstico, hace que sea de necesidad un diagnóstico histopatológico correcto. Para ello se deben prodigar los cortes en diversos sectores del tumor y utilizar técnicas de coloración adecuadas. Además de las coloraciones con hematoxilina-eosina, se debe emplear para el diagnóstico los datos obtenidos con coloraciones tricrómicas, tipo Masson, hematoxilina fosfotúngstica de Mallory y P.A.S.

La presencia de glucógeno en el citoplasma celular puede ser un dato de importancia. Es indispensable demostrar la existencia de doble estriación intracitoplasmática en todo sarcoma de presunto origen rabdomioblástico.

Aunque en un mismo tumor coexisten distintos aspectos la clasificación de las diversas entidades debe realizarse por el tipo histomorfológico predominante.

Rabdomiosarcoma embrionario.

Según Albores-Saavedra y col. del Anderson Hospital de Texas (5), en una serie de 85 pacientes con rabdomiosarcoma, 42 presentaban la forma embrionaria (50 %). Veinticinco de ellos eran del sexo masculino (60 %) y 17 del sexo femenino (40 %). Las edades oscilaban entre el caso de un recién nacido y el de un adulto de 66 años. El máximo de frecuencia correspondía a las dos primeras décadas de vida. Veintiocho casos estaban localizados en los miembros: 6 en miembros superiores y 22 en miembros inferiores.

Se caracterizan por ser tumores nodulares, algunos bastante circunscritos, otros pobremente delimitados, pero ninguno encapsulado. Pueden adquirir un aspecto saliente, sesil. En general son blandos, elásticos y al corte pre-

sentan una apariencia gelatinosa, cuyo color varía del blancogrisáceo al amarillo. Son frecuentes las áreas de hemorragia.

Su histología se caracteriza por la presencia de células alargadas, fusiformes, con núcleos centrales hiper cromáticos, con citoplasma granuloso eosinófilo, dispuestas en haces paralelos y en un sincitio muy laxo. Se puede observar áreas pobremente vascularizadas, con células estrelladas de aspecto mixoide. La existencia de grandes células redondas con núcleos hiper cromáticos y citoplasma granuloso intensamente eosinófilo es un hecho característico. También pueden observarse células gigantes multinucleadas. La demostración de la estriación transversal es fácilmente realizable en todos los casos, en cortes coloreados con hematoxilina-eosina o con hematoxilina ácida fosfotúngstica. Muchas de las células contienen gránulos intracitoplasmáticos P.A.S. positivos, correspondientes a glucógeno.

Las metástasis se realizan por vía hemática y linfática; las localizaciones más frecuentes de las mismas son en pulmón, hígado y hueso.

Es un hecho habitual la observación de recidivas locales y regionales luego de las diversas terapéuticas instituidas.

Rabdomiosarcoma alveolar.

En esta forma descrita por Riopelle y Thériault (56, 55) constituye el 33 % de los rabdomiosarcomas. Según Albores-Saavedra y col. (5) predomina en el sexo femenino. En su serie de 33 pacientes con rabdomiosarcoma alveolar de partes blandas, hubo 14 localizaciones en miembros. La edad osciló entre 1 y 85 años, con una mayor incidencia en las primeras décadas.

Macroscópicamente presentan los caracteres generales de los sarcomas rabdomioblásticos embrionarios, pero son más firmes y menos gelatinosos. Su superficie de sección es más compacta, su color varía del gris al rosado carnoso. Son frecuentes las áreas de necrosis y hemorragia.

Microscópicamente la célula predominante es redondeada, de gran tamaño, con citoplasma eosinófilo, granuloso, a veces vacuolado. Los núcleos son grandes, hiper cromáticos con o sin nucleolos. Puede observarse células gigantes y otras variedades propias de estos tumores. El aspecto alveolar lo da la presencia de tabiques fibrosos en cuyo contorno se alinean las células de la periferia, mientras que las centrales parecen caer en su interior. Es posible ver células en "raqueta" con doble estriación. Los gránulos de glucógeno son fácilmente demostrables.

El diagnóstico diferencial y microscópico se plantea con el sarcoma alveolar de partes blandas, aunque en el rabdomiosarcoma alveolar falta el aspecto alveolar de aquél.

Las metástasis se realizan por vía linfática con colonización en el 60 % de los ganglios regionales. La otra vía es la hemática con localizaciones en pulmón, hígado, huesos, fundamentalmente vértebras.

Rabdomiosarcoma adulto pleomorfo.

Constituye la forma clásica de rabdomiosarcoma (68), aunque no la más frecuente. El 80 % de los casos se localizan en las partes blandas de los miembros (68, 73). La incidencia mayor ocurre entre las 4ª y 5ª décadas. Son características ciertas predilecciones por determinadas regiones musculares: en el muslo, a nivel del cuádriceps y los abductores y en el bíceps y braquial interno.

Macroscópicamente son de gran tamaño, de color gris-rosado, consistencia blanda, elástica y de crecimiento infiltrante, aunque a veces pueden ser más o menos limitados. Las áreas de necrosis y hemorragia aparecen en casi todos los casos, dando grandes variaciones en su consistencia. Algunos pueden adherir a la piel y aun ulcerarse.

Microscópicamente es característico su gran polimorfismo celular, observándose diversos tipos citomorfológicos: fusiformes, cilíndricos, en raqueta, gigante multinucleado, etc. El citoplasma es intensamente eosinófilo y granuloso. Puede verse estriación, ya sea con coloraciones de hematoxilina-eosina o con la hematoxilina fosfotúngstica de Mallory. La vacuolización citoplasmática y presencia de gránulos de glucógeno puede llegar a ser un hecho conspicuo. Los núcleos son grandes, a gruesos granos de cromatina, con o sin nucleolo central o periférico. En general hay abundantes figuras de mitosis.

La difusión se realiza por vía hemática y linfática. Las metástasis pulmonares y hepáticas son frecuentes. Se pueden observar metástasis en el 10 % de los ganglios regionales.

El diagnóstico diferencial más importante se debe realizar con el liposarcoma pleomórfico. La presencia de lípidos intracitoplasmáticos puede ser un elemento fundamental en la diferenciación.

RESUMEN

Los sarcomas de origen muscular son frecuentes en las partes blandas.

Dentro de ellos el leiomioma es un tumor raro, aunque su incidencia ha aumentado al interpretarse mejor sarcomas antes clasificados como fusocelulares. Su origen más probable es en los elementos musculares de los vasos, sobre todo venosos, hecho que facilita su difusión por vía sanguínea. Generalmente son infiltrantes, aunque pueden ser bien limitados, pero no encapsulados, dando metástasis que se localizan principalmente en pulmón, hígado y huesos.

Los rabdomiosarcomas forman un grupo tumoral complejo y frecuente, originado a partir del mesénquima destinado a dar el músculo estriado. Se distinguen tres tipos fundamentales que recapitularían etapas de la evolución ontogénica de la célula muscular. Ellos son: tipo embrionario (50 %), tipo alveolar (40 %) y tipo adulto pleomorfo (10 %). Presentan de común los índices de su presunto origen rabdomioblástico, fundamentalmente la existencia de glucógeno intracitoplasmático y de una doble estriación. Como caracteres generales se puede señalar, su habitual gran tamaño, el ser infiltrantes y frecuentemente recidivantes y la capacidad de dar metástasis tanto por vía sanguínea como linfática.

RÉSUMÉ

Les sarcomes d'origine musculaire sont fréquents dans les parties molles. Parmi eux le leiomyosarcome est une tumeur rare, bien que son incidence ait augmenté du fait d'une meilleure interprétation des sarcomes jadis classés comme sarcomes des cellules fusiformes. Ils ont très probablement pour origine les éléments musculaires des parois des vaisseaux, surtout veineux, ce qui facilite leur diffusion par voie sanguine. En général ils sont infiltrants bien qu'ils puissent être très circonscrits, mais ils ne sont pas encapsulés, et ils donnent des métastases qui se localisent principalement dans le poumon, le foie et les os.

Les rhabdomyosarcomes forment un groupe tumoral complexe et fréquent originaire du mésenchyme du muscle strié. On distingue trois types fondamentaux qui correspondent aux étapes de l'évolution ontogénique de la cellule musculaire: le type embryonnaire (50 %), le type alvéolaire (40 %) et le type adulte pléomorphe (10 %). Ils ont en commun les indices de leur origine rhabdomyoblastique présumée, fondamentalement l'existence de glucogène intracytoplasmique et de double striation. En ce qui concerne leurs caractères généraux, on peut signaler leur volume habituellement important, le fait d'être infiltrants et fréquemment récidivants, de donner des métastases tant par voie sanguine que lymphatique.

SUMMARY

Sarcomas of muscular origin are frequently found in soft parts.

Leiomyosarcomas are rare among them, although their incidence has increased as result of better interpretation of sarcomas formerly classified as fusocellular. Their most probable origin is in muscular elements of vessel —mainly venous— walls thus facilitating spreading through bloodstream. They are generally infiltrating and may be limited, but never encapsulated; metastases are mainly located in lung, liver and bones.

Rhabdomyosarcomas form a complex and frequent tumoral complex having its origin in the mesenchyme which forms striated muscles. Three main types can be distinguished which possibly respond to stages in ontogenic evolution of muscular cells: embryonal (50 %), alveolar (40 %) and pleomorphic adult type (10 %). They have in common indexes of presumptive rhabdomyoblastic origin, especially existence of intracytoplasmatic glucogen and double striae. Their general characteristics include largeness, infiltration and often, recurrence, as well as production of metastases through blood and lymph.