

## Presentación atípica de un miofibroma aponeurótico calcificante

DR. ORLANDO M. DE CÁRDENAS CENTENO,<sup>1</sup> DRA. ALICIA TAMAYO FIGUEROA,<sup>2</sup> DR. RUBÉN DARÍO GONZÁLEZ CABRERA,<sup>2</sup> DR. LUIS OSCAR MARRERO RIVERÓN,<sup>2</sup> DR. MARIO BERNAL GONZÁLEZ,<sup>2</sup> DR. EDDY SÁNCHEZ NODA<sup>3</sup> Y DR. FRANK ESCANDÓN LEÓN<sup>2</sup>

Cárdenas Centeno OM de, Tamayo Figueroa A, González Cabrera RD, Marrero Riverón LO, Bernal González M, Sánchez Noda E, Escandón León F. Presentación atípica de un miofibroma aponeurótico calcificante. Rev Cubana Ortop Traumatol 1998;12(1-2):117-20.

### Resumen

Se presenta un paciente con miofibroma aponeurótico juvenil de la pierna izquierda, localización atípica de este tumor derivado del tejido fibroso. Se expone el cuadro clínico y la terapéutica efectuada. Se revisa la literatura.

**Descriptores DeCS:** CALCINOSIS/ patología; FIBROMA/ patología; NEOPLASMAS DE LOS TEJIDOS BLANDOS/ patología.

El miofibroma aponeurótico juvenil es una formación fibrosa infiltrante, poco frecuente, que afecta sobre todo a los músculos y a la grasa subcutánea de la palma de las manos, con tendencia a la calcificación.<sup>1</sup>

Descrito en 1953 por *Keasby*<sup>2</sup> con el nombre de fibroma aponeurótico juvenil, se ha descrito también como fibroma aponeurótico calcificante,<sup>3</sup> fibroma dérmico,<sup>1</sup> tumor de Keasby y fibroma calcificante.<sup>1</sup> Actualmente se conoce con el nombre de miofibroma aponeurótico juvenil, por su origen a partir del miofibroblasto.

### Presentación del caso

Paciente masculino, mestizo, de 2 años de edad, con antecedentes de salud, que es traído a consulta en diciembre de 1996 por presentar "cojera" del miembro inferior izquierdo desde hacia aproximadamente 6 meses.

### EXAMEN FÍSICO

- Claudicación a la marcha, a expensas del miembro inferior izquierdo.
- Aumento de volumen en la cara externa de la pierna izquierda, que ocupa tercio superior y medio. Se palpa una tumoración de  $\pm$  10 cm de diámetro, adherida a los planos profundos, de superficie lisa, bien delimitada, no dolorosa a la palpación, sin cambios de temperatura ni color.

### EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Hemoglobina: 12,3 g/L.
- Hematócrito: 0,36.
- Eritrosedimentación: 52 mm.
- Serología: no reactiva.
- HIV: negativo.
- Radiografía simple con técnica de partes blandas: aumento de la densidad de las partes blandas en

<sup>1</sup> Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Auxiliar del ISCM-H. Subdirector Docente.

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

la cara anteroexterna de la pierna izquierda, con microcalcificaciones en su interior y erosión de la cortical externa del tercio proximal del peroné (fig. 1).

- Ultrasonido diagnóstico: imagen ecogénica que abarca la cara anteroexterna de la pierna izquierda en todo el trayecto muscular, con calcificaciones en su interior.
- Gammagrafía ósea ( $^{99m}\text{Tc}$ -metilendifosfonato): intenso acúmulo de radiofármaco en el tercio superior de la cara anteroexterna de la pierna izquierda, visible en las 3 fases.

## TRATAMIENTO

El 13 de enero de 1997 se realizó exéresis de la lesión. En el acto quirúrgico se encontró una tumoración constituida por tejido fibroso que sustituía el patrón muscular de la cara anteroexterna de la pierna izquierda; no se definía estructura anatómica alguna y el nervio ciático poplíteo externo estaba incluido en la tumoración. La cara interna del tercio proximal del peroné presentaba cambios de coloración y erosión de la cortical. Se realizó radioterapia posoperatoria.

En abril de 1998 el paciente se encontraba libre de síntomas, sin signos de recidivas y utilizaba una ortesis para equino residual debido a la lesión nerviosa.

## RESULTADO DE LA BIOPSIA

- Descripción macroscópica: lesión de las partes blandas de aspecto multinodular que invade y sustituye los músculos y el tejido fibroadiposo. Al corte presenta un crecimiento difuso en algunas áreas y en otras (predominantes) la disposición tiende a hacerse multinodular. Los nódulos son de tamaño variable, blanco-grisáceos, de consistencia firme, con evidentes zonas de calcificación.
- Descripción microscópica: lesión formada por la proliferación notable de células fusiformes y ovals que recuerdan a los miofibroblastos, dispuestos en haces o bandas entrecruzadas y paralelas. Tiene un crecimiento infiltrante e invasivo; sin embargo no hay caracteres histológicos de atipicidad. En algunas áreas de crecimiento nodular el tejido recuerda a la matriz condroide. En las áreas de calcificación las células que la rodean son células gigantes y la lesión toma un carácter nodular (fig. 2).

- Conclusiones: Miofibroma aponeurótico calcificante.

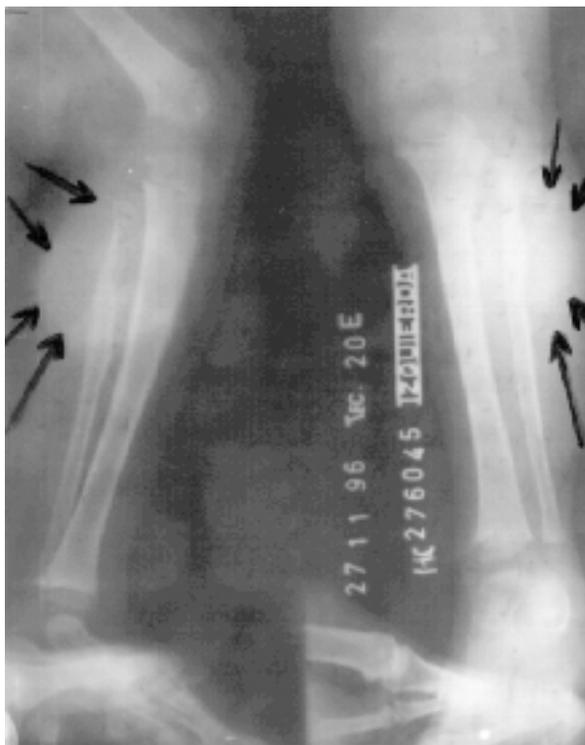


FIG. 1. Radiografías anteroposterior y lateral. Las flechas señalan la masa tumoral.

## Discusión

El miofibroma aponeurótico calcificante es considerado una fibromatosis:<sup>1-4</sup> proliferación de tejido conjuntivo formada por fibroblastos bien diferenciados y abundantes fibras colágenas.<sup>1</sup>

*Lichtenstein y Goldman*<sup>5,6</sup> lo consideran como un crecimiento cartilaginoide atípico y según *Aegerter y Kirkpatrick*<sup>3</sup> se clasifica como un hamartoma de las partes blandas derivado del colagenoblasto (al igual que la fibromatosis agresiva, la fibromatosis plantar, la contractura de Dupuytren y el mixoma).

La presentación clásica es un nódulo en la mano,<sup>1,3,4,7-9</sup> muñeca<sup>9</sup> o pies<sup>1,3,4,7,8</sup> de un niño menor de 2 años;<sup>1,3,4,7-9</sup> aunque puede verse en los adolescentes<sup>1,9</sup> y raramente en el adulto joven.<sup>1</sup> No encontramos referencias de su ubicación en el tercio superior de la pierna. No existe predominio sexual.<sup>1</sup>

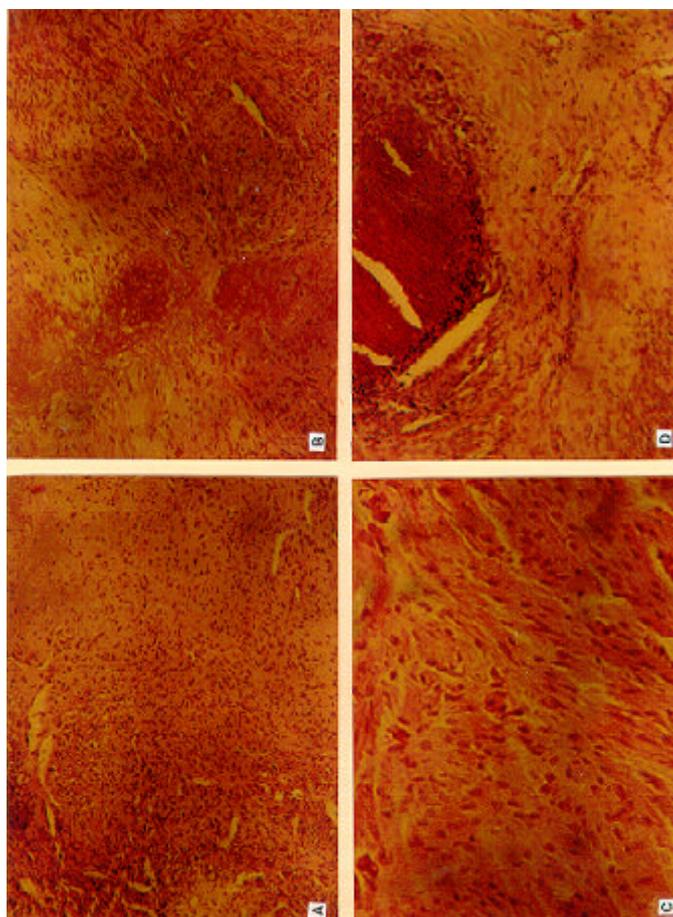


FIG. 2. Miofibroma aponeurótico calcificante. Microscopio: A) H/E x 10; B) H/E x 20; C) H/E x 40; D) H/E x 100.

A menudo el condroide se mineraliza, confiriéndoles a los nódulos un aspecto punteado, lo que permite su visualización en las radiografías simples.<sup>3,9</sup>

Aparece como un nódulo o masa mal delimitada (no encapsulada)<sup>1</sup> en el tejido celular subcutáneo o adherida a un tendón;<sup>9</sup> en su interior pueden existir focos de calcificación.<sup>1,3,7-9</sup> Dichos nódulos están fijos a la piel y ocasionalmente a la fascia y el periostio. Al corte son de color blanquecino, de consistencia firme y tamaño variable, entre 0,5 y 1,5 cm.<sup>1</sup>

En ocasiones la lesión infiltra y sobrepasa la grasa subcutánea y el músculo, pero nunca aparecen metástasis.<sup>4</sup> En su infiltración engloba al tejido adiposo, el músculo, los vasos sanguíneos, los nervios y a la piel vecina.<sup>1</sup>

Microscópicamente se aprecia un crecimiento fibroblástico difuso;<sup>9</sup> los fibroblastos distendidos son menos elongados que los de la mayoría de las otras fibromatosis.<sup>7,8</sup> Puede estar parcialmente calcificado<sup>1,3,7-9</sup> y tener un patrón en empalizada peculiar,<sup>7,8</sup> a veces se observa material condroide.<sup>1,7-9</sup> No hay atipicidad y las mitosis son escasas.<sup>1,9</sup> Las células que rodean a los focos de calcificación se parecen mucho a los condrocitos.<sup>5,6,9</sup>

Esta lesión se debe diferenciar de los sarcomas,<sup>1</sup> por lo frecuente de su recurrencia después de una exéresis parcial. Otros diagnósticos diferenciales son: nódulo reumatoideo,<sup>9</sup> neurilemoma<sup>9</sup> y el resto de las fibromatosis.<sup>9</sup>

Siempre que no existan márgenes de seguridad amplios al realizar la exéresis, la recidiva es prácticamente segura.

## Summary

A patient with a juvenile aponeurotic myofibroma of the left leg, an atypical localization of this tumor derived from the fibrous tissue, is presented. The clinical picture and the therapeutics used with these patients are exposed. A literature review is made.

**Subject headings:** CALCINOSIS/pathology; FIBROMA/pathology; SOFT TISSUE NEOPLASMS/pathology.

## Résumé

Un patient atteint d'un myofibrome aponévrotique jeune de la jambe gauche, une localisation atypique de cette tumeur résultant du tissu fibreux, est présenté. Le tableau clinique et la thérapeutique effectuée sont exposés. La littérature est mise en revue.

**Mots clés:** CALCINOSE/pathologie; FIBROME/pathologie; NÉOPLASMES DES TISSUS MOUX/pathologie.

## Referencias Bibliográficas

1. Marinello Z, Valls O, Paramio A. Tumores y lesiones seudotumorales de partes blandas. Madrid: Espaxs, 1975:72-7.
2. Carnesale PG, Pitcock JA. Tumores. En: Edmonson AS, Crenshaw AH, eds. Campbell: Cirugía Ortopédica. 6 ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1981:1344.

3. Carnesale PG. Tumores de partes blandas y enfermedades no neoplásicas que simulan tumores óseos. En: Crenshaw AH, ed. Campbell: Cirugía Ortopédica. 8 ed. Madrid: Editora Médica Panamericana, 1993:269-91.
4. Keasby LE. Juvenile aponeurotic fibroma (calcifying fibroma). *Cáncer* 1953;6:338-46.
5. Aegerter E, Kirpatrick JA. Enfermedades Ortopédicas: fisiología, patología, radiología. 4 ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1978:723-30.
6. Rosemberg SA, Suit HD, Baker LH, Rosen G. Sarcomas de partes blandas y de los huesos. En: DeVita VT, Hellman S, Rosemberg SA. *Cáncer: principios y práctica de oncología*. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1984:963.
7. Lichtenstein L, Goldman RL. The cartilage analogue of fibromatosis. *Cáncer* 1964;17:810-6.
8. Goldman RL. The cartilage analogue of fibromatosis (aponeurotic fibroma) further observations based on 7 new cases. *Cáncer* 1970;26:1325-31.
9. Rosai JA. *Patología quirúrgica*. La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1983:1443-4.

Recibido: 26 de abril de 1998. Aprobado: 17 de junio de 1998.

**Dr. Orlando M. de Cárdenas Centeno.** Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". Avenida 51 No. 19603, entre 196 y 202. La Lisa, Ciudad de La Habana, Cuba.