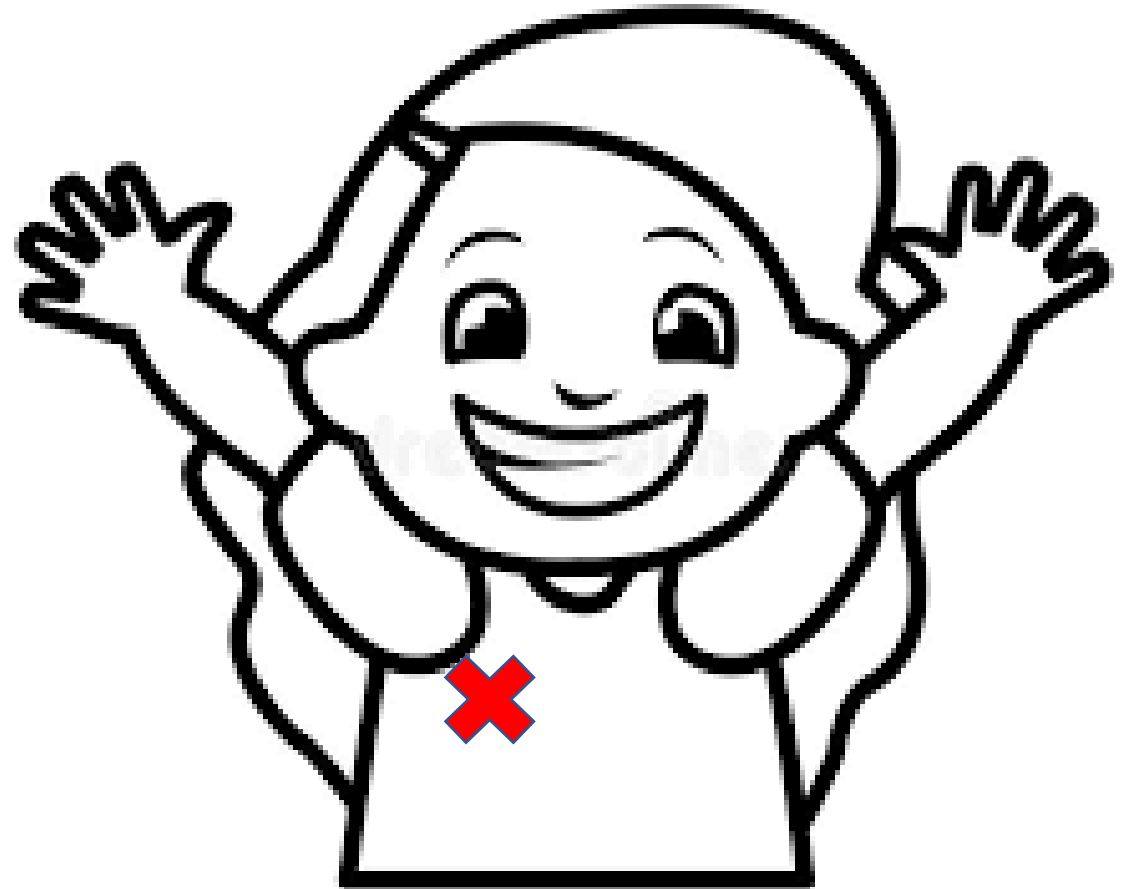


TUMOR MIXOIDE DE PARTES BLANDAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Marta Segado Martínez, Laura Sánchez Godoy, Javier Béjar Valera, Juan Fernández Pérez. Belén Ferri Níguez
Hospital Clínico Universitario Virgen de La Arrixaca

CASO CLÍNICO

- Niña de 5 años.
- Tumorción subcutánea región pectoral derecha por encima de la areola.
- Orientado como quiste desmoide.

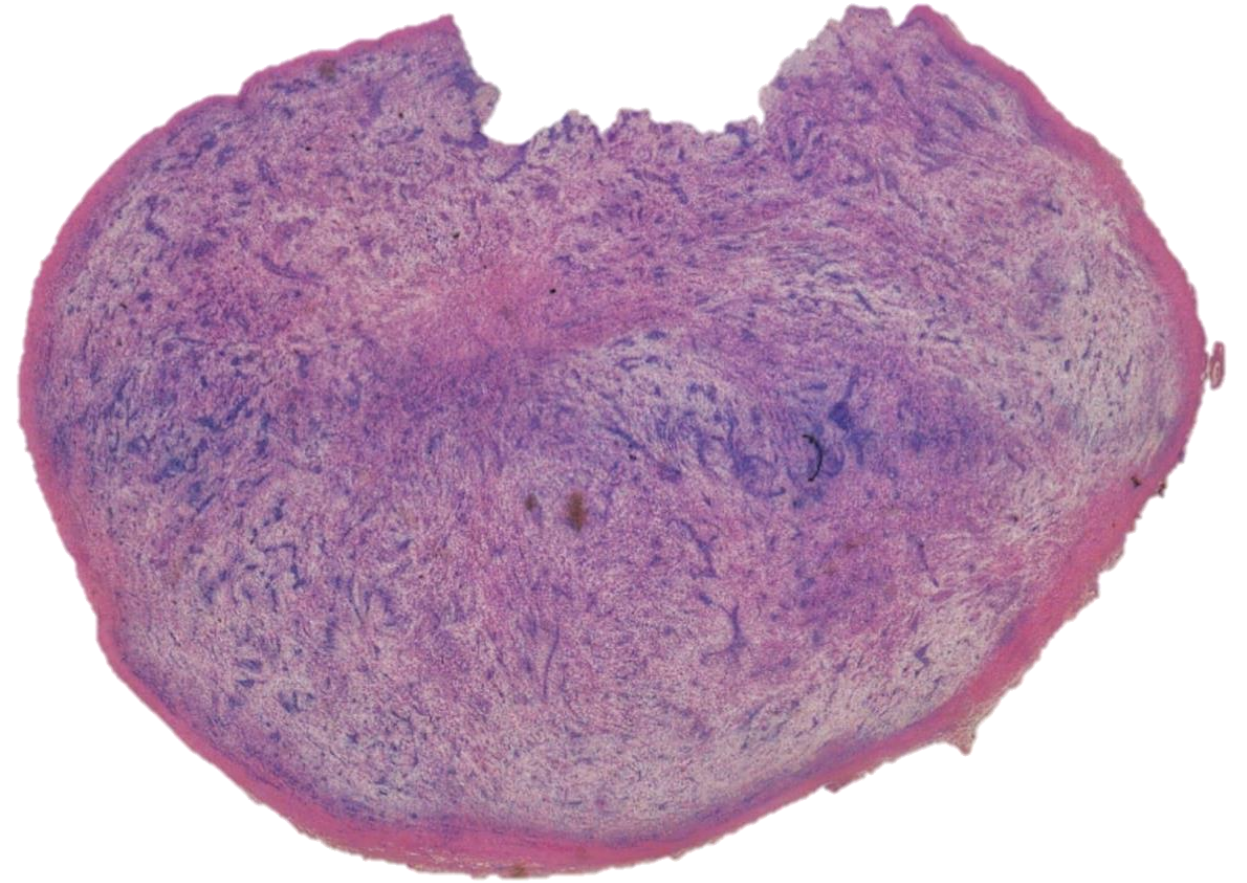


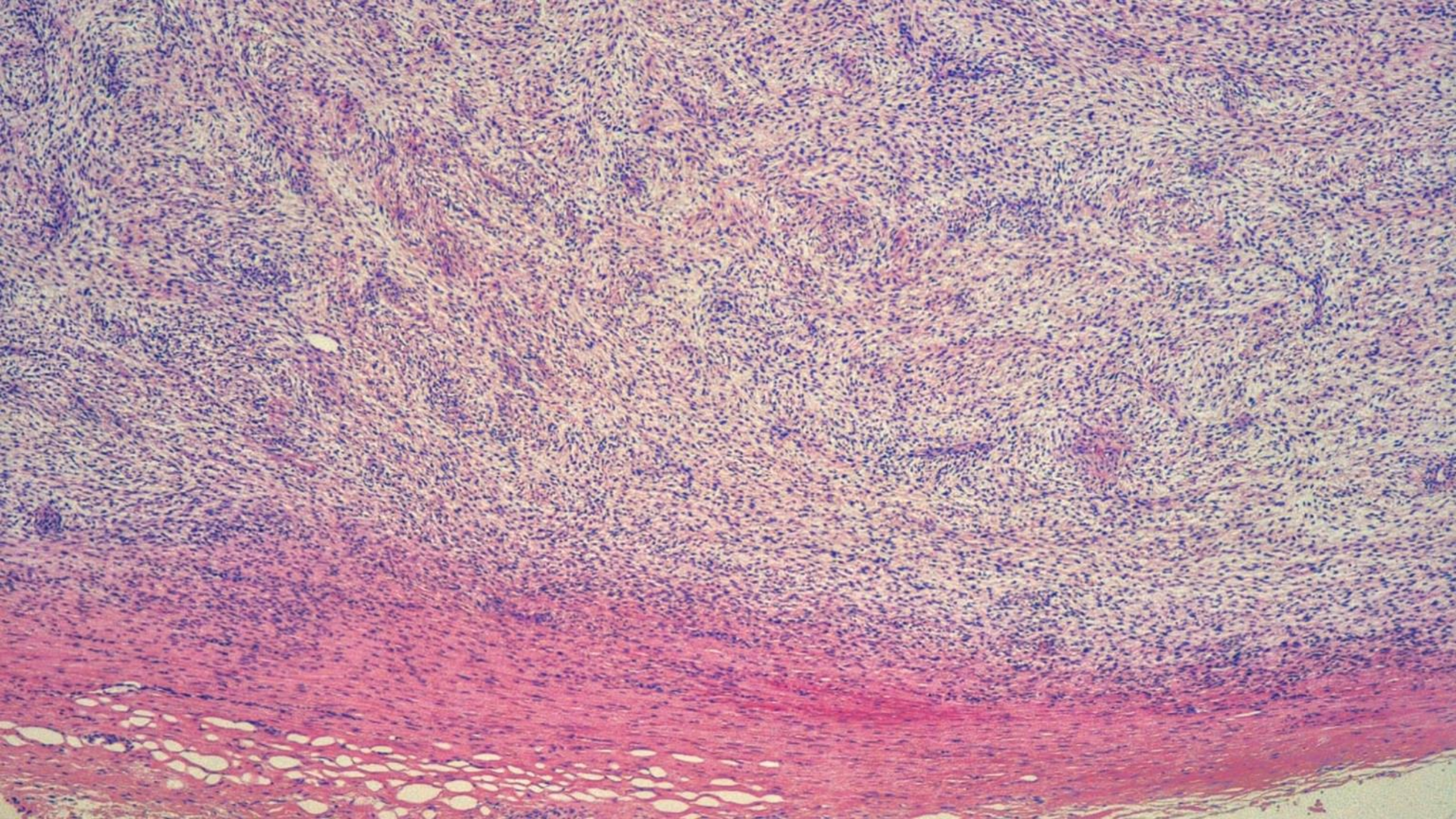
MACRO

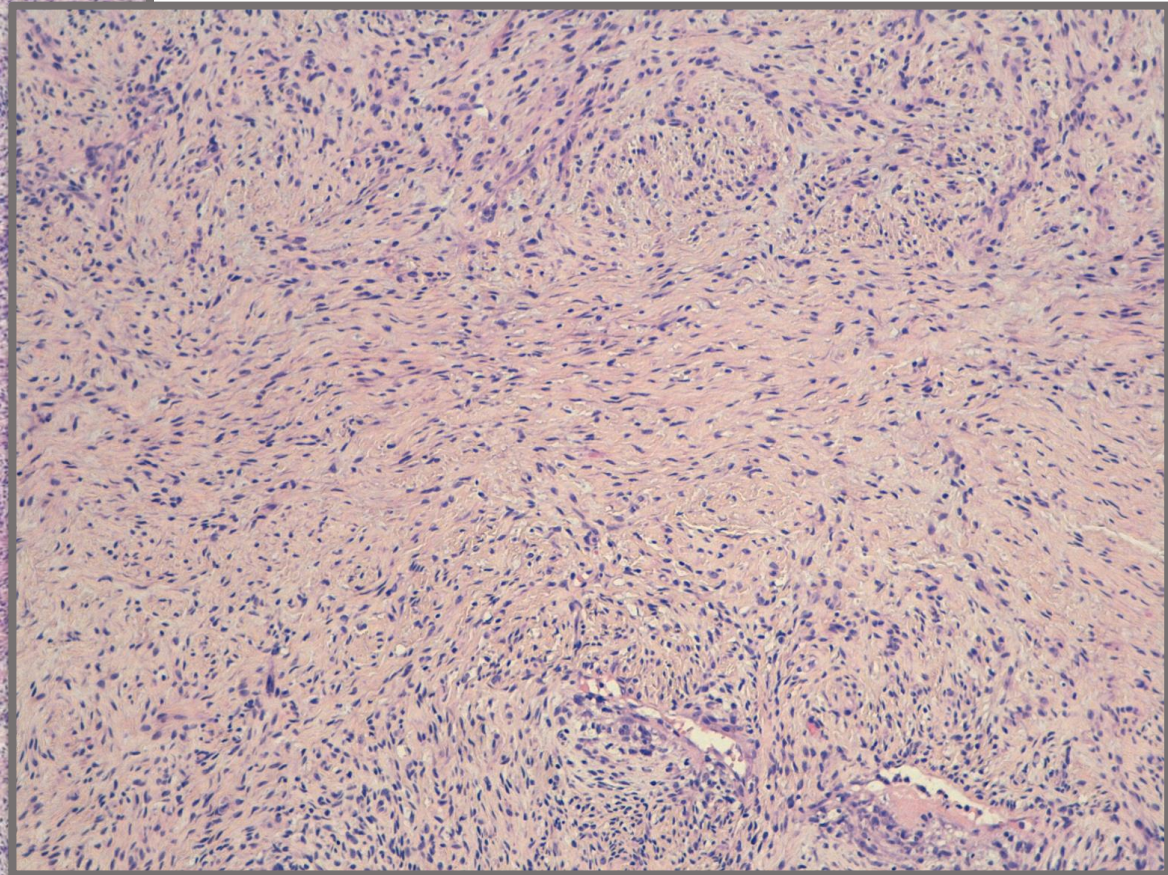
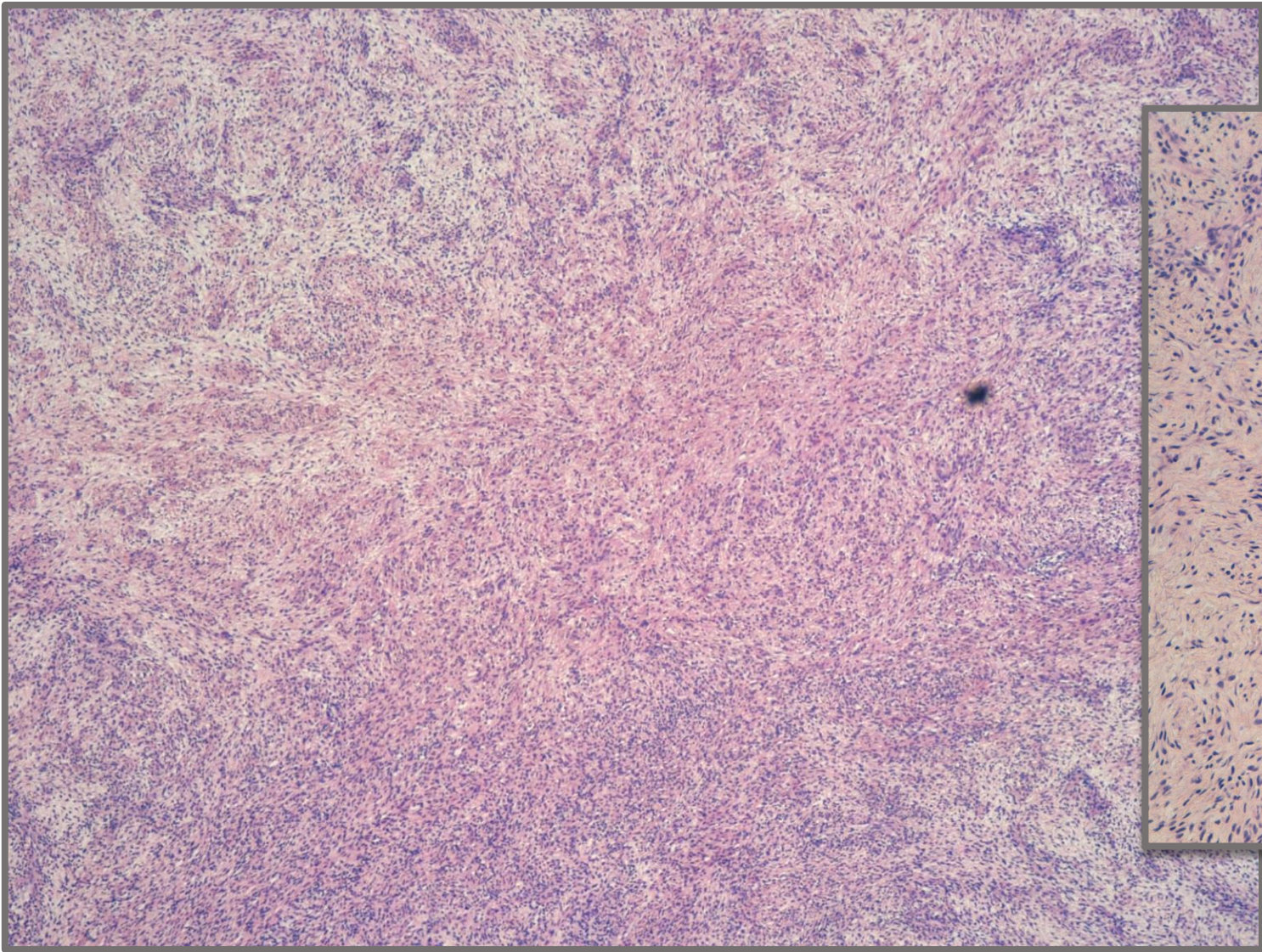
- Nódulo encapsulado de superficie lisa blanco-nacarada.
- Consistencia firme y elástica.
- 2 x 2 x 1,2 cm.
- Al corte, coloración blanquecina.

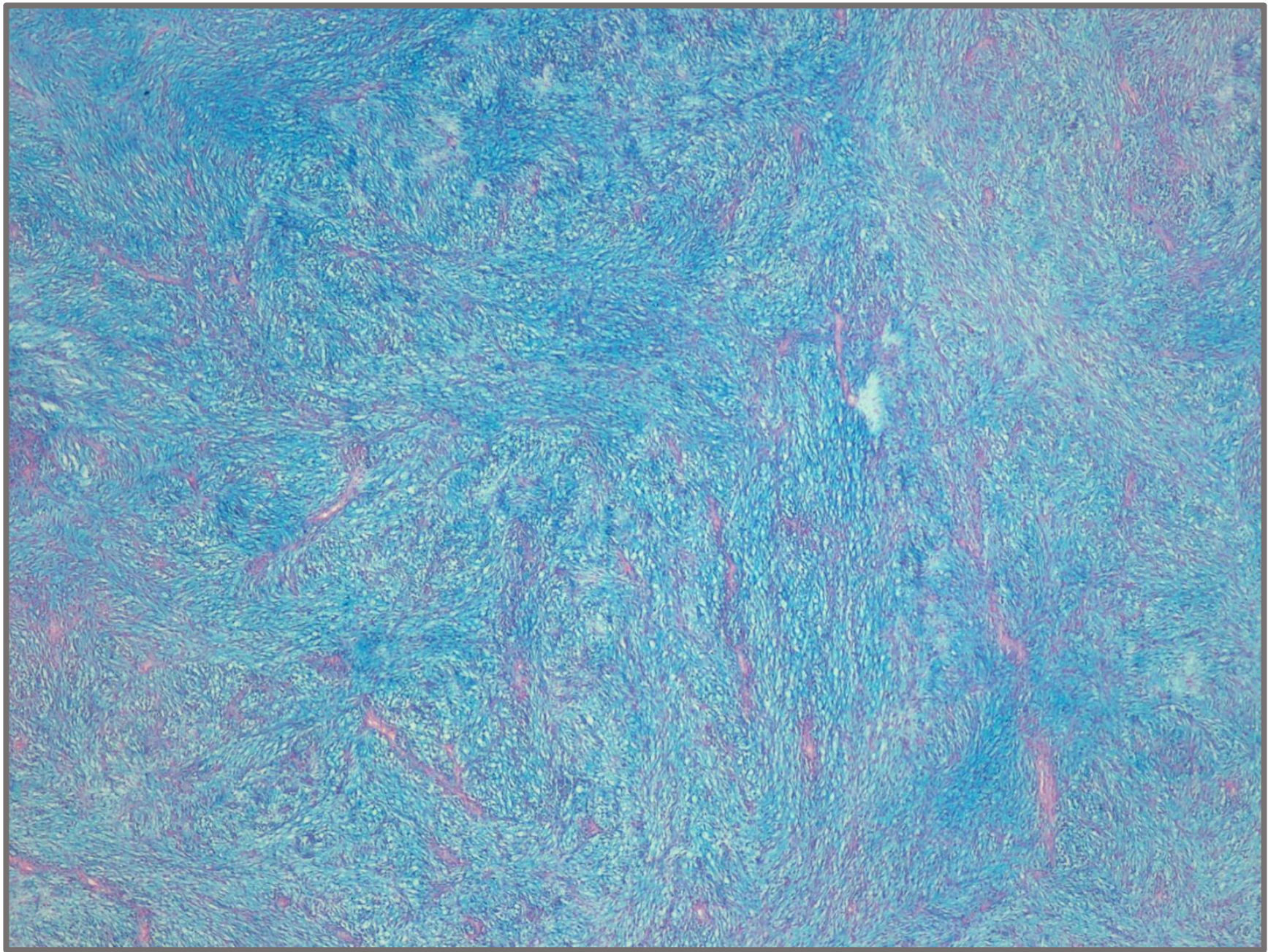
MICRO

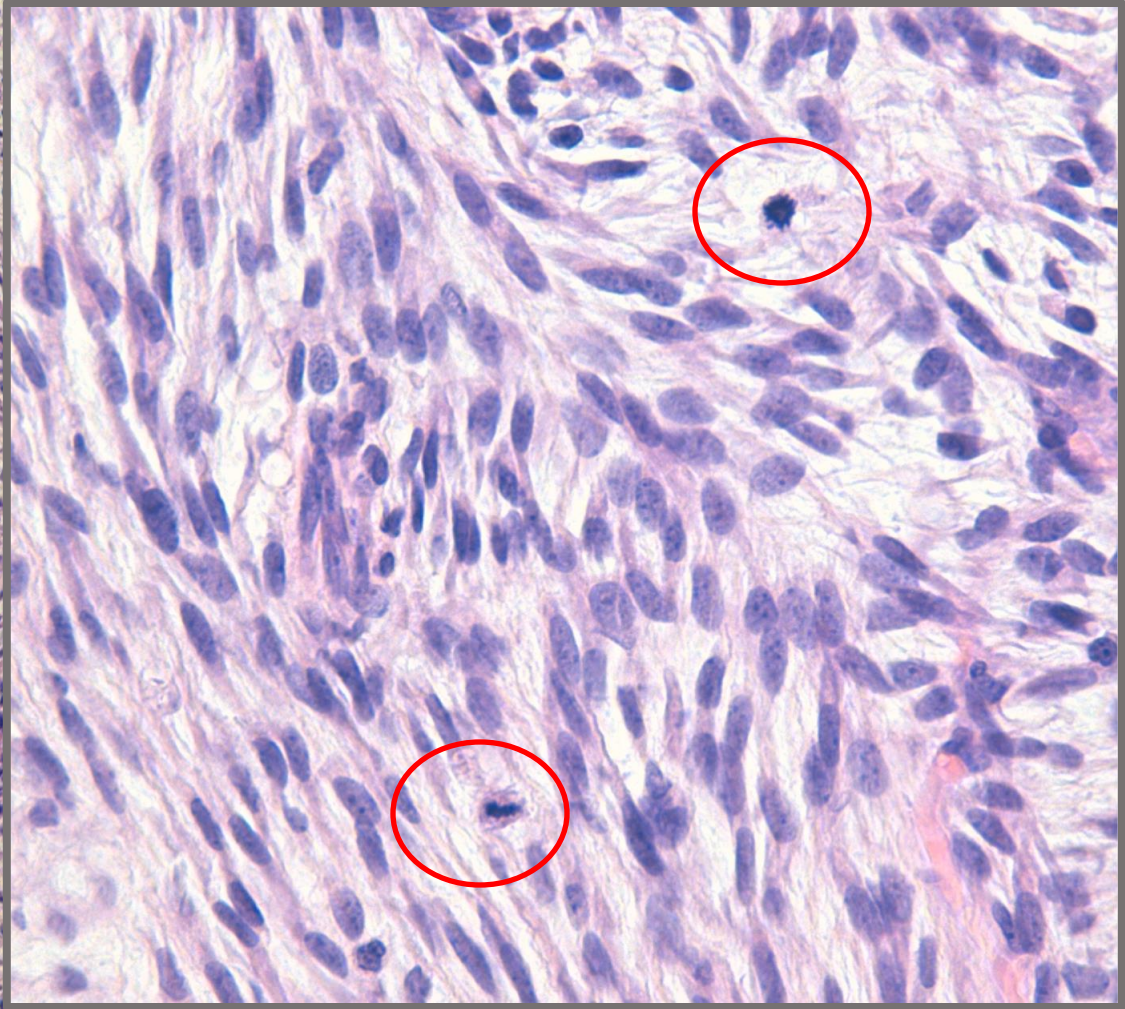
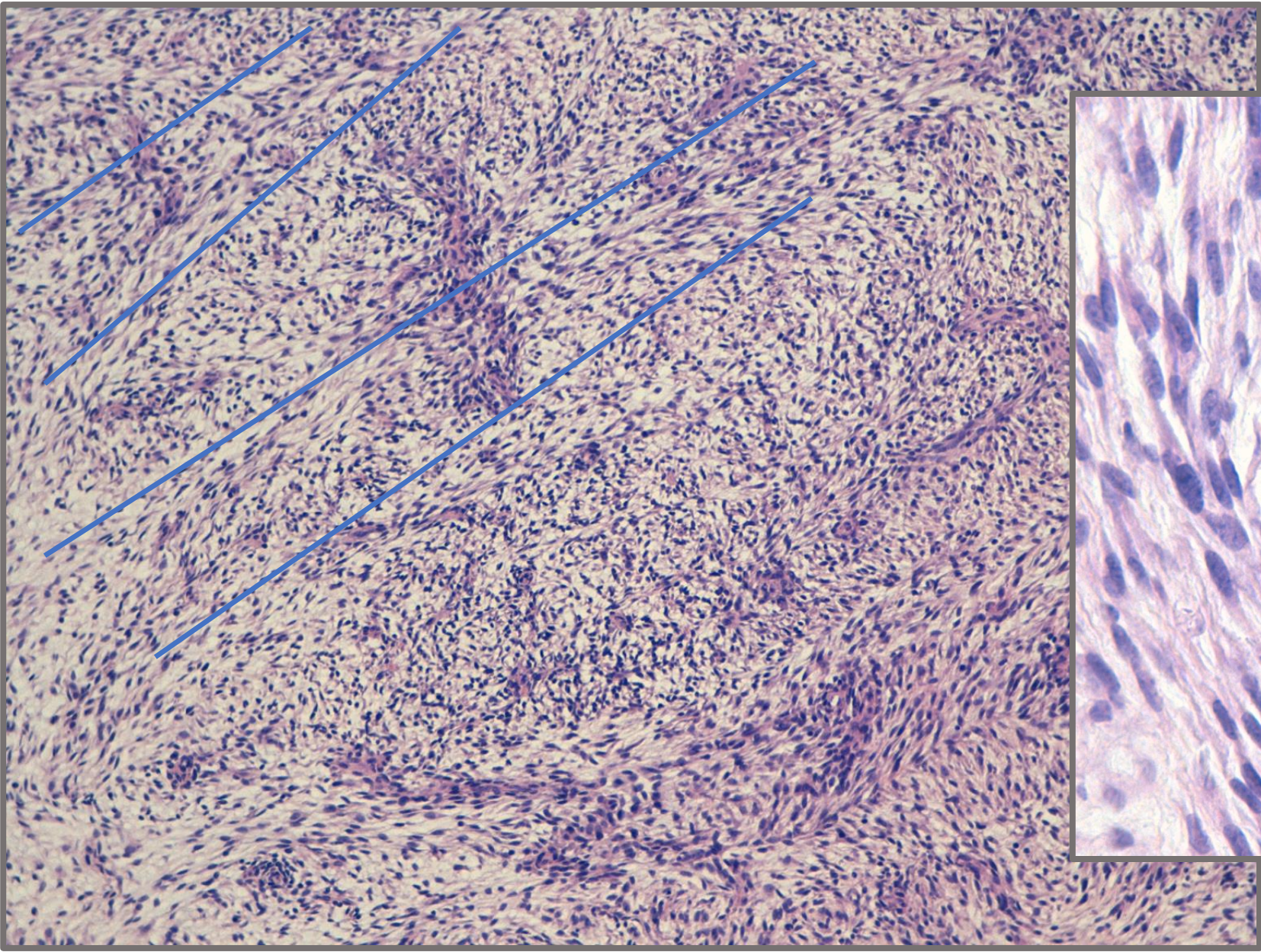
- Neoplasia bien delimitada por una cápsula de tejido fibrocolágeno.

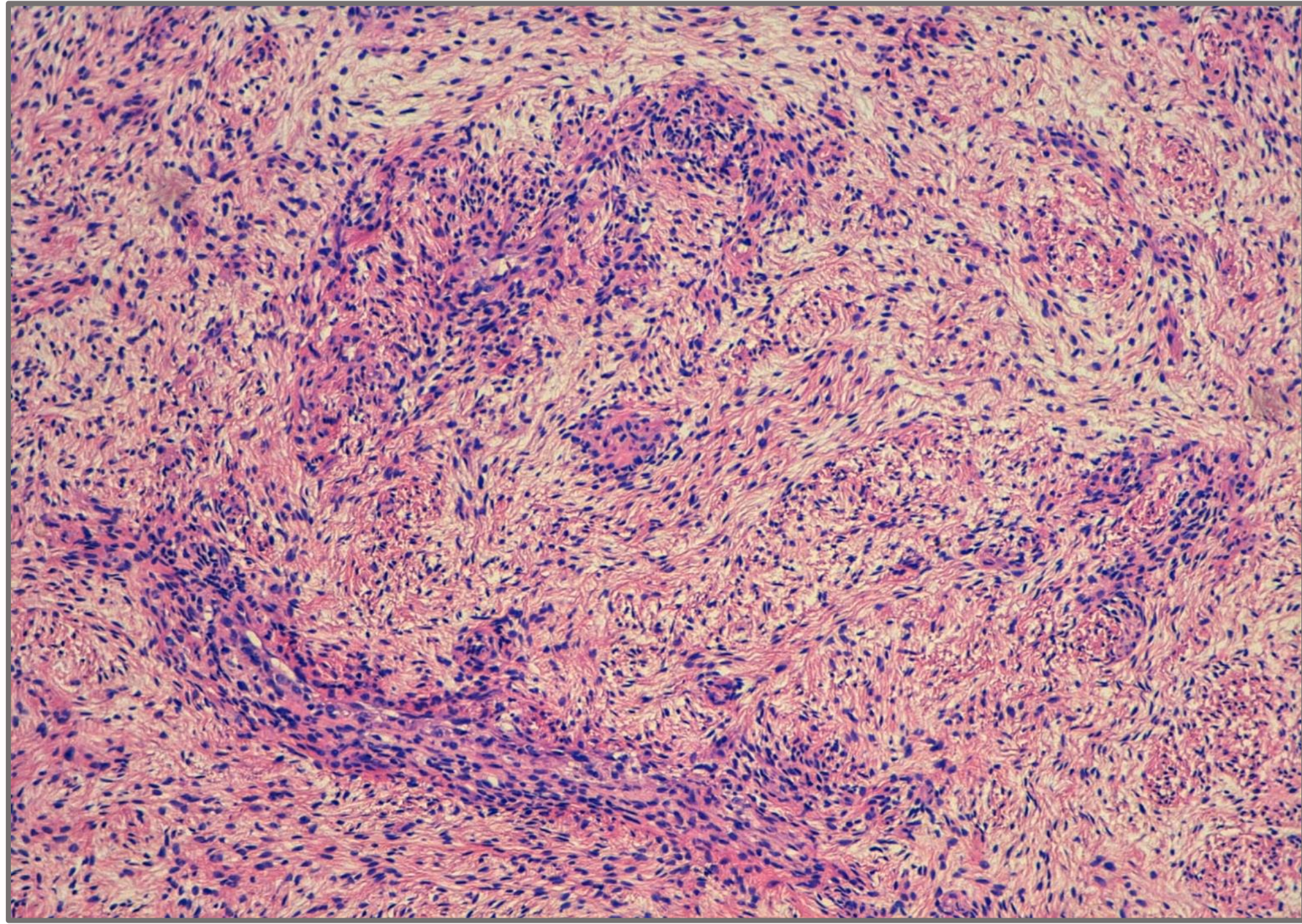




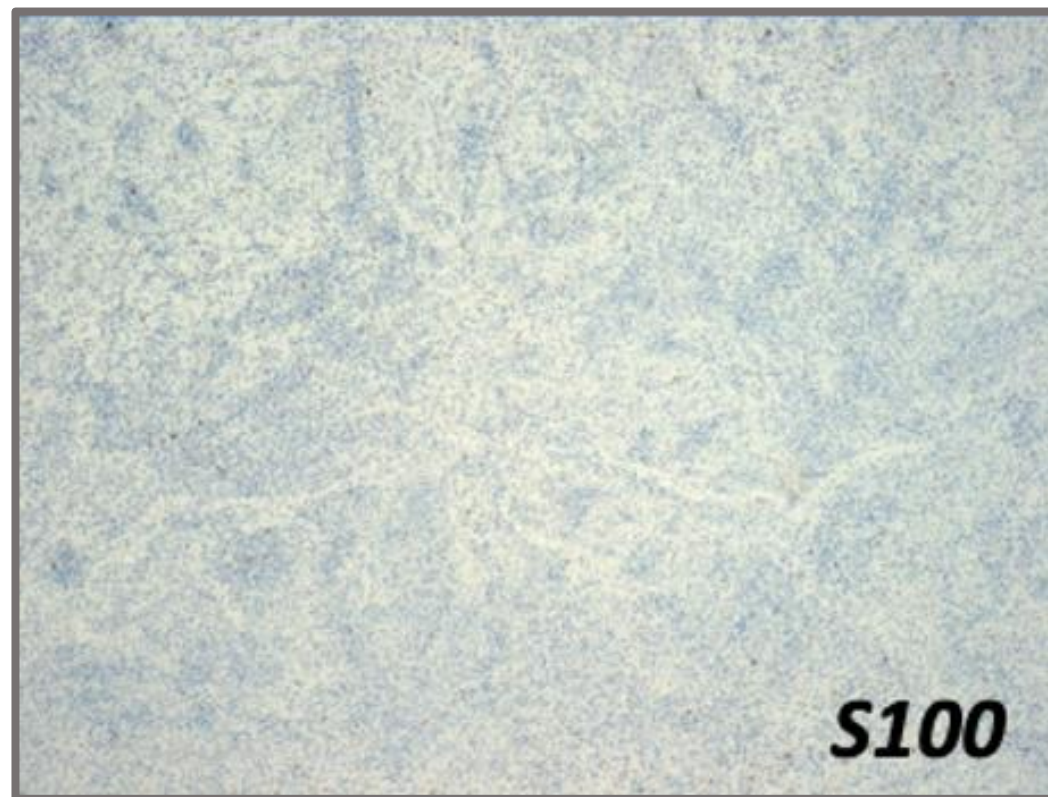
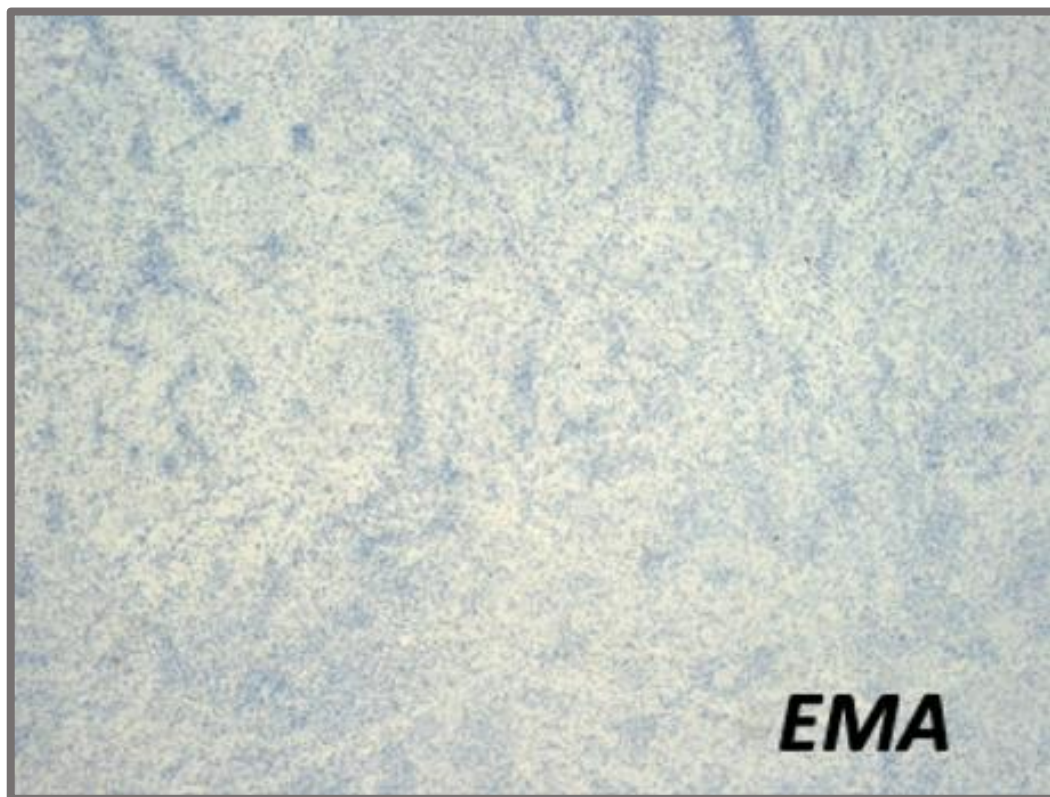








IHQ



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Perineuroma.

Neurofibroma.

Fibromatosis desmoide.

Fascitis nodular con estroma mixoide

Mixofibrosarcoma de bajo grado.

Liposarcoma mixoide.

Condrosarcoma mixoide extraesquelético

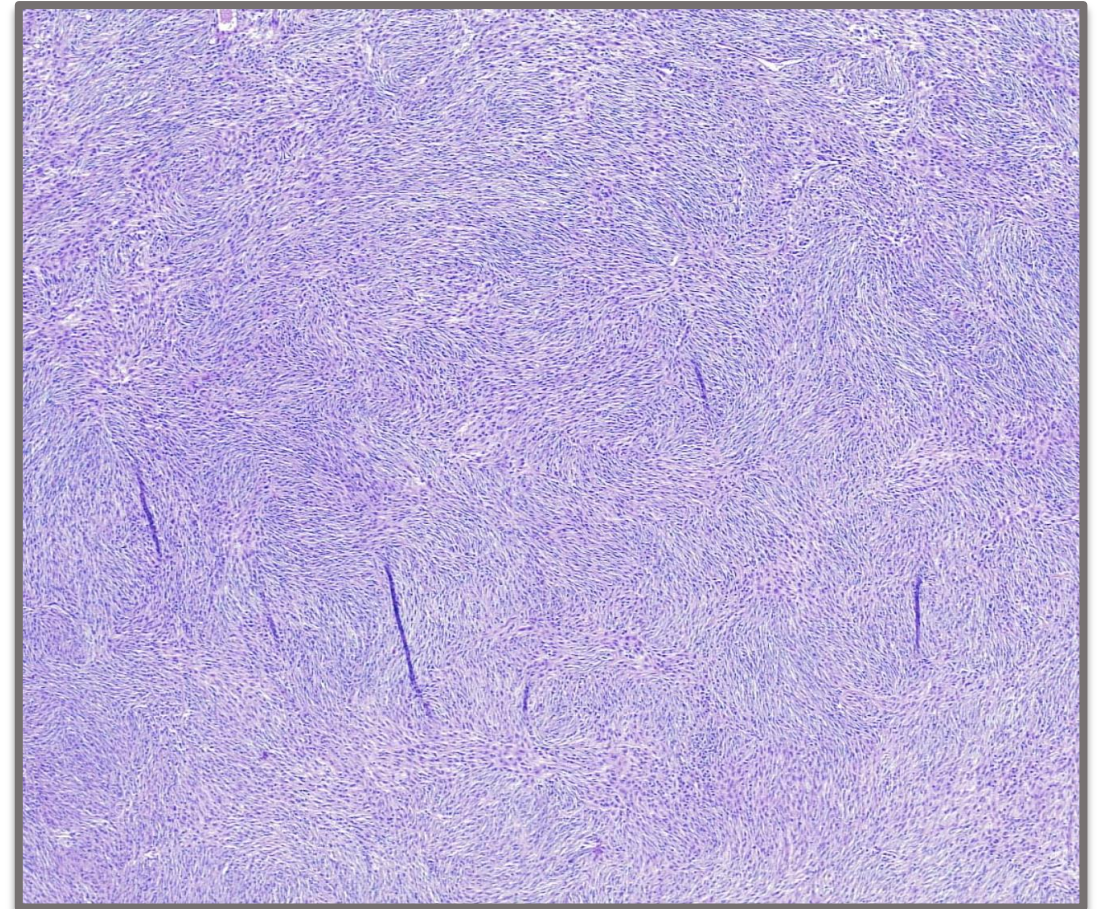
Sarcoma sinovial monofásico.

Sarcoma fibromixoide de bajo grado.

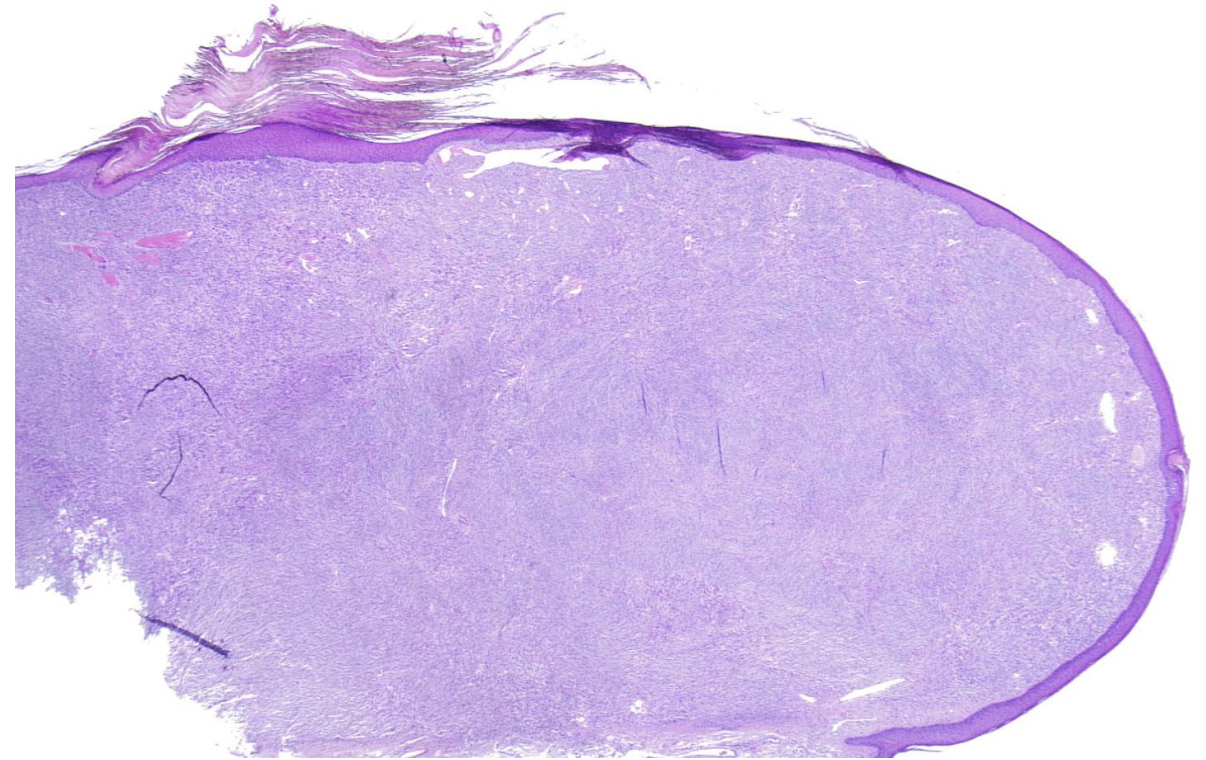
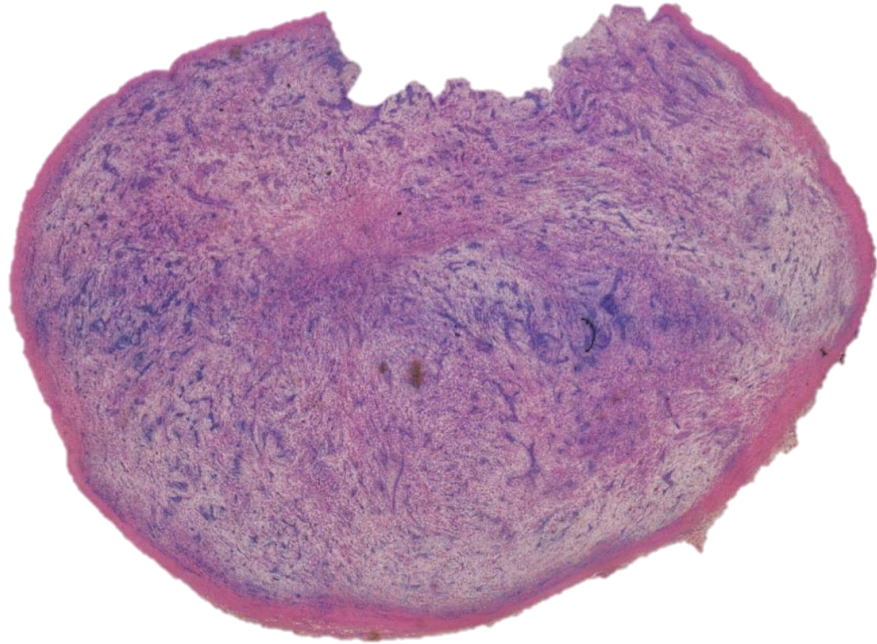
Otros.

TUMORES BENIGNOS DE PARTES BLANDAS: PERINEUROMA.

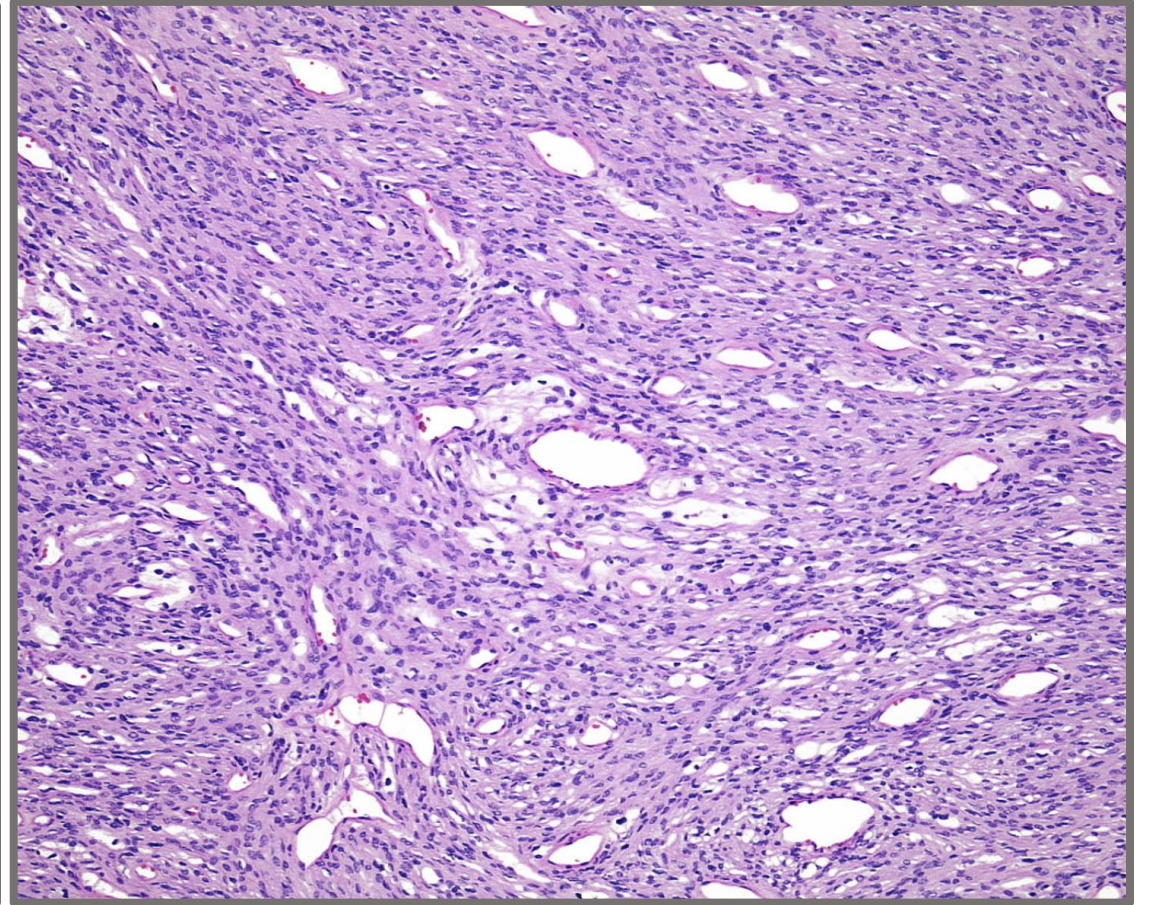
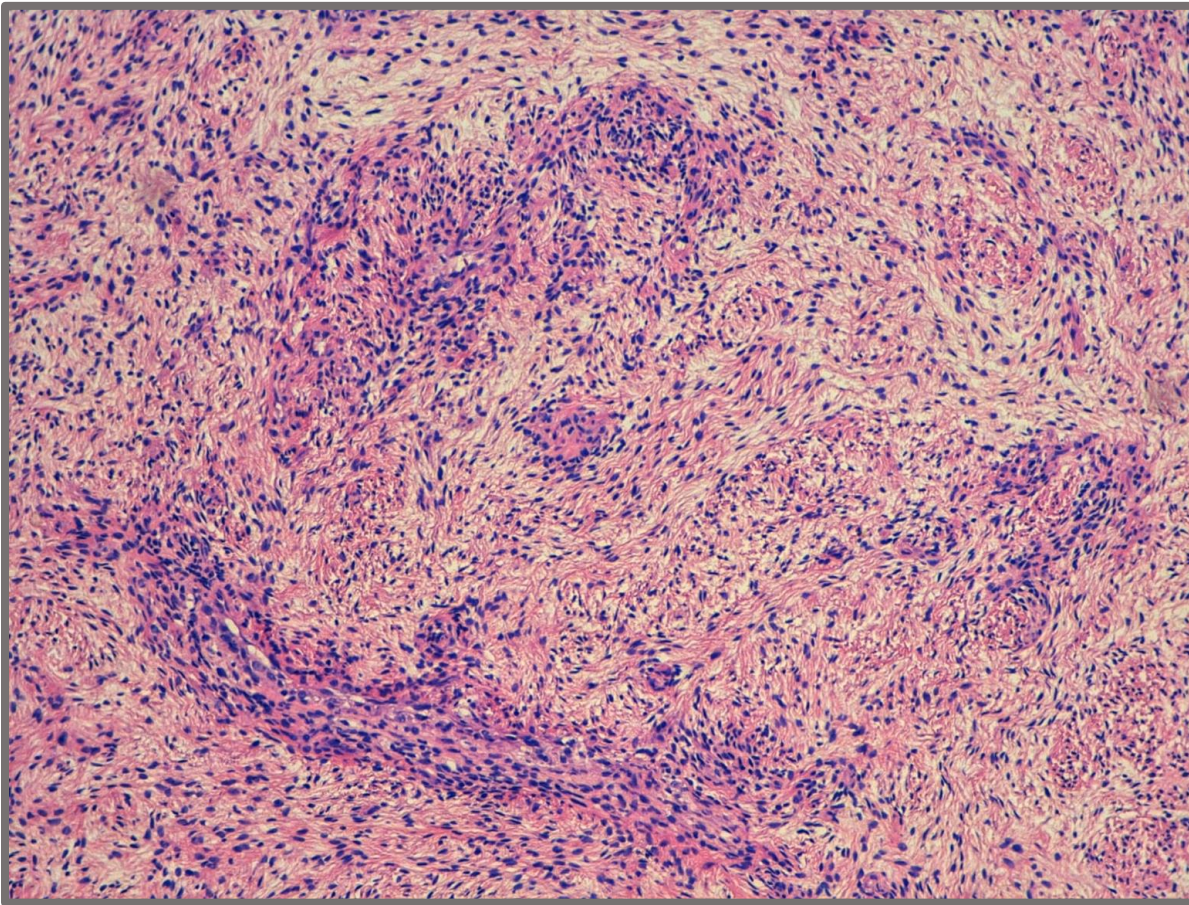
- Tumor de vaina nerviosa.
- Células fusiformes.
- Áreas fibrosas y áreas mixoides.
- **Es más celular que nuestro tumor.**
- **Proliferación vascular pero no tiene hialinización perivascular.**
- *EMA + en algunos casos.*
- *S100 -.*



TUMORES BENIGNOS DE PARTES BLANDAS: PERINEUROMA

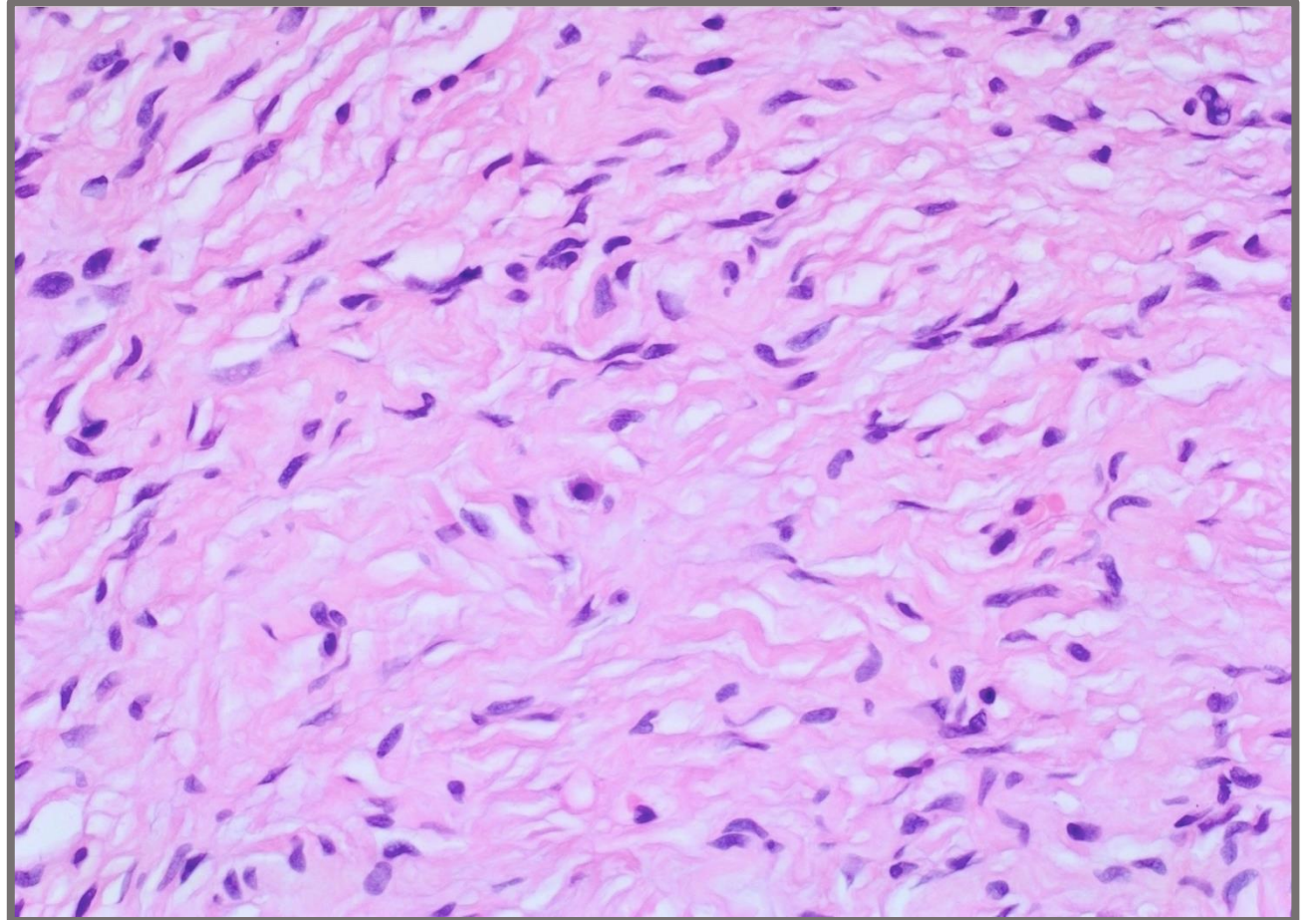


TUMORES BENIGNOS DE PARTES BLANDAS



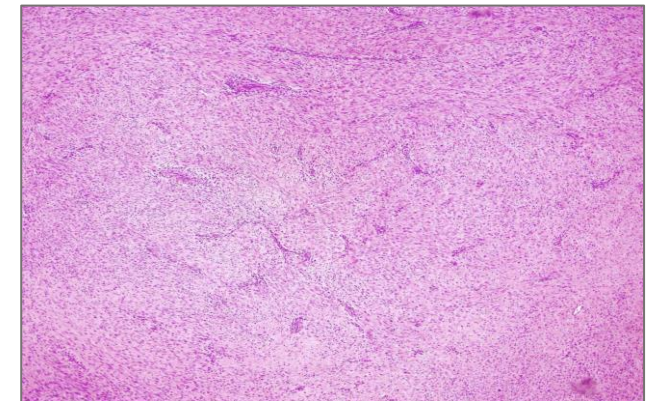
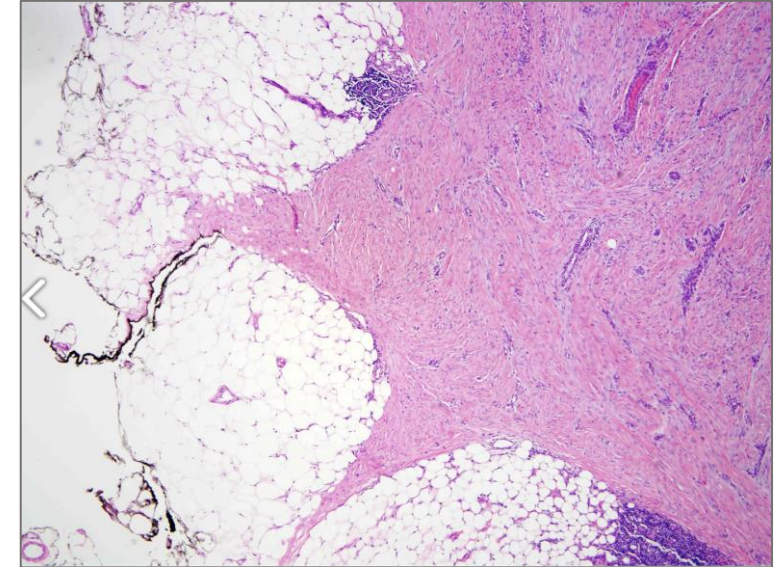
TUMORES BENIGNOS DE PARTES BLANDAS: NEUROFIBROMA

- Células de núcleos ondulantes.
- Fibras de colágeno interpuestas con células fusiformes.
- Puede estar o no encapsulado.
- Puede tener material mixoide.
- *S100 positivo.*
- *EMA negativo.*



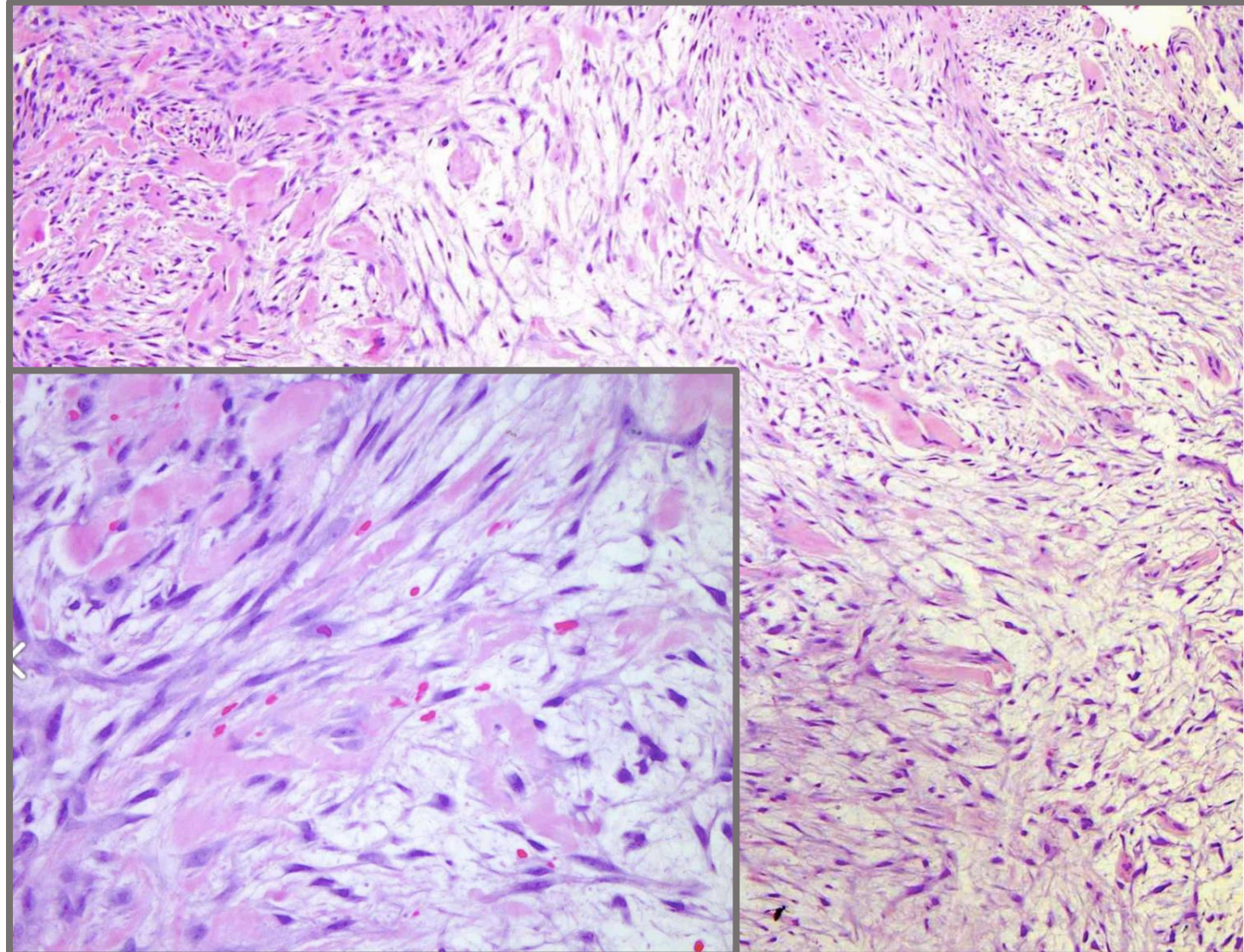
TUMORES BENIGNOS DE PARTES BLANDAS: FIBROMATOSIS DESMOIDE

- Tiene **bordes infiltrantes**.
- **Son más celulares**, más fasciculares.
- Vasos de pared fina.
- Se da en pacientes jóvenes (edad media de 36 años).
- Se asocia en un 10-30% con la poliposis adenomatoide fam (PAF).
- *MUC4 negativo.*



TUMORES BENIGNOS DE PARTES BLANDAS: FASCITIS NODULAR CON ESTROMA MIXOIDE

- Adultos jóvenes.
- Células fusiformes sin atipia.
- **Se localiza más superficialmente.**
- **Extravasación de eritrocitos.**
- Puede haber c. gigantes osteoclasto-like.
- Puede tener áreas mixoides.
- *Actina y calponina positivos.*
- **MUC4 negativo.**



TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS:

Mixofibrosarcoma de bajo grado.

Liposarcoma mixoide.

Condrosarcoma mixoide extraesquelético.

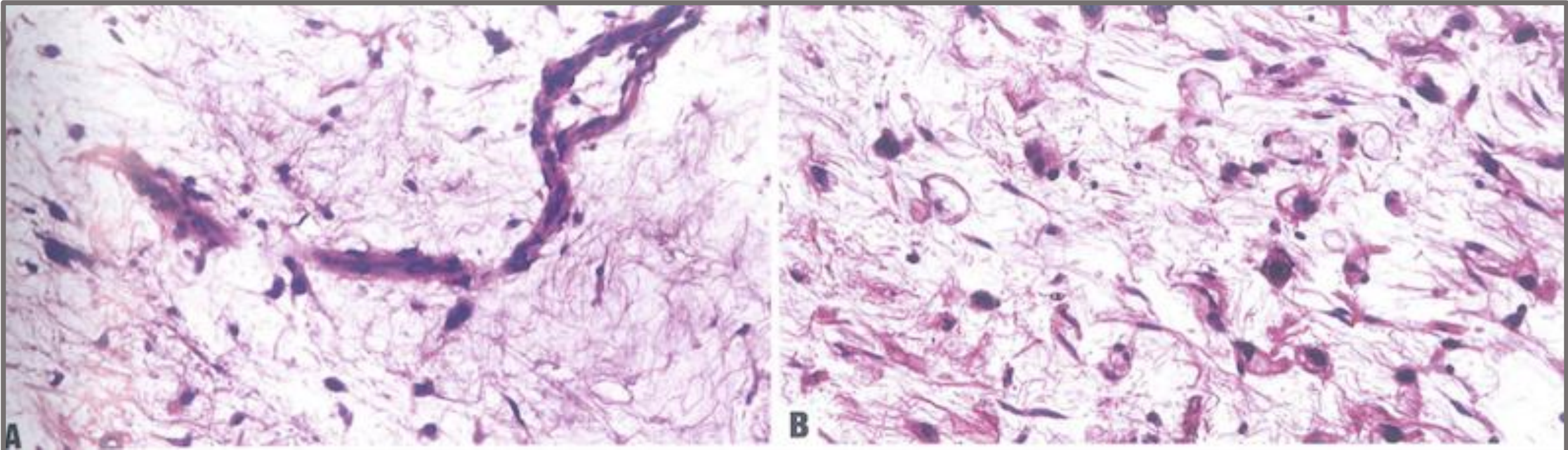
Sarcoma sinovial monofásico.

Sarcoma fibromixoide de bajo grado.

Otros.

MIXOFIBROSARCOMA DE BAJO GRADO

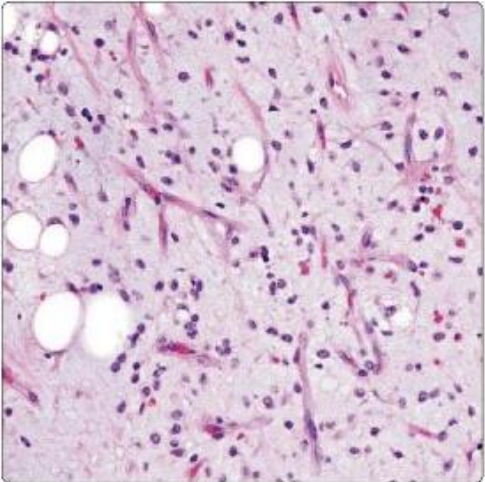
- Matriz mixoide con vasos prominentes elongados y curvilíneos.
- Células fusiformes redondeadas con mayor atipia e hipercromasia nuclear que nuestro caso.
- Carece de las áreas alternantes fibrosas y mixoides bien delimitadas.
- **Pacientes más mayores.**



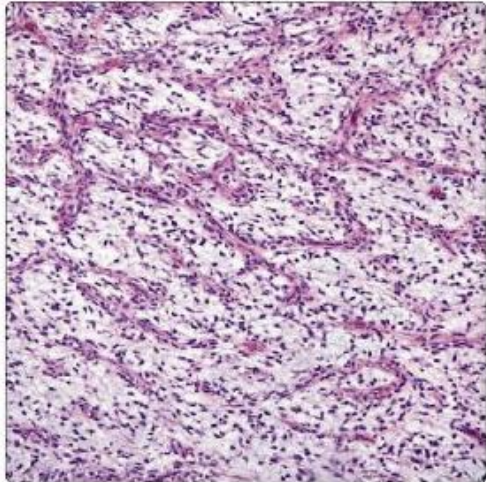
LIPOSARCOMA MIXOIDE

- Células ovaladas o fusiformes sin atipia junto con **lipoblastos**.
- **Estroma más mixoide**.
- **Vasculatura arboriforme** (chicken wire).
- S100 positividad variable.
- Detección de los genes de fusión FUS-DDIT3, EWS-DDIT3.

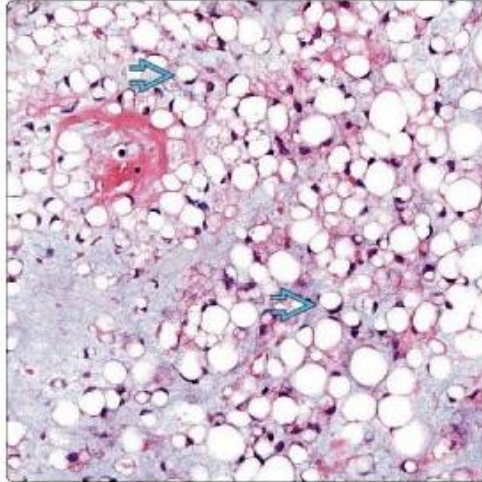
Arborizing Capillary Vasculature



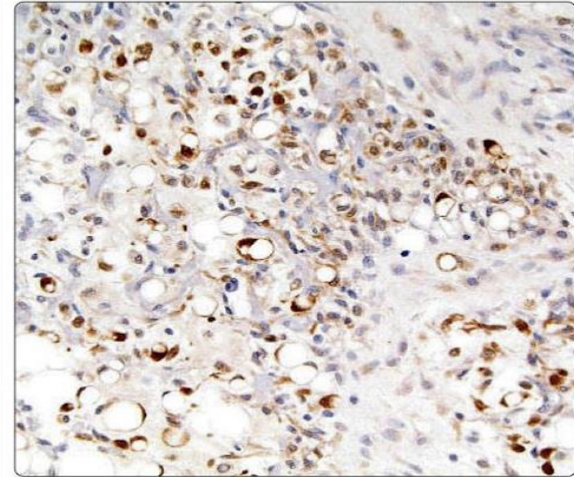
Arborizing Capillary Vasculature



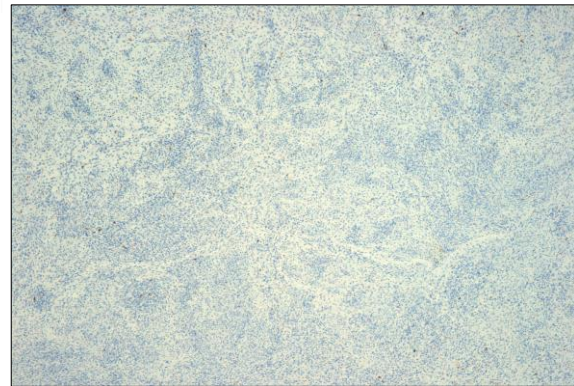
Lipoblasts



S100 Protein Expression



Liposarcoma mixoide.

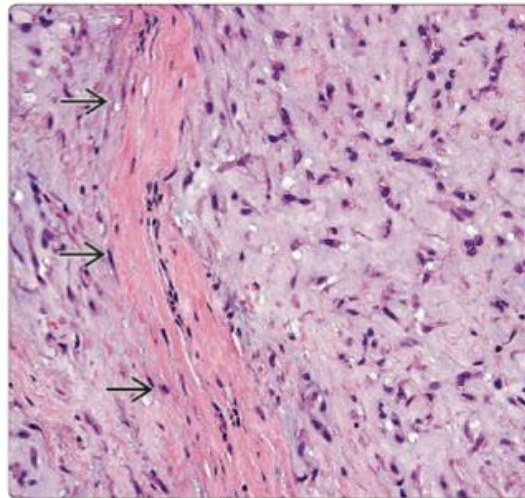


S100 negativa (nuestro caso).

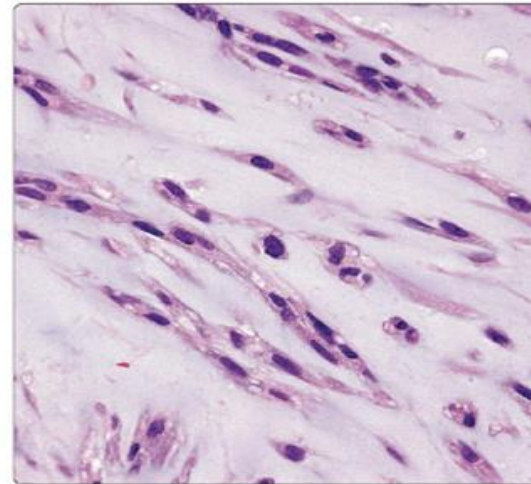
CONDROSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÉTICO

- Puede presentar áreas fusocelulares con núcleos uniformes sin atipia ni mitosis.
- Estroma mixoide o **condromixoide** abundante.
- Arquitectura **multilobular**, septos fibrosos.
- Gen de fusión EWSR1-NR4A3.
- Arquitectura lobular.
- Estroma **hipovascular**.

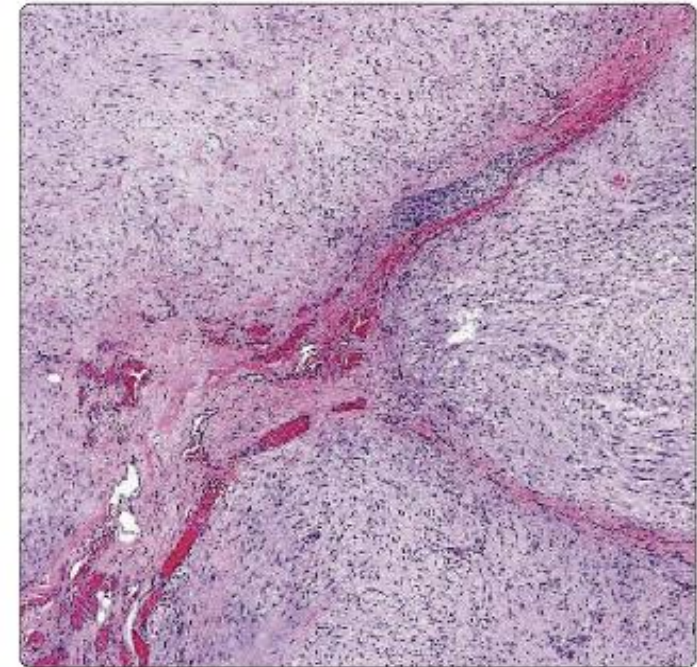
Fibrous Septum



Spindle Cells

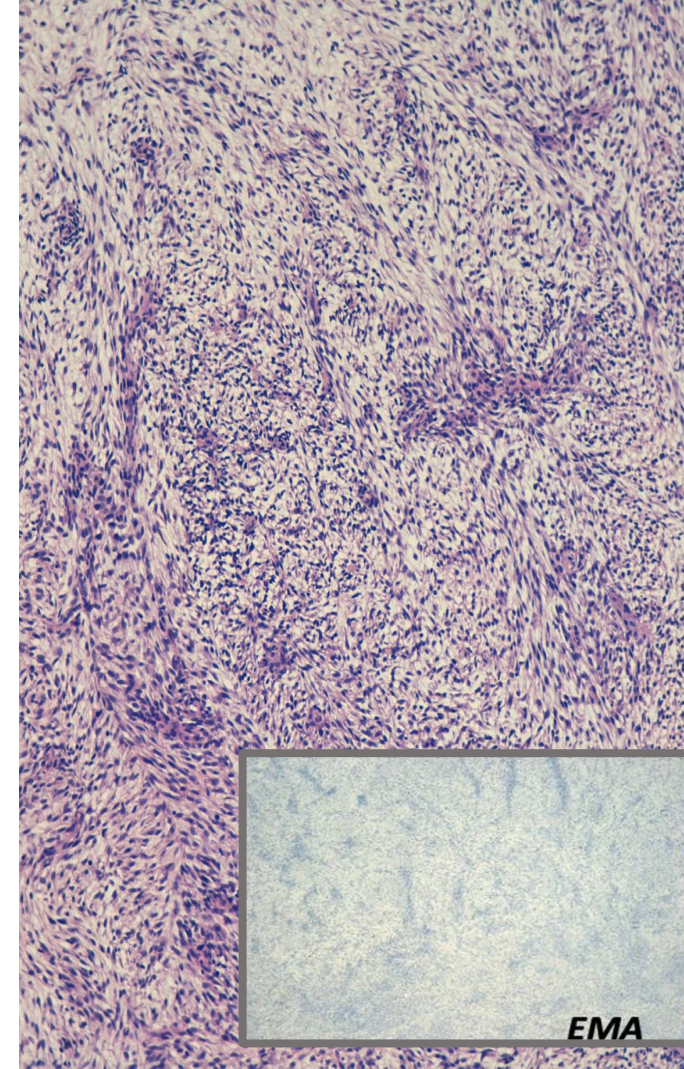
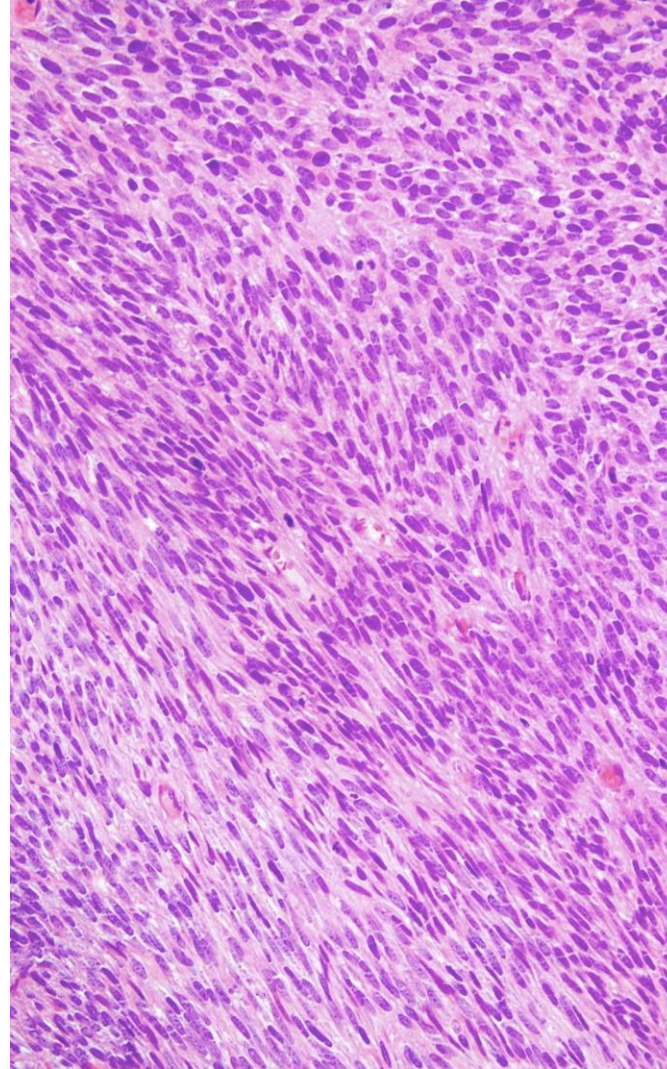


Lobular Architecture



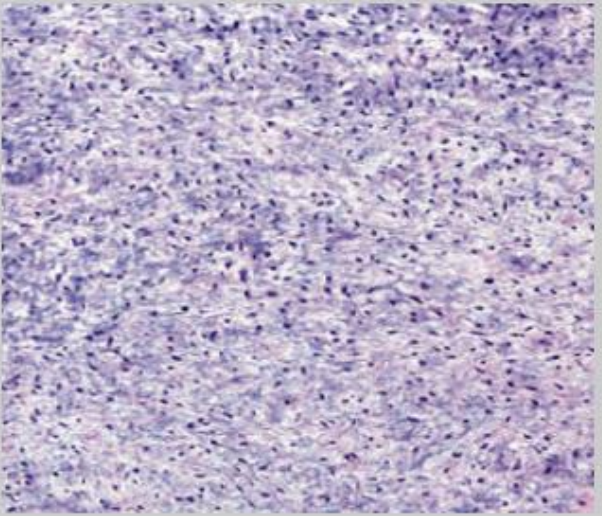
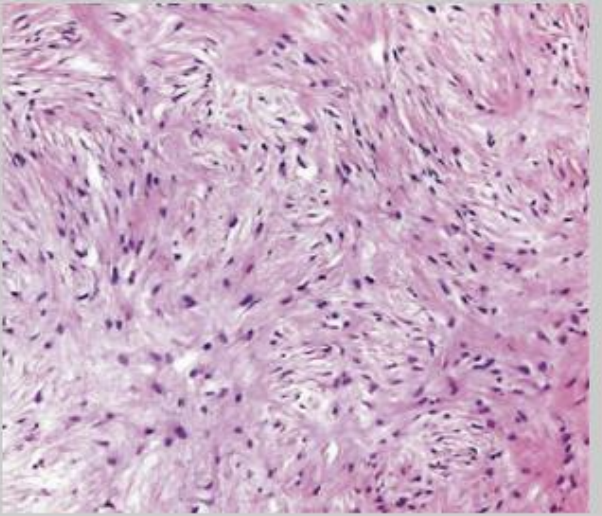
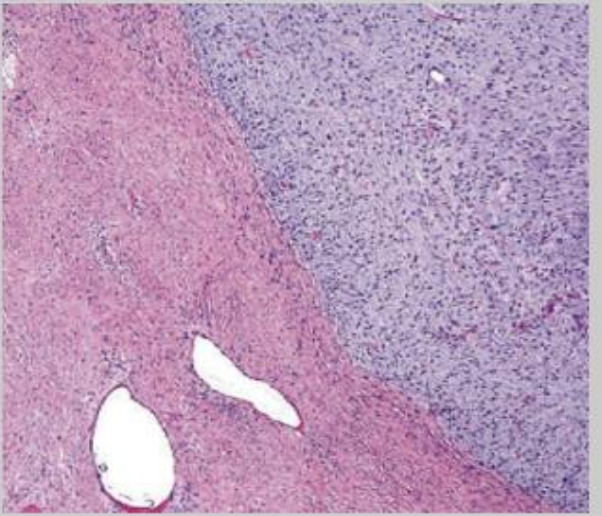
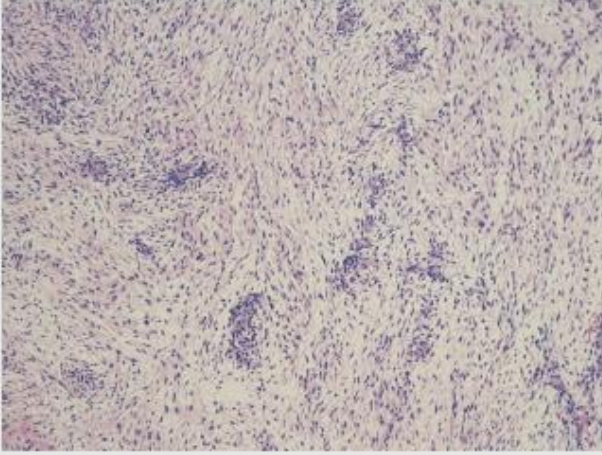
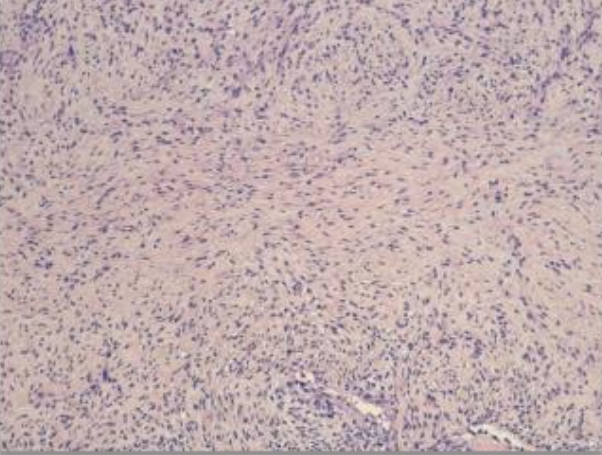
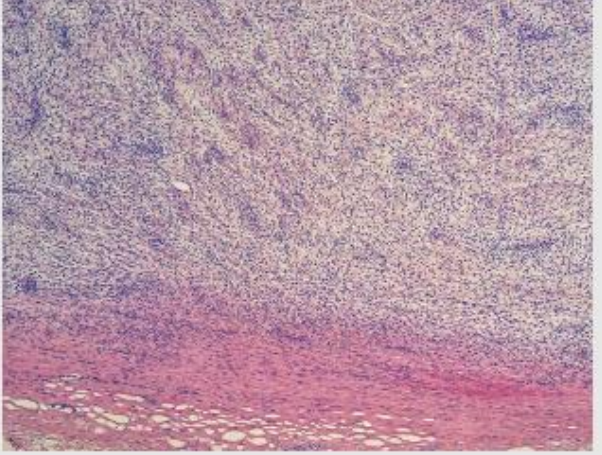
SARCOMA SINOVIAL (monofásico).

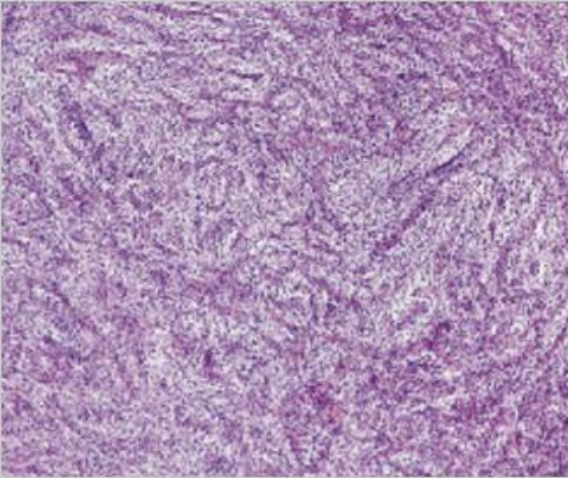
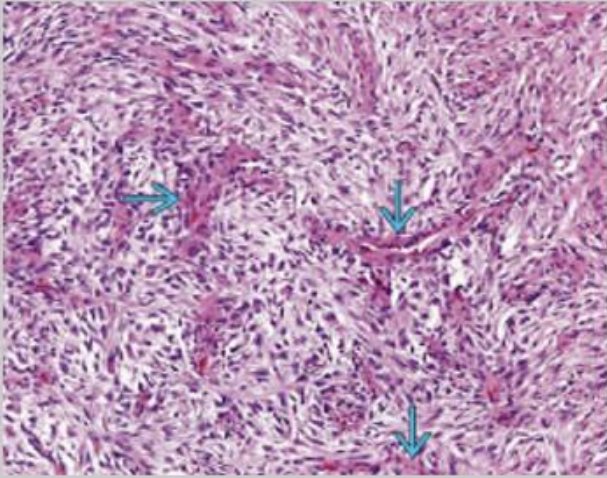
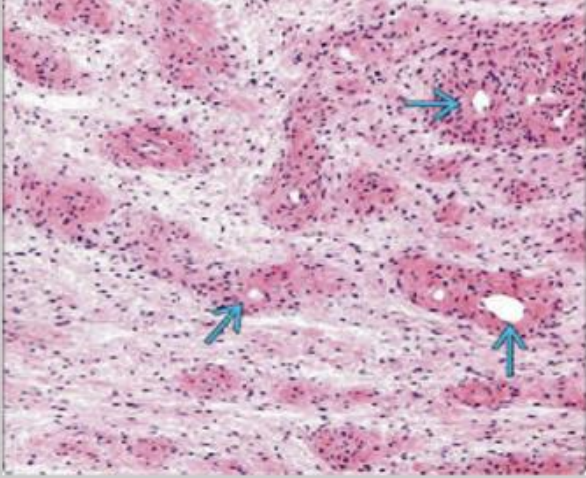
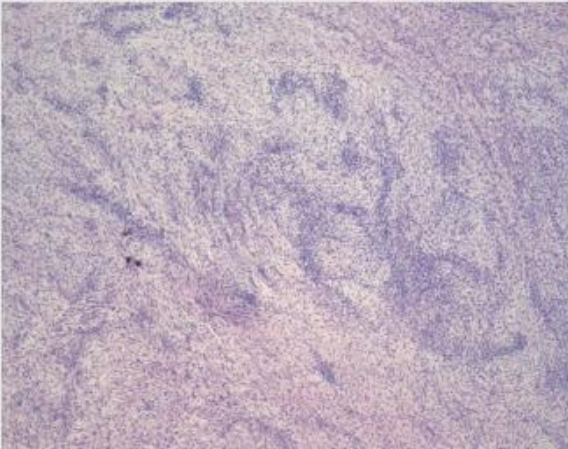
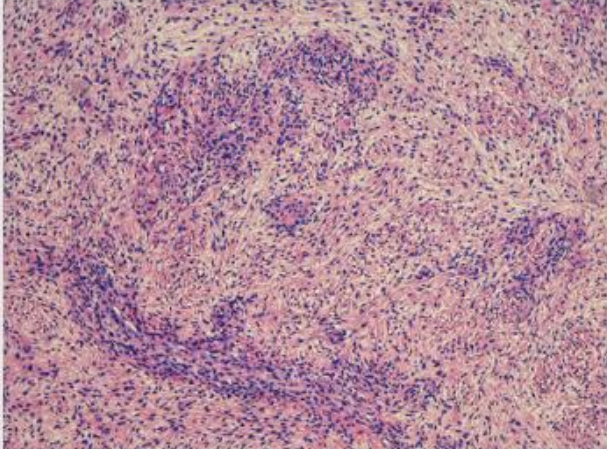
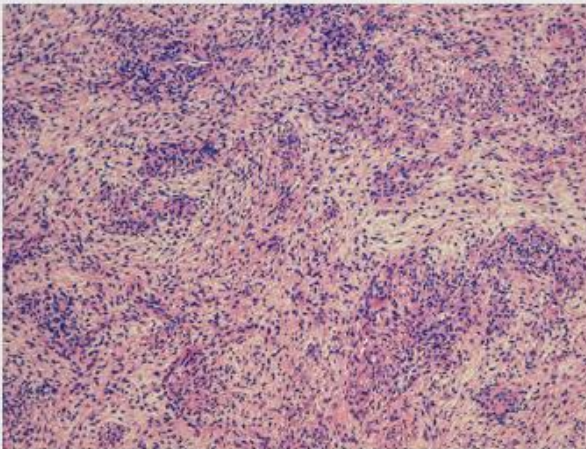
- Es más celular.
- Raramente tiene degeneración mixoide.
- **Bordes infiltrantes.**
- **Expresión parcheada de citoqueratina y EMA.**

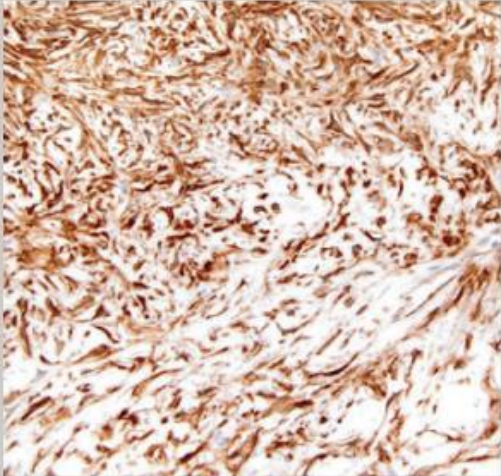
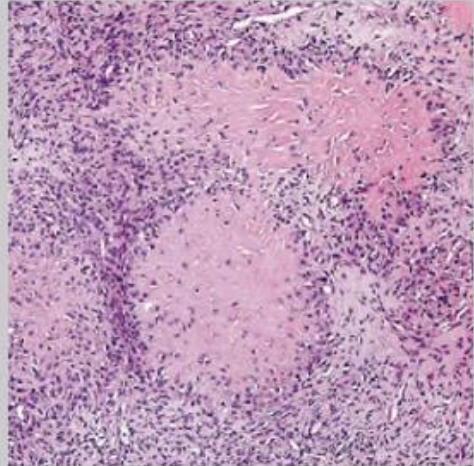
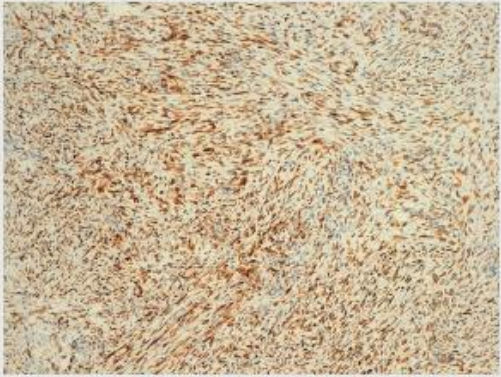


SARCOMA FIBROMIXOIDE DE BAJO GRADO.

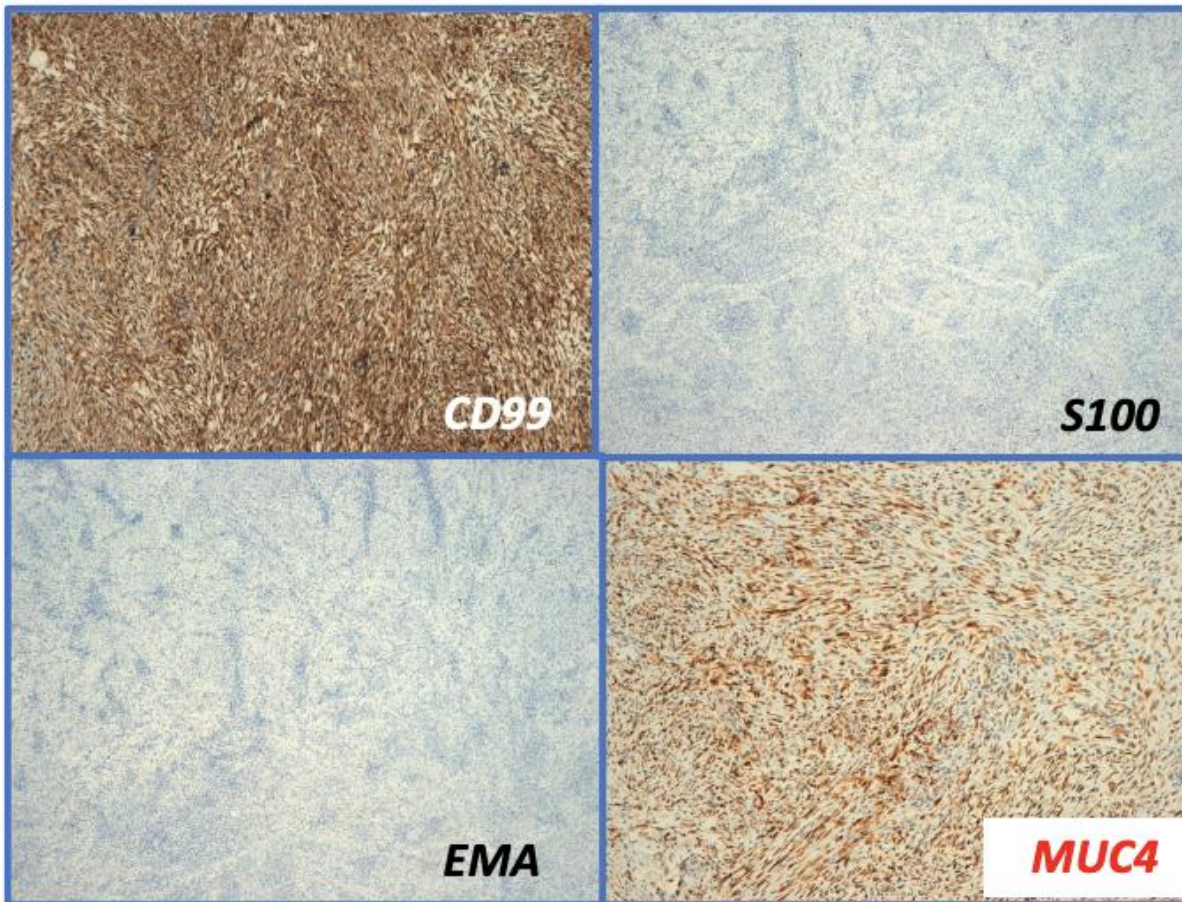
- Adultos jóvenes.
- Extremidades proximales y tronco.
 - Proliferaciones de células fibroblásticas sin atipia.
 - Crecimiento arremolinado, baja a moderada celularidad.
 - Estroma mixoide y fibroso en diferente proporción.
 - Rosetas colágenas.
 - Escasas mitosis.
- *MUC4 positivo.*
- *S100 negativo.*

ELEMENTOS	ÁREAS MIXOIDES HIPOCELULARES	ÁREAS FIBROSAS	ZONA DE INTERFASE ABRUPTA
SARCOMA FIBROMIXOIDE DE BAJO GRADO			
NUESTRO CASO			

ELEMENTOS	VASOS ABUNDANTES	VASOS DE PARED FINA	ESCLEROSIS PERIVASCULAR
SARCOMA FIBROMIXOIDE DE BAJO GRADO			
NUESTRO CASO			

ÁREAS MIXOIDES HIPOCELULARES	MUC4	ROSETAS DE COLÁGENO
SARCOMA FIBROMIXOIDE DE BAJO GRADO		
NUESTRO CASO		NO PRESENTA

NUESTRO CASO



*Sobreexpresión de **MUC4**:
se considera altamente
sensible y específica del
**SARCOMA
FIBROMIXOIDE DE BAJO
GRADO.***

PANEL IHQ (negativos).

- EMA
- S100
- SOX10
- Actina
- Desmina
- CD31
- CD34
- MyoD1
- Miogenina
- CD68
- Glut1
- Caldesmon
- CK7
- CK5/6
- CK 8/18
- TLE1.

- Translocación del gen **FUS** (**cromosoma 16p11**) con **CREB3L2 (7q32-34)**, o con menor frecuencia con CREB3L1 (11p11).

Estudio: reordenamiento del gen *FUS* en la región cromosómica 16p11.

RESULTADO

SE OBSERVA REORDENAMIENTO DEL GEN *FUS*

DESCRIPCIÓN TÉCNICA DETALLADA

Biopsia	B21-13905 bloque 1 (caso consulta ref. B21-7143-A2)
Técnica	Hibridación in Situ con Fluorescencia (FISH) en células en interfase
Sonda	Sonda Vysis LSI FUS (región cromosómica 16p11) Dual Color, Break Apart Rearrangement Probe de Abbot® (número de lote: 503506)



ARTÍCULO BREVE

Sarcoma fibromixioide de bajo grado, un diagnóstico diferencial esencial en los tumores mixoides de apariencia benigna

Clara Alfaro-Cervelló^{a,*}, Olga Benavent Casanova^b, Gema Nieto^c,
Francisco José Mares Diago^b y Samuel Navarro^a

^a Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

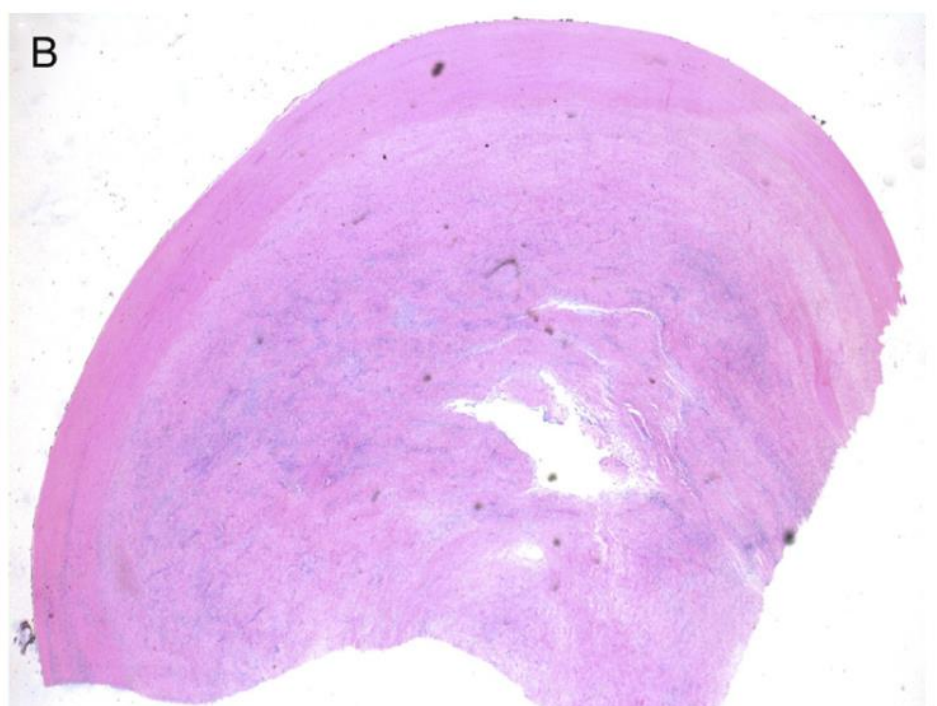
^b Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

^c Departamento de Anatomía Patológica, Universidad de Valencia, Valencia, España



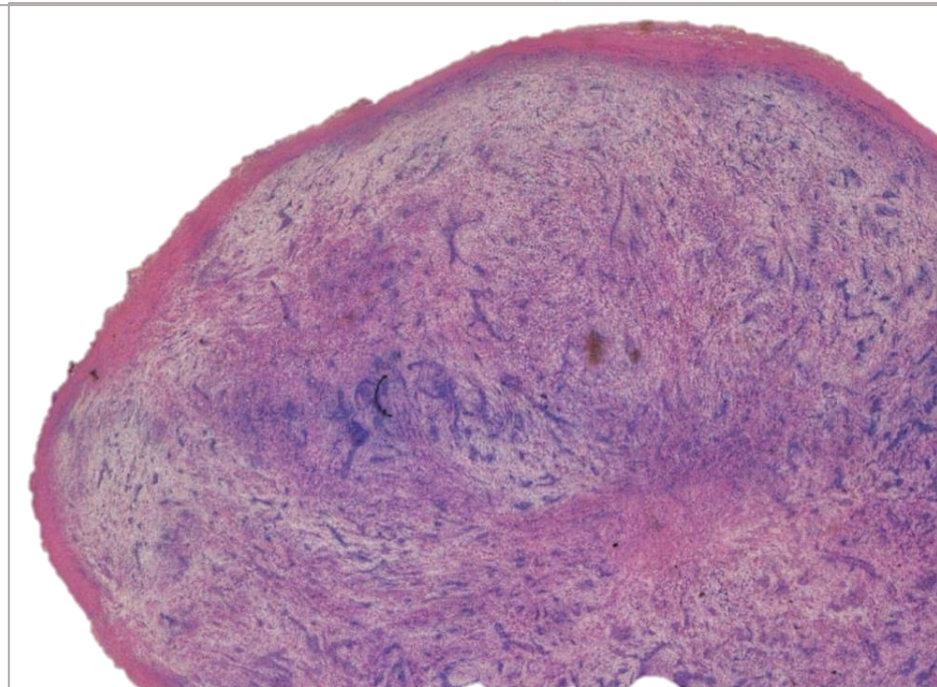
ÁREA DE SALUD 1
MURCIA-OESTE

Arrixaca



MACRO DE NUESTRO CASO:

- Nódulo encapsulado de superficie lisa.
- Consistencia firme y elástica.
- Al corte, coloración blanquecina.



DISCUSIÓN

- Descrito por Evans en 1987.
- Proliferación de células fibroblásticas sin atipia.
- Crecimiento arremolinado, baja-moderada celularidad.
- Estroma mixoide y fibroso.
- Se localizan en tejidos blandos profundos.
- Extremidades proximales y tronco.
- Adultos jóvenes.
- Puede presentar recurrencias locales y metástasis a distancia tardías.
- El 20-40% de los casos de SFMBG se da en la población infantil (2-13 años).
- Es más frecuente el SFMBG superficial que el profundo en niños.
- Tiene mejor pronóstico en la población infantil.

Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma: A Report of Two Metastasizing Neoplasms Having a Deceptively Benign Appearance

Harry L. Evans, M.D

American Journal of Clinical Pathology, Volume 88, Issue 5, 1 November 1987, Pages 615–619,

<https://doi.org/10.1093/ajcp/88.5.615>

Published: 01 November 1987 **Article history** ▼

Superficial Low-grade Fibromyxoid Sarcoma (Evans Tumor)

*A Clinicopathologic Analysis of 19 Cases With a Unique Observation
in the Pediatric Population*

Steven D. Billings, MD, Georgeta Giblen, MD,† and Julie C. Fanburg-Smith, MD‡*

CONCLUSIONES

- Los tumores mixoides de partes blandas son un grupo heterogéneo que incluye desde lesiones benignas hasta sarcomas de potencial maligno variable.
- Ante lesiones mixoides aparentemente benignas hay que descartar el SFMBG mediante IHQ y Molecular.

GRACIAS