

R. 15729

UNIVERSIDAD DE SEVILLA
SECRETARIA GENERAL

Queda registrada esta Tesis Doctoral
al folio 136 número 62 del libro
correspondiente.

Sevilla, 21 1988



El Jefe del Negociado de Tesis,

Lucasoffite

T.D.
M/106

UNIVERSIDAD DE SEVILLA

FACULTAD DE MEDICINA

Cátedra de Citología e Histología Normal y Patológica

(Prof. Dr. Hugo Galera Davidson)

"Punción Aspiración en Tumores de Partes Blandas"

Tesis Doctoral presentada por

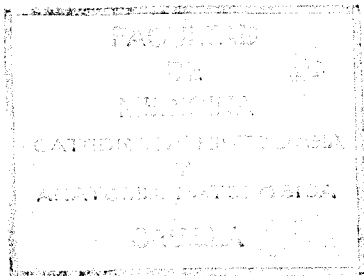
Gloria Muñoz Arias

1988

DON RICARDO GONZALEZ CAMPORA, PROFESOR TITULAR DEL DEPARTAMENTO DE CITOLOGIA E HISTOLOGIA NORMAL Y PATOLOGICA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD DE SEVILLA.

CERTIFICA: Que bajo su dirección y en la Cátedra de Citología e Histología Normal y Patológica ha sido realizado el trabajo titulado: "Punción Aspiración en Tumores de Partes Blandas", por Dña. Gloria Muñoz Arias, para optar al Grado de Doctor en Medicina y Cirugía.

Y para que así conste, se expide el presente certificado en Sevilla, Julio 1988.



AGRADECIMIENTOS

Deseo testimoniar mi más sincero agradecimiento al Dr. Hugo Galera Davidson por haberme proporcionado en su día la idea básica sobre la que se ha desarrollado la presente tesis, así como por ofrecerme la oportunidad de llevarla a cabo en su Departamento.

Igualmente agradezco a la Cátedra de Citología e Histología Normal y Patológica, y particularmente al Dr. Ricardo Gonzalez Cámpora su inestimable orientación y ayuda, así como la aportación de su experiencia en este campo de la Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.), que ha sido fundamental y decisiva en la elaboración de este trabajo.

Así mismo agradezco al Dr. Pedro De Agustin De Agustin, Jefe de Servicio de Citología de la Ciudad Sanitaria Primero de Octubre, al Dr. Jaime Conde García, Jefe de Servicio de Anatomía Patológica de la Residencia "Manuel Lois García" de Huelva, y al Dr. Jesús Razquin Murillo, Jefe de Servicio de Anatomía Patológica de la Residencia "Virgen de la Luz" de Cuenca su colaboración en la aportación de nuevos casos que han permitido ampliar nuestra casuística.

Por último doy las gracias al Servicio de Nefrología de la Residencia "Virgen de la Luz" de Cuenca por su colaboración y consejo en la parte correspondiente al tratamiento de textos, que me ha facilitado la elaboración del presente trabajo

A Nani y Juan
A mis padres

INDICE

I. INTRODUCCION.

A. CITODIAGNOSTICO POR PUNCION ASPIRACION

1. Aspectos Históricos
2. Indicaciones y Métodos
 - a) Indicaciones
 - b) Métodos
 - c) Extensiones
 - d) Tinción

B. TUMORES DE PARTES BLANDAS

1. Generalidades
 - a) Definición
 - b) Incidencia
 - c) Patogenia
 - d) Crecimiento y Diseminación de los Sarcomas
2. Clasificación de los Tumores de tejidos blandos
3. Diagnóstico de los Tumores de tejidos blandos
4. Valoración Pronóstica de los Grados de Malignidad en los Sarcomas de tejidos blandos
5. Aspectos generales en el Tratamiento de los Sarcomas de tejidos blandos

C. APORTACION DEL CITODIAGNOSTICO POR PUNCION ASPIRACION AL ESTUDIO DE LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS

1. Aspectos Históricos
2. Interés del Método de Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) en tumores de tejidos blandos
 - a) Interés General de la técnica de P.A.A.F.
 - b) Interés Específico de la P.A.A.F. en Tumores de tejidos blandos
 - c) Aplicación del Microscopio Electrónico al material procedente de la P.A.A.F.
 - d) Peligro de Diseminación tumoral con Biopsia Incisional y con P.A.A.F.

- e) Distinción entre Tumores Benignos y Malignos
- 3. Bases del Diagnóstico
 - a) Criterios Generales
 - b) Criterios Específicos
 - c) Aproximación Diagnóstica a través de una Clasificación Genérica de los Tumores de tejidos blandos
- 4. Aspectos Citológicos peculiares que pueden ser diagnósticos de determinados Tumores de tejidos blandos
 - a) Datos Citológicos Diagnósticos en los Tumores de tejidos blandos
 - b) Datos Citológicos Orientativos en el Diagnóstico de los Tumores de tejidos blandos
- 5. Correlación Cito-Histológica

II. PLANTEAMIENTO DEL TEMA

III. MATERIAL Y METODOS

A. MATERIAL

B. METODO

1. Método de la P.A.A.F. en lesiones palpables
2. Método de la P.A.A.F. en lesiones no palpables
3. Tinciones
4. Otras Coloraciones

C. METODO HISTOLOGICO

IV. RESULTADOS

A. ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS

1. Edad
2. Sexo
3. Localización

B. DESCRIPCION DE RESULTADOS

1. Tumores Mixoides
 - a) Mixoma

- b) Lipoblastoma
- c) Ganglión
- d) Liposarcoma Mixoide
- e) Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide
- f) Condrosarcoma

2. Tumores de Células Redondas

- a) Sarcoma de Ewing
- b) Neuroblastoma
- c) Ganglioneuroblastoma
- d) Rabdomyosarcoma
- e) Linfoma
- f) Carcinoma de Células pequeñas

3. Tumores de Células Fusiformes

- a) Tumor Desmoide
- b) Fibromatosis
- c) Histiocitoma Fibroso Benigno de vainas tendinosas
- d) Neurilemoma
- e) Neurofibroma
- f) Sarcoma Sinovial
- g) Leiomyosarcoma
- h) Sarcoma Neurogénico

4. Tumores Pleomórficos

- a) Histiocitoma Fibroso Maligno
- b) Histiocitoma Fibroso Maligno Inflamatorio
- c) Rabdomyosarcoma Pleomórfico
- d) Liposarcoma Desdiferenciado

5. Tumores de Células Poligonales

- a) Mioblastoma de Células Granulares
- b) Metástasis de Carcinoma
- c) Melanoma
- d) Sarcoma Epitelioide
- e) Paraganglioma
- f) Angiosarcoma
- g) Tumores Germinales

6. Tumores con Diferenciación Tisular Específica

- a) Lipoma
- b) Lipoma Intramuscular
- c) Lipoma Fusocelular

d) Meningioma

e) Liposarcoma Bien Diferenciado Esclerosante

7. Valoración Global de la Clasificación de los Tumores de tejidos blandos en seis Grupos Tumorales

V. DISCUSION

A. VALORACION COMPARATIVA DE NUESTRA CLASIFICACION SOBRE TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS Y LAS PUBLICADAS EN LA LITERATURA

B. APROXIMACION DIAGNOSTICA EN LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS A TRAVES DE UNA CLASIFICACION EN GRUPOS TUMORALES Y SU DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

1. Criterios de Diagnóstico Diferencial en Tumores Mixoides
2. Criterios de Diagnóstico Diferencial en Tumores de Células Redondas
3. Criterios de Diagnóstico Diferencial en Tumores de Células Fusiformes
4. Criterios de Diagnóstico Diferencial en Tumores Pleomórficos
5. Criterios de Diagnóstico Diferencial en Tumores de Células Poligonales
6. Criterios de Diagnóstico Diferencial en Tumores con Diferenciación Tisular Específica

VI. CONCLUSIONES

VII. BIBLIOGRAFIA

VIII. TABLAS Y FIGURAS

I. INTRODUCCION.

I. INTRODUCCION.

A. CITODIAGNOSTICO POR PUNCION ASPIRACION.

1. ASPECTOS HISTORICOS.

La Historia de la Citología por Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) se remonta tan atrás como al año 1847, cuando Kun (1), publicó el primer artículo sobre Punción Aspiración como método de diagnóstico tumoral; no obstante, en su exposición no se detalló la forma de preparación del material obtenido, ni el tipo de examen morfológico que realizó. Seis años más tarde, Sir James Paget (2), en sus lecciones de Patología Quirúrgica (1853), estimuló la práctica de la Citología por Punción Aspiración, recomendando el examen morfológico de las muestras obtenidas, como extensiones celulares.

En 1863 Pritchard (3), utilizó una aguja acanalada para la Punción Aspiración de mama, e hizo una excelente descripción de los caracteres citopatológicos de la Necrosis Grasa mamaria. La primera Citología por Punción Aspiración transtorácica fue realizada por Leyden (4), en 1883, para el diagnóstico de Neumonía.

Grieg y Gray (5) publicaron en 1904, la demostración de Tripanosomas mediante Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) en ganglio linfático. Más tarde, Hirschfeld (6), en 1919, informó de los resultados obtenidos mediante Punción Aspiración en distintos tumores. Y por último, Guthrie (7), en 1921, comunicó su experiencia en Punción Aspiración de ganglio linfático.

Durante los primeros veinticinco años del presente siglo empezó la controversia acerca de la valoración comparativa del diagnóstico citológico y el diagnóstico histopatológico, teniendo durante este período poca aceptación la técnica citológica .

A partir de 1930, empezaron a publicarse múltiples artículos sobre diagnóstico de tumores por Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.), todos ellos procedentes del Memorial Hospital de Nueva York. Esta experiencia, culminó con las publicaciones de Martin y Ellis (8), que hicieron hito en su época, en un trabajo preliminar en 1930 estos autores recogieron 65 casos, y posteriormente en 1934 completaron la serie con más casos hasta alcanzar los 1400. Casi simultáneamente en 1933, Stewart (9), Jefe del Servicio de Patología del mismo Hospital, publicaba su experiencia en 2500 casos. El procedimiento utilizado por estos autores, consistía en pequeñas incisiones cutáneas, con anestesia local, y punción con agujas del calibre 18, y extensiones gruesas secadas al aire y teñidas con hematoxilina eosina.

En una espléndida editorial (10) sobre la Historia de la Citología, Koss relacionó una serie de acontecimientos en el desarrollo de la Citología diagnóstica y la biopsia por aspiración con aguja fina. Apuntaba que Ellis, que aparecía en la primera publicación del Memorial Hospital como coautor con Martin (8), cirujano de cabeza y cuello, era el técnico del Dr. James Ewing. Como Koss relata, Ewing no simpatizaba con la biopsia quirúrgica abierta, porque pensaba que daba lugar a diseminación tumoral. Martin necesitaba un diagnóstico definitivo de sus pacientes, por lo que se arriesgó a la Punción Aspiración. El Dr. Fred Stewart (9), fué el verdadero intérprete de las extensiones celulares, y más tarde publicó una enorme serie de casos con excelente exactitud diagnóstica.

A pesar de la experiencia del Memorial Hospital, la técnica de Punción Aspiración no se introdujo completamente en América. Aunque el método fué enseñado a muchos patólogos simpatizantes de dicha institución, solamente Godwin (11 y 12) pareció haberlo utilizado, y comunicó su experiencia en un Simposium Diagnóstico de la American Society of Citology en 1964, como parte de una discusión sobre técnicas para detección de malignidad.

Veinte años más tarde de la publicación de Martin y Ellis(8), el interés de la Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) se desplazó al Instituto Karolinska (13 y 14) de

Estocolmo (Suecia), en donde el crecimiento de este método diagnóstico fué explosivo, alcanzando la cifra de más de 10.000 Punciones Aspiraciones anuales a partir de 1970.

En un Hospital de mediano tamaño de Estocolmo se hacía una media de 3.000 Punciones Aspiraciones de mama, 1.500 de tiroides y 700 de próstata al año, por un equipo de tres o cuatro citopatólogos, lo cual viene a suponer un ahorro de más de un millón y medio de dólares al año en el coste hospitalario.

La diferencia entre la popularidad del procedimiento en Escandinavia, y el aparente desinterés que se produjo en América, se entiende mejor al analizar la diferente estructura de la práctica médica en uno y otro país, y no está en relación con las diferencias en los conocimientos diagnósticos. Koss (10) se preguntó: ¿ Por qué sucedía este fenómeno en Europa ?, y argumentó su posible relación con la escasez de patólogos en Europa. En este sentido, mientras que el número de patólogos crecía rápidamente en América, después de 1945, hasta alcanzar unas cifras de aproximadamente 10.000, (1 patólogo por cada 20.000 personas), en Europa el número de patólogos era menor, y oscilaba en 1 patólogo por cada 30.000 ó cada 40.000 personas.

Durante las dos primeras décadas de este siglo, la biopsia se aceptó como un método de identificación exacta de la enfermedad en todo el mundo. Este método diagnóstico, y el papel del patólogo en el estudio del proceso de la enfermedad, recibieron un entusiasta apoyo en E.E.U.U. . Por todo ello, después de acabar la Segunda Guerra Mundial se desarrolló en este país un sistema de acreditación de Hospitales, que requería un especialista en Patología en todos los Hospitales, y determinaba, que ningún tejido humano podía ser resecado, sin ser posteriormente examinado por el patólogo; de este modo se creó un sistema de diagnóstico histopatológico rápido y fiable en E.E.U.U..

Sin embargo, este no era el caso en Europa, en donde las piezas resecaadas debían ser enviadas a un Laboratorio Central de Patología, habitualmente alejado, y que solían estar

ubicados en las Facultades de Medicina, dando lugar al consiguiente retraso en el diagnóstico. Por otra parte, era frecuente en Europa, la existencia de Laboratorios de Patología dentro de Departamentos Clínicos, bien porque el patólogo no estaba disponible, o bien porque los conocimientos diagnósticos del patólogo eran juzgados inadecuadamente para las necesidades del clínico.

Es dentro de este contexto, donde se debe analizar el diferente desarrollo histórico de la técnica de Punción Aspiración en América y en Europa. Así vemos, como la evolución de la Punción Aspiración sigue un curso que está estrechamente relacionado con el desarrollo de la Patología Quirúrgica de aquella época. Por lo tanto de esta situación se derivan dos hechos:

1) En E.E.U.U. la Punción Aspiración no se introdujo completamente, a pesar de la importante experiencia de Martin y Ellis (8), porque su aparición coincidió con el período de amplio desarrollo del diagnóstico histopatológico, como método rápido, seguro y fiable.

2) En Europa, debido al escaso número de patólogos, al retraso en los diagnósticos, y a la sectorización de la Patología dentro de diferentes Departamentos Clínicos, el diagnóstico mediante biopsia no era tan asequible como en E.E.U.U., por lo que la técnica de Punción Aspiración se recibió y se introdujo ampliamente.

Esto, unido a que los clínicos, sobre todo aquellos con experiencia en Hematología, hacían aspiraciones medulares, como técnica rápida, económica y fiable en el diagnóstico y seguimiento de enfermos tumorales, dió lugar a la aparición de un "profesional híbrido", como a veces son denominados por los patólogos americanos, que son clínicos citólogos, es decir que realizan la Punción Aspiración y a continuación examinan las extensiones celulares.

De todo esto se deriva la marcada orientación clínica que tiene la Punción Aspiración en Europa, los mejores resultados con esta técnica se obtienen cuando la misma persona que realiza la Punción Aspiración examina las extensiones celulares. Esto aparece claramente defendido en publicaciones de

Lopes Cardoso (15), y de Soderstrom (16), quienes son partidarios de la salida del patólogo de su aislamiento en el Laboratorio, y de su intervención completa y activa en la técnica de Punción Aspiración. Esta ideología contrasta con la experiencia y tradición de los patólogos americanos, que para entrar en el campo de la Punción Aspiración, en principio cuentan con el rechazo de los clínicos.

En este sentido, Dixon (17) y Lee (18), han analizado la importancia que tiene el que la misma persona que realiza la Punción Aspiración sea la que interprete el estudio morfológico. Lee (18) estima, que el fallo técnico con este método, en concreto en la Punción Aspiración de mama, viene derivado de muestras citológicas, que son escasamente celulares o cuyas células no son valorables por defectos de fijación, o que no contienen células malignas, cuando en todos estos casos se ha comprobado posteriormente mediante biopsia la existencia de un carcinoma de mama. Ambos autores (17) y (18), coinciden en que la proporción de fallos técnicos con este método, aumenta de manera notable, cuando la Punción Aspiración es realizada por distintas personas, en comparación, con aquellos casos que son realizados siempre por la misma persona.

La tendencia actual es que el patólogo debe tomar un papel activo en esta técnica realizando la Punción Aspiración de todas aquellas masas palpables o visibles a simple vista, asegurándose de la obtención del adecuado material sobre el que ha de emitir su diagnóstico. En aquellos otros casos de masas profundas, que solo son visualizadas por Radiología, T.A.C. o Ecografía, el patólogo debe colaborar estrechamente con el radiólogo asegurándose igualmente de obtener material adecuado para diagnóstico.

Fox (19) al intentar explicar la disparidad de aceptación del método por Punción Aspiración en Suecia y en América argumenta, que quizás el motivo más importante sea el miedo de clínicos y de patólogos a introducir un método de diagnóstico "subjetivo", "no probado", que requiere experiencia suficiente para alcanzar una aceptable exactitud diagnóstica. En este sentido, comenta, un curioso proceso que tiene lugar con las innovaciones en Medicina; suele suceder que algunos procedi-

mientos diagnósticos o terapéuticos nuevos, tales como técnicas quirúrgicas o innovaciones tecnológicas como el T.A.C. son aceptadas inmediatamente por la comunidad médica y rápidamente son utilizadas. Sin embargo, otras innovaciones menos objetivas, pueden necesitar el paso de décadas antes de su general aceptación. Un ejemplo clásico de este último grupo, sería la citología exfoliativa vaginal para el diagnóstico del carcinoma de cervix. Esta técnica fué inicialmente aportada independientemente por Papanicolaou y por Babes en 1928, y hasta veinticinco años más tarde no recibió el apoyo de la American Cancer Society.

Un proceso similar puede seguir, y de hecho está siguiendo la técnica de Punción Aspiración, estimando Fox (19) que el tiempo necesario para la aceptación de una nueva técnica de carácter subjetivo oscila entre 20 y 40 años, lo que viene a equivaler a una o dos vidas profesionales.

En el futuro, cuando métodos objetivos como la computarización se apliquen a la interpretación de las extensiones citológicas de Punción Aspiración, esta técnica tendrá una aceptación rápida en aquellos países en donde la Punción Aspiración aún no sea una práctica rutinaria.

Puede, como comenta Koss (20), que con el paso del tiempo, la Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) sustituya en gran parte a los cortes por congelación y a las biopsias tisulares, particularmente en el diagnóstico del cáncer.

Por último, podemos concluir que la Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) ha abierto un nuevo horizonte, tanto para patólogos quirúrgicos, como para citopatólogos, estableciendo un puente que une el hueco entre la pura Histopatología y la Citología.

2. INDICACIONES Y METODOS

a. INDICACIONES

La indicación fundamental de la Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) es cualquier masa sospechosa de ser neoplásica y para la cual las posibilidades diagnósticas son limitadas.

Esta masa, según su localización, puede ser palpable o visible a simple vista cuando su situación es superficial, y por lo tanto accesible a la Punción Aspiración directa. Por el contrario, si su localización es profunda, bien en extremidades o en tronco, y se hace visible por distintos métodos de diagnóstico morfológico no invasivos, como puedan ser Radiología, T.A.C., o Ecografía, la Punción Aspiración se verá mediatizada por dichos métodos, dirigiéndose la aguja hacia donde se visualice la masa a diagnosticar.

Esta técnica, según estableció Pack (21), en 1954, es un método diagnóstico muy útil, siempre y cuando se use adecuadamente, y se conozcan y acepten sus propias limitaciones, no pidiéndole más de lo que puede dar. En este sentido, el mismo autor (21) comenta su utilidad para diferenciar entre proceso inflamatorio y neoplásico, y de ser neoplásico, para distinguir entre tumores benignos y malignos.

Las limitaciones de esta técnica, ya fueron enumeradas por Hajdu y Melamed (22), tras una revisión de 50 años de experiencia en Punción Aspiración en el Memorial Sloan Kettering Cancer de Nueva York, y posteriormente comentadas por diferentes autores (23), en distintas cartas al editor.

Tras la lectura de estos artículos, se puede concluir, que las limitaciones de la técnica de Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) vienen condicionadas por dos factores diferentes:

a) Por un lado, por la obtención de material adecuado y representativo de la lesión a estudiar. Esto puede resultar problemático en diferentes circunstancias tales como: tumores de pequeño tamaño y mala delimitación, masas en gran parte colagenizadas e incluso calcificadas, cuyas extensiones son escasamente celulares, o en neoplasias en gran parte necrosadas o hemorrágicas, cuyas muestras celulares nos pueden confundir con un proceso inflamatorio ó con un hematoma.

b) Por otro lado, para aumentar el rendimiento diagnóstico de esta técnica, se ha de intentar reducir al mínimo las posibilidades tanto de falsos positivos, como de falsos negativos, mejorando de esta forma, su índice de especificidad y de sensibilidad, respectivamente. Existen ciertos tumores,

como por ejemplo el Carcinoma Folicular de tiroides o los Tumores Fusocelulares de bajo grado de malignidad de partes blandas, cuyo principal criterio histológico de malignidad viene condicionado por su patron arquitectural ó por la presencia de invasión vascular ó por el conteje mitótico, datos morfológicos todos ellos, que se escapan a la valoración citológica, y que por lo tanto limitan su diagnóstico citológico.

Por el contrario, existen otro grupo de neoplasias, que aún siendo benignas, presentan en su imagen histológica marcado pleomorfismo celular, que en la Punción Aspiración, nos pueden llevar a error y confusión con un tumor maligno.

Es sobre todo en estas dos circunstancias, en donde es muy importante la valoración de los datos clínicos y macroscópicos de la tumoración, y en donde se ha de tener mayor precaución, y aceptar las limitaciones que lleva implícitas esta técnica, asumiendo en tales casos, diagnósticos citológicos genéricos, quedando el diagnóstico definitivo pendiente de su estudio histopatológico.

b. METODO

El equipo básico necesario, como lo describe Frable (24), es muy simple e incluye: agujas, usualmente del calibre 22 y de varias longitudes, desde 5 a 20 cms., con diámetro externo de 0'6 a 1 mm., jeringa de 10 o 20 ml., una pistola de jeringa, algodón con alcohol para la piel, gasas estériles para cubrir el sitio donde se realiza la punción, portas con extremos esmerilados y alcohol metílico ó etílico de 95º ó un spray de alcohol Carbowax para la fijación. La mayoría de estos instrumentos se pueden encontrar en cualquier centro médico y pueden ser fácilmente transportados en una bandeja.

Hay dos tipos diferentes de pistola de jeringa: la Aspir Gun producida en los E.E.U.U., y la Cameco diseñada en Suecia; ambas son útiles y permiten al operador el control de la posición de la aguja al hacer el vacío y el realizar la aspiración con una sola mano, dejando la otra mano libre para sujetar o fijar la masa a pinchar. Otro tanto sucede con la jeringa con mando o pistola incorporada, como la jeringa de

Franzen, que aún puede conseguirse en el mercado, pero que tiene el inconveniente de que se ha de esterilizar cada vez que se vaya a utilizar.

Para la punción de próstata Franzen ha diseñado la guía de aguja prostática, que requiere una aguja de 20 cms de longitud, la cual se proyectará aproximadamente 2'5 ó 3 cms. más allá del extremo de la guía y que también puede utilizarse para punción de otras masas palpables transrectalmente o transvaginalmente.

Como con cualquier otra técnica, se han publicado distintas variaciones en su metodología, cada una de ellas explicando sus respectivas ventajas. Las publicaciones de los E.E.U.U. y de Inglaterra son partidarias del uso de jeringas más pequeñas de 20 ml., suelen utilizar anestesia local, incluso para masas palpables, introducen pequeñas cantidades de solución salina balanceada en la jeringa antes de la aspiración, ponen el material obtenido en Mucolax, y centrifugan antes de hacer las extensiones, usando bloques celulares exclusivamente ó preparándolo en filtros celulares.

El uso de anestésicos locales, excepto para punción transtorácica, transabdominal, y de neoplasias profundamente situadas en hueso y partes blandas, no es necesario y solamente, causa molestias adicionales al paciente, así como distorsión del area que ha de ser aspirada. La técnica de Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) ha de ser tan rápida y atraumática como una simple venopunción y de hecho usualmente es menos dolorosa.

Por lo tanto, concretando los pasos a seguir a la hora de realizar una Punción Aspiración sobre una masa palpable son :

1) Se frota la zona de piel sobre la masa a pinchar, con un algodón mojado en alcohol.

2) Se introduce la aguja montada con la jeringa, y esta última con la pistola incorporada, en la masa a pinchar, teniendo seguridad de que estamos sobre dicha masa, para lo cual, sobre todo en caso de masas movibles y desplazables debemos de fijarla o sujetarla con la otra mano. En este sentido, es importante determinar la profundidad de la masa a pinchar, que puede ser particularmente engañosa en los casos de nódulos mamarios, así como en ganglios linfáticos cervicales

situados a lo largo o por debajo del músculo esternocleidomastoideo. Un signo de gran valor es el cambio de resistencia, que se suele notar al entrar la aguja en la masa tumoral, y que resulta muy llamativo en las punciones transtorácicas de nódulos pulmonares.

3) Una vez alcanzada la masa con la aguja, ésta se dirige en distintas direcciones, haciendo un cono que tiene su vértice en el eje de la aguja, y aspirando continuamente, para de esta forma obtener material de las distintas zonas de la tumoración.

4) Se deja de aspirar, dejando volver el émbolo a su posición inicial, se saca la aguja, y a continuación un ayudante presiona con una gasa estéril sobre el sitio de la punción, para evitar la formación de un hematoma.

5) Se desinserta la jeringa de la pistola que lleva incorporada y se hacen las extensiones, como posteriormente comentaremos.

Aunque simple de describir, el procedimiento requiere un mínimo de experiencia, que se ha estimado en unas 200 Punciones Aspiraciones, que se deberán realizar durante un corto período de tiempo, bajo supervisión de personal entrenado, antes de intentarlo independientemente. Además, estos mismos autores, consideran necesario un mínimo de 10 Punciones Aspiraciones a la semana para no perder el hábito y el adiestramiento de esta forma adquirido (25).

Se suele recomendar, que las Punciones Aspiraciones sean realizadas, extendidas e interpretadas por la misma persona, es decir por citopatólogos experimentados. Sin embargo, en los casos de masas que requieren control radiológico para su visualización, las Punciones Aspiraciones son realizadas por los radiólogos, y el citopatólogo las extiende y examina de forma rápida, con una tinción rápida como el May Grünwald Giemsa, para asegurarse de que el material obtenido es adecuado para diagnóstico.

c. EXTENSIONES

Continuando con la metodología de la técnica de Punción Aspiración, vamos a pasar a describir la forma de realizar las extensiones del material aspirado. Para ello, se siguen los

siguientes pasos:

1) Una vez desinsertada la jeringa de la pistola, se retira la aguja de la jeringa y se aspira aire en el interior de la jeringa. La retirada de la aguja de la jeringa, previamente a la aspiración de aire, es una maniobra importante, porque en ocasiones quedan en el trayecto de la aguja pequeños fragmentos milimétricos de tejido, que impiden la aspiración de aire con la aguja insertada.

2) Se reinserta la aguja en la jeringa y se hace presión, haciendo caer el material aspirado sobre el centro de un porta limpio. Es importante que la aguja toque con la superficie del porta, al realizar esta maniobra, para evitar que quede atrapado aire entre la aguja y el porta, así como posteriores artefactos en el proceso de deshidratación. Las cuatro o cinco gotas que se suelen obtener al realizar una Punción Aspiración se deben colocar en portas separados.

3) A continuación se hacen las extensiones. Este paso ha sido descrito por muchos autores, tales como Linsk (26) y Bottles (27), como quizás, "la maniobra más importante" en todo el proceso de la Punción Aspiración. En este sentido, cualquiera que utilice esta técnica, debe de estar informado de los cuatro básicos métodos de extensión, que describe Abele (28), y que se realizan según la diferente consistencia del material aspirado.

De todos ellos, el más utilizado es similar al que se usa en las extensiones de aspiraciones de médula ósea. Basicamente consiste en: Una vez depositada la gota del material aspirado sobre un porta limpio, se coge un segundo porta, que se coloca de forma invertida sobre el primer porta, deslizandolo suavemente sobre él, sin hacer presión, de forma que se obtengan extensiones finas de una sola capa de células de espesor. Otra forma alternativa, consiste en que la gota depositada en el primer porta, puede ser ligeramente comprimida sobre un segundo porta, de una forma similar a como se hacen las improntas celulares a partir de tejido en fresco.

Con los aspirados que son más sanguinolentos ó más fluidos, la gota del material obtenido, se extenderá mal sobre el porta y al hacer las extensiones de la forma previamente descrita, es

decir, como las extensiones de médula ósea, las células tumorales diagnósticas se desplazarán a uno de los extremos del porta, tanto del porta sobre el cual depositamos la gota, como del segundo porta utilizado para hacer la extensión.

Con los aspirados sanguinolentos, un método alternativo resulta de depositarlos sobre un vidrio de reloj, que se mueve ligeramente hasta que se forme un coágulo, una vez formado este, se extrae y se procesa como un bloque celular, incluyéndolo en parafina, y el líquido sobrenadante se centrifuga y se procesa como cualquier otro líquido para su estudio citológico.

d. TINCIÓN

La fijación de las extensiones, se puede realizar bien mediante la inmersión de los portas en alcohol metílico o etílico de 95% , o bien mediante la aplicación directa de un spray fijador. De cualquier forma la fijación ha de ser inmediata, mientras que la superficie de los portas aún esté húmeda. Frable (24) prefiere el uso de un spray fijador, ya que es de fácil aplicación, y hace que se pierdan menos células, que con la inmersión de los portas en alcohol. También se dejan secar algunos portas al aire sin someterles a ninguno de los métodos de fijación.

A la hora de la tinción, también existen dos diferentes tendencias, los citopatólogos europeos son partidarios de dejar secar los portas al aire y realizar la tinción de Romanovsky, mientras que los americanos prefieren la fijación en alcohol, o la preparación de filtros o bloques celulares y la tinción de Papanicolaou.

También se ha utilizado la tinción de hematoxilina eosina para preparaciones secadas al aire, teniendo la ventaja de ser una tinción familiar para el patólogo quirúrgico, y además hay que recordar que era la que originariamente se utilizaba en el Memorial Hospital (8).

En aquellos casos en los que se obtenga gran cantidad de material, como sucede en las Punciones Aspiraciones transtorácicas, no se debe preparar todo el material en extensiones, si no que se debe dejar la porción más sólida fijándose hasta que se forme un bloque celular, el cual posteriormente se incluye

en parafina, y se estudia en cortes histológicos como una biopsia para mejor clasificación histológica del tumor.

Los filtros son usados cuando el material aspirado se corresponde con el líquido de un quiste, como sucede con las Punciones Aspiraciones de mama y de tiroides. Si el material obtenido es escaso, (se considera adecuado cuando se sacan tres o cuatro gotas) puede ser útil el enjuagar la aguja con solución salina neutra, y posteriormente filtrarla, pero es mejor repetir la Punción Aspiración. La fijación del material en líquido de Carnoy, también puede servir de ayuda, en el procesamiento de líquidos excesivamente sanguinolentos.

El método standard para Frable (24) consiste en hacer las extensiones y dejar unas secadas al aire y otras fijadas en alcohol metílico o etílico de 95%. Las secadas al aire, son teñidas con la técnica de Romanovsky, bien con la clásica tinción de May Grünwald Giemsa, o bien con la nueva técnica de Diff Quik (Hemacolor). La tinción de Wright standard, como la que se usa para las extensiones de sangre, también puede ser utilizada. Y con las fijadas en alcohol se realiza la tinción de Papanicolaou.

La tinción de Papanicolaou, proporciona gran detalle en la valoración de la cromatina nuclear y clara transparencia en el citoplasma, de tal manera, que los citopatólogos americanos creen que es la mejor a la hora de estudiar los signos citológicos de malignidad. Por otro lado, la técnica de May Grünwald Giemsa resulta muy útil en el estudio de tumores con gran componente mixoide, como el Adenoma Pleomórfo de glándula salivar o los Tumores Mixoides de tejidos blandos, porque permite valorar claramente la interfase célula tumoral estroma. De lo que se deduce, que resulta conveniente el uso de ambas tinciones, conjuntamente, en el estudio de las citologías por Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.).

B. TUMORES DE PARTES BLANDAS.

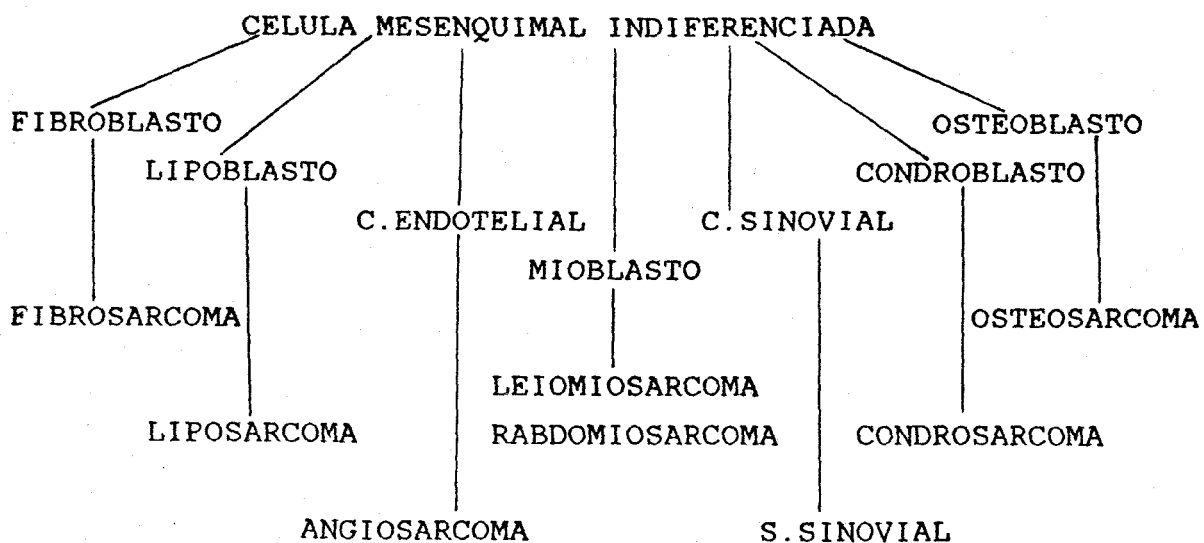
1. GENERALIDADES.

a. DEFINICION

Los tejidos blandos se pueden definir como el tejido extraesquelético no epitelial del cuerpo, exceptuando el sistema reticuloendotelial, glía y tejidos de sostén de diversos órganos parenquimatosos. Por lo tanto, está representado por los músculos voluntarios, grasa y tejido fibroso, junto con los vasos que los nutren. Por conveniencia, también se incluye el sistema nervioso periférico, porque los tumores que se originan en nervios, se presentan como masas de tejidos blandos y plantean problemas similares en el diagnóstico diferencial y tratamiento.

Embriologicamente, su derivación es fundamentalmente mesodérmica, con cierta contribución del neuroectodermo. Del mesénquima primitivo se desarrolla el tejido de sostén y el reticuloendotelial, así como sus correspondientes tumores; mientras que del neuroectodermo deriva la vaina de células de Schwann, y posiblemente el endoneuro y perineuro de los que se desarrollan los tumores de nervios periféricos.

A continuación hacemos una representación esquemática de los principales tejidos blandos derivados del mesénquima primitivo, con sus correspondientes contrapartidas tumorales, sarcomatosas, Hajdu y Hajdu (29).



Los Tumores de tejidos blandos se clasifican sobre una base histogenética, de acuerdo con el tejido adulto al cual se

asemejan. Según esto, los Lipomas y Liposarcomas, por ejemplo, son tumores que se parecen en distinto grado al tejido adiposo normal, y los Hemangiomas y Angiosarcomas se desarrollan a partir de células que se asemejan al endotelio vascular.

Dentro de las distintas categorías histogenéticas, los Tumores de tejidos blandos generalmente se dividen en formas benignas y malignas. Los tumores benignos, que se parecen más al tejido normal, poseen una capacidad limitada de crecimiento autónomo, tienden poco a invadir localmente y su tasa de recidiva es baja, después de tratamiento conservador. Por el contrario, los tumores malignos o sarcomas son tumores localmente agresivos, con gran tendencia infiltrativa y que incluso pueden dar lugar a metástasis a distancia, a pesar del tratamiento quirúrgico radical a que son sometidos.

Desgraciadamente el término de sarcoma no indica la probabilidad o rapidez de dar lugar a metástasis, ya que algunos sarcomas, como el Liposarcoma Mixoide metastatiza con poca frecuencia, y en un estadio avanzado de la enfermedad, mientras que otros, como el Histiocitoma Fibroso Maligno, da lugar a metástasis precozmente en el curso de la enfermedad.

Por esta razón, es importante añadir al término de sarcoma, el grado de diferenciación o el grado histológico de la tumora-ción, para de esta manera obtener una valoración pronóstica de la misma.

b. INCIDENCIA

Es casi imposible determinar exactamente la incidencia de los Tumores de tejidos blandos, especialmente la frecuencia relativa de los benignos y malignos, Enzinger (30) y Angervall (31) concuerdan en que los tumores mesenquimales benignos superan a los malignos por un margen de aproximadamente 100:1 dentro de una población hospitalaria. Tal y como refiere Enzinger (30), el hecho de que muchos tumores benignos, tales como Lipomas y Hemangiomas, no sean biopsiados, hace que no sea válida la aplicación directa de los datos de muchas series hospitalarias para la población general. Además, en contrapartida, todos los sarcomas siempre reciben finalmente atención médica.

Stout y Lattes (32) citan, que en el Laboratorio de Patología de la Universidad de Columbia, durante el periodo comprendido entre Febrero de 1909 y Septiembre de 1951, es decir, durante 45 años, estudiaron un total de 8.686 tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas (lo que supone una incidencia de 193 casos anuales), de los cuales, 7.357 fueron benignos y 1.249 malignos, siendo por lo tanto, en esta revisión de Stout, la proporción de tumores benignos:malignos de 5'890:1, es decir de practicamente 6 tumores de partes blandas benignos por cada tumor maligno. Al valorar estas cifras, hay que tener en cuenta, que gran parte de los tumores procedían de otros centros y eran remitidos para consulta, lo que se suele hacer más habitualmente con los tumores malignos que con los benignos, lo cual puede justificar, hasta cierto punto, la diferencia en la proporción de tumores benignos:malignos dada por Enzinger (30), y la publicada por Stout y Lattes (32).

Otras cifras comentadas por Rubio Martinez (33) corresponden a una estadística norteamericana publicada por la U.I.C.C. en la que se estima la incidencia de aparición de tumores malignos de partes blandas en aproximadamente 2 por cada 100.000 habitantes lo que concuerda con la cifra aportada por Angervall (31) de 20 por cada 1.000.000 de habitantes. Esta cifra, se aproxima a la publicada por Rydholm y cols (34) en su estudio epidemiológico realizado sobre 278 sarcomas de tejidos blandos, que estimaban una incidencia anual de 1'4 por cada 100.000 habitantes. Estos mismos autores (34), comentaban otros datos epidemiológicos, como eran la edad de aparición más frecuente, que oscilaba alrededor de los 58 años, la predominancia del sexo masculino sobre el femenino, su localización más frecuente en el muslo, y las distintas frecuencias de los diferentes tipos histológicos, siendo los más frecuentes: el Histiocitoma Fibroso Maligno, el Liposarcoma y el Leiomioma. Angervall (31) estima la frecuencia del Histiocitoma Fibroso Maligno como aproximadamente un tercio de todos los sarcomas.

Por último, otros datos comentados por Enzinger (30), se refieren a la Tercera Encuesta Nacional del Cancer, del

Instituto Nacional del Cáncer de E.E.U.U. donde hubo un total de 4.500 casos nuevos de sarcomas en 1976, en comparación con los 93.000 casos de cáncer de pulmón que aparecieron durante dicho año, de lo que se deduce en una estimación aproximada, que se diagnostica un sarcoma de partes blandas por cada 20 carcinomas de pulmón. Esto nos indica la rareza relativa de estos tumores, que hace que se conozca poco sobre su epidemiología y patogenia, en comparación con la de los carcinomas.

c. PATOGENIA

Se ha estudiado poco sobre el papel de los carcinógenos ambientales en la inducción de sarcomas humanos, relacionándose solo unas pocas sustancias con estos tumores, de todas ellas la más importante es el asbesto, un silicato hidratado, al que se ven expuestos mineros y obreros industriales, que trabajan en instalaciones de aislamientos, forros de frenos y cañerías. Esta sustancia es inhalada como partículas microscópicas que llegan al parénquima pulmonar y a la superficie pleural, donde después de muchos años, se asocian con el desarrollo de Mesoteliomas y Carcinomas de pulmón. Ultimamente la exposición a fenoxiácidos en herbicidas, se ha relacionado con un aumento de seis veces en el riesgo de desarrollo de sarcomas de tejidos blandos.

Antiguamente, se pensaba que los traumatismos jugaban un papel en el desarrollo de los sarcomas, sin embargo nunca se establecía la integridad de la parte dañada antes del traumatismo, por lo que parece que los traumatismos son meramente un accidente, que hacen llamar la atención sobre una neoplasia previamente existente (determinismo traumático). Solamente en casos excepcionales se demuestra una relación causal, como sucede en los raros casos de Fibrosarcomas desarrollados en cicatrices de quemaduras térmicas o con ácidos, que aparecen después de un período de latencia de varias décadas de años.

Otro tanto sucede con los sarcomas desarrollados en sitios previamente radiados, tal y como señala Hatfield (35), ya se han registrado más de 200 de estos casos, de los cuales 24 fueron posteriores a la Radioterapia administrada por un

Carcinoma de mama. El período de latencia promedio, entre la exposición a la irradiación y la aparición del sarcoma fué de alrededor de 10 años, cursando todos ellos con muy mal pronóstico, y siendo los sarcomas más frecuentes el Fibrosarcoma, el Osteosarcoma de tejidos blandos y el Histiocitoma Fibroso Maligno. En este sentido, Luzzato y cols. (36), describen un caso de Histiocitoma Fibroso Maligno Pleomórfico aparecido dos años después de la resección quirúrgica y Radioterapia por un Carcinoma de mama, e insisten en la importancia de la técnica de Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.), en el seguimiento de estas pacientes, para detectar la aparición de posibles recurrencias del carcinoma mamario o neoplasias de nueva formación.

La gran mayoría de los Sarcomas de tejidos blandos se originan "de novo" más que como resultado de la degeneración maligna de tumores benignos preexistentes. Aunque este fenómeno puede ocurrir (como en los Neurofibromas), en la mayoría de los casos en los que se dice que un tumor dado se ha malignizado, la revisión del material original demostrará que este era maligno desde su origen.

Por último, se ha establecido una base genética en solo un pequeño número de Tumores de partes blandas. El más representativo de ellos es la Neurofibromatosis o Enfermedad de von Recklinghausen, que se transmite como rasgo autosómico dominante, y se caracteriza por la temprana aparición de manchas cutáneas de "café con leche", y posteriormente de Neurofibromas, que en un 5% de los casos degeneran a Sarcomas Neurogénicos. Otro ejemplo menos frecuente es el Síndrome de Gardner, heredado también de forma autosómica dominante, y que asocia la presencia de Poliposis Colónica con Fibromatosis Mesentérica o Retroperitoneal. En la Tabla nº 1 exponemos aquellos Tumores de tejidos blandos, que tienen cierta base hereditaria o distribución familiar en su aparición.

d. CRECIMIENTO Y DISEMINACION DE LOS SARCOMAS

Macroscópicamente los sarcomas pueden exhibir dos modalidades de crecimiento: Una es la forma expansiva, en la que crecen comprimiendo y rechazando las estructuras normales de alrededor, de forma concéntrica, dando lugar a una zona de compresión de tejido condensado y atrófico y a una zona más periférica reactiva de tejido edematoso no vascularizado. Ambas zonas de compresión y reactiva, configuran una pseudocápsula, que dan una falsa impresión de circunscripción, esto suele suceder en neoplasias tales como: Fibrosarcoma, Liposarcoma, Leiomioma y Sarcoma Sinovial, que dan la falsa impresión macroscópica de crecimiento circunscrito. Sin embargo, tras su estudio microscópico se comprueba su pobre delimitación, y su extensión a cierta distancia, a través de pequeñas lengüetas tumorales, a lo largo de tabiques conectivos y entre las fibras musculares. De aquí se deriva la alta tasa de recidivas locales, que tienen lugar cuando estas neoplasias son tratadas mediante simple enucleación o tumorectomía.

La otra forma de crecimiento es la infiltrativa, en la que la proliferación neoplásica destruye las estructuras vecinas, no respetando límites anatómicos, y extendiéndose a gran distancia de la masa tumoral principal. Esto suele producirse en tumores de rápido crecimiento, con elevado índice mitótico y alto grado de malignidad.

Los sarcomas, por regla general, suelen permanecer localizados dentro de sus respectivos límites fasciales, de tal manera que un tumor que se origine dentro de un compartimento muscular (intracompartimental) puede extenderse en sentido proximal o distal dentro del mismo, y sólo se diseminará a los músculos adyacentes, en un estadio avanzado de la enfermedad.

Sin embargo, aquellos sarcomas que se localizan en tejido areolar laxo, entre compartimentos musculares (extracompartimental), pueden extenderse con más facilidad y a mayor distancia, que los previamente denominados intracompartimentales. La diseminación de un compartimento a otro, generalmente resulta de la extensión del tumor a lo largo de la adventicia de los vasos que atraviesan los distintos compartimentos musculares,

ó, a través de un acceso artificial creado por un tratamiento quirúrgico. Así resulta importante, el que el tratamiento quirúrgico definitivo de la tumoración, incluya la zona de toma de la biopsia diagnóstica para evitar la diseminación a distancia de la misma.

El tiempo que va a tardar un sarcoma en metastatizar, viene condicionado por una serie de factores, tales como, el tamaño y la profundidad de la tumoración, el grado histológico, el tratamiento y quizás la respuesta del huesped; de cuyo análisis se puede estimar el riesgo de metástasis. En general, los sarcomas se diseminan por vía hematógena, siendo los sitios de metástasis más frecuentes los pulmones, seguidos por el hígado y hueso. La vía linfática de diseminación, resulta ser de poca importancia en los sarcomas, apareciendo metástasis en ganglios linfáticos, en necropsias de sarcomas que habían metastatizado ampliamente. Sin embargo la invasión de ganglios linfáticos regionales es frecuente en cierto tipo de tumores, como el Rbdomiosarcoma Alveolar, el Sarcoma de células claras, el Sarcoma Epiteliode y el Angiosarcoma, por lo que la linfadenectomía se ha de valorar en el tratamiento de estos tumores. Además en raras ocasiones, incluso se presenta como metástasis aislada en ganglios linfáticos, lo cual suele ser excepcional y generalmente se trata de Rbdomiosarcomas de la segunda infancia.

2. CLASIFICACION DE LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS

El desarrollo de una clasificación útil y completa de los Tumores de tejidos blandos ha sido un proceso relativamente lento, que se inició con clasificaciones de tipo descriptivo basadas fundamentalmente en la morfología celular, olvidándose de la naturaleza y tipo de célula tumoral proliferante. De esta forma surgieron entidades tales como: Tumores de células redondas, los Tumores de células fusiformes o los Sarcomas Pleomórficos, que por un lado aportaban poca información sobre la naturaleza y conducta del tumor y, además, no diferenciaban claramente entre tumores y procesos reactivos seudotumorales.

Más recientemente, las clasificaciones de Tumores de tejidos blandos se han basado fundamentalmente en la histogéne-

sis, es decir, en el tipo de tejido formado por el tumor, más que en el tipo de tejido del cual se ha originado. Este criterio histogenético engloba y ordena gran cantidad de observaciones y datos, pero pretende falsamente definir claramente todas las entidades, cuando de hecho existen aún numerosas variaciones morfológicas y formas transicionales, así como procesos tumorales raros cuya definición aún es poco precisa.

Uno de los intentos más importantes y recientes en lograr una clasificación de los Tumores de tejidos blandos, ha sido el llevado a cabo por Stout, en 1957 en el Fascículo de Tumores de Tejidos Blandos del Atlas of Tumor Pathology, y reeditada conjuntamente con Lattes (32) en 1967.

La clasificación propuesta por la Organización Mundial de la Salud en 1969, se basa en la revisión de más de 500 casos de Tumores de tejidos blandos, realizada por un grupo internacional de patólogos, con el objetivo de proporcionar una clasificación internacionalmente aceptada y conseguir una nomenclatura uniforme.

Posteriormente han sido necesarios diversos cambios y modificaciones, debidos a los avances más recientes en la Patología de los tejidos blandos. Uno de ellos, y quizás uno de los más importantes, es la inclusión de una nueva categoría, la de los Tumores Fibrohistiocíticos, que engloba y agrupa una serie de entidades erróneamente catalogadas con anterioridad. Así mismo los tumores óseos y cartilagosos benignos y malignos y las lesiones pseudotumorales han sido suprimidas del grupo de tumores de histogénesis incierta, e incorporados en una categoría separada.

Cada una de las categorías histogenéticas está dividida en un grupo benigno y otro maligno, pero esta subdivisión no implica que las neoplasias malignas se originen a partir de sus homólogas benignas. De hecho, la transformación maligna de tumores benignos es un suceso extremadamente raro y practicamente solo se observa ocasionalmente en el Neurofibroma hacia un Sarcoma Neurogénico.

CLASIFICACION HISTOLOGICA DE LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOSI. Tumores y lesiones pseudotumorales de tejido fibroso.

A. Benignos.

1. Fibroma
2. Fascitis Nodular (incluyendo intravascular y craneal)
3. Fascitis Proliferativa
4. Miositis Proliferativa
5. Fibroma de vainas tendinosas
6. Elastofibroma
7. Fibroma Nasofaríngeo
8. Queloides

B. Tumores fibrosos de primera y segunda infancia.

1. Hamartoma fibroso de la primera infancia
2. Miofibromatosis de la primera infancia (solitaria y multicéntrica)
3. Fibromatosis colónica
4. Fibromatosis digital de la primera infancia
5. Fibromatosis de la primera infancia (tipo desmoide)
6. Fibromatosis gingival
7. Fibroma aponeurótico calcificante
8. Fibromatosis hialina

C. Fibromatosis.

1. Fibromatosis superficiales
 - a. Fibromatosis palmar y plantar
 - b. Fibromatosis peneana
 - c. Almohadillas articulares
2. Fibromatosis profundas
 - a. Fibromatosis abdominal
 - b. Fibromatosis extraabdominal
 - c. Fibromatosis intraabdominal
 - d. Fibromatosis mesentérica
 - e. Fibromatosis postradiación
 - f. Fibromatosis cicatricial

D. Malignos.

1. Fibrosarcoma del adulto

2. Fibrosarcoma congénito e infantil
3. Fibrosarcoma postradiación
4. Fibrosarcoma cicatricial

II. Tumores Fibrohistiocíticos.

A. Benignos

1. Histiocitoma Fibroso
 - a. Cutáneo (Dermatofibroma)
 - b. Profundo
2. Fibroxantoma atípico
3. Xantogranuloma juvenil
4. Reticulohistiocitoma
5. Xantoma

B. Intermedios

1. Dermatofibrosarcoma Protuberans
2. Tumor de Bednar

C. Malignos

1. Histiocitoma Fibroso Maligno
 - a. Pleomórfico-verticilado
 - b. Mixoide (Mixofibrosarcoma)
 - c. De células gigantes (Tumor maligno de células gigantes de partes blandas)
 - d. Inflamatorio (Xantogranuloma Maligno, Xantosarcoma)
 - e. Angiomatoide

III. Tumores y lesiones pseudotumorales de tejido adiposo.

A. Benignos

1. Lipoma (cutáneo, profundo y múltiple)
2. Angiolipoma
3. Lipoma de células fusiformes y pleomórfico
4. Lipoblastoma y Lipoblastomatosis
5. Angiomiolipoma
6. Mielolipoma
7. Lipoma Intramuscular e intermuscular
8. Lipoma de vaina tendinosa

9. Lipoma lumbosacro
10. Fibrolipoma interneurales y perineurales
11. Lipomatosis difusa
12. Lipomatosis cervical simétrica (Enfermedad de Madelung)
13. Lipomatosis pelviana
14. Hibernoma

B. Malignos

1. Liposarcoma, predominantemente
 - a. Bien diferenciado
 - 1) Seudolipoma
 - 2) Esclerosante
 - 3) Inflamatorio
 - b. Mixoide
 - c. De células redondas
 - d. Pleomórfico
 - e. Desdiferenciado

IV. Tumores de tejido muscular.

A. Músculo liso

1. Benignos
 - a. Leiomioma (cutáneo y profundo)
 - b. Angiomioma (Leiomioma vascular)
 - c. Leiomioma Epiteliode (Leiomioblastoma Benigno)
 - d. Leiomiomatosis intravenosa
 - e. Leiomiomatosis peritoneal diseminada
2. Malignos
 - a. Leiomiosarcoma
 - b. Leiomiosarcoma epiteliode

B. Músculo estriado

1. Benignos
 - a. Rabdomioma del adulto
 - b. Rabdomioma genital
 - c. Rabdomioma fetal
2. Malignos
 - a. Rabdomiosarcoma, predominantemente
 1. Embrionario

2. Alveolar
3. Pleomórfico
4. Mixto
- b. "Ectomesenquimoma" (Rabdomiosarcoma con diferenciación de células ganglionares)

V. Tumores y lesiones seudotumorales de los vasos sanguíneos.

A. Benignos

1. Hemangioma
 - a. Capilar (incluyendo el juvenil)
 - b. Cavernoso
 - c. Arteriocavernoso
 - d. Venoso
 - e. Epitelioide (Hiperplasia angiolífoide, Enfermedad de Kimura)
 - f. Tipo tejido de granulación (Granuloma Piogénico)
2. Hemangioma Profundo (intramuscular, sinovial, perineural)
3. Hemangiomatosis
4. Tumor Glómico
5. Hemangiopericitoma
6. Hiperplasia endotelial papilar (Hemangioendotelioma vegetante intravascular de Masson)

B. Intermedios

1. Hemangioendotelioma
 - a. Epitelioide

C. Malignos

1. Hemangiosarcoma
2. Sarcoma de Kaposi
3. Angioendotelioma papilar endovascular maligno
4. Angioendoteliomatosis proliferante (sistémico)
5. Tumor Glómico Maligno
6. Hemangiopericitoma Maligno

VI. Tumores de vasos linfáticos.

A. Benignos

1. Linfangioma
 - a. Cavernoso
 - b. Quístico (Higroma Quístico)
2. Linfangiomatosis
3. Linfangiomioma y Linfangiomatosis

B. Malignos

1. Linfangiosarcoma
2. Linfangiosarcoma postmastectomía

VII. Tumores y lesiones seudotumorales del tejido sinovial.

A. Benignos

1. Tumor de células gigantes de vaina sinovial
 - a. Localizado (tenosinovitis nodular)
 - b. Difuso (sinovitis florida)

B. Malignos

1. Sarcoma Sinovial (Sinovioma Maligno), predominantemente
 - a. Bifásico (fibroso y epitelial)
 - b. Monofásico (fibroso o epitelial)
2. Tumor maligno de células gigantes de vainas tendinosas

VIII. Tumores de tejido mesotelial.

A. Benignos

1. Mesotelioma Localizado, predominantemente
 - a. Epitelial
 - b. Fibroso
 - c. Bifásico
2. Mesotelioma peritoneal multiquístico
3. Mesotelioma del tracto genital

B. Malignos

1. Mesotelioma Difuso y Localizado, predominantemente

- a. Epitelial
- b. Fibroso
- c. Bifásico

IX. Tumores y lesiones pseudotumorales de los nervios periféricos.

A. Benignos

1. Neuroma Traumático
2. Neuroma de Morton
3. Hamartoma Neuromuscular
4. Ganglión de vaina nerviosa
5. Neurilemoma (Schwanoma Benigno)
6. Neurofibroma solitario
 - a. Localizado
 - b. Difuso
 - c. De tipo Corpúsculos de Paccini
 - d. Pigmentado
 - e. De células granulosas
7. Neurofibromatosis (Enfermedad de von Recklinghausen)
 - a. Localizada
 - b. Difusa
 - c. Plexiforme
8. Tumor neuroectodérmico pigmentado de la infancia (Tumor del anlage retiniano)
9. Meningioma ectópico
10. Glioma nasal
11. Tumor mixoide benigno de vainas nerviosas (Neurotequeoma)

B. Malignos

1. Schwanoma Maligno, incluyendo Schwanoma Maligno con diferenciación rabdomioblástica (Tumor Maligno de Triton), Schwanoma Glandular Maligno y Schwano ma Epitelioide Maligno.
2. Tumor Neuroectodérmico Maligno Pigmentado de la primera infancia (Tumor de restos retinales)
3. Tumores periféricos de tejidos neuroectodérmicos

primitivo (Neuroepitelioma Maligno, Neuroblastoma Periférico)

4. Neuroepitelioma olfatorio

X. Tumores de Ganglios Autónomos.

A. Benignos

1. Ganglioneuroma
2. Schwanoma Melanocítico (Tumor Neuroectodérmico Pigmentado de probable origen autónomo)

B. Malignos

1. Neuroblastoma
2. Ganglioneuroblastoma
3. Schwanoma Melanocítico Maligno

XI. Tumores de estructuras paraganglionares.

A. Benignos

1. Paraganglioma (solitario, múltiple y familiar)

B. Malignos

1. Paraganglioma Maligno

XII. Tumores y lesiones seudotumorales cartilago y tejidos formadores de hueso.

A. Benignos

1. Paniculitis osificante
2. Miosítis osificante
3. Fibrodisplasia (miosítis) osificante progresiva
4. Condroma extraesquelético
5. Osteoma extraesquelético

B. Malignos

1. Condrosarcoma extraesquelético
 - a. Bien diferenciado
 - b. Mixoide
 - c. Mesenquimático
2. Osteosarcoma Extraesquelético

XIII. Tumores y lesiones seudotumorales del mesénquima pluripotencial.

A. Benignos

1. Mesenquimoma

B. Malignos

1. Mesenquimoma Maligno

XIV. Tumores y lesiones seudotumorales de histogénesis incierta o discutida.

A. Benignos

1. Tumor de células granulares
2. Tumor congénito de células granulares
3. Calcinosis Tumoral
4. Mixoma cutáneo o intramuscular
5. Tumor amiloide
6. Paracordoma

B. Malignos

1. Tumor Maligno de células granulares
2. Sarcoma Alveolar de partes blandas
3. Sarcoma Epiteliode
4. Sarcoma de células claras de tendones y aponeurosis
5. Sarcoma de Ewing extraesquelético

XV. Tumores y lesiones seudotumorales de tejidos blandos no clasificados.

Se ha de tener en cuenta que esta clasificación se basa fundamentalmente en observaciones convencionales con microscopio óptico. No cabe duda de que el posterior estudio mediante otros métodos diagnósticos, de reciente adquisición, como el procedimiento de inmunoperoxidasa, aportarán nueva información sobre la histogénesis de muchos Tumores de tejidos blandos y se hará necesaria otra revisión de la actual clasificación.

3. DIAGNOSTICO DE LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS.

Al valorar el conjunto de los datos clínicos asociados con los Tumores de tejidos blandos, existen dos parámetros: edad y localización anatómica, que son importantes, porque nos ayudan a delimitar el amplio espectro de posibilidades diagnósticas, y facilitan el diagnóstico diferencial.

Es evidente que tumores bien definidos de tejidos blandos tienen predilección por ciertos grupos etáricos y ciertas localizaciones anatómicas. Así el Rabdomiosarcoma Embrionario es un tumor propio de la segunda infancia, que se suele localizar en cabeza, cuello, vías biliares, y aparato urinario; en cambio, el Rabdomiosarcoma Alveolar suele aparecer en pacientes mayores, entre los 10 y 25 años de edad, y se localiza en extremidades. Otro tanto sucede con el Sarcoma Sinovial, que suele localizarse en rodilla y tobillo de adultos jóvenes, o con el Sarcoma Epiteliode, cuyo rango etárico es similar al del Sarcoma Sinovial, pero su localización es diferente, en antebrazos y manos.

Por otra parte, los sarcomas en edades infantiles, tienen distinto comportamiento biológico que los que se desarrollan durante la vida adulta. Algunos son menos malignos, como ocurre con el Fibrosarcoma, y, otros, sin embargo, como el Rabdomiosarcoma se comportan más agresivamente. En este sentido, resulta de interés el recordar la conducta biológica del Fibrosarcoma, que se encuentra muy condicionada por la edad de aparición. En dos series grandes de Fibrosarcomas publicadas por Pritchard (37) y Van der Werf-Messing (38), se demostró que los Fibrosarcomas de niños, con menos de 5 años de edad en el momento del diagnóstico, tenían una alta tasa de recidivas locales, pero una incidencia de metástasis a distancia de solamente el 7 o el 8%. Sin embargo, en los niños con 10 o más años de edad la incidencia de metástasis se aproxima a la de la población adulta, es decir de alrededor del 50% (39). Lo cual, contrasta con la particular resistencia a metastatizar de los Fibrosarcomas congénitos, como apunta Dehner (40), a pesar de su extrema celularidad, crecimiento muy rápido y extensa invasión local.

En la Tabla nº 2 se recoge la distribución por edades de los distintos tipos de sarcomas.

Otro parámetro clínico de interés es la distribución por sexos. Mientras que los tumores fibroblásticos infantiles son más comunes en varones, los Leiomiomas se encuentran más frecuentemente en mujeres. Hay casos extremos en que ciertas lesiones aparecen exclusivamente en un sexo, como es el caso de los Angiofibromas juveniles que se han observado sólo en varones, y la Linfangiomatosis que ocurre solamente en mujeres.

Como en cualquier otra neoplasia, la localización de los Tumores de tejidos blandos determina no sólo las características de su aparición clínica, si no también el tipo de tratamiento y su conducta biológica. Así, una misma entidad tumoral, como pueda ser el Liposarcoma, se comportará de distinta forma, según que se localice en retroperitoneo o en extremidad inferior. En retroperitoneo su crecimiento será silencioso y clínicamente inaparente, dando lugar a unos síntomas vagos que aparecerán tardíamente en el curso de la enfermedad. A la vez, alcanzará gran tamaño, comprometiendo en ocasiones estructuras vitales, que limitarán de tal manera las posibilidades de tratamiento quirúrgico que lo harán en ocasiones irreseca-ble. Sin embargo, en extremidad inferior su detección clínica será más precoz, ya que el enfermo acudirá a la consulta por una masa de crecimiento rápido, que en ocasiones puede ser dolorosa o limitar los movimientos de la extremidad. Una vez estudiada desde el punto de vista clínico y radiológico, se procederá a su tratamiento quirúrgico, que será técnicamente más accesible y de más fácil abordaje que para aquellas neoplasias localizadas en retroperitoneo.

Otro dato de interés en relación con la localización de los Tumores de partes blandas, es la situación superficial (es decir subcutánea) o profunda. Los tumores de localización profunda, suelen ser malignos, mientras que los superficiales, habitualmente son benignos. Salvo raras excepciones, hay solamente cinco tumores benignos localizados profundamente en las extremidades: Cuatro de ellos se desarrollan dentro del tejido muscular, y suelen tener un crecimiento infiltrativo:

Lipoma, Hemangioma, Tumor Desmoide y Mixoma. El quinto o Neurilemoma, se desarrolla dentro de un nervio, y habitualmente es encapsulado.

Generalmente, las neoplasias malignas de ubicación más superficial conllevan mejor pronóstico que aquellas otras situadas en profundidad. El ejemplo más extremo y demostrativo de este fenómeno viene representado por el Fibroxantoma atípico. Enzinger (30) considera esta lesión, desde el punto de vista conceptual, como una forma superficial del Histiocitoma Fibroso Maligno Pleomórfico, que casi siempre cursa con un comportamiento benigno. De esta forma se clasifica dentro de los Histiocitomas Fibrosos Benignos, a pesar de su cuadro morfológico tan sumamente abigarrado. Además, como previamente hemos comentado con otros tumores, la situación superficial hace, que resulte más fácil y precoz su detección clínica y más abordable su tratamiento quirúrgico.

Otras lesiones cuyo comportamiento viene condicionado por su localización anatómica, son las Fibromatosis, que cursarán con una conducta más agresiva, cuando se localicen en músculos del tronco, región pectoral o pelviana que cuando aparezcan en extremidades distales.

Además de edad, localización, y sexo, otro dato de interés en la Historia Clínica de los enfermos con Tumores de tejidos blandos es el tiempo de evolución. Una masa de crecimiento rápido sugiere malignidad, mientras que otra de lento desarrollo, de muchos años de evolución, favorece un tumor benigno. Sin embargo, existen excepciones en ambos sentidos, el Sarcoma Sinovial, el Sarcoma de células claras y el Sarcoma Epitelioide suelen presentarse con una historia de largo tiempo de evolución; en cambio lesiones reactivas como la Fascitis Nodular, Ganuloma Piogénico y Miositis Osificante muestran una tasa de crecimiento, a veces, más rápida que la mayoría de los tumores malignos de tejidos blandos. Un comienzo agudo no descarta malignidad, ya que la hemorragia intratumoral puede dar lugar de forma repentina a dolor y aumento de tamaño de la tumoración, desviando el diagnóstico clínico en favor de un proceso inflamatorio o abscesificante, olvidandose la posibilidad tumoral.

Otro dato a analizar es la presencia o ausencia de dolor; los Tumores de partes blandas no suelen cursar con dolor, a menos que se originen en un nervio o lo afecten secundariamente. Su ausencia, puede explicar en muchos casos el considerable tamaño que alcanzan ciertos tumores antes de llamar la atención médica al enfermo. El dolor es característico en ciertos Tumores de tejidos blandos; en el Hemangioma cavernoso intramuscular se produce durante el ejercicio y se alivia con el descanso, además se acompaña de aumento localizado de la masa muscular con el ejercicio, que se reduce con el descanso. Este dolor y aumento de tamaño de la tumoración con el ejercicio se entienden por la distensión rápida de los vasos sanguíneos cavernosos tumorales, habituados a una circulación lenta, tal y como se demuestra angiográficamente. Otros tumores que se caracterizan por los paroxismos de dolor irradiado, son: Tumor Glómico, Angiolipoma, Leiomioma Vascular y Neuroma Traumático.

Los trastornos motores sólo aparecen cuando se trata de un tumor maligno de nervio periférico, o cuando el tumor ha comprimido un importante tronco nervioso. Los Neurilemomas dan lugar a parestesias en la zona cutánea del nervio afectado (signo de Tinel), pero la función motora del nervio afectado se ve poco alterada.

Otros caracteres clínicos que nos ayudan en el diagnóstico de ciertos Tumores de tejidos blandos, son aquellos trastornos funcionales asociados con el desarrollo de la neoplasia, como por ejemplo, la diátesis hemorrágica con la que suelen cursar los grandes tumores vasculares, que secuestran plaquetas, o los cambios hipertensivos asociados con los Paragangliomas extra-adrenales funcionantes.

En la exploración física se han de valorar ciertos datos tales como: movilidad o fijación de la tumoración a la palpación, delimitación de la misma, tamaño y consistencia. Esta última, suele ser firme en la mayoría de los sarcomas de tejidos blandos, aunque hay excepciones como los Sarcomas Mixoides, que suelen ser blandos. En otras ocasiones, como sucede con los tumores intramusculares, y en concreto con el Lipoma Intramuscular, su consistencia y forma varía según que

el músculo afectado se encuentre en contracción o en relajación; de tal manera que en contracción la tumoración será firme y redondeada, volviéndose blanda y ovoide en relajación.

La valoración radiológica especialmente cuando se sospeche malignidad, debe incluir radiografías simple de la parte afectada, xerografías o tomografía axial computarizada y, en algunos casos, angiografías. Estos estudios sirven para localizar la masa, valorar su extensión y relación con estructuras vitales, y ayudar al cirujano a planificar el tipo de tratamiento. Todos estos estudios, salvo escasas excepciones, no indican el tipo histológico del tumor, es más, no determinan el diagnóstico de malignidad o benignidad con certeza absoluta, aunque existen signos radiológicos tales como: márgenes pobremente delimitados, o neovascularización anómala, que suelen asociarse con las neoplasias malignas.

A continuación, vamos a detallar distintos aspectos radiológicos en los Tumores de partes blandas.

- Radiografía simple: La baja radiodensidad del tejido adiposo en relación con el músculo, puede ser de ayuda en el diagnóstico de Lipoma Intramuscular, y delimitar otros tumores que se encuentren rodeados por tejido adiposo, tales como el Neurilemoma Periférico.

Algunos Hemangiomas Cavernosos se acompañan de calcificaciones irregulares o flebolitos, que se detectan radiográficamente, así como las calcificaciones que a veces acompañan al Sarcoma Sinovial.

En otras ocasiones, cuando el tumor se localiza en la proximidad de un hueso largo, puede erosionar su corteza, o por el contrario, provocar un engrosamiento de la misma, como sucede en el Hemangioma Intramuscular, dando lugar a una exóstosis sesil de contorno liso

- Angiografía: Puede ser muy útil en el diagnóstico de Tumores de partes blandas. Los tumores malignos suelen estar muy vascularizados, y mostrar un paso rápido del medio de contraste de arteria a vena, es decir un shunt arterio-venoso rápido. Sin embargo, no todos los tumores malignos son ricos en vasos, y contrariamente algunos tumores benignos y lesiones no

neoplásicas, tales como el Hibernoma, Malformaciones arterio-venosas, Miosítis Osificante en su fase precoz, tejido de granulación y a veces el Neurilemoma, pueden aparecer muy vascularizados angiograficamente.

Si la angiografía no sirve de ayuda en el diagnóstico diferencial entre benignidad-malignidad, puede, sin embargo, aportar una mayor información acerca de la posición y topografía de la tumoración, que el examen físico solo.

- Tomografía Computarizada: Es el método radiológico que proporciona mayor información topográfica de la tumoración, pero sin embargo falla igualmente en el diagnóstico diferencial entre benignidad-malignidad.

El último paso que se debe dar en la valoración clínica de los pacientes con Tumores de tejidos blandos ha de ser bien la biopsia incisional, o bien la citología por Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.), para de esta forma llegar a un diagnóstico preoperatorio de la tumoración.

- Biopsia incisional y Citología por punción aspiración con aguja fina (P.A.A.F.): El papel de estos dos métodos morfológicos en el diagnóstico preoperatorio de los Tumores de tejidos blandos será analizado posteriormente en el apartado de Aportación del Citodiagnóstico por Punción Aspiración al estudio de los Tumores de tejidos blandos.

4. VALORACION PRONOSTICA DE LOS GRADOS DE MALIGNIDAD EN LOS SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS

El grado de malignidad tumoral tradicionalmente se determina evaluando de forma combinada un conjunto de parámetros histológicos, cuya presencia en mayor o menor intensidad o su ausencia, reflejan la agresividad intrínseca de las neoplasias.

El primer sistema conocido de gradación histológica de malignidad fué aportado por Broders hace más de 60 años. Este sistema que utilizaba cuatro grados de malignidad permitió demostrar que el grado de malignidad histológica se relacionaba con la supervivencia (37).

Los parámetros histológicos valorados para la determinación del grado de malignidad de los sarcomas de tejidos blandos han

variado mucho, según los distintos autores. El "American Joint Committee for Cancer Staging" (41) estableció como variables morfológicas los siguientes parámetros: atípia celular y nuclear, índice mitótico, celularidad y necrosis. La valoración final se realiza globalmente, dentro de un sistema de tres grados.

Miralles y cols. (38), en su revisión de 139 pacientes con sarcomas de tejidos blandos, consideraron los siguientes parámetros histológicos: índice mitótico, celularidad, pleomorfismo, o presencia de células bizarras, y estroma. La valoración global se realiza también en un sistema de tres grados de malignidad, según la siguiente distribución:

	MITOSIS	CELULARIDAD	PLEOMORFISMO C. BIZARRAS	ESTROMA
GRADO I.....	5.....	+.....	- +.....	ABUNDANTE
GRADO II.....	5-10.....	+ +.....	+ /++.....	MODERADO
GRADO III.....	10.....	+ + +.....	+ + +.....	ESCASO O NULO

Por otro lado Costa y cols. (43), en una revisión de 163 enfermos con sarcomas de tejidos blandos, analizaron los siguientes parámetros:

Actividad mitótica: Los tumores fueron clasificados en dos grupos: "Baja actividad mitótica", cuando había menos de 6 mitosis por cada 10 campos de gran aumento, y de "alta actividad mitótica" cuando el contaje de mitosis era igual o superior a 6.

Necrosis: Se valoraba en tres grupos: mínima, cuando las áreas de necrosis no excedían del 15% de la masa tumoral, moderada cuando la proporción oscilaba entre el 15 y el 50%, y masiva cuando era superior al 50% de la masa tumoral.

La necrosis relacionada con cirugía previa o con ulceración superficial no se tenía en cuenta.

Celularidad: Se estimó en: baja, intermedia y alta según la densidad de población celular. En general era inversamente proporcional a la cantidad de matriz o estroma tumoral.

Pleomorfismo: Se valoró como ausente, mínimo, moderado o marcado, dependiendo de la facilidad con que se podían encon-

trar células tumorales bizarras o pleomórficas con la lente de mediano aumento.

Por último Enzinger (30) evalúa los siguientes parámetros morfológicos :

- 1:Grado de celularidad
- 2:Anaplasia o pleomorfismo celular
- 3:Actividad mitótica (frecuencia y anormalidad de las imágenes mitóticas)
- 4:Necrosis
- 5:Crecimiento expansivo o infiltrativo

Estos parámetros eran valorados dentro de un sistema de gradación sencillo que incluye tres categorías I, II y III.

En el análisis comparativo de los distintos sistemas de evaluación, vemos, que coinciden diversas variables morfológicas: grado de celularidad, pleomorfismo o anaplasia celular, e índice mitótico. Añadiendo a los parámetros anteriores, la necrosis Enzinger (30) y Costa y cols. (43).

Estos últimos, valoran de tal manera este parámetro, que llegan a demostrar que la necrosis, es el único y mejor parámetro histopatológico para predecir el tiempo de recurrencia y el promedio de supervivencia de los enfermos. Costa y cols. (43) han propuesto un sistema de gradación basado en los tipos histológicos y en los parámetros morfológicos, para identificar un grupo de lesiones con mínimo potencial metastásico (Grado I) y usar la necrosis para distinguir entre lesiones agresivas con buena supervivencia (Grado II) y lesiones agresivas con baja supervivencia (Grado III).

La valoración del grado de malignidad, así como el diagnóstico de sarcoma de tejidos blandos, requiere material histológico representativo, bien fijado y adecuadamente cortado y teñido, con el fin de evitar errores en la valoración de parámetros tales como el grado de celularidad, actividad mitótica y grado de diferenciación de la neoplasia. En los cortes gruesos debido a la superposición de células, la evaluación del grado de celularidad y actividad mitótica puede conducir a un resultado erróneo. De igual modo, los cortes demasiados teñidos pueden sugerir una diferenciación celular

menor de la que realmente está presente.

El sistema de gradación de malignidad ideal debe ser un sistema reproducible, es decir, cada parámetro no deberá variar en los diferentes tipos de sarcomas. Sin embargo, el significado y el valor predictivo de los diversos parámetros histológicos viene condicionado por cada tipo de sarcoma, de esta manera, por ejemplo la actividad mitótica es un parámetro muy importante en la valoración del grado de malignidad del Schwannoma Maligno, teniendo menos importancia en los casos de Histiocitomas Fibrosos Malignos, en los que resulta más valorable el grado de pleomorfismo o anaplasia celular. Igualmente en otras neoplasias de cuadro citológico más uniforme, como el Rbdomiosarcoma de células pequeñas, o el Neuroblastoma, el criterio a valorar más importante es el grado de celularidad. De todo esto, por lo tanto se deduce, que la clasificación en grados de malignidad debe de ir obligatoriamente precedida, por el diagnóstico correcto del tipo histológico del tumor.

En ocasiones, existe cierta discordancia entre el grado histológico de malignidad y el comportamiento biológico de ciertos sarcomas. Como es el caso de los Tumores Malignos de células granulares o de los Sarcomas Alveolares de partes blandas, que se comportan más agresivamente de lo que pudiera deducirse por su moderado grado de celularidad y escasez de imágenes mitóticas. Todo lo contrario sucede con el Fibrosarcoma infantil, cuya marcada celularidad y notable actividad mitótica contrasta con el bajo potencial agresivo de esta neoplasia. Estos casos extremos han llevado a algunos autores como Ackerman y Rosai (44) a considerar el sistema de gradación histológica de malignidad de los sarcomas de tejidos blandos, como un enfoque demasiado simplista del problema, que puede llevar a sobrevalorar la gradación histológica sobre el tipo histológico del sarcoma o las circunstancias en las que este se desarrolla.

Angervall (31) también está de acuerdo con estos autores (44), expresando las limitaciones que tiene el sistema de grados de malignidad en ciertos tipos de sarcomas, tales como :

el Sarcoma Alveolar, los Tumores Malignos de células granulares, el Sarcoma Epitelioides y el Sarcoma de células claras; cuyo cuadro morfológico varía muy poco de uno a otro caso, y no traduce el carácter agresivo de su comportamiento biológico.

En este sentido, nosotros pensamos, que la gradación histológica es un dato microscópico más, que se debe de añadir al diagnóstico histológico del sarcoma, así como otros datos microscópicos (como el grado de diferenciación tisular) o macroscópicos (tamaño del tumor, márgenes quirúrgicos libres de tumor o no) para de esta manera proporcionar al clínico, la mayor información morfológica posible y poder elaborar un protocolo correcto y un tratamiento adecuado. Además, y como ya hemos dicho, el grado de malignidad debe de ir precedido por el diagnóstico correcto del tipo histológico del tumor.

Las gráficas reportadas por Costa y cols (43) y Enzinger (30) muestran unos hallazgos superponibles, por lo que en la Tabla nº 3 exponemos la publicada por Enzinger (30).

Tras el análisis de dicha Tabla, se aprecia que la mayor parte de los sarcomas grado I vienen representados por: el Fibrosarcoma Infantil, el Liposarcoma bien diferenciado, el Liposarcoma Mixoide y el Dermatofibrosarcoma Protuberans. Por otro lado las entidades más representativas de los sarcomas grado III son: Rabdiosarcoma, Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, Condrosarcoma Mesenquimal, y Sarcoma de Ewing Extraesquelético. Encontrándose el resto de tumores en el espectro de grado II-grado III, salvo el Leiomioma y el Hemangiopericitoma Maligno que abarcan todos los tipos de gradación, en función de sus características morfológicas peculiares que pueden variar de uno a otro caso.

Hay relativamente pocos estudios publicados, sobre la relación entre el grado histológico de malignidad de los sarcomas de tejidos blandos y las tasas de supervivencia. Van der Werf-Messing y Unnik (38) tras revisar el material histológico correspondiente a 139 Fibrosarcomas, encontraron correlación significativa entre el índice mitótico (número de mitosis por cada 10 campos de gran aumento) y la proporción de casos que desarrollaban metástasis.

INDICE MITOTICO	PROPORCION DE CASOS DE METASTASIS
0.....	24%
1-6.....	37%
7-11.....	69%
más de 11.....	100%

Pritchard y cols. (37) al revisar otra serie de 199 Fibrosarcomas, informaron de la correlación existente entre el grado de malignidad y las tasas de supervivencia a los 10 años, de tal forma que esta última era del 78% para los Fibrosarcomas Grado I, del 33% para los de Grado II, del 28% para los de Grado III y menor del 20% para los de Grado IV.

Un estudio similar realizaron Reszel, Soule y Coventry (45) sobre 222 Liposarcomas, y publicaron unas tasas de supervivencia a los cinco años de: 74% para los casos Grado I, 40% para aquellos con Grado II, 37% para el Grado III y 32% para el Grado IV.

Angervall (31) es de la opinión de que el grado histológico de malignidad es útil, siempre y cuando se utilice para valorar comparativamente el pronóstico de una misma entidad tumoral o sarcoma en distintas series, resultando más difícil su interpretación cuando se valora el pronóstico de diferentes tipos de sarcomas.

Además piensa que distintos tipos de sarcomas de tejidos blandos a pesar de tener el mismo grado de malignidad, no se comportarán de la misma forma, en el sentido, de tasas de recurrencias, metástasis y supervivencia. De tal manera que, por ejemplo, las posibilidades de supervivencia para un enfermo con un Liposarcoma Pleomórfico grado IV son menores, que para aquellos pacientes con un Mixofibrosarcoma del mismo grado histológico de malignidad.

Suit, Russell y Martin (46), al revisar un total de 100 pacientes con distintos sarcomas de tejidos blandos, (entre los cuales había Neurofibrosarcomas, Fibrosarcomas, Histiocitomas Fibrosos Malignos, Sarcomas Sinoviales, Liposarcomas, Rabdomiosarcomas, Leiomiomas y otros), demostraban la importancia del grado histológico de malignidad, como indicador pronóstico

en cuanto a la recurrencia local de la enfermedad y en cuanto a la supervivencia libre de enfermedad de 24 meses o más, y daban las cifras siguientes:

GRADO DE MALIGNIDAD	RECURRENCIA LOCAL	SUPERVIVENCIA LIBRE DE ENFERMEDAD
I.....	0/23.....	19/23 (86%)
II.....	9/53.....	27/53 (51%)
III.....	4/24.....	4/24 (17%)

Revisiones posteriores de distintas series de sarcomas de tejidos blandos, como las realizadas por Leibel y cols. (47), o por Markhede y cols. (48), confirman igualmente el valor pronóstico del grado histológico de malignidad en relación con las tasas de recurrencias locales, proporción de metástasis y períodos de supervivencia libres de enfermedad. De todos los datos barajados, uno de los que más destaca, es el proporcionado por Leibel y cols. (47), que apunta sobre la significativa influencia del grado histológico de malignidad a la hora de predecir las posibilidades de aparición de metástasis a distancia. De tal manera, que el 53% de los pacientes de su serie, con tumores Grado III desarrollaban metástasis a distancia, mientras que solo lo hacían el 7% de los enfermos con tumores Grado I o II.

Los resultados publicados hasta la fecha (37), (38), (45), (46), (47), y (48), refuerzan la importancia del grado histológico de malignidad en los sarcomas de tejidos blandos, como factor pronóstico en relación con la tasa de recurrencias locales y con la proporción de supervivencias.

Además del grado histológico de malignidad, Rydholm y cols. (49) analizaron otras variables pronósticas, que influían en las tasas de supervivencia, teniendo todas ellas un efecto negativo sobre dicho parámetro, y siendo en orden decreciente de importancia: la presencia de dolor asociado con la aparición de la masa tumoral, el sexo masculino, la edad avanzada, el gran tamaño tumoral, y su situación extracompartimental. De esta forma, establecía con todas estas variables junto con el

grado histológico de malignidad, distintos grupos pronósticos tumorales, que deberían ser sometidos a diferentes tipos de tratamiento.

5. ASPECTOS GENERALES EN EL TRATAMIENTO DE LOS SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS.

El tratamiento de un paciente dado con un sarcoma de tejidos blandos es un problema complejo, que debe ser abordado por un equipo multidisciplinario de médicos, que incluya a Anatómo-Patólogos, Cirujanos y Radioterapeutas.

Es importante que antes del tratamiento primario se excluya la existencia de metástasis a distancia, por medio de estudios adecuados, ya que su presencia haría que el tratamiento fuera paliativo en lugar de curativo.

a) Cirugía: El tratamiento quirúrgico aplicado a los sarcomas de tejidos blandos puede considerarse en cuatro categorías, de acuerdo con la terminología propuesta por Simon y cols. (43):

1) Biopsia excisional: Cuando se reseca el tumor y la pseudocápsula que lo rodea. Es decir equivale a hacer una tumorectomía.

2) Excisión local amplia: Cuando se reseca el tumor, junto con una cantidad variable de tejido sano circundante.

3) Resección local radical: Cuando se reseca el tumor, junto con el tejido sano circundante, incluyendo todo el compartimento anatómico involucrado por la tumoración. Así, cuando por ejemplo, la lesión se encuentra en un músculo determinado, se extirpa todo el haz muscular, desde su origen hasta su inserción.

4) Amputación: Siempre se practica por encima de la articulación más proximal, en relación con el tumor.

b) Radioterapia: Por otra parte, la eficaz incorporación de la Radioterapia en el manejo inicial de estos tumores, como complemento a la Cirugía, ha permitido reducir el volumen de tejido sano resecado y conservar una buena función en pacientes con sarcomas localizados en extremidades, a la vez que ha permitido mejorar el control local de la enfermedad, en

aquellos casos en que no es posible una Cirugía con margenes adecuados, como sucede en los sarcomas de tronco, retroperitoneo, cabeza y cuello.

La Radioterapia nunca puede llegar a sustituir a la Cirugía, pero juega un importante papel, como tratamiento coadyuvante, y se emplea con resultados muy beneficiosos en determinadas circunstancias como:

1) Postquirúrgicamente, cuando después de un tratamiento quirúrgico conservador, (Biopsia excisional, o Excisión local amplia), han quedado restos macroscópicos de tumor en la zona de la intervención.

Los sarcomas de tejidos blandos, son tumores que aparentemente se encuentran encapsulados, pero sin embargo sus límites no son tan netos, extendiendose e infiltrando a traves de pequeñas lenguetas tumorales, al tejido sano circundante, que aparece comprimido y rechazado, dando esa falsa impresión de pseudoencapsulación. Por este motivo, cuando se realiza tratamiento quirúrgico conservador, como pueda ser la Biopsia excisional, quedan restos microscópicos de tumor, en el lecho quirúrgico, que dan lugar a la aparición de posteriores recidivas.

Buesa y cols. (51), en su estudio sobre 119 enfermos con sarcomas de tejidos blandos, han insistido sobre este tema y sobre la importancia de la Radioterapia como tratamiento coadyuvante en el control local de la enfermedad, y han demostrado un notable descenso en la proporción de recurrencias, cuando a los enfermos intervenidos mediante Biopsia excisional o Excisión local amplia se les aplicó Radioterapia postoperatoria, en comparación con aquellos otros que no fueron sometidos a este tratamiento postquirúrgico.

Leibel y cols. (47) han confirmado igualmente estos datos, señalando unas tasas de recurrencias con unicamente tratamiento quirúrgico conservador (Biopsia excisional), del 79%, mientras que esta se reducía al 13% cuando se aplicaba Radioterapia postoperatoria.

2) La Radioterapia combinada con la Cirugía conservadora, no solamente disminuye la tasa de recurrencias, en relación con

los casos sometidos unicamente a tratamiento quirúrgico conservador, si no que este descenso en la tasa de recurrencias le hace aproximarse a los resultados pronósticos obtenidos mediante Cirugía más radical, como pueda ser la Amputación.

Esto ha sido defendido por diferentes publicaciones, como la de Leibel y cols. (47), Lindberg y cols. (52), y en el estudio prospectivo llevado al azar por el Instituto Nacional del Cancer (53).

De esto se deduce, la importancia que puede tener la Radioterapia como tratamiento coadyuvante postquirúrgico, en el tratamiento sobre todo de los sarcomas de tejidos blandos de extremidades, sin necesidad de la amputación, y con los mismos resultados pronósticos de esta última, pero conservando el miembro afectado.

Por lo que la Radioterapia ha pasado a ocupar un importante papel en el planteamiento terapéutico de los pacientes afectados con sarcomas de tejidos blandos de extremidades, y susceptibles de una Cirugía conservadora, orientada a mantener la función del miembro afectado.

3) Una última forma de utilización del tratamiento radioterápico, es la que se aplica a sarcomas de tejidos blandos de alto grado de malignidad, que en su crecimiento rápido han alcanzado tal tamaño, que los hace ser irreseccables, y que mediante la aplicación de Radioterapia preoperatoria se consigue marcada reducción en el volumen de la masa tumoral, de tal manera que su abordaje quirúrgico resulta más accesible.

c) Quimioterapia y otros tratamientos: El papel de la Quimioterapia múltiple, en el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos es muy controvertido. Buesa y cols. (51), han referido en su serie de 119 enfermos con sarcomas de tejidos blandos, una proporción del 42% que presentaron metástasis a distancia, a pesar de cursar con control local de su enfermedad. Este elevado porcentaje de fallo distal, característico de los sarcomas de tejidos blandos, plantea la necesidad de un tratamiento complementario sistémico que prevenga este riesgo. En el momento actual, sin embargo, hay escasos datos que apoyen la administración rutinaria de citostáticos después de un

tratamiento local radical en pacientes con sarcomas de tejidos blandos. Por otra parte, con las drogas o combinaciones de drogas disponibles, para el tratamiento de sarcomas de tejidos blandos avanzados, se obtiene unicamente un 10-14% de respuestas completas, con escaso impacto en la supervivencia global de los pacientes. Por otra parte, de las diferentes drogas utilizadas, con la que se han obtenido los mejores resultados, es con el clorhidrato de doxorrubicina, que tiene como efecto colateral indeseable, el riesgo de aparición de miocardiopatía.

La inmunoterapia resultante del uso de la vacuna con bacilo de Calmette-Guerin (BCG) o *Corynebacterium parvum* no ha mejorado de forma evidente la sobrevida de los enfermos con estos tumores.

C. APORTACION DEL CITODIAGNOSTICO POR PUNCION ASPIRACION AL ESTUDIO DE LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS.

1. ASPECTOS HISTORICOS.

En la Historia de la Citología por Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.), los Tumores de tejidos blandos han sido uno de los procesos más tardíos en ser abordados. Este retraso, en gran parte es debido a que se trata de procesos que ya histologicamente en ciertas ocasiones plantean cierta dificultad diagnóstica. No obstante, tras la realización de las primeras Punciones Aspiraciones en lesiones de tejidos blandos, y comprobación de estrecha correlación citohistológica, se ha ido adquiriendo progresivamente confianza y seguridad en el método citológico, y, actualmente, ya no sólo se abordan tumores subcutáneos y palpables, si no tambien neoplasias profundas y retroperitoneales de difícil abordaje quirúrgico.

Las primeras descripciones citológicas de Tumores de tejidos blandos proceden de citología exfoliativa (esputos, lavados y aspirados gástricos y bronquiales, orinas y derrames) y abrasiva (cepillados gástricos y bronquiales) de Tumores de tejidos blandos que afectaban primaria o secundariamente a

vísceras, o bien de improntas ó raspados realizados sobre piezas quirúrgicas en fresco.

Estas son en gran parte las procedencias del material utilizado por Hajdu (29) en su libro publicado en 1976 sobre sarcomas de partes blandas, y la de las aisladas publicaciones realizadas en aquellos años: Naib (54) en 1962 describió el cuadro citológico del Mioblastoma de células granulares bronquial, Ahmed (55) en 1974 la de un Sarcoma Epiteliode metastásico pulmonar, Fleming (56) en 1975, la del Leiomiosarcoma primario pulmonar, De Gaetani (57), en 1977, la del Angioendotelioma gástrico y Uehara (58) en 1978, la del Sarcoma Alveolar de partes blandas.

La primera referencia bibliográfica que tenemos sobre Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) en Tumores de tejidos blandos fué aportada por Franzen (59) en 1968, que describió los hallazgos citológicos mediante P.A.A.F. de un Mioblastoma de células granulares. Posteriormente, se sucedieron publicaciones de casos aislados individuales por diferentes autores: Löwhagen (60) en 1977 describió el cuadro citológico del Mioblastoma de células granulares en mama, y Ramzy (61) los característicos cuerpos de Verocay en un Schwanoma Benigno: en 1978, Koivuniemi (62) realizó la primera descripción citológica del Sarcoma Sinovial, y Hong (63) publicó los hallazgos citológicos de un Histiocitoma Fibroso Maligno, y por último Nickels (64) en 1979 describió la citología del Heman-giopericitoma Maligno .

A partir de la década de los 80 han comenzado a publicarse artículos sobre P.A.A.F. que recopilan un cierto número de Tumores de tejidos blandos: Merck (65) en 1980, realizó un estudio comparativo citológico e histológico sobre 13 casos de Mixofibrosarcomas, Dahl (66) en 1981 describió los hallazgos citológicos de la Fascitis Nodular en 13 casos, los del Leiomiosarcoma (67) en 11 casos, y, posteriormente los del Neurilemoma (68) en 28 casos. Así mismo Akerman (69) en 1983 publicó su experiencia citológica en 10 casos de Mixoma y más recientemente, Walaas (70) en 1985 y Akerman (71) en 1987 han señalado las características citológicas de los tumores

lipomatosos.

En estas publicaciones los autores mencionados (65), (66), (67), (68), (69), (70) y (71) exponían su experiencia tras estudiar una serie más o menos amplia de una determinada lesión o grupo tumoral, pero no afrontaban de forma global el conjunto de procesos que constituyen la Patología de los Tumores de tejidos blandos. En este sentido, resultan de interés las publicaciones iniciales de Akerman y cols. (72) en 1980, y de Rydholm y cols. (73) en 1982, y la posterior de Akerman y cols. (74) en 1985, que enfocan el problema de forma global, revisando su experiencia en P.A.A.F. desde 1972 a 1981 sobre 365 casos de distintos Tumores de tejidos blandos. Otro tanto sucede con Miralles y cols. (75) que revisan en 1986 un total de 117 casos diferentes de lesiones de tejidos blandos, aportando una clasificación de sarcomas en cinco grupos de posible diagnóstico histológico. Por último hay que destacar el capítulo realizado por Jan Silvester Willems en la obra de Linsk y Franzen (26) donde se revisa de modo sistemático las características clínico-patológicas de todos los Tumores de partes blandas.

2. INTERES DEL METODO DE P.A.A.F. EN TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS

El interés del método de P.A.A.F. en Tumores de tejidos blandos viene definido en los siguientes apartados:

a) Interés general de la técnica de P.A.A.F. :

- El procedimiento técnico de la P.A.A.F. por ser un método simple, rápido e inócuo, evita intervenciones quirúrgicas, con la consiguiente reducción del gasto económico, y de tiempo en la espera del diagnóstico.

- Además mediante la ayuda combinada de métodos morfológicos no invasivos, como la Radiología, T.A.C. o Ecografía, se pueden diagnosticar citológicamente masas tumorales que por su localización resultan de difícil abordaje quirúrgico.

- Y por último la P.A.A.F. tiene un papel dinámico importante en el control periódico de la enfermedad, en cuanto a la aparición de recidivas en la cicatriz quirúrgica de la intervención, a la investigación de diseminación metastásica

ampliar los márgenes quirúrgicos de resección, siempre y cuando esto no suponga una grave pérdida de funcionalidad en el miembro afectado.

Por otro lado, cuando la localización de la tumoración sea tal que su tratamiento quirúrgico suponga serios problemas de la capacidad funcional del miembro afectado, es decir cuando su tratamiento quirúrgico suponga una posible amputación, el diagnóstico histopatológico se deberá realizar mediante una biopsia incisional (31). No obstante, debido a la fácil realización de la P.A.A.F. y a la escasez de contraindicaciones es también conveniente realizar la P.A.A.F. antes de la biopsia incisional.

Por lo tanto, de todo esto se deduce la necesidad de un diagnóstico morfológico preoperatorio obligado, en la mayor parte de los Tumores de tejidos blandos, que acompañe al resto de datos clínicos y radiológicos en la evaluación preoperatoria final del enfermo de cara a un enfoque terapéutico correcto. De esta forma, Akerman (74) defiende la utilización de la P.A.A.F. en el diagnóstico preoperatorio de los Tumores de tejidos blandos, frente a numerosos detractores de esta técnica como Rosenberg y Glatstein (77) y Lawrence y cols. (78) que niegan su importancia en la valoración terapéutica de estos enfermos.

c) Interés de aplicación del Microscopio Electrónico al material procedente de la P.A.A.F.

Existen numerosas experiencias (79,80,81,82, 83,84 y 85) de aplicación del Microscopio Electrónico al material procedente de la P.A.A.F.. Su utilidad se puede resumir en dos facetas diferentes:

1) Utilidad diagnóstica, que se concretaría en las siguientes circunstancias:

a) Cuando el material extraído sea escaso y no permita valorar las características celulares ni arquitecturales del tumor (86).

b) Cuando nos enfrentamos ante problemas de diagnóstico diferencial que no se pueden resolver citológicamente. Kindblom y cols. (85) ha destacado su importancia en los casos de Tumores de células redondas, donde el diagnóstico diferencial

material mediante P.A.A.F..

La biopsia incisional al ser un procedimiento más agresivo que la P.A.A.F. aumenta las posibilidades de diseminación tumoral, condiciona definitivamente la actitud terapéutica y el pronóstico del enfermo.

Angervall y cols. (31) han señalado una serie de precauciones necesarias que se han de tomar a la hora de realizar la biopsia incisional, con el fin de evitar las posibilidades de diseminación tumoral:

1) La incisión deberá ser pequeña, de 1 a 2 cms. En las extremidades se realizará en sentido vertical, mejor que horizontal, asegurandonos de obtener tejido tumoral viable y rechazando las áreas de necrosis tumoral y de tejido reactivo peritumoral. A veces, podría incluso ser conveniente la realización de biopsia intraoperatoria con cortes en congelación con el fin de garantizar la obtención de tejido tumoral representativo y válido para diagnóstico.

2) El abordaje de la tumoración en la biopsia incisional ha de hacerse directamente, a través de los músculos, evitando las maniobras de disección anatómica, que pueden dar lugar a la formación de un hematoma y a la consiguiente diseminación tumoral a través de él. En algunos casos esto, puede llevarnos a ampliar el margen quirúrgico de resección, con la consiguiente incapacidad funcional acompañante. Por esta razón, es importante que la biopsia incisional sea realizada por el mismo cirujano que posteriormente aplicará el tratamiento quirúrgico definitivo. La pieza quirúrgica resultante de este último, debe incluir el trayecto de la biopsia incisional con suficiente margen de tejido sano de alrededor.

La metodología de la P.A.A.F. en los Tumores de tejidos blandos se debe ajustar a una serie de precisiones concretas para evitar el riesgo de diseminación tumoral:

1) Es importante marcar o rotular el sitio de la punción, para que la pieza quirúrgica definitiva incluya dicha zona, así como el trayecto de la aguja, por esta razón, la zona de la punción debe ser elegida preferiblemente por el cirujano, aunque como regla general, la zona más prominente de la

tumoración es la más adecuada.

2) Si se realizan múltiples punciones, la aguja deberá de penetrar la piel siempre por el mismo sitio, cambiando la dirección de la misma una vez introducida, para así obtener material de distintas zonas de la tumoración, y teniendo cuidado de no sobrepasar el límite profundo de la misma.

3) En ningún caso la aguja deberá penetrar más allá de los límites del tumor.

El grado de distorsión tisular en el tejido donde se realiza la biopsia incisional es mucho mayor que cuando se lleva a cabo la P.A.A.F.. Behm y cols. (90) han demostrado que el artefacto producido por el trayecto de la aguja en la P.A.A.F., se limitaba a áreas de hemorragia o tejido de granulación, que no interferían para nada en el estudio histopatológico de la pieza.

En la Tabla nº 4 aparecen recogidas de modo comparativo las ventajas e inconvenientes del método de P.A.A.F. y de Biopsia incisional en Tumores de tejidos blandos.

e) Distinción entre benigno y maligno.

En la mayor parte de los procesos que abarca la Patología de los Tumores de tejidos blandos suele existir una adecuada correlación cito-histológica, sin embargo, existen serios problemas de diagnóstico diferencial entre lesión benigna-maligna en dos circunstancias muy concretas:

1) En el grupo de tumores llamados genericamente "Tumores de células fusiformes", que engloba a los tumores de tejido fibroso, tumores de músculo liso, y tumores de vainas nerviosas, sobre todo a sus variantes sarcomatosas (Fibrosarcoma, Leiomiomasarcoma, y Schwannoma Maligno) y sobre todo si estas últimas son de bajo grado de malignidad.

En estas circunstancias los criterios histológicos barajados para su diagnóstico son fundamentalmente el conteo mitótico y/o el patrón de crecimiento infiltrativo, ya que la celularidad es monomórfica y uniforme, y muestra escasas atípicas. Esto conduce a que en las extensiones citológicas no se pueda demostrar claramente el grado de malignidad de la tumoración, emitiéndose fácilmente un diagnóstico de falso

negativo (67).

2) Por otro lado, también tenemos la situación inversa. En la Fascítis Nodular, Fascítis o Miosítis Proliferativa, Fibromatosis, Fibroxantoma atípico, Schwanoma antiguo o el Lipoma Pleomórfico, la celularidad es tan pleomórfica y abigarrada que puede llevarnos a confusión con un tumor maligno, y ser por lo tanto causa de un diagnóstico falso positivo.

En la Tabla nº 5 resumimos todos aquellos tumores y lesiones pseudotumorales de tejidos blandos de difícil diagnóstico diferencial entre benignidad-malignidad.

En estas dos situaciones se ha de valorar detenidamente el conjunto de datos clínicos (edad, sexo, localización, tiempo de evolución) y macroscópicos de la tumoración (tamaño, consistencia, delimitación, situación superficial o profunda), siendo muy cautos en su diagnóstico citológico.

Gran parte de los autores revisados y sobre todo Linsk (26) asumen en tales circunstancias las limitaciones de esta técnica y recomiendan, la adopción de diagnósticos citológicos genéricos, dejando su diagnóstico definitivo al estudio histopatológico de la pieza.

La posibilidad de falsos diagnósticos positivos y negativos han sido analizadas por Akerman y cols.(74) tras revisar una amplia serie de 365 casos. Estos autores han realizado 66 citodiagnósticos correctos de malignidad de un total de 74 casos, (es decir 8 falsos negativos), y 260 de benignidad de un total de 271 casos (es decir 11 falsos positivos). Al analizar los 19 casos de falsos citodiagnósticos se advirtió que 8 de ellos fueron los que plantearon problema de diagnóstico diferencial entre sarcomas de bajo grado de malignidad y procesos benignos. Todos ellos se correspondían con tumores de origen fibroblástico o vascular.

A pesar de estas limitaciones, las cifras de sensibilidad y de especificidad que se deducen de los datos aportados por Akerman (74) son del 89% y del 95 % respectivamente, y por lo tanto superponibles a las aportadas por otros autores cuando valoran el rendimiento diagnóstico de la P.A.A.F. en otros

órganos, sobre todo teniendo en cuenta el escaso tiempo de desarrollo de esta técnica en Tumores de tejidos blandos, en relación con la amplia y dilatada experiencia de la P.A.A.F. en otros órganos como puedan ser mama o tiroides.

3. BASES DEL DIAGNOSTICO.

Con el material obtenido en la P.A.A.F. se pueden establecer dos Niveles Diagnósticos diferentes :

a) Criterios Generales

Estos criterios generales se aplican a la P.A.A.F. de los distintos órganos o sistemas, y consisten en:

1º) Valoración del material obtenido, si es o no representativo y adecuado para diagnóstico.

2º) Una vez que contamos con un material adecuado, se somete a un segundo nivel diagnóstico, en función del cual concluimos que se trata de una citología positiva, negativa o sospechosa de malignidad.

3º) Por último, se intenta dar una impresión diagnóstica histopatológica de la lesión.

b) Criterios Específicos

Estos criterios específicos se aplican concretamente a los Tumores de tejidos blandos, y consisten en:

1º) Distinguir o separar las lesiones primarias de tejidos blandos, de aquellos otros procesos que puedan aparecer secundariamente en tejidos blandos, como en cualquier otra localización, pero que no son específicos de los tejidos blandos.

En este apartado entrarían todas las metástasis, así como los tumores anexiales cutáneos y procesos no tumorales de carácter inflamatorio o post-traumático que afecten a tejidos blandos.

2º) Dentro de las lesiones primarias de tejidos blandos, se aplica igualmente el segundo Nivel Diagnóstico, que previamente considerabamos, es decir, valorar si se trata de un proceso benigno, maligno, o sospechoso de malignidad.

3º) Por último, se intenta hacer una impresión histopatológica de aquellos tumores que sean diagnosticables citológica-

mente. En aquellos otros que esto no sea posible, (como sucede con los Tumores de células fusiformes), se intentará hacer una aproximación diagnóstica valorando los datos clínicos así como su grado de malignidad.

Este último esquema de Niveles Citodiagnósticos Específicos aplicado a los Tumores de tejidos blandos queda representado en la Tabla nº 6.

c) Aproximación diagnóstica a través de una Clasificación Genérica de los Tumores de tejidos blandos

Dentro de los tumores no diagnosticables citológicamente intentamos hacer una aproximación diagnóstica utilizando una Clasificación Genérica del conjunto de los Tumores de tejidos blandos en seis grandes categorías diagnósticas delimitadas en función de sus características celulares o de su matriz intercelular. Estos seis Grupos Diagnósticos son:

- 1) Tumores Mixoides.
- 2) Tumores Pleomórficos.
- 3) Tumores de Células Redondas.
- 4) Tumores Fusocelulares.
- 5) Tumores de Células Poligonales.
- 6) Tumores con Diferenciación Tisular Específica

De esta forma, ante un caso de difícil diagnóstico citológico debemos encuadrarlo en uno de los 6 Grupos Diagnósticos y a continuación con los datos clínicos y el grado de malignidad citológica de la tumoración se barajan las distintas posibilidades de diagnóstico diferencial dentro de cada Grupo Tumoral. En los casos en que las posibilidades de diagnóstico diferencial dentro del Grupo Tumoral sean muy limitadas, como sucede por ejemplo en el grupo de Tumores de células fusiformes de bajo grado, nos limitaremos a emitir un diagnóstico genérico acompañado del grado de malignidad.

De este modo se puede alcanzar una aproximación diagnóstica en un grupo de tumores que muestran muy escasos signos de especificidad desde el punto de vista citológico.

En la Tabla nº 7 resumimos de forma esquemática todos los

conceptos previamente expuestos.

Por lo tanto, en la realización de un diagnóstico por P.A.A.F. en Tumores de tejidos blandos los pasos a seguir son los siguientes:

19) Valoración del aspirado macroscópico (gelatinoso, sanguinolento, material necrótico)

29) Valoración del material obtenido. Comprobar que se trata de una muestra adecuada y representativa para diagnóstico.

39) Conclusión Citodiagnóstica acerca de la malignidad: tumor benigno, maligno o sospechoso de malignidad.

49) Impresión Histopatológica:

- Tumores diagnosticables citologicamente.
- Tumores no diagnosticables citologicamente:

Aproximación Diagnóstica:

Clasificación Genérica

+

Datos Clínicos

+

Grado de Malignidad

/

\

Diagnóstico

Diagnóstico Genérico

Probable o

+ Grado de Malignidad

Sugestivo

4. ASPECTOS CITOLÓGICOS PECULIARES QUE PUEDEN SER DIAGNOSTICOS DE DETERMINADOS TUMORES DE PARTES BLANDAS.

Después de revisar la literatura se concluye que hay muy pocos datos citológicos que sean diagnósticos de determinadas entidades y que sus aparición en las extensiones sea la clave del diagnóstico.

a) Datos Citológicos diagnósticos en los Tumores de tejidos blandos

1) Lipoblastos atípicos: son células adiposas mono o multivacuoladas, con núcleo hiper cromático, de contorno festoneado, (por la presión de las vacuolas lipídicas). Estas

células son diagnósticas de Liposarcoma, no pudiendo realizarse este diagnóstico en su ausencia (26).

2) Los cuerpos de Verocay: Se observan en las extensiones de los Schwannomas con áreas Antoni A. Citológicamente se componen de fragmentos tisulares que muestran núcleos en empalizada, rodeando a una matriz fibrilar y adoptando cierta configuración organoide. El primer autor que describió estas estructuras en material procedente de Punción Aspiración fue Ramzy (61) en 1977, más tarde Neifer y Nguyen (91) han resaltaado su importancia a la hora del diagnóstico diferencial con otras entidades. Por último, mientras que Jan Silvester Willems (26) considera este hecho diagnóstico como relativamente incomún, Dahl y cols. (68) lo describen en 24 de sus 28 casos, insistiendo en que tanto su presencia, como la de sustancia fibrilar intercelular hacen posible el diagnóstico de Schwannoma.

3) Cuerpos eosinófilos: J.S.Willems (26) describe la presencia de unos cuerpos eosinófilos, redondeados, claramente delimitados y de diámetro varias veces mayor que el diámetro celular, que aparecen en el fondo de las extensiones del Sarcoma Epiteliode, y que dentro de su contexto citológico son diagnósticos de esta entidad. Estas estructuras probablemente se correspondan con las áreas de hialinización central, que histológicamente aparecen en las estructuras pseudogranulomatosas de esta lesión.

4) Las fibras musculares esqueléticas con estriaciones evidentes en la P.A.A.F. de un tumor situado en el cuello, es diagnóstica de Rabdomioma, mientras que cuando estas células aparecen dentro del contexto citológico de un Lipoma (70) son diagnósticas de Lipoma Intramuscular.

5) Rabdomioblastos: Es decir células de morfología cónica, con núcleo excéntrico, de cromatina densa y citoplasma eosinófilo orientado hacia el polo opuesto; adquiriendo en ocasiones cierta configuración "en raqueta". Estas células, en las que difícilmente se aprecian estriaciones transversales, son diagnósticas de Rabdomiosarcoma.

6) Presencia de un doble componente celular fusiforme y

seudoepitelial: es diagnóstico de Sarcoma Sinovial.

7) Granulaciones citoplásmicas PAS positivas- Diastasa resistentes: Numerosos autores (58, 96, 96 y 98) coinciden en que estas granulaciones permiten un diagnóstico específico de Sarcoma Alveolar de partes blandas.

En la Tabla nº 8 representamos esquemáticamente los datos citológicos diagnósticos previamente comentados.

Además existen otros datos citológicos que si no son diagnósticos, sí son orientativos de ciertas entidades y sirven de gran ayuda en el proceso de diagnóstico diferencial.

b) Datos citológicos orientativos en el diagnóstico de los Tumores de tejidos blandos

1) Estructuras rosetoides: La presencia de estas estructuras dentro de un Tumor de células redondas, favorecen el diagnóstico de Neuroblastoma, aunque en ocasiones también se pueden ver en el Sarcoma de Ewing. Si estas aparecen entremezcladas con células ganglionares, se trataría de un Ganglioneuroblastoma.

2) Células pseudoganglionares o "Ganglion-like" se han descrito en procesos tales como la Fascitis Nodular, (66) y la Fascitis Proliferativa (92), cuya presencia dentro de un tumor fusocelular con marcado polimorfismo celular ayudan al diagnóstico de tales entidades.

3) "Nucleos en grano de café ": Esta característica citológica ha sido descrita por Koivuniemi (62) en los nucleos de las células fusiformes y de las células poligonales del Sarcoma Sinovial, como de gran ayuda diagnóstica.

4) Fragmentos de capilares anastomosados: Es otro dato citológico orientativo dentro del grupo de Tumores Mixoides hacia un Liposarcoma Mixoide ayudando en el diagnóstico diferencial con otros tumores mixoides.

5) Inclusiones intranucleares: Estas han sido descritas en numerosos tumores tales como: Carcinoma Papilar y Medular de tiroides, Hepatocarcinoma, Melanoma, Carcinomas de mama,

Tumores periféricos de pulmón, Adenocarcinoma renal y Carcinoma de células acinares. Dentro del apartado de Tumores de tejidos blandos también han sido descritas por Linsk (26) en el Histiocitoma Fibroso Maligno, Pettinato y cols. (93) las describen en el Hemangioendotelioma epitelioides y Jacobs (94) y Gonzalez Cámpora (95) en el Paraganglioma, habiendo sido observadas frecuentemente por nosotros en los Leiomiomas.

Por lo tanto vemos que la presencia de inclusiones intranucleares en la P.A.A.F. procedente de un Tumor de tejidos blandos nos ha de hacer pensar primero en una metástasis de un Carcinoma o en un Melanoma, siendo muy escaso el número de entidades de tejidos blandos en las que aparecen.

Como se puede apreciar estos datos citológicos, que hemos llamado orientativos, y que resumimos en la Tabla nº 9, sirven de gran ayuda dentro de cada Grupo Tumoral, para acercarnos aún más al diagnóstico específico de la entidad.

5. CORRELACION CITOHIISTOLOGICA.

De todo esto se concluye que existe un marcado paralelismo (con las limitaciones previamente citadas) entre la Citología y la Histología dentro del campo de los Tumores de tejidos blandos. En las extensiones citológicas de algunos tipos de tumores se conservan no sólo características celulares, si no también características arquitecturales.

Pero la correlación citohistológica comienza incluso a la hora de extraer el material de Punción Aspiración, ya que como regla general el material es muy escaso en Tumores Benignos y en Tumores Malignos de bajo grado, mientras que, por el contrario, es abundante en Sarcomas de alto grado de malignidad. Esto se entiende teniendo en cuenta el parámetro de la cohesividad celular que disminuye conforme un tumor se indiferencia y se vuelve más anaplásico o maligno.

Este fenómeno queda también reflejado en las extensiones celulares, ya que cuando predominan los acúmulos celulares (o fragmentos tisulares) sobre la población de células sueltas probablemente se tratará de un tumor con un grado menor de malignidad que cuando sucede lo contrario.

Estos conceptos generales, que a continuación esquematizamos, quedan muy bien representados en el caso de los Leiomiomas.

COHESIVIDAD	MATERIAL ASPIRADO	GRADO DE MALIGNIDAD
AUMENTADA.....	ESCASO.....	TUMOR BENIGNO O DE BAJO GRADO
DISMINUIDA.....	ABUNDANTE.....	TUMOR MALIGNO DE ALTO GRADO

Segun Linsk (26) los Leiomiomas bien o moderadamente diferenciados se caracterizan en la P.A.A.F. por acúmulos celulares cohesivos, escasamente atípicos, que plantean diagnóstico diferencial con Tumores Fusocelulares Benignos, mientras que las extensiones de los Leiomiomas poco diferenciados se componen sobre todo de células sueltas atípicas y pleomórficas, que plantean diagnóstico diferencial con otros Sarcomas Fusocelulares y Pleomórfos.

Otro tanto sucede con los Histiocitomas Fibrosos Malignos Mixoides, que Merck y Hagmar (65) clasificaron histológicamente en cuatro grados de malignidad, y vieron su correlación citológica de tal forma que, las extensiones de las neoplasias grado II, contenían más células de tipo fibroblástico y menos células de tipo histiocitario, que las correspondientes a las neoplasias de grado III o IV, en las que predominaban las células de tipo histiocitario.

El paralelismo citohistológico puede, en ocasiones, llevar a confusión como sucede con los Paragangliomas en los que el pleomorfismo nuclear, no es indicativo de malignidad, siendo este incluso, paradójicamente, de mayor intensidad en los tumores benignos, que en los malignos, tal y como refieren Gonzalez Cámpora (95), Hood (99), Engzell (100) y Zajicek (101), y debiéndose de manejar unicamente los criterios de mitosis y de necrosis celular, tal y como aseguran Hood (99), Lack (102) y Merino y Livolsi (103), a la hora de predecir su comportamiento maligno.

II. PLANTEAMIENTO DEL TEMA.

II. PLANTEAMIENTO DEL TEMA.

Desde hace varias décadas la P.A.A.F. se ha revelado como método diagnóstico de primera línea, alternativo en muchas ocasiones a la biopsia incisional, prácticamente, en la Patología de todos los órganos, debido a su precisión, economía, rapidez e inocuidad.

En Tumores de partes blandas surge como una necesidad adicional con el fin de disminuir el riesgo de diseminación tumoral, y las posibles consecuencias derivadas del mismo, de ampliación del margen quirúrgico de resección.

Además, se ha comprobado que sirve para reducir costes, al evitar en ocasiones estudios radiológicos sofisticados como el T.A.C. o la angiografía; de notable repercusión económica, debido a que la punción puede demostrar claramente si se trata de un tumor maligno primario o de una metástasis.

Así mismo, mediante P.A.A.F. es posible llevar a cabo el seguimiento de los enfermos con sarcomas, dada su alta frecuencia de recidivas y de metástasis

Los principales problemas de la P.A.A.F. en los Tumores de partes blandas radican en: la escasez de hallazgos citológicos diagnósticos de dichos procesos, la ausencia de traducción citológica de criterios de malignidad tales como crecimiento infiltrativo o elevado índice mitótico, y la errónea valoración citológica de tumores benignos con cierto pleomorfismo celular, que ha retraído muchas voluntades en la aplicación de la P.A.A.F. a los Tumores de partes blandas, por lo que su desarrollo actual es muy escaso.

En la presente tesis doctoral basada en una extensa serie de Tumores de partes blandas (Primarios y Secundarios) con correlación citohistológica, pretendemos analizar la validez de una Clasificación morfológica de base citológica para el diagnóstico de estos tumores. Es evidente que sólo en un número muy reducido de casos se puede alcanzar un diagnóstico citológico de especificidad dada la escasez de hallazgos patognomónicos; pero también es cierto que en otros es posible llegar a una aproximación diagnóstica al correlacionar racionalmente los hallazgos morfológicos y clínicos.

Por último, la aplicación de la P.A.A.F. a los Tumores de partes blandas nos permite conocer y familiarizarnos con un campo poco estudiado en la Citología, correlacionar los hallazgos citológicos con la histología de la lesión, así como comparar nuestros resultados con los de otras series publicadas en la bibliografía.

III. MATERIAL Y METODOS.

III. MATERIAL Y METODOS.

A. MATERIAL.

El material estudiado abarca un total de 109 Punciones Aspiraciones de lesiones de tejidos blandos procedentes 69 casos del Hospital Clínico Universitario de Sevilla y los 40 restantes de distintos Hospitales, realizadas en un intervalo de tres años (1985-1988).

En la mayoría de los casos los pacientes eran remitidos por sospecha de tumor mesenquimal, que debutaba inicialmente o que había recidivado.

En todos los casos se rellenaba un primer protocolo (Tabla nº 10) que englobaba un apartado de datos clínicos (edad, sexo, localización, tamaño, delimitación etc.) y otro de datos anatomopatológicos, que abarcaba aspectos técnicos de la P.A.A.F., así como el diagnóstico citológico y su confirmación histológica.

Después de realizar la P.A.A.F. y cuando estudiábamos las extensiones se rellenaba un segundo protocolo (Tabla nº 11) elaborado específicamente para esta serie de lesiones de tejidos blandos, y que intentaba recoger la mayoría de datos morfológicos barajados para llegar a un diagnóstico citológico.

El protocolo de descripción citológica se elaboró para dar una cierta uniformidad a todas las lesiones estudiadas, de forma que en todos los casos se manejaran los mismos parámetros citológicos, y, además, por otra parte facilitaba y simplificaba la labor morfológica descriptiva de las extensiones celulares.

También, su manejo nos permitía un estudio comparativo entre las distintas lesiones, de forma que por un lado, las variables comunes entre ellos agruparía a distintos procesos en diferentes categorías morfológicas, mientras que las diferencias entre ellos se acentuarían más, mejorando así el diagnóstico diferencial.

Igualmente, siguiendo los diferentes parámetros de este protocolo, se podía predecir de forma genérica cuales serían aquellos caracteres que definirían a los tumores benignos, y

cuales aquellos otros que delimitarían a los tumores malignos.

Por último, el análisis de parámetros muy concretos (derivados de la correlación citohistológica con los parámetros histológicos orientativos del grado de malignidad) tales como: Densidad celular de los fragmentos o acúmulos celulares, Cantidad de células sueltas, Polimorfismo celular, Grado de atípia celular, Mitosis, y Fondo citolítico, nos permitía valorar citológicamente el grado de malignidad, lo cual resultaba interesante sobre todo en aquellos sarcomas, tales como el Leiomiosarcoma o el Histiocitoma Fibroso Maligno, que no muestran una morfología uniforme en todos sus casos.

B. METODO.

La metodología seguida ha sido diferente según se tratara de lesiones palpables o de lesiones profundas visualizadas por medio del T.A.C. o Ecografía.

1. METODO DE LA P.A.A.F. EN LESIONES PALPABLES

En el caso de lesiones palpables, que eran la mayoría de los casos, la P.A.A.F. fué realizada por el patólogo y el intrumental básico utilizado se componía de :

- Agujas desechables de calibre 21, 22 o 23 (con diametro externo de 0,6 o 0,8 mms.) y longitudes entre 2,5 y 7,5 cms.
- Jeringas de plástico desechables de 20 ml. con punta excéntrica del tipo "Luer Lock" o "Ico".
- Pistola de jeringa Cameco.
- Gasas estériles y Merthiolate.
- Cubeta con alcohol de 96º.
- Portas con extremo esmerilado.

La técnica utilizada es la misma que previamente hemos descrito de forma general en la Introducción y que esquematizamos en la Figura nº1.

2. METODO DE P.A.A.F. EN LESIONES NO PALPABLES.

Para la P.A.A.F. de lesiones no palpables, fundamentalmente retroperitoneales, hemos utilizado tanto el T.A.C. como la Ecografía para su visualización, y en colaboración con los radiólogos hemos conseguido obtener material adecuado para su

estudio citológico.

El total de casos estudiados de esta forma han sido 13 masas retroperitoneales y 2 masas abdominales en distintas localizaciones.

El material utilizado para este procedimiento se componía de :

- Agujas de Chibas con calibre 22 o 23 (con un diametro externo de 0,75 o 0,64 mms.) y de 10, 15 o 20 cms. de longitud.
- Jeringas de plástico desechables de 20 ml. del tipo "Luer Lock" o "Ico".
- Pistola de jeringa Cameco.
- Cubeta con alcohol de 96º.
- Portas con extremo esmerilado.
- Frasco con formol al 10%.
- Bateria de tinción con Diff Quik.
- Un microscopio.

Cuando la localización de la masa alcanzaba a región paravertebral, el abordaje percutáneo era posterior y translumbar, para evitar el atravesar cavidad peritoneal y asas intestinales.

El radiólogo aplicaba anestesia local en la zona cutánea previamente señalada como vía de abordaje, y la punción se realizaba:

- A ciegas (habiendo medido previamente la distancia desde la piel a la masa a pinchar): Cuando había seguridad de alcanzar la tumoración facilmente.

- Con guía ecográfica: Cuando la localización de la tumoración impedía su abordaje a ciegas, o afectaba a órganos o vasos que intentabamos evitar en la punción.

En ocasiones existían problemas para determinar si la punta de la aguja estaba realmente en la masa a pinchar. En estos casos se usaban agujas tenflonadas que se visualizaban mejor, o se inyectaba una pequeña cantidad de suero fisiológico, previamente a la aspiración, cuya salida por la punta de la aguja era visible y nos orientaba sobre la localización de la misma, y otras veces movilizandole simplemente la aguja podíamos ver la punta de la misma.

- Con control del T.A.C.: Sin embargo, con el T.A.C. no existían estos problemas ya que la punta de la aguja era fácilmente localizada, pero tenía el inconveniente de su elevada exposición a radiaciones, y, además, no siempre podíamos contar con este medio diagnóstico.

Una vez alcanzada la masa a pinchar, por cualquiera de los procedimientos previamente expuestos, el radiólogo introducía la aguja de Chibas con el fiador, quitaba este una vez que la punta de la aguja estaba en el sitio correcto, y realizaba aspiraciones con la Cameco incorporada a la jeringa cambiando varias veces la dirección de la aguja para extraer material de distintas áreas.

En ocasiones la aguja, sobre todo la de Chibas 22, sufría desviaciones de su recorrido que resultaban difíciles de corregir. En estos casos para orientar la aguja de la P.A.A.F. en su dirección correcta se utilizaba una segunda punción con una aguja que guiara el recorrido de la aguja de la P.A.A.F. y de esta forma evitar sus desviaciones.

Una vez que el radiólogo extraía el material para estudio, el patólogo hacía las extensiones correspondientes, parte de las cuales se fijaban en alcohol de 96º y parte se dejaban secar al aire para hacer sobre la marcha la tinción de Diff-Quik, y valorar en ese momento al microscopio si se había obtenido o no material adecuado para diagnóstico.

Si se extraía material semisólido o se formaba un coágulo hemático, este era inmediatamente fijado en formol al 10% para su posterior inclusión en parafina y estudio histológico, facilitando de esta forma el diagnóstico citológico.

Con las extensiones fijadas en alcohol de 96º se hacía rutinariamente tinción de Papanicolaou y en ocasiones Hematoxilina Eosina.

La técnica para hacer las extensiones y su fijación, (Figura nº 2) son iguales a las previamente descritas en la Introducción, y se aplican de forma similar en las Punciones Aspiraciones de lesiones palpables.

Sin embargo, en los casos de lesiones palpables no se hacía comprobación inmediata del material obtenido, y el secado al aire con tinción de Diff-Quik era menos utilizado, reservan-

dose sobre todo para los Tumores mixoides en los que, ya macroscopicamente el aspecto del material aspirado (viscoso, transparente y mucoso), orientaba hacia ese grupo tumoral, cuya matriz estromal resultaba mejor visualizada con esta tinción.

A continuación detallamos las diferentes tinciones utilizadas, así como una valoración comparativa entre ellas.

3. TINCIONES.

a) Coloración de Diff-Quik:

Es una variante rápida del May-Grünwald-Giemsa, y consta de los siguientes pasos:

1. Fijador.....20 seg.
2. Solución colorante I.....20 seg.
3. Solución colorante II.....20 seg.
4. Secado al aire
5. Paso por xileno
6. Montar con medio de montaje (Eukitt o DPX)

b) Coloración de Papanicolaou:

La técnica de coloración consta de los siguientes pasos:

1. Hematoxilina de Harris.....5 min.
2. Lavado con agua corriente
3. Tres pasos sucesivos por alcoholes en el siguiente orden: de 50º, de 70º y de 96º.
4. Orange-G 6.....7 min.
5. Lavado con agua corriente
6. Tres pasos sucesivos por alcoholes en el siguiente orden: de 50º, de 70º y de 96º.
7. EA-50.....7 min.
8. Lavado con agua corriente
9. Tres pasos sucesivos por alcoholes en el siguiente orden: de 50º, de 70º y de 96º.
10. Tres pasos sucesivos por alcohol absoluto.
11. Paso por xileno
12. Montar con medio de montaje (Eukitt o DPX)

c) Coloración de Hematoxilina Eosina:

La coloración con Hematoxilina Eosina que hemos utilizado es la misma que la empleada para los cortes histológicos, y se

compone de los siguientes pasos:

1. Hematoxilina de Harris.....10 min.
2. Lavado con agua corriente
3. Eosina acuosa.....5 min.
4. Lavado con agua corriente
5. Deshidratación con xilol
6. Montar con medio de montaje (Eukitt o DPX)

En la Tabla nº 12 se esquematizan las diferencias entre estas diferentes tinciones. Koss (104)

4. OTRAS COLORACIONES.

En el material aspirado en la P.A.A.F. eventualmente se emplearon otras técnicas histológicas de tinción. Si no teníamos material aspirado de reserva y todas las extensiones se habían ya teñido, decolorábamos éstas y las reteñíamos con la técnica que nos interesaba. Sin embargo, de esta forma aparecían en ocasiones artefactos de difícil valoración. Por ello es más útil en estas ocasiones contar con material semisólido incluido en bloques de parafina, que nos permite contar siempre con material en buen estado sobre el que se pueden aplicar diferentes técnicas.

Las técnicas utilizadas fueron fundamentalmente:

- PAS (Acido peryódico-Schiff) con y sin digestión con Amilasa para la valoración del moco en los adenocarcinomas, y del glucógeno en los Sarcomas de Ewing.
- Fontana-Masson en las sospechas de Melanomas.
- PTH (Hematoxilina Fosfotúngstica) para intentar demostrar estriaciones en los Rabdomiosarcomas.
- Rojo Oleoso para demostración de lípidos o grasas.

C. METODO HISTOLOGICO.

En todos los casos sometidos a P.A.A.F. se realizó comprobación histológica de la tumoración, a excepción de 5 de los 12 casos de Recidiva, en los que tras la comprobación citológica de la misma se aplicó directamente tratamiento sin confirmación histológica.

Los tejidos biopsiados o las piezas de extirpación quirúrgicas fueron fijados en formol al 10% e incluidos rutinaria-

mente en parafina, realizandose cortes a 5 micras que se teñían con Hematoxilina Eosina. Eventualmente se realizaron las siguientes técnicas especiales: PAS con y sin digestión con Amilasa, Reticulina de Wilder, Tricrómico de Masson, Fontana Masson, PTH etc..

IV. RESULTADOS.

IV. RESULTADOS.

A. ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS.

Hemos estudiado un total de 109 casos de Tumores y lesiones pseudotumorales de tejidos blandos que se distribuyen en: 33 Tumores Benignos, 57 Sarcomas y 19 Tumores Malignos no sarcomatosos que engloban Metástasis de carcinomas, Melanomas, Linfomas y Tumores Germinales, entidades con las cuales se ha de plantear el diagnóstico diferencial en numerosas ocasiones.

De estos 109 casos, 12 fueron recidivas tumorales (11% de los casos), y se distribuían en los siguientes tipos histológicos:

- Histiocitoma Fibroso Maligno: 4 Casos
- Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide: 3 Casos
- Sarcoma Sinovial: 2 Casos
- Liposarcoma Mixoide: 1 Caso
- Sarcoma Neurogénico: 1 Caso
- Meningioma: 1 Caso

Como se puede apreciar el sarcoma más frecuentemente recidivado fué el Histiocitoma Fibroso Maligno, que así mismo es el sarcoma más frecuente de nuestra serie con un total de 13 casos, de los cuales practicamente un tercio eran recidivas.

Igualmente el Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide tiene un elevado índice de recidivas, ya que eran 3 del total de los 4 casos de nuestra serie.

El intervalo de recidiva comparativamente entre estas dos entidades era mayor en los Histiocitomas Fibrosos Malignos Mixoides, que en los Histiocitomas Fibrosos Malignos habituales, siendo la media de un año para los primeros y de menos de un año (meses) para los segundos.

1. EDAD.

Hemos agrupado a los pacientes en tres grupos diferentes según su edad, con el fin de facilitar el estudio comparativo.

- Grupo 1 (Infancia Adolescencia): Abarca desde los 0 a los 20 años de edad. En nuestra serie la mayoría de los pacientes con estas edades presentaban Tumores de células redondas o

Tumores Mixoides Benignos (Lipoblastomas).

- Grupo 2 (Adulto joven): Se extiende desde los 20 a los 45 años. En este rango etáreo predominaban los Tumores Benignos, de tal manera que el 62% de estos tumores aparecieron en este grupo de edad (Tabla nº 13).

- Grupo 3 (Adulto viejo): Comprende a todos los adultos mayores de 45 años. En estas edades, por el contrario, predominaban los Sarcomas (64%) y los Tumores Malignos no sarcomatosos (76%) (Tabla nº 14 y Tabla nº 15).

2. SEXO.

La distribución por sexos sigue un claro predominio de las hembras sobre los varones (21H:12V) en los Tumores Benignos. Mientras que en los Sarcomas (21H:36V) y en los Tumores Malignos no sarcomatosos (6H:13V) sucede lo contrario, elevándose la incidencia masculina sobre la femenina.

3. LOCALIZACION.

Los Tumores de tejidos blandos de nuestra serie, tanto Benignos como Malignos, se localizaban más frecuentemente en extremidades que en tronco. Em cambio los Tumores Malignos no sarcomatosos tenían predilección por el tronco. Esto se deduce despues de analizar comparativamente las diferentes localizaciones en estos tres Grupos Tumoriales

	EXTREM.	TRONCO	CABEZA Y CUELLO
T. BENIGNOS.....	35%.....	28%.....	37%
SARCOMAS.....	57%.....	40%.....	3%
T. MALIGNOS NO SARCOMATOSOS	0%.....	86%.....	14%

Por otro lado, en cabeza y cuello la incidencia de los Tumores Benignos es mayor que la de los Sarcomas, que se reduce en nuestra serie solamente a un 3% de los casos.

Tanto en los Tumores Benignos como en los Sarcomas su localización en extremidades sigue un orden paralelo, siendo el más común el muslo, seguido por la pierna y el brazo.

La localización en muslo se ha presentado en 18 de nuestros

casos, que se distribuyen en 13 Sarcomas y 5 Tumores Benignos de tejidos blandos, que estan representados por los siguientes tipos histológicos:

	4 LIPOSARCOMAS MIXOIDES
	4 HISTIOCITOMAS FIBROSOS MALIGNOS
	1 HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO MIXOIDE
13 SARCOMAS	1 LEIOMIOSARCOMA
	1 FIBROSARCOMA
	1 SCHWANOMA MALIGNO
	1 LIPOSARCOMA BIEN DIFERENCIADO ESCLEROSANTE

5 TUMORES BENIGNOS DE T.B.	3 LIPOMAS INTRAMUSCULARES
	2 MIXOMAS

Otra localización muy peculiar en los Tumores de tejidos blandos es el retroperitoneo. En retroperitoneo se han localizado 13 casos de nuestra serie que se distribuyen en: 9 Sarcomas, 3 Tumores Malignos no sarcomatosos y 1 Tumor Benigno. Los tipos histológicos de los distintos tumores localizados en retroperitoneo son:

	2 LEIOMIOSARCOMAS
	2 GANGLIONEUROBLASTOMAS
	1 SCHWANOMA MALIGNO
9 SARCOMAS	1 SARCOMA DE EWING
	1 LIPOSARCOMA MIXOIDE
	1 HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO INFLAMATORIO
	1 LIPOSARCOMA DESDIFERENCIADO

	1 METASTASIS DE CARCINOMA
3 T.MALIGNOS NO SARCOMATOSOS	1 TUMOR GERMINAL
	1 LINFOMA

1 T.BENIGNO	1 LIPOBLASTOMA
-------------	----------------

En la Tabla nº 16 se recogen de modo comparativo la distribución de los grupos tumorales en estas dos localizaciones (Muslo y Retroperitoneo).

B. DESCRIPCION DE RESULTADOS.

Con el fin de señalar características comunes, fácilmente reconocibles, y con valor diagnóstico citológico orientativo hemos distribuido los 109 casos dentro de 6 grandes categorías, independientemente del carácter benigno o maligno de la tumoración y de su histogénesis. Estas categorías están basadas en la morfología de las células predominantes o en las peculiaridades del estroma.

De esta forma tenemos:

1. Tumores Mixoides: 19 Casos
2. Tumores de Células Redondas: 11 Casos
3. Tumores de Células Fusiformes: 32 Casos
4. Tumores Pleomórficos: 16 Casos
5. Tumores de Células Poligonales: 22 Casos
6. Tumores con Diferenciación Tisular Específica: 9 C.

1. TUMORES MIXOIDES.

Engloba todas aquellas lesiones de tejidos blandos benignas y malignas, que muestran como rasgo dominante en su morfología la presencia de matriz mixoide.

Macroscopicamente, durante el aspirado se obtuvo abundante material de aspecto gelatinoso. En las extensiones el fondo era mucoide, predominando los fragmentos tisulares o acúmulos celulares laxos sobre la población de células sueltas. En ambas formas de distribución celular la morfología era bastante uniforme.

Dentro de esta categoría hemos incluido un total de 19 casos, que se distribuyen de la siguiente forma:

	Mixoma: 4 Casos
Benignos: 7 Casos	Lipoblastoma: 2 Casos
	Ganglión: 1 Caso
	Liposarcoma Mixoide: 7 Casos
Malignos: 12 Casos	Histiocitoma Fib. Malig. Mixoide: 4 C.
	Condrosarcoma: 1 Caso

a. MIXOMA

Tenemos recogidos cuatro casos que clínicamente se presentaron como : nódulo en encía en una mujer de 16 años, dos en muslo en dos mujeres de 60 y 64 años de edad y el cuarto en pared abdominal de una mujer de 70 años.

En todos los casos se obtuvo abundante material mucoides-gelatinoso en la P.A.A.F. y sus extensiones resultaban dificultosas debido a su marcada viscosidad.

Citologicamente las extensiones eran poco celulares, y sobre un fondo mixoide que se teñía intensamente de rosa con el May Grünwald Giemsa, se apreciaban células sueltas fusiformes (Fig. 3C) o estrelladas (Fig. 3B), con citoplasma bien conservado, homogéneo, con pequeñas y ocasionales vacuolas, y núcleos monomórfos y ovales con cromatina finamente distribuida y pequeños nucleolos. Estas células en ocasiones formaban acúmulos laxos y alternaban con frecuentes macrófagos.

En los cuatro casos existe comprobación histológica (Fig. 3A) correlacionandose estrechamente la celularidad del cuadro histológico con la obtenida en la P.A.A.F..

b. LIPOBLASTOMA

Hemos tenido la oportunidad de estudiar dos casos de esta entidad, que clínicamente se presentaron como: masa retroperitoneal de 7 cms. de diametro en niño de 8 meses de edad, y tumor en nalga de 6 cms. de diametro en niña de 11 meses de edad.

En ambos casos las extensiones se componían de células adiposas pequeñas, uniformes y redondeadas, con dos o más vacuolas citoplásmicas (Fig. 3E) y núcleo central o ligeramente excéntrico redondeado, de contornos lisos y sin festoneamiento nuclear. Estas células formaban acúmulos laxos entrecruzados por aislados fragmentos de capilares y asentaban sobre un fondo mixoide-hemorrágico. Frecuentemente se observaban células adiposas maduras y no se identificaban lipoblastos atípicos.

El cuadro histológico fué similar en ambos casos, y estaba constituido por células adiposas inmaduras en diferentes estadios de diferenciación, desde células primitivas mesenqui-

males estrelladas o fusiformes, hasta lipoblastos, que alternaban con aisladas células adiposas maduras (Fig. 3D) dispuestas en lobulillos irregulares separados por septos conectivos y áreas mixoides.

Aunque el cuadro citológico es parecido al del Liposarcoma Mixoide, la edad de aparición es un dato clave en este diagnóstico diferencial.

c. GANGLION

El único caso de Ganglión que tenemos recogido se presentó como un nódulo bien delimitado de aproximadamente 0,8 cms de diametro en cara externa de articulación interfalángica del primer dedo de mano izquierda, en una mujer de 61 años de edad. Clínicamente planteaba problema de diagnóstico diferencial entre un Tofo y un Ganglión.

Al hacer la P.A.A.F. y ver la abundante cantidad de material gelatinoso translúcido que se extraía, la posibilidad del Tofo gotoso se descartó, favoreciéndose la del Ganglión.

Las extensiones citológicas fueron muy poco celulares y consistían en células sueltas de carácter macrofágico, con citoplasma hinchado y vacuolado y núcleo redondo con nucleolo prominente. Las células, asentaban sobre un fondo mucoso homogéneo, que se teñía rosa o violeta con el May Grünwald Giemsa y verde claro con el Papanicolaou.

Por lo tanto estos hallazgos citológicos permitían adelantar el diagnóstico de Ganglión, que posteriormente fué confirmado mediante su estudio histológico.

d. LIPOSARCOMA MIXOIDE

Dentro de los Sarcomas Mixoides, el Liposarcoma Mixoide fué el más frecuente de nuestra serie con un total de 7 casos. Las edades oscilaban entre los 33 y los 85 años, con claro predominio de los varones sobre las hembras (5 varones:2 hembras), y localizándose 6 de ellos en extremidades y 1 en retroperitoneo.

Todos, excepto uno, debutaron como masas primarias de crecimiento lento y gran tamaño, sobre todo el de localización retroperitoneal. Un caso se correspondía con una recidiva local de un Liposarcoma previamente extirpado.

El material aspirado fué muy abundante y de aspecto mucoso-hemorrágico. Las extensiones mostraron sobre un fondo mixoide-hemorrágico acúmulos celulares y células sueltas.

Los primeros eran moderadamente celulares y contenían células de aspecto indiferenciado con núcleo pequeño y citoplasma escaso, que se disponían sobre una matriz laxa y fibrilar, dando la apariencia de pseudosincitios celulares. Dentro de estos acúmulos se podían ver fragmentos de capilares ramificados y anastomosados (Fig. 3G) con hematias extravasados.

Las células sueltas mostraban las características de lipoblastos multivacuolados, con núcleo hiper cromático, de contorno festoneado por la presión de las vacuolas lipídicas citoplasmáticas (Fig. 3H y 3I). Estos últimos resultaban más visibles en la periferia de los acúmulos celulares en donde la densidad celular era menor, en contraposición al componente de células inmaduras que se concentraba alrededor de los fragmentos de capilares (Fig. 3G) centrales.

En dos de los casos había un segundo componente sobreañadido: uno era del tipo de células redondas y el otro era bien diferenciado. Los criterios citológicos que nos permitían su valoración eran en el primer caso la presencia de lipoblastos con núcleos ovoides, de cromatina vesiculosa, y nucleolos muy prominentes (Fig. 4B y 4C) que se correlacionaban estrechamente con su imagen histológica (Fig. 4A). El segundo mostraba en sus extensiones frecuentes células adiposas maduras sueltas acompañantes que hacían sospechar su carácter bien diferenciado.

En todos los casos se realizó comprobación histológica (Fig. 3F), salvo en el caso de recidiva tumoral en el que la revisión de los cortes de la tumoración previa confirmaba el diagnóstico de Liposarcoma Mixoide.

e. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO MIXOIDE

De esta entidad tenemos 4 casos recogido que se presentaron: uno de ellos como una masa de 6 cms. de diámetro en pierna izquierda de una mujer de 76 años, y los otros tres restantes como recidivas en la zona de cicatriz de intervención previa.

Una de estas recidivas apareció después de un año en la enferma previamente citada, y las otras dos en situación subcutánea en un varón de 60 años y en una mujer de 59 años con un período de intervalo en las recidivas de año y medio y un año respectivamente.

En todos ellos el material aspirado fué abundante y de carácter mucoide-hemorrágico. En las extensiones se apreciaba sobre un fondo mixoide-hemorrágico, a veces fibrilar, células sueltas, fusiformes o elongadas (Fig. 3K) (que en ocasiones aparecían como núcleos desnudos sueltos) que alternaban con otras células poligonales de aspecto histiocitario (Fig. 3M). También fueron frecuentes las células gigantes multinucleadas de núcleos grandes, pleomórficos y bizarros (Fig. 3M) con amplio citoplasma, que podía contener restos celulares, pigmento hemosiderínico o glóbulos hialinos.

Los acúmulos celulares eran más escasos y menos celulares que en el Histiocitoma Fibroso Maligno habitual, incluyendo a veces pequeños fragmentos de capilares (Fig. 3K) alrededor de los cuales se disponían las células.

El cuadro citológico era uniforme en todos los casos, sin embargo al estudiarlos comparativamente se apreciaba como en los casos de las mujeres con 76 y 59 años de edad existía un mayor componente de células poligonales de hábito histiocitario y de células multinucleadas pleomórficas (Fig. 3M), que en el caso del varón en el que la celularidad era de predominio fusocelular (Fig. 3K). Esto se correlacionaba estrechamente con la histología (Fig. 3J y 3L respectivamente) así como con sus intervalos de recidiva. Por lo tanto, tres eran de alto grado de malignidad, mientras que el caso del varón era de bajo grado de malignidad.

f. CONDROSARCOMA

Tenemos un único caso recogido de esta entidad que se presentó como una tumoración en región glútea en una mujer de 79 años de edad.

Las extensiones se componían fundamentalmente de células sueltas, que en ocasiones formaban acúmulos laxos separados por una matriz basófila, ligeramente metacromática con la tinción

de Diff-Quik. Las células aparecían como nucleos desnudos sueltos o con margen citoplásmico amplio que les daba cierta configuración poligonal. Los nucleos mostraban una cromatina uniforme en grumos, a veces con nucleolo evidente, con ligero polimorfismo nuclear.

El fondo de las extensiones era hemorrágico y no contenía diátesis tumoral, no se identificaron condrocitos atípicos. Por todo esto el diagnóstico citológico orientaba hacia un Tumor Maligno de células redondas con matriz mixoide.

La histología se componía de múltiples nódulos tumorales, que en su margen periférico mostraban gran concentración de células pequeñas, redondas y poco diferenciadas, que conforme progresaban hacia el centro de los nódulos adquirirían primero un citoplasma multivacuolado, para diferenciarse posteriormente en condrocitos neoplásicos.

Al correlacionar los hallazgos citológicos con la histología se desprende que en el aspirado sólo aparecía el componente celular más indiferenciado de la tumoración, que nos había llevado a diagnosticar citológicamente un Tumor Maligno de células redondas, no existiendo representación citológica del componente cartilaginoso mejor diferenciado. Sin embargo, pensamos que uno de los datos claves para sospechar citológicamente el Condrosarcoma, era la matriz basófila mixoide, que infravaloramos en el momento del diagnóstico citológico, y que puede dar la clave en casos como este de Condrosarcoma poco diferenciado.

2. TUMORES DE CELULAS REDONDAS.

La característica morfológica común en este grupo de lesiones es su celularidad uniforme de células pequeñas, redondas, con práctica ausencia de estroma, y frecuente rica vascularización. De esto se deduce que el material extraído en la P.A.A.F suela ser moderado o abundante y de carácter hemorrágico. Dentro de este grupo tumoral tenemos un total de 11 Casos:

- Sarcoma de Ewing: 2 Casos
- Neuroblastoma: 1 Caso
- Ganglioneuroblastoma: 2 Casos

- Rbdomiosarcoma: 2 Casos
- Linfoma: 1 Caso
- Carcinoma de células pequeñas: 3 Casos

a. SARCOMA DE EWING

De esta entidad tenemos dos casos recogidos que se presentaron como un tumor retroperitoneal y una masa en hueso poplíteo en una mujer y un hombre de 35 y 28 años de edad respectivamente.

Los aspirados eran muy celulares, y se componían de acúmulos y de células sueltas. Los primeros eran sólidos, con superposición nuclear, y disposición periférica en empalizada de los núcleos de las células tumorales formando "empalizadas perivasculares" y rodeando a un centro amorfo y fibrilar, dando lugar a cierta imagen seudorosetoide (Fig. 4G). Las células sueltas mostraban núcleos uniformes, de cromatina densa en grumos y escaso ribete citoplásmico con PAS positividad Diastasa sensible (Fig. 4H). El fondo era hemorrágico y fibrilar y se acompañaba de frecuentes fragmentos sueltos de citoplasma que igualmente se teñían intensamente con el PAS (Fig. 4H).

En ambos casos el diagnóstico citológico aportado era de Tumor Maligno de Células Redondas añadiéndoles una nota adicional con las distintas posibilidades de diagnóstico diferencial y favoreciendo la posibilidad de Sarcoma de Ewing por la PAS positividad. Posteriormente la histología (Fig. 4F) junto con el estudio ultraestructural confirmaban la sospecha citológica de Sarcoma de Ewing Extraesquelético.

b. NEUROBLASTOMA

El único caso que tenemos recogido de esta entidad se presentó como una masa subcutánea pélvica en un niño de 7 meses de edad.

El aspirado era muy celular y las células tendían a agruparse en acúmulos gruesos, tridimensionales y laxos, de los cuales partían periféricamente células sueltas. Dichos acúmulos estaban formados por hileras nucleares, con cierto amoldamiento nuclear, y en ocasiones formaban empalizadas

periféricas alrededor de un centro amorfo y fibrilar, simulando las estructuras rosetoides de los cortes histológicos (Fig. 4D). Las células sueltas contenían un núcleo redondo u oval, de variable tamaño, con cromatina en grumos irregulares, membrana nuclear engrosada y múltiples cromocentros.

El ribete citoplásmico era escaso, y en ocasiones aparecía orientado hacia un polo celular, siendo negativa su tinción con el PAS.

Estas células asentaban sobre un fondo granular, con frecuentes restos de necrosis celular y aislados macrófagos sueltos.

El diagnóstico citológico fué de Tumor Maligno de Células Redondas, favoreciéndose la posibilidad del Neuroblastoma por la situación clínica, PAS negatividad, y la presencia de estructuras rosetoides (Fig. 4D). Posteriormente la histología confirmó este diagnóstico.

c. GANGLIONEUROBLASTOMA

Los dos casos recogidos se presentaron como masas retroperitoneales en un varón y una hembra de 14 y 3 años de edad.

La P.A.A.F. en ambos casos extrajo abundante material constituido por acúmulos celulares laxos y células sueltas. Los primeros mostraban clara disposición rosetoide (Fig. 4D) de las células alrededor de un centro fibrilar amorfo, y las células sueltas eran predominantemente redondeadas, de núcleos uniformes con cromatina en gruesos grumos y escaso margen citoplásmico, que alternaban con otras poligonales de núcleo excéntrico, vesiculoso, con nucleolo prominente y amplio citoplasma eosinófilo (Fig. 4E) en ocasiones ligeramente pigmentado.

Estas últimas mostraban morfología claramente ganglionar (Fig. 4E), y alternaban con células de diferenciación intermedia y con glóbulos redondeados, eosinófilos y sueltos (Fig. 4E (+)) sobre el fondo de las extensiones, que pensamos se podían corresponder con citoplasmas de células ganglionares en vías de degeneración.

El diagnóstico citológico en estos casos resultó fácil, ya que existía una estrecha correlación citohistológica, y la presencia de células ganglionares nos daba la clave del

diagnóstico de Ganglioneuroblastoma.

Posteriormente el estudio histopatológico confirmó el diagnóstico citológico, mostrando ambos componentes entremezclados (Ganglioneuroblastoma imperfecto) y muy bien diferenciados con abundante matriz fibrilar.

d. RABDOMIOSARCOMA

Tenemos dos casos recogidos de esta entidad: uno correspondiente a una tumoración en talón en un niño varón de 6 años de edad y el otro a una tumoración vesical en una niña de 3 años de edad.

En el primero las extensiones citológicas se componían sobre todo de células sueltas, que predominaban sobre los acúmulos celulares laxos. Se identificaban dos tipos de células: Unas de pequeño tamaño con núcleo redondeado e hipercromático y escaso margen citoplásmico, que en ocasiones aparecían como núcleos desnudos (Fig. 5B), y otras más escasas en número, de citoplasma más abundante, de morfología elongada o cónica ("en raqueta") (Fig. 5C y 5D) con núcleo excéntrico y único o múltiple nucleolo. No se identificaron estriaciones en estas últimas a pesar de su morfología "en raqueta" o rabdomioblástica.

En resumen, parecía tratarse desde el punto de vista citológico de un Tumor Maligno de Células Redondas dentro de los cuales se descartaba Linfoma y Neuroblastoma por la localización, quedando como posibilidades alternativas el Rabdomiosarcoma y el Sarcoma de Ewing, favoreciéndose la primera opción por la configuración rabdomioblástica de algunas células (Fig. 5C y 5D) y la ausencia de disposición rosetoide de las mismas.

Histologicamente se trataba de un Rabdomiosarcoma Alveolar (Fig. 5A) con escasas o prácticamente ausentes células pleomórficas bizarras, compuesto por células pequeñas, algunas de ellas con morfología rabdoide, dispuestas en un patrón alveolar.

El segundo caso se descubrió fortuitamente en la orina, y su celularidad era más uniforme que en el caso anterior. Se componía de células sueltas redondas (Fig. 5F), de núcleo denso

e hiper cromático, que se acompañaban de muy escaso margen citoplásmico, en forma de ribete (Fig 5E y 5G).

Citologicamente por lo tanto se trataba de un Tumor Maligno de Células Redondas y la edad y localización del tumor orientaba claramente a un Rabdomiosarcoma Botrioides.

e. LINFOMA

El caso que tenemos recogido de esta entidad debutó como múltiples adenopatías abdominales retroperitoneales en un hombre de 50 años de edad.

El aspirado era muy celular y se componía únicamente de células sueltas. Estas mostraban núcleos uniformes, redondeados, con cromatina grosera en múltiples grumos cromatínicos y citoplasma no aparente, asentando sobre un fondo hemorrágico con numerosos cuerpos linfoglandulares.

El diagnóstico citológico orientaba hacia la posibilidad de un Linfoma, que posteriormente se demostró histologicamente, así como su amplia infiltración en médula osea.

f. CARCINOMA DE CELULAS PEQUEÑAS

Nuestra experiencia se limita a 3 casos que se presentaron todos ellos en varones de 68, 75 y 29 años de edad, como masas subcutáneas en fosa ilíaca derecha, cuero cabelludo y torax respectivamente.

Los aspirados eran moderadamente celulares y se componían sobre todo de células sueltas de tamaño intermedio, con escaso citoplasma y núcleo redondeado u ovoide de cromatina granular. En ocasiones existía cierto agrupamiento en hileras celulares con moldeamiento nuclear. El fondo era hemorrágico con frecuentes restos cariorréxicos de necrosis celular y numerosos artefactos filamentosos basofílicos de cromatina nuclear.

En los tres casos la metástasis subcutánea fué el primer signo de enfermedad tumoral. Citologicamente se informaron como Tumor Maligno de Células Redondas aportandose todas las posibilidades de diagnóstico diferencial y favoreciendose entre ellas la del Carcinoma de células pequeñas sobre todo en el caso de localización torácica.

Posteriormente el estudio broncoscópico con citología y

biopsia demostró la existencia en los tres casos de un carcinoma de células pequeñas (oat-cel carcinoma).

3. TUMORES DE CELULAS FUSIFORMES

Agrupada a todas aquellas lesiones de tejidos blandos benignas y malignas compuestas en su mayor parte por células fusiformes, que se suelen acompañar de moderado o abundante estroma. Esto hace que el material extraído en la P.A.A.F. suela ser escaso y de difícil valoración.

Dentro de esta categoría tumoral tenemos un total de 32 casos, que se distribuyen de la siguiente forma entre Tumores Benignos y Malignos.

	Tumor Desmoide: 3 Casos
Benignos: 14 Casos	Fibromatosis: 1 Caso
	Hist.Fib.Benigno v.tendinosas: 1C.
	Neurilemomas: 4 Casos
	Neurofibromas: 5 Casos
	Sarcoma Sinovial: 9 Casos
Malignos: 18 Casos	Leiomiomas: 6 Casos
	Neurofibrosarcomas: 3 Casos

a. TUMOR DESMOIDE

Los tres casos que tenemos recogidos se localizaron, como es habitual, en pared abdominal (recto anterior del abdomen) de tres mujeres, dos de ellas con 32 y la tercera con 33 años de edad.

Esta lesión debido a su dureza, ofrecía gran resistencia a la P.A.A.F., lo cual consiguientemente se traducía en aspirados poco celulares.

Las extensiones se componían fundamentalmente de células sueltas de núcleo elongado y citoplasma mal conservado, que asentaban sobre un fondo hemorrágico, acompañándose en dos de los casos de fibras musculares estriadas en ocasiones multinucleadas.

En las lesiones jóvenes poco colagenizadas, como sucedía en la mujer de 33 años, la celularidad era más abundante y se componía de fragmentos tisulares (Fig 6A) o células sueltas con

nucleos ovoides y nucleolos prominentes, algo activos, pero uniformes en forma y tamaño, que podían hacer sospechar malignidad. Además, en este caso no se apreciaban fibras musculares estriadas como en los otros dos que ayudaban al diagnóstico. A pesar de la posible sospecha de malignidad, la valoración de los datos clínicos tan característicos, nos sugerían un Tumor Desmoide celularmente activo poco colagenizado, existiendo después estrecha correlación citohistológica (Fig. 6B) en este caso, así como en los otros dos previamente comentados.

b. FIBROMATOSIS

Un problema similar al previamente descrito sucede con los casos de Fibromatosis. Tenemos recogido únicamente un caso que debutó como una masa dura, subcutánea, en nuca, de tres meses de evolución, en un varón de 84 años de edad.

La P.A.A.F. resultó dificultosa por la dureza de la lesión, y las extensiones eran escasamente celulares y compuestas por células fusiformes y elongadas, de citoplasma mal conservado, nucleos ovoides de cromatina vesicular con nucleolo a veces evidente.

El diagnóstico de la P.A.A.F. fue de Tumor Fusocelular de apariencia benigna basándonos para ello fundamentalmente en la dureza de la lesión, y en la escasa celularidad obtenida, posteriormente se comprobó histológicamente la naturaleza fibromatosa de la lesión.

c. HISTIOCITOMA FIBROSO BENIGNO DE VAINAS TENDINOSAS

De esta entidad, también denominada Tumor de Células Gigantes de vainas tendinosas o Tenosinovitis Nodular, tenemos recogido un caso que se presentó como un nódulo bien delimitado de unos 2 cms. de diámetro en mano de una mujer de 39 años de edad.

La tumoración era firme y el material extraído era moderado. Las extensiones se componían fundamentalmente de células sueltas con un doble componente celular. Unas eran poligonales, de amplio citoplasma y núcleo redondeado de cromatina uniforme, sin nucleolo aparente y las otras eran células gigantes

multinucleadas de apariencia benigna.

El fondo era limpio y se apreciaban pequeños fragmentos de material homogéneo amorfo y acelular de apariencia colágena disperso entre las células.

Este cuadro citológico junto con los datos clínicos hacían sospechar un Tumor de Células Gigantes de vainas tendinosas como posteriormente se demostró en el estudio histológico de la pieza.

d. NEURILEMOMA

Tenemos tres casos recogidos de Neurilemomas con predominio de áreas de Antoni A que debutaron como nodulaciones bien delimitadas y móviles localizadas dos de ellas en pierna y la tercera en brazo de dos mujeres y un varón con edades comprendidas entre los 25 y los 37 años .

En los tres casos la P.A.A.F. fué dolorosa, y se obtuvo abundante material, existiendo estrecha correlación citohistológica tanto en las áreas Antoni A como en las Antoni B.

Las áreas Antoni A citológicamente quedaban reflejadas en acúmulos celulares o fragmentos tisulares sólidos, que englobaban numerosos núcleos elongados y serpenteantes sobre una matriz densa y fibrilar (Fig. 6C), a modo de sincitios celulares, con cierta disposición de los núcleos en empalizada (Fig. 6D) (en dos de los casos) e incluso cuerpos de Verocay.

Las áreas Antoni B se expresaban como células sueltas de núcleo elongado y en anzuelo, con citoplasma mal conservado, prolongaciones ondulantes, y aislados macrófagos a veces con pigmento hemosiderínico, que asentaban sobre un fondo mixoide hemorrágico.

En los tres casos el diagnóstico de Neurilemoma era sugerido por la P.A.A.F. comprobándose posteriormente.

El cuarto caso incluido en este grupo corresponde a un varón de 36 años con una nodulación de 5 cms. en región posterior de cuello.

La P.A.A.F. igualmente fué dolorosa, y el material extraído abundante y hemorrágico. Las extensiones demostraban la presencia de los sincitios celulares previamente descritos y frecuentes células y núcleos desnudos sueltos, ovoides, grandes,

y con rasgos atípicos, que alternaban con macrófagos con pigmento hemosiderínico. La presencia de estos núcleos, hacía sospechar malignidad y citologicamente se informó el caso como Tumor Fusocelular con moderada atípiya celular, quedando postergado su diagnóstico definitivo al estudio de la pieza.

En esta, también aparecieron las células previamente comentadas, dentro de las áreas Antoni B, pero la ausencia de mitosis descartaba malignidad, y favorecía un origen degenerativo de las mismas, por lo que se trataba de un Schwanoma Antiguo.

e. NEUROFIBROMA

De esta lesión tenemos 5 casos recogidos, distribuidos en cuatro varones y una hembra, con edades comprendidas entre los 14 y los 61 años. Tres de ellos se localizaban en tronco y dos en extremidades. Dos casos estaban dentro del contexto de una Neurofibromatosis previamente diagnosticada y afectaban a dos de los enfermos varones, de 14 y 38 años de edad.

La P.A.A.F. no fué dolorosa, y el material obtenido era variable, componiéndose de fragmentos tisulares y de células sueltas. Los primeros eran más pequeños que los fragmentos tisulares del Schwanoma, y solían ser menos celulares, no mostrando la ordenación nuclear en empalizadas. Las células sueltas eran numerosas y solían perder el citoplasma, presentándose como núcleos desnudos, ovoides e hipercromáticos, no serpenteantes, que podían inicialmente dar la falsa impresión de malignidad. Sin embargo, una vez familiarizado con su cuadro citológico su diagnóstico resultaba fácil.

f. SARCOMA SINOVIAl

Nuestra serie sobre Sarcomas Sinoviales comprende un total de 9 casos, que se distribuían en cinco varones y cuatro hembras con edades comprendidas entre los 12 y los 74 años. Todos se localizaron en extremidades, a excepción de un caso en espalda, con un claro predominio del miembro inferior (7 casos), sobre el miembro superior (1 caso).

Los aspirados fueron bastante celulares, y se componían de acúmulos celulares y de células sueltas. Los primeros eran

cohesivos y densamente celulares (Fig. 6G) y estaban formados por células de escaso citoplasma y núcleo redondo u oval, con pequeño nucleolo evidente. Estas células se disponían formando hileras o cordones anastomosados, y daban lugar a pequeños fragmentos con frecuentes prolongaciones digitiformes periféricas. En ocasiones, estos acúmulos celulares adoptaban cierta disposiciónseudorosetoide alrededor de un centro amorfo fibrilar.

Las células sueltas mostraban características nucleares similares y solían aparecer como núcleos desnudos sueltos sobre un fondo hemorrágico.

De los 9 casos, en 4 fué muy evidente el segundo componente celular de tipo epitelial (Fig. 6E), constituido por células poligonales (Fig. 6 F) con citoplasma claro y núcleo vesiculoso con nucleolo prominente, que aparecían como células sueltas o en estructuras pseudoglandulares. En estos casos el diagnóstico citológico de Sarcoma Sinovial resultó fácil y no planteaba problemas diagnósticos.

Sin embargo, en los otros 5 casos restantes, la citología se componía únicamente del componente fusocelular, por lo que el diagnóstico citológico fué de Sarcoma Fusocelular valorando el grado de malignidad en cada caso.

Un problema que inicialmente tuvimos con esta entidad, por no estar familiarizados con su cuadro citológico fué la confusión con Tumores de Células Redondas, que se agravaba aún más cuando aparecían estructurasseudorosetoides. Sin embargo, posteriormente comprobamos que estas células inicialmente consideradas como células pequeñas, se correspondían con el componente fusocelular, y que debido a su carácter embrionario o inmaduro se prestaban a confusión con las células de los Tumores de Células Redondas.

g. LEIOMIOSARCOMA

Hemos tenido un total de 6 casos de Leiomiosarcomas recogidos, que se distribuían en 5 varones y 1 hembra con edades comprendidas entre los 45 y los 88 años, y localizados dos en extremidades y los otros cuatro en abdomen (dos retroperitoneales, uno mesentérico, y otro en epiplón).

Los aspirados obtenidos dependían en gran parte del grado de diferenciación de la tumoración, lo cual secundariamente repercutía en la celularidad con la que nos íbamos a encontrar.

En dos casos la celularidad se componía fundamentalmente de fragmentos tisulares cohesivos, compuestos por núcleos ovoides o elongados, monomórfos y de extremos romos, con escaso componente de células sueltas; estas lesiones correspondían histológicamente a Leiomiosarcomas bien diferenciados.

En los otros cuatro casos las extensiones estaban dominadas por células sueltas, (sin fragmentos tisulares evidentes), elongadas o fusiformes de núcleo ovoide y cromatina densa, que asentaban sobre un fondo citolítico, y que alternaban con células mono o multinucleadas (Fig. 6H) de núcleos monstruosos y abigarrados en los que en ocasiones se podían apreciar seudoinclusiones intranucleares (Fig. 6I); estos cuatro casos, histológicamente se correspondían con Leiomiosarcomas moderada o pobremente diferenciados (Fig. 6J), y curiosamente eran los casos con localización abdominal.

h. SARCOMA NEUROGENICO

De esta entidad tenemos tres casos recogidos, que mostraron características peculiares.

El primero de ellos apareció en un varón de 81 años, previamente diagnosticado de Neurofibromatosis, como una masa de 25 cms. de diámetro en espalda. El material extraído fué abundante, y las extensiones mostraron, sobre un fondo mixoide-hemorrágico, numerosas células sueltas, unas elongadas y de extremos puntiagudos, y otras fusiformes de núcleos ovoides y nucleolos prominentes, con escasos fragmentos tisulares, que hacían sospechar un Tumor Fusocelular Benigno sugestivo de un Neurofibroma.

Posteriormente la pieza quirúrgica revelaba la presencia de un Schwannoma Maligno sobre un Neurofibroma, que se situaba en la porción más superficial de la tumoración, encontrándose el Sarcoma en profundidad. Evidentemente el material extraído en la P.A.A.F. procedía de la porción más superficial de la tumoración y, por lo tanto, de la zona del Neurofibroma.

El segundo de los casos se presentó en un niño varón de 6

años como una tumoración en muslo en la zona donde tres años antes se había resecado un Schwanoma Maligno.

El material extraído aparecía como placas sólidas de células fusiformes con núcleos de extremos puntiagudos, que mostraban cierta disposición en empalizadas, con escasos signos de atíпия celular. Por lo tanto, citológicamente no mostraba signos de malignidad y parecía corresponderse con un Schwanoma, pero sin embargo la biopsia mostraba una tumoración con las características celulares y arquitecturales de un Schwanoma; pero, previamente se había extirpado un Schwanoma Maligno con numerosos nódulos repletos de células con frecuentes figuras de mitosis.

El último caso correspondía también a un varón de 60 años con Neurofibromatosis, que debutó con una masa retroperitoneal. En este caso la celularidad fué muy abundante y se componía sobre todo de acúmulos celulares densos, compuestos por células fusiformes de núcleo ovoide, variables en forma y tamaño, con moderado grado de atíпия celular y sin células serpenteantes que hicieran pensar en un origen neural. Por lo tanto, la citología era orientativa de Sarcoma Fusocelular con moderado grado de malignidad, que dada la clínica de Neurofibromatosis y la localización retroperitoneal de la tumoración, hacía pensar en un Sarcoma Neurogénico, como posteriormente se confirmó en el estudio histopatológico de la pieza.

Después del estudio global de estos tres casos pensamos que ante toda tumoración en que se sospeche un origen neural (células serpenteantes y de extremos puntiagudos) como sucedía en los dos primeros casos, y en los que haya una evidente discordancia clínico-patológica (en el primer caso masa de 25 cms. en enfermo con Neurofibromatosis y citología sugestiva de Neurofibroma, y en el segundo caso recidiva de Schwanoma Maligno con citología negativa) es decir que la clínica oriente hacia un Sarcoma Neurogénico y que la citología sea aparentemente benigna, el diagnóstico citológico se ha de limitar a dar la impresión genérica de Tumor de vainas nerviosas, quedando su valoración definitiva diferida al estudio histopatológico de la pieza, y evitando de esta forma posibles falsos negativos.

4. TUMORES PLEOMORFICOS.

En este Grupo se recoge una serie de lesiones con alto grado de malignidad, facilmente reconocibles como tumores malignos por la presencia de frecuentes células mono o multinucleadas pleomórficas, bizarras y atípicas dentro de un fondo de necrosis tisular. Por lo tanto, el material extraído en la P.A.A.F. de estos tumores era abundante, y con apariencia macroscópica sucia o necrótica.

Dentro de este apartado tumoral tenemos un total de 16 Casos distribuidos de la siguiente forma:

- Histiocitoma Fibroso Maligno: 13 Casos
- Histiocitoma Fibroso Maligno Inflamatorio: 1 Caso
- Rabdomiosarcoma Pleomórfico: 1 Caso
- Liposarcoma Desdiferenciado: 1 Caso

a. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO

Dentro de nuestra serie es el Sarcoma más frecuente . Siete se presentaron en varones y seis en mujeres . Las edades estaban comprendidas entre 35 y 71 años. Nueve estaban localizados en extremidades: 4 en miembro superior y 5 en miembro inferior, y 4 en tronco: 2 en espalda, uno en cadera y otro en torax, siendo este último radioinducido.

El material aspirado generalmente era abundante y en las extensiones se veía un doble componente celular sobre un fondo hemorrágico y citolítico. El componente fusocelular aparecía en pequeños acúmulos celulares, que en ocasiones mostraban cierta orientación circular de las células alrededor de un centro amorfo y acelular recordando al patron arquitectural estori-forme (Fig. 7D) de la histología.

El segundo componente era de células poligonales, histiocitarias (Fig. 7A), que aparecían como células sueltas y que alternaban con otras mono o multinucleadas pleomórficas y abigarradas (Fig. 7C) en las que en tres casos se podían ver pseudoinclusiones intranucleares.

Las mitosis eran frecuentes y las células de hábito histiocitario mostraban nucleo ovoide, a veces ligeramente indentado, con gruesa membrana nuclear y nucleolo visible (Fig.

7C). El citoplasma de las células histiocitarias y de las células pleomórficas solía ser amplio, de límites mal definidos, y contenían pequeñas vacuolas o pigmento hemosiderínico, así como cuerpos hialinos eosinófilos o restos celulares.

De todos estos hallazgos se puede deducir que el diagnóstico de malignidad no planteaba problemas, pero sin embargo existían dificultades en el diagnóstico diferencial con otros Sarcomas Pleomorfos.

En todos los casos existió adecuada correlación citohistológica, correlacionandose estrechamente en algunos de ellos el componente de células pleomórficas y en otros el componente fusocelular con su patron arquitectural estoriforme según el grado de cohesividad celular de la tumoración.

b. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO INFLAMATORIO

Dentro de esta variedad de Histiocitoma Fibroso Maligno nuestra experiencia se limita a un caso, que se presentó como una masa retroperitoneal en un varon joven, dando lugar a múltiples metástasis diseminadas, que le llevaron al exitus.

El material obtenido en la P.A.A.F. era abundante y de apariencia macrocópica necrótica. En las extensiones se observaba sobre un fondo sucio con numerosos polinucleares y restos cariorréxicos, células fusiformes junto a células de aspecto histiocitario, que en ocasiones mostraban un nucleo excéntrico, vesiculoso y con nucleolo prominente, que recordaban a las células ganglionares. Estas alternaban con células gigantes multinucleadas de tipo osteoclastico (Fig. 7B), así como con otras grandes, pleomórficas y atípicas.

En este cuadro citológico que inicialmente parecía inocente, destaca la presencia de las células previamente descritas y el fondo citolítico que orientaban hacia malignidad, dando la impresión global de un proceso, que se situaba a mitad de camino entre una lesion inflamatoria y un sarcoma de bajo grado, es decir seudosarcomatoso.

El diagnóstico citológico no fué concluyente, y posteriormente tras el estudio histológico vimos que se trataba de una tumoración multinodular, de aspecto xantogranulomatoso, en la que destacaban la presencia de células pleomórficas, así como

la atípica de las células histiocitarias xantomatosas que fagocitaban polinucleares, tratándose por lo tanto de un Histiocitoma Fibroso Maligno Inflamatorio.

c. RABDOMIOSARCOMA PLEOMORFICO

El caso que tenemos recogido de esta entidad se presentó como una tumoración en brazo derecho en un hombre de 71 años de edad, que clínicamente impresionaba como una Tumoración de tejidos blandos.

El material extraído fué abundante, y las extensiones mostraban sobre un fondo de detritus y restos celulares, frecuentes células tumorales sueltas, de núcleo ovoide, excéntrico, de contorno lobulado, y cromatina en grumos, que se acompañaban de escaso ribete citoplásmico a veces elongado, que se polarizaba de forma cónica en el extremo contrario del núcleo, adquiriendo cierta configuración en "raqueta".

Esta población celular relativamente monomórfica se veía interrumpida por la presencia de frecuentes células gigantes mono o multinucleadas (Fig 7G), que igualmente mostraban una morfología cónica, con él o los núcleos dispuestos excentricamente. No se demostraban estriaciones transversales.

El diagnóstico citológico era de Sarcoma Pleomórfico, y posteriormente en su estudio histológico se sospechó su origen rabiomioblástico (Fig. 7F), que fué definitivamente demostrado tras su estudio ultraestructural.

d. LIPOSARCOMA DESDIFERENCIADO

Se trataba de una mujer de 63 años de edad que debutó con una gran masa retroperitoneal de 34 cms. de diámetro máximo, que producía obstrucción intestinal.

Clinicamente se sospechaba malignidad y en la P.A.A.F. el material aspirado era abundante y macroscópicamente de aspecto necrótico.

En las extensiones se observaba, sobre un fondo sucio y hemorrágico, numerosas células sueltas de núcleo ovoide, irregular, de cromatina densa, y nucleolo a veces evidente, que se acompañaban de abundante citoplasma, dando una morfología elongada o poligonal a las células. Asociado a este componente

celular existían frecuentes células pleomórficas, bizarras, así como escasos fragmentos tisulares tridimensionales con alta densidad celular. No se identificaban lipoblastos.

En función de estos hallazgos el diagnóstico citológico era de Sarcoma Pleomórfo probable Histiocitoma Fibroso Maligno.

Sin embargo, al estudiar la pieza, ya macroscopicamente se apreciaban áreas amarillentas, gelatinosas de aspecto adiposo, junto con otras más sólidas y con focos de necrosis, que era donde se encontraba la zona de hemorragia lineal correspondiente al artefacto de la punción, dándonos cuenta del incompleto muestreo de la P.A.A.F..

Histologicamente se trataba de una tumoración con un doble componente tisular, en donde por un lado se apreciaban áreas de Liposarcoma bien diferenciado junto con otras de tipo Histiocitoma Fibroso Maligno o Leiomiomasarcoma. Por lo tanto, se trataba de un Liposarcoma Desdiferenciado, y el material extraído en la P.A.A.F. procedía de su componente pleomórfico desdiferenciado, motivo por el cual incluimos este caso dentro de los Sarcomas Pleomórfico.

5. TUMORES DE CELULAS POLIGONALES.

Como su nombre indica, este Grupo comprende una serie de procesos compuestos en su mayor parte por células poligonales, por lo que englobaría fundamentalmente al grupo de la metástasis de carcinoma en tejidos blandos, y también a todas aquellas lesiones primarias de tejidos blandos, que por su morfología celular poligonal nos pueden confundir con un tumor epitelial.

Tenemos recogidos un total de 22 Casos que se distribuyen de la siguiente forma:

Tumores de tejidos blandos: 7 Casos

 Mioblastoma de células granulares: 1 Caso

 Paraganglioma: 4 Casos

 Sarcoma Epiteliode: 1 Caso

 Angiosarcoma: 1 Caso

Metástasis de Carcinoma: 8 Casos

Otros:

 Melanoma: 5 Casos

 Tumores Germinales: 2 Casos

a. MIOBLASTOMA DE CELULAS GRANULARES

Tenemos experiencia en un único caso que debutó como un nódulo subcutáneo bien delimitado, de 1,5 cms. de diametro, en lado izquierdo de puente nasal, en una mujer de 30 años de edad.

Su consistencia en la P.A.A.F. era firme, y el material extraído macroscopicamente parecía escaso. Sin embargo en las extensiones la celularidad era abundante y se componía de numerosas células poligonales sueltas. Estas mostraban límites citoplásmicos mal conservados (Fig. 8 A), y evidente granularidad citoplásmica que se extendía sobre el fondo de las extensiones y de los fragmentos citoplásmicos sueltos. El nucleo de las células era redondeado (Fig. 8 B), central y con nucleolo evidente, mostrando a veces leve polimorfismo nuclear y ocasionales pseudoinclusiones.

Un dato curioso era la presencia de aisladas células musculares estriadas en las extensiones, que se correspondían con el tejido de vecindad. La presencia de dichas células musculares estriadas obligó a hacer diagnóstico diferencial con otro tumor de células poligonales como es el Rabdomioma, no obstante, la granularidad del citoplasma era tan evidente y las células musculares estriadas tan escasas, que favorecían el diagnóstico citológico de Mioblastoma de células granulares.

b. METASTASIS DE CARCINOMAS

Tenemos un total de 8 casos recogidos, cuyas edades, sexos y localizaciones esquematizamos a continuación:

- Caso 1: 68 años, mujer: cicatriz de mastectomía
- Caso 2: 62 años, varon: esternón y hemitorax derecho
- Caso 3: 52 años, varon: hemitorax derecho
- Caso 4: 78 años, varon: hipogastrio derecho
- Caso 5: 78 años, varon: cadera derecha
- Caso 6: 71 años, mujer: retroperitoneal
- Caso 7: 70 años, mujer: cuello
- Caso 8: 59 años, varon: hemitorax izquierdo

En el primer caso se comprobó una recidiva tumoral de Carcinoma ductal infiltrante de mama reseca dos años antes.

El segundo, tercero y cuarto casos se trataban de enfermos con neoplasias de origen desconocido cuya clínica orientaba en el segundo a un posible origen hepático o pulmonar, en el tercero gástrico o renal y en el cuarto hacia un origen digestivo.

Las extensiones en el segundo caso se componían de células sueltas poligonales, de límites citoplásmicos netos, con núcleo ovoide, y nucleolo evidente, frecuente multinucleación y pseudoinclusiones nucleares, que orientaban hacia un Melanoma amelanótico o un Hepatocarcinoma.

En el tercer y cuarto casos las extensiones eran similares y se componían de acúmulos celulares tridimensionales, centrados por una luz de apariencia glandular, y compuestos por células poligonales con frecuente vacuolización mucosa, adoptando en ocasiones cierta imagen de "células en anillo de sello", por lo que en ambos casos se pensó en un posible origen gástrico.

En el segundo caso, posteriormente se hizo biopsia de uno de los nódulos cutáneos y se demostró pigmento biliar intracitoplásmico por lo que se confirmaba la posibilidad del Hepatocarcinoma. Y en el tercer y cuarto caso tras biopsia gástrica de zonas sospechosas en la endoscopia se confirmó igualmente su origen gástrico.

El caso nº 5 revelaba en sus extensiones acúmulos celulares sólidos tridimensionales de carácter glandular, con células de citoplasma mal conservado y núcleo con nucleolos evidentes, que hacían sospechar un Adenocarcinoma. Al cursar dicho nódulo con lesiones óseas osteolíticas de carácter metastásico y una próstata dura, se hizo biopsia prostática evidenciándose de esta forma su origen primitivo.

El sexto caso, es el que por su localización planteaba más serios problemas de diagnóstico diferencial con Tumores Malignos de tejidos blandos. Sin embargo sus extensiones se componían de una celularidad uniforme, de células poligonales (Fig. 7E), sueltas o en acúmulos tridimensionales, que mostraban amplio citoplasma claro con núcleos irregulares, de cromatina densa y pseudoinclusiones intranucleares. Por lo tanto la citología era sugestiva de un Adenocarcinoma de células

claras, con vacuolización glucogénica, de origen renal.

El séptimo caso mostraba en las extensiones células poligonales sueltas de núcleo vesiculoso, ovoide, con nucleolo prominente, que planteaban diagnóstico diferencial entre un Carcinoma Indiferenciado y un Melanoma, descartándose este último por la ausencia de melanina.

El caso nº 8 cursó con una masa pulmonar. En la P.A.A.F. de la nodulación subcutánea se diagnosticó citológicamente un Carcinoma Epidermoide, que posteriormente se confirmaba en esputo.

De todo esto se concluye que el grupo de los Adenocarcinomas metastásicos forman una importante entidad, no sólo por su morfología, si no también por su alta frecuencia, dentro del diagnóstico diferencial del grupo de los Tumores de Células Poligonales de tejidos blandos.

c. MELANOMA

Tenemos 5 casos recogidos de Melanoma sometidos a P.A.A.F. cuyas edades, sexos y localizaciones fueron las siguientes: Varón de 77 años con tumor en glúteo izquierdo, mujer de 62 años con masa axilar, mujer de 83 años con tumor submandibular y dos varones de 26 años con tumoraciones preparotídeas y axilar respectivamente.

El material extraído en estos casos siempre fue abundante y ya macroscopicamente, en dos de ellos, tenía coloración marrón oscura, lo cual permitió sospechar su origen.

Las extensiones se componían de células sueltas poligonales, que alternaban con células fusiformes de núcleo ovoide vesiculoso con nucleolo prominente y frecuentes seudoinclusiones. La morfología celular era epitelioides y se acompañaba de frecuente pigmento melánico intra y extracitoplásmico en el fondo de las extensiones, por lo que el diagnóstico citológico resultaba evidente. Por lo tanto, la clave fundamental para el diagnóstico citológico de Melanoma fue la presencia del pigmento melánico.

d. SARCOMA EPITELIOIDE

Nuestra experiencia se reduce a un solo caso, que debutó como una tumoración subcutánea dolorosa, de crecimiento rápido y de unos 6 cms. de diametro, en antebrazo de un varon de 33 años de edad.

La P.A.A.F. resultó algo dificultosa por ser una tumoración dolorosa. El material extraído fué abundante y en gran parte hemorrágico. La celularidad era escasa y uniforme, estando compuesta por células sueltas poligonales (Fig. 8C) de nucleo excéntrico y ovoide, con nucleolo a veces evidente, y citoplasma homogéneo bien conservado. El fondo era hemorrágico con frecuentes restos cariorréxicos y polinucleares sueltos.

Por todo esto el diagnóstico citológico apuntaba hacia un Tumor Maligno de Células Poligonales barajandose entre otros la posibilidad de un Melanoma, aunque no veíamos pigmento melánico, o la de un Histiocitoma Fibroso Maligno, aunque el componente fusocelular no estaba presente.

Con estas valoraciones citológicas se extirpó la tumoración con un amplio margen quirúrgico, comprobandose tras su estudio histopatológico (Fig. 8D) que se trataba de un Sarcoma Epitelioide. La presencia en la tumoración de amplias bandas colágenas separando nódulos tumorales, así como su gran vascularización pueden justificar la escasa celularidad tumoral obtenida y el gran componente hemorrágico del material.

e. PARAGANGLIOMA

Tenemos cuatro casos recogidos, tres de ellos se presentaron en mujeres de 29, 38 y 50 años y estaban localizados en región lateral de cuello a nivel del glomus. El cuarto correspondía a un nódulo subcutáneo en pared torácica de un varon de 57 años, que antes había sido laringuectomizado por presentar un Paraganglioma laríngeo.

El material extraído en los tres primeros casos era hemorrágico, y las extensiones se componían de acúmulos celulares laxos (Fig. 9B), con numerosos nucleos desnudos sueltos, en los que se identificaban unos redondeados, uniformes y monomórfos, y otros de mayor tamaño, ovoides, y polimór-

fos (Fig. 9C), siendo en ambos la cromatina granular y uniforme, apreciándose aisladas inclusiones intranucleares.

En los acúmulos celulares los núcleos se disponían en hileras, dando lugar a cierta orientaciónseudorosetoide, con un citoplasma eosinófilo y mal delimitado, en el que en ocasiones se podían apreciar restos de pigmento hemosiderínico. El fondo era hemorrágico y sin detritus celulares.

Paradójicamente el polimorfismo nuclear era más evidente en los tres casos de Paraganglioma Benigno (mujeres de 29, 38 y 50 años) (Fig 9B y 9C) que en el caso de Paraganglioma Maligno (varon de 57 años) (Fig. 9D y 9E) acompañándose en este caso de escasos restos cariorréxicos celulares.

De cualquier forma la imagen citológica era en los cuatro casos de un Tumor de Células Poligonales con cierta apariencia organoide u oncocitoide, que por su localización y datos clínicos orientaba hacia el diagnóstico de Paraganglioma como posteriormente se demostró histologicamente (Fig. 9A y 9F).

f. ANGIOSARCOMA

El único caso que tenemos recogido de esta entidad, clínicamente se presentó como adenopatías inguinales en un varon de 73 años de edad, descubriéndose después de la P.A.A.F. la tumoración primitiva en la pierna correspondiente.

La P.A.A.F. fué muy sanguinolenta y en las extensiones se apreciaba sobre un fondo hemorrágico con escasos restos cariorréxicos, células sueltas, de aspecto epitelioides (Fig. 8F) y en escasa cantidad. Estas mostraban núcleo excéntrico, vesiculoso y con nucleolo prominente, acompañándose de amplio margen citoplásmico de bordes mal delimitados.

El diagnóstico citológico orientaba hacia un Tumor Maligno de Células Poligonales, resultando difícil el diagnóstico diferencial con un Melanoma amelanótico. Posteriormente tras el estudio histopatológico de la adenopatía se diagnosticó un Angiosarcoma (Fig. 8E) con gran componente de células epitelioides.

a. LIPOMA

Tenemos tres casos recogidos que se presentaron en dos hembras y un varon con edades comprendidas entre los 35 y 54 años. Sus localizaciones fueron: región posterior de cuello, región submandibular y brazo.

El material aspirado no era muy abundante y se componía de gotitas amarillentas brillantes, que macroscopicamente sugerían un origen adiposo.

En sus extensiones se apreciaba sobre un fondo limpio frecuentes acúmulos tridimensionales de adipocitos (Fig 10E) compuestos por células univacuoladas, uniformes en tamaño y forma. El nucleo era pequeño, redondo, y de situación periférica, no apreciándose células adiposas maduras sueltas.

En los tres casos el diagnóstico citológico fué de Lipoma, confirmandose posteriormente en la histología.

b. LIPOMA INTRAMUSCULAR

De esta entidad tenemos también tres casos recogidos que se presentaron como masas profundas, todas ellas en muslo, y en dos varones y una hembra con edades comprendidas entre los 39 y los 42 años.

Macroscopicamente el material aspirado era similar al del Lipoma. En las extensiones se apreciaba además de adipocitos formando acúmulos tridimensionales, fragmentos de fibras musculares esqueléticas sueltas, con nucleos en hilera de situación periférica y estriaciones transversales.

El cuadro citológico era muy característico y diagnóstico de la entidad, comprobándose posteriormente tras el estudio histológico de la pieza.

c. LIPOMA FUSOCELULAR

El caso representativo de esta entidad se presentó en un varon de 41 años como un nódulo supraescapular de 7 cms. de diametro con las características clínicas de un Lipoma.

La cantidad de material extraído en la P.A.A.F. fué escasa, con apariencia macroscópica amarilla brillante, que hacía sospechar un Lipoma. Sin embargo, la citología reveló células

fusiformes aisladas, con prolongaciones citoplásmicas bipolares, y núcleo ovoide vesicular con nucleolo prominente, que asentaban sobre un fondo hemorrágico-mixoide, y que se acompañaban de frecuentes células adiposas maduras.

Los hallazgos citológicos de este caso nos hicieron pensar en un tumor benigno con un doble componente celular, adiposo y fusocelular.

El estudio histológico posterior reveló una lesión bien delimitada compuesta fundamentalmente por adipocitos maduros, células fusiformes y escasa matriz mixoide sin atípicas madurativas significativas, tratándose por lo tanto de un Lipoma de células fusiformes.

d. MENINGIOMA

Se trataba de una tumoración en fosa pterigoidea en una mujer de 38 años, que clínicamente se presentaba como recidiva de Meningioma extracraneal.

La P.A.A.F. técnicamente resultó dificultosa y el material extraído era hemorrágico y de moderada cantidad. Las extensiones se componían de células sueltas poligonales, de apariencia epitelioides, con núcleos uniformes, ovoides, sin rasgos atípicos y límites citoplásmicos poco netos, que formaban acúmulo celulares sólidos " en remolinos " (Fig. 10A) o en estructuras de aspecto sincitial.

Estos hallazgos citológicos apoyaban la sospecha clínica de recidiva de Meningioma, y se correlacionaban estrechamente con la disposición celular en remolinos concéntricos de la pieza quirúrgica posteriormente estudiada (Fig. 10B).

e. LIPOSARCOMA BIEN DIFERENCIADO ESCLEROSANTE

Se trataba de una tumoración de unos 8 cms. de diámetro máximo en cara interna de muslo derecho, en un varón de 44 años, que inicialmente era de pequeño tamaño, habiendo crecido rápidamente en los últimos meses acompañándose de dolor.

La P.A.A.F. extrajo moderada cantidad de material amarillento brillante y en las extensiones se veían sobre un fondo hemorrágico numerosas células sueltas con citoplasma mal conservado y núcleo único o múltiple, de contorno lobulado y

cromatina en grumos sin nucleolo aparente. Las células multinucleadas en ocasiones mostraban disposición periférica de sus núcleos (a modo de " flor ") pero sus tamaños y cromatinas mostraban evidentes rasgos de atípia nuclear (Fig 10D).

Los fragmentos tisulares eran escasos y unos se componían de células fusiformes densamente agrupadas, mientras que otros se componían de células adiposas maduras. No se identificaron lipoblastos.

El diagnóstico fué de Celularidad Atípica sugestiva de Sarcoma Pleomórfo con ausencia de diátesis tumoral . Aunque el cuadro citológico era superponible al del Lipoma Pleomórfico, esta entidad se descartó por su atípia y localización.

El estudio posterior de la pieza reveló una tumoración adiposa maligna, con frecuentes células pleomórficas bizarras (Fig. 10C) atrapadas en los septos fibrosos que atravesaban el tumor y que delimitaban áreas de tejido adiposo maduro, tratándose por lo tanto de un Liposarcoma Bien Diferenciado Esclerosante.

7. VALORACION GLOBAL DE LA CLASIFICACION DE LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS EN SEIS GRUPOS TUMORALES.

Después de exponer las características generales de cada Grupo Tumoral, y describir los casos que tenemos recogidos dentro de cada uno de ellos, vamos a representar en un esquema (Tabla nº 17) los caracteres morfológicos, que a grandes rasgos delimitan a cada Grupo Tumoral, y que pensamos pueden ayudar a encuadrar cualquier proceso de tejidos blandos de una forma rápida y eficaz.

La agrupación de los Tumores de tejidos blandos en estos seis Grupos Tumoraes permite, en una primera aproximación, valorar el grado de malignidad del proceso ante el que nos encontramos. De esta forma sabemos que todos los tumores englobados dentro de los Grupos de Tumores de Células Redondas y de Tumores Pleomórficos son invariablemente de alto grado de malignidad, mientras que los del Grupo de Tumores Mixoides y de Tumores con Diferenciación Tisular Específica suelen ser de bajo grado de malignidad, existiendo un amplio margen intermedio en donde se encuadrarían los Tumores de Células Fusiformes,

V. DISCUSSION.

V. DISCUSION.

A. VALORACION COMPARATIVA DE NUESTRA CLASIFICACION SOBRE TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS Y LAS PUBLICADAS EN LA LITERATURA

La clasificación en seis Grupos Tumoraes que nosotros utilizamos es similar en algunos aspectos a las aportadas por Akerman (105) y Miralles y cols. (75) (Tabla nº 18). Esta última autora (75) unicamente la aplica a sarcomas, mientras que nosotros al igual que Akerman (105) abarcamos todo el conjunto de la Patología de los Tumores de tejidos blandos.

En las tres clasificaciones (Tabla nº 18), se encuentran representados los grupos de Tumores Mixoides, Tumores de Células Redondas y Tumores Pleomórficos, y la clasificación nuestra comparte además con la de Akerman (105) un cuarto grupo de Tumores Fusocelulares. Miralles y cols. (75) engloba a los Sarcomas Fusocelulares en un doble apartado que denomina, por un lado, como Sarcomas Monomórfos, por tener una morfología uniforme y repetitiva junto con el Sarcoma de células claras y el Histiocitoma Fibroso Maligno, y por otro lado, Sarcomas de bajo grado donde se incluye el Neurofibrosarcoma, y el Fibrosarcoma de bajo grado, junto con otros bien diferenciados como el Liposarcoma.

El quinto grupo aportado por Akerman (105) es el de los Tumores Lipomatosos que engloba los diferentes tipos de Lipomas y de Liposarcomas: Mixoide, Pleomórfico, y de Células Redondas.

En la clasificación utilizada en la presente tesis el Grupo de Tumores Lipomatosos aparece reflejado en tres apartados diferentes, puesto que, como ya hemos señalado está basada en criterios estrictamente morfológicos y no histogenéticos. Nosotros pensamos que una clasificación morfológica tiene mayor utilidad diagnóstica que otra histogenética puesto que con frecuencia el parecido de las células tumorales al tejido originario es muy escaso.

Por eso, nosotros entendemos que esta Clasificación en Grupos Tumoraes es una clasificación en grupos de diagnóstico diferencial que facilita la tarea de diagnóstico habitual en la P.A.A.F. de los Tumores de tejidos blandos, independientemente

de su histogénesis tumoral.

El último grupo de nuestra Clasificación es el de los Tumores con Diferenciación Tisular Específica, que agrupa a todos aquellos tumores bien diferenciados, benignos y malignos, que presentan un notable parecido con el tejido originario, como puedan ser: Lipoma, Liposarcoma bien diferenciado, Rabdomioma, Angioma, Ganglioneuroma, Condrosarcoma Extraesquelético, Meningioma Extracraneal. Algunas de estas entidades también han sido descritas dentro de otras categorías tumorales (como pueda ser el Condrosarcoma Extraesquelético dentro de los Tumores Mixoides) por problemas de diagnóstico diferencial que estos procesos plantean. Pero, sin embargo, en este Grupo Tumoral, de Tumores con Diferenciación Tisular Específica, lo que queremos resaltar es su carácter bien diferenciado, y por lo tanto, dentro de ellos, los problemas que pueda haber de diagnóstico diferencial, como por ejemplo entre el Lipoma y el Liposarcoma bien diferenciado.

Un grupo novedoso y de gran importancia dentro de nuestra Clasificación es el de los Tumores de Células Poligonales, que previamente no ha sido aportado. En él se engloba además de las metástasis de carcinomas, que representan el grupo de tumores malignos más frecuente en partes blandas, tumores primarios del tipo del: Mioblastoma de células granulares, Sarcoma Epitelioide, Angiosarcoma, Paraganglioma y Melanoma

B. APROXIMACION DIAGNOSTICA EN LOS TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS A TRAVES DE UNA CLASIFICACION EN GRUPOS TUMORALES Y SU DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Dada la escasez de datos citológicos diagnósticos en la P.A.A.F. de Tumores de tejidos blandos surge la Clasificación previamente analizada, como una útil ayuda orientativa, en el diagnóstico diferencial de estos procesos.

De esta forma, ante cualquier Tumor de tejidos blandos, que careciera de datos citológicos diagnósticos, lo encuadraríamos dentro de uno de los Grupos Tumorales y, entonces, teniendo en cuenta sus datos clínicos, sobre todo edad y localización, así como su grado citológico de malignidad, se plantearía diagnóstico diferencial entre todos los procesos englobados dentro de

dicho Grupo, acercandonos así más a su diagnóstico concreto o específico, y si esto no fuera posible, aportaríamos su diagnóstico genérico de Grupo Tumoral junto con el grado citológico de malignidad.

1. TUMORES MIXOIDES.

Dentro de este Grupo el primer problema que se plantea reside en la distinción entre tumores benignos y malignos. Ambos tipos de lesiones macroscopicamente contienen abundante cantidad de material gelatinoso, y citologicamente, salvo los Fibrohistiocitomas Malignos Mixoides de grado III o IV, el pleomorfismo y atipismo celular es muy escaso. Ante una tumoración de tejidos blandos Mixoide los parámetros citológicos que se han de barajar en el diagnóstico diferencial son los siguientes:

a) Fragmentos de capilares anastomosados: Su presencia es una traducción citológica de la trama capilar plexiforme. Fundamentalmente se observa en el Liposarcoma Mixoide, Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide, Lipoblastoma, y más ocasionalmente, en el Lipoma Mixoide. Su ausencia es un criterio importante para considerar el diagnóstico de Mixoma Intramuscular. No obstante, en algunos Mixomas Intramusculares, como uno de los casos estudiados, existe una distribución muy desigual de la vascularización, de tal modo que en algunos aspirados pueden sorprenderse algunos fragmentos de capilares, que hacían sugerir un diagnóstico de Fibrohistiocitoma Maligno Mixoide.

b) Lipoblastos atípicos: Es decir, células con mono o multivacuolización adiposa, que hacen prominencia en la membrana nuclear festoneandola, y que son diagnósticos de Liposarcoma.

Es muy importante distinguir estos lipoblastos atípicos de las frecuentes células histiocitarias vacuoladas que aparecen en el Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide.

c) Células estrelladas y fusiformes: Las primeras aparecen envueltas en una trama fibrilar mixoide dentro del contexto citológico del Mixoma Intramuscular. Las células fusiformes son un importante componente de los Histiocitomas Fibrosos Malignos Mixoides, sobre todo, cuando estos son de bajo grado de

malignidad, y aparecen tambien como lipoblastos inmaduros dentro del contexto citológico del Lipoblastoma.

d) Células adiposas maduras sueltas: Estas generalmente no aparecen dentro de un Liposarcoma Mixoide, salvo que este tenga cierto componente de Liposarcoma Bien Diferenciado.

La presencia de adipocitos maduros sueltos tambien pueden proceder del tejido sano de alrededor, y llevar a confusión con un Liposarcoma. Esto nos sucedió en dos de los cuatro casos de Histiocitomas Fibrosos Malignos Mixoides, en donde, además se apreciaban frecuentes gotitas lipídicas en el fondo de las extensiones, que procedían del tejido adiposo subcutáneo sano en donde se había desarrollado la tumoración. Por lo tanto para el diagnóstico citológico de Liposarcoma es imprescindible la presencia de lipoblastos atípicos, independientemente de la presencia o ausencia de células adiposas maduras sueltas acompañantes.

e) Células pleomórficas: Es decir, células grandes mono o multinucleadas, de nucleo abigarrado y atípico, cuya presencia nos debe orientar fundamentalmente hacia un Histiocitoma Fibroso Maligno de alto grado de malignidad, descartandose siempre la posibilidad de un Liposarcoma Mixoide con cierto componente Pleomórfico.

Todo esto, junto con las diferencias claves en los datos clínicos como puedan ser: la localización superficial del Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide y del Lipoblastoma, a diferencia del Mixoma intramuscular y del Liposarcoma Mixoide que son profundos, o la distribución por edades: de predominio infantil en el Lipoblastoma, ausencia de Liposarcoma Mixoide y de Mixoma en la infancia y adolescencia, ayudan de forma definitiva al diagnóstico diferencial dentro de este Grupo de Tumores Mixoides.

En la Tabla nº 19 representamos de forma esquemática todos los datos clínicos y citológicos previamente enumerados en el diagnóstico diferencial de los Tumores Mixoides.

Otras entidades que plantean problemas de diagnóstico diferencial con los Tumores Mixoides señalados lo constituyen el Ganglión y la Fascítis Nodular. El diagnóstico citológico de Ganglión resulta fácil por el carácter quístico de la lesión,

escasa celularidad monomórfica, macrofágica o histiocitaria, abundante matriz mixoide y localización peculiar (dorso de muñeca).

La Fascítis Nodular es una entidad clinico-patológica bien definida, que se presenta en adultos jóvenes como una lesión de crecimiento rápido y autolimitado en extremidades y torax. Citológicamente el extendido es bastante polimórfico (células fusiformes, estrelladas, poligonales y ganglionares) y carece de atípica celular. En esta lesión la presencia de células de "tipo ganglionar" son de gran ayuda diagnóstica, si bien, con frecuencia también se observan en la Fascítis y Miosítis Proliferativa.

Otras lesiones de tejidos blandos mixoides mucho menos frecuentes pero que conviene tener presentes son: el Mixolipoma, el Dermatofibrosarcoma Protuberans Mixoide, el Ependimoma Mixopapilar, el Leiomiosarcoma Mixoide y el Rabdomiosarcoma Botrioides. También se ha de efectuar diagnóstico diferencial con tumores ricos en matriz metacromática (Cordoma, Condroma, y Condrosarcoma) y con las metástasis de Carcinomas Mucinosos Coloides. Estos últimos se caracterizarán por sus extensiones mucoides con escasas células aisladas y grupos celulares tridimensionales de carácter epitelial.

2. TUMORES DE CELULAS REDONDAS.

Todos los tumores englobados en este Grupo son tumores malignos y, generalmente de alto grado de malignidad, cuyo diagnóstico diferencial citológico resulta complicado y a veces imposible. Es importante separarlos en distintos grupos de edad, para restringir su diagnóstico diferencial:

Infancia: Neuroblastoma-Ganglioneuroblastoma

Rabdomiosarcoma Embrionario-Botrioides

Tumor de la región torácica de la infancia

Infiltración por Leucemia Linfoblástica

Juventud: Sarcoma de Ewing

Rabdomiosarcoma Alveolar

Adultos: Metástasis de Carcinoma de células pequeñas

Carcinoma trabecular de Merckel

Linfoma

Linfoma

Además, existen una serie de datos o rasgos citológicos que pueden ser de gran ayuda en su diagnóstico diferencial:

a) Proporción entre acúmulos celulares y células sueltas; La cohesividad celular es muy escasa en los Tumores de Células Redondas cuya proliferación celular es monótona, uniforme y poco diferenciada, como sucede en Rabdomiosarcoma Embrionario, Sarcoma de Ewing, Infiltración por Leucemia linfoblástica, o Linfoma. En estos casos predomina la población de células sueltas sin formar acúmulos celulares.

En cambio, en el Neuroblastoma, Rabdomiosarcoma Alveolar, Metástasis de Carcinoma de células pequeñas, Carcinoma trabecular y Liposarcoma de células redondas puede haber acúmulos celulares con cierta estructura, que alternan con las células sueltas. Así, en el Neuroblastoma, podemos ver rosetas con material fibrilar central, que si bien no son un hallazgo constante y exclusivo del Neuroblastoma, (también pueden verse en el Sarcoma de Ewing) su presencia en un Tumor de células redondas infantil favorece esta posibilidad diagnóstica. En el Rabdomiosarcoma Alveolar los acúmulos celulares son laxos y forman estructuras reticulares pseudoalveolares. En las metástasis de Carcinoma de células pequeñas y en los Carcinomas trabeculares son muy característicos los amoldamientos nucleares en pequeños acúmulos celulares en hileras, y por último en el Liposarcoma de células redondas existen acúmulos celulares similares a los previamente descritos en el Liposarcoma Mixoide.

b) Margen citoplásmico: La cantidad de citoplasma en los Tumores de Células Redondas generalmente es escasa, no obstante en dos tipos de tumores diferentes se encuentran células con citoplasma abundante. En el Rabdomiosarcoma Alveolar, los rabioblastos típicos contienen un citoplasma acidófilo y homogéneo, con el núcleo desplazado hacia un polo. En el Ganglioneuroblastoma se encuentran células maduras de tipo ganglionar con citoplasma amplio, sustancia de Nissl periférica, y núcleo excéntrico con nucleolo prominente, y células con diferenciación intermedia entre los neuroblastos indiferenciados y células ganglionares (neuroblastos diferenciados), estas

células tienen generalmente forma triangular con el núcleo en la base y citoplasma granular basófilo.

c) Glucógeno: La presencia de glucógeno es muy característica del Sarcoma de Ewing, apareciendo con el PAS no sólo en el escaso margen citoplásmico celular, si no también en el fondo de las extensiones. Igualmente existe abundante glucógeno en el citoplasma de las células del Rabdomiosarcoma Alveolar.

d) Fondo de las extensiones: En este Grupo Tumoral habitualmente el fondo de las extensiones es limpio, destacando la presencia de cuerpos linfoglandulares en el Linfoma y de núcleos picnóticos sueltos en el Sarcoma de Ewing, Carcinoma de células pequeñas metastásico y, en ocasiones, en el Rabdomiosarcoma Alveolar.

Además en el Neuroblastoma se pueden apreciar fragmentos sueltos de material eosinófilo fibrilar, y en el Ganglioneuroblastoma unos cuerpos globulares, grandes y redondeados, que según Otal (106) pueden probablemente corresponderse con células ganglionares degeneradas. Por último en el Rabdomiosarcoma Botrioides y en el Liposarcoma de células redondas el fondo es mixoide.

e) Células redondas con vacuolización adiposa y nucleolos prominentes: Cuando estas células coexisten con áreas de Liposarcoma Mixoide, son diagnósticas de Liposarcoma de células redondas. Esta variante tumoral representa la forma poco diferenciada de Liposarcoma Mixoide, conllevando el componente de células redondas un peor pronóstico.

En la Tabla nº 20 se resumen las características diferenciales de estas distintas entidades que forman este Grupo.

3. TUMORES DE CELULAS FUSIFORMES.

Grupo Tumoral que abarca lesiones de muy variada histogénesis (fibroblástica, neural, vascular y sinovial), y en donde los problemas de diagnóstico diferencial son más complicados, debido a la difícil distinción en ocasiones entre procesos benignos histológicamente activos y Sarcomas de bajo grado de malignidad.

Esto nos sucedía en concreto en un caso de Tumor Desmoide celularmente muy activo y poco colagenizado, y en otro caso de

Fibromatosis.

En ambos, los datos clínicos, sobre todo en el Tumor Desmoide (tumor en pared abdominal en mujer de 33 años), y la dureza de la lesión a la punción, orientaban hacia un proceso fibromatoso benigno, mientras que la celularidad, aunque escasa, citológicamente era muy activa y ligeramente atípica.

El Dermatofibroma (Fibrohistiocitoma Benigno) es otra entidad que entra dentro del diagnóstico diferencial de los Tumores Fusocelulares Benignos. Sin embargo, su clínica tan recortada (tumor cutáneo, a veces pigmentado, menor de 3 cms.), y sus extensiones con fragmentos tisulares de disposición radial y su componente histiocitario con vacuolas y/o hemosiderina, permiten fácilmente su diagnóstico citológico.

En los Tumores de Vainas Nerviosas Benignos pudimos reconocer los cuerpos de Verocay diagnósticos en dos de los cuatro casos de Schwannomas estudiados. En uno de los Schwannomas, que no mostraba cuerpos de Verocay, tuvimos problemas de diagnóstico diferencial con un tumor fusocelular maligno, por la presencia de frecuentes células con núcleos grandes, ovoides y atípicos que formaban parte de un Schwannoma Antiguo.

Debido a esto, y a que los Sarcomas Neurogénicos se pueden desarrollar de forma focal sobre un Neurofibroma, (con el consiguiente problema de muestreo) y a que el elevado índice mitótico con el que pueden cursar estos Sarcomas no tiene traducción citológica, pensamos que es aconsejable en muchos casos la utilización del diagnóstico genérico de Tumor Neurogénico, para evitar falsos diagnósticos positivos y negativos, dejando su evaluación definitiva al estudio histopatológico de la pieza.

El diagnóstico citológico de Sarcoma Sinovial resulta fácil cuando estamos ante una tumoración, en miembro inferior de un joven, con un doble componente celular fusiforme y poligonal, como sucedía en cuatro de nuestros nueve casos. Sin embargo, cuando en las extensiones la celularidad es monótona y uniforme, y se compone de células ligeramente elongadas, poco diferenciadas, se plantea diagnóstico diferencial con los Tumores de Células Redondas.

El valor diagnóstico de los núcleos "en grano de café"

descritos por Koivuniemi (62) es escaso, puesto que no son hallazgos constantes. En nuestra serie sólo los hemos sorprendido en algunas células de aislados casos.

Los Leiomiosarcomas, sobre todo aquellos moderada o pobremente diferenciados, plantean problemas de diagnóstico diferencial con el grupo de los Tumores Pleomórficos y en concreto sobre todo con el Histiocitoma Fibroso Maligno. En nuestra serie cuatro de los seis Leiomiosarcomas tenían este grado de diferenciación, y en estos casos sólo se pudo emitir el diagnóstico de Sarcoma Pleomórfo, quedando su evaluación definitiva pendiente del estudio histológico.

En la Tabla nº 21 se recogen los criterios diferenciales entre los Leiomiosarcomas y los Histiocitomas Fibrosos Malignos, que son particularmente importantes en el diagnóstico diferencial de estos dos procesos.

Por último, el diagnóstico diferencial de los Tumores Fusocelulares primarios de tejidos blandos también ha de establecerse con tumores secundarios tales como infiltración por Osteosarcoma, metástasis de Melanoma Fusocelular y Carcinoma Fusocelular. El Melanoma Fusocelular se reconoce por la presencia de células pseudoepiteliales con nucleolos muy prominentes, inclusiones intranucleares y pigmento melánico intra y extracelular. El Carcinoma Fusocelular se suele localizar en vía aérea o digestiva alta, metastatizando frecuentemente a ganglios linfáticos cervicales.

4. TUMORES PLEOMORFICOS.

Las extensiones de estos tumores resultan claramente malignas desde el comienzo de la observación, dado su componente celular pleomórfico, abigarrado y frecuente fondo necrótico. Sin embargo, el diagnóstico diferencial entre los tumores que componen este Grupo resulta mucho más complicado. Se han señalado como signos indicativos de diferenciación la presencia de lipoblastos atípicos en el Liposarcoma y de rabdomioblastos en el Rabdomiosarcoma.

Se han señalado también otros signos indirectos tales como: morfología celular cónica, (con nucleo excéntrico y cierta disposición " en raqueta ") en las células del Rabdomiosarcoma;

multinucleadas y atípicas, que hacen sospechar malignidad. En este caso, las características clínicas, junto con la ausencia de fondo necrótico en el extendido son los parámetros de notable interés en la consideración final del diagnóstico de esta lesión. Tras el estudio de la pieza apreciamos un denso tejido de granulación, que envuelve a numerosos fibroblastos y rhabdomioblastos proliferantes, así como numerosas fibras musculares esqueléticas degeneradas y otras reactivas multinucleadas.

De todo esto se deduce, que incluso cuando estemos ante una celularidad pleomórfica, altamente sospechosa de malignidad, es muy importante la valoración del contexto clínico de la tumoración, para así evitar falsos diagnósticos positivos.

Además del diagnóstico diferencial entre los componentes del Grupo de Tumores Pleomórficos, también hay que tener presentes tumores secundarios con morfología pleomórfica tales como: Melanoma u Osteosarcoma, y en lesiones de localización retroperitoneal el Carcinoma anaplásico renal, Carcinoma de suprarrenal, y Linfoma de Hodgkin.

5. TUMORES DE CELULAS POLIGONALES.

La mayor parte de los casos englobados en este Grupo Tumoral son tumores malignos, a excepción del Mioblastoma de células granulares, y dentro de ellos sobresalen las metástasis de Carcinoma y los Melanomas.

Las entidades primarias de tejidos blandos recogidas en este Grupo Tumoral son muy escasas, limitándose a: Sarcoma Epitelioides, Angiosarcoma y Paraganglioma.

En el caso que tenemos recogido de Sarcoma Epitelioides no tuvimos oportunidad de apreciar los cuerpos eosinófilos descritos por Linsk (26) como diagnósticos de esta entidad, probablemente porque la celularidad extraída fue muy escasa, pero en todo caso, suficiente para sospechar citológicamente un Tumor Maligno de Células Poligonales.

De los casos que tenemos recogidos de Paraganglioma únicamente tuvimos ocasión de observar las inclusiones nucleares descritas por Jacobs (94) y Gonzalez Cámpora (95) en uno de los casos. Estas, por tratarse de una mujer y de un tumor en

cuello, con frecuentes estructuras acinares, pseudofoliculares, planteaban al igual que en el caso de Jacobs (94) y en la serie de Gonzalez Cámpora (95), diagnóstico diferencial con neoplasias tiroideas, fundamentalmente con la variante folicular del Carcinoma Papilar.

El Angiosarcoma incluido en nuestra serie planteó serios problemas de diagnóstico diferencial con un Melanoma y con una metástasis de un Carcinoma. Revisando posteriormente su citología para buscar datos citológicos de valor diferencial, encontramos que la celularidad del Angiosarcoma era mucho más escasa y dispersa que la observada en los Melanomas epiteloides o en las metástasis de un Carcinoma. No había pseudoinclusiones intranucleares, ni pigmento melánico, ni acúmulos celulares tridimensionales, y existían evidentes rasgos de atíпия celular. No obstante, pensamos que esta entidad resulta de difícil diagnóstico citológico cuando se trata de una lesión primaria, siendo por el contrario posible su diagnóstico en caso de recidiva o de metástasis.

No hemos tenido oportunidad de puncionar Sarcomas Alveolares de tejidos blandos en cuyas extensiones citológicas son visibles, según numerosos autores (58, 96, 97 y 98), las características granulaciones PAS positivas Diastasa resistentes, que permiten el diagnóstico específico de esta entidad. Todos estos datos citológicos, así como su correlación clínica, quedan reflejados en la Tabla nº 23.

Un dato curioso y de gran utilidad diagnóstica fué la presencia en las extensiones citológicas en uno de los Tumores Germinales puncionado, de cuerpos eosinófilos, refráctiles, redondeados y bien delimitados, que histologicamente se correlacionaban con las bolas eosinófilas de alfa-feto-proteína de un Tumor del Seno Endodérmico. Este hallazgo pensamos que puede ser útil en la consideración diagnóstica de este grupo de tumores.

6. TUMORES CON DIFERENCIACION TISULAR ESPECIFICA.

Este Grupo abarca fundamentalmente a los Lipomas, con sus distintas variantes, así como al Liposarcoma bien diferenciado y otros tumores de tejidos blandos bien diferenciados benignos y

El Liposarcoma bien diferenciado plantea serios problemas en su diagnóstico, y diagnóstico diferencial citológico con otras entidades benignas como pueda ser el Lipoma con cambios regresivos o el Lipoma Pleomórfico. En estas situaciones se ha de valorar más detenidamente el contexto clínico de la tumoración. De tal forma que si el cuadro citológico del Lipoma Pleomórfico (células gigantes bizarras con múltiples núcleos en situación periférica "células en florete") aparece fuera de su situación clínica habitual (tumor en espalda u hombro en varón de 50 a 80 años de edad), como un tumor profundo, intramuscular o retroperitoneal, debe sospecharse un Liposarcoma bien diferenciado. Esta eventualidad la encontramos en uno de nuestros casos de Liposarcoma bien diferenciado situado en masas musculares de muslo.

Por otro lado, también hay que tener presente que los Lipomas profundos pueden tener cambios regresivos y que su aspirado proporciona fibroblastos y macrófagos espumosos sobre un fondo a veces mixoide, que puede confundirnos con un Liposarcoma bien diferenciado.

Además, también puede presentarse la situación inversa de que un proceso pseudotumoral como la Necrosis grasa subcutánea de tejidos blandos, por su firmeza y rápida aparición, se confunda clínicamente con un tumor maligno y citológicamente no plantee problemas su diagnóstico. Las extensiones de estas lesiones se componen de macrófagos espumosos, aisladas células adiposas maduras sueltas y células inflamatorias, que asientan sobre un fondo de detritus celulares.

Por otra parte, para el diagnóstico de Lipoma es imprescindible la presencia de fragmentos tisulares, en forma de lobulillos adiposos tridimensionales, independientemente de la presencia o ausencia de células adiposas sueltas acompañantes. Estas últimas, como antes hemos dicho al comentar los Histiocitomas Fibrosos Malignos Mixoides, pueden proceder del tejido adiposo sano adyacente a la tumoración o por el contrario proceder de una zona de Liposarcoma bien diferenciado erróneamente muestreada en la punción. Por lo tanto, estas células adiposas maduras sueltas no son valorables de cara al diagnóstico citológico de Lipoma.

Aunque la citología del Meningioma es muy característica, cuando este se desarrolla en localización ectópica, Gonzalez Cámpora (107) plantea diagnóstico diferencial con tumores metastásicos que muestren remolinos celulares, cuerpos de psamoma y pseudoinclusiones intranucleares. Así las perlas corneas del Carcinoma Epidermoide bien diferenciado pueden confundirse con los remolinos celulares del Meningioma. Sin embargo, la falta de atípiya y de queratinización descartan ese diagnóstico.

Por otro lado los cuerpos de psamoma y las pseudoinclusiones nucleares son muy características del Carcinoma Papilar de tiroides, sin embargo, en el Meningioma no se aprecian las numerosas estructuras papilares de aquel tumor.

El resto de tumores incluido en este Grupo Tumoral como: Rabdomioma, Ganglioneuroma, Angioma o Meningioma extracraneal, por su carácter bien diferenciado y reproducir tumoralmente al tejido del que se originan no plantean problemas en su diagnóstico diferencial.

VI. CONCLUSIONES.

VI CONCLUSIONES

1. La punción aspiración en Tumores de partes blandas permite diferenciar las lesiones primarias de las secundarias, evitando así terapéuticas innecesarias en caso de tumores metastásicos.

2. En el diagnóstico por punción aspiración de tumores primarios de tejidos blandos se ha de tener en cuenta que:

a) Existen escasos signos morfológicos característicos de un determinado tumor.

b) En una proporción considerable de casos, las lesiones se pueden encuadrar en una de las seis categorías diagnósticas descritas. Esta distribución, facilita notablemente el posterior diagnóstico diferencial al considerar los aspectos clínicos y evolutivos de un reducido número de tumores.

c) A veces, sólo se reconocen signos evidentes de malignidad, por lo que, puede indicarse que estamos ante un sarcoma.

3. La punción aspiración de Tumores de tejidos blandos acelera el proceso de diagnóstico preoperatorio, aportando un diagnóstico rápido, económico e inócuo, que en ocasiones evita una intervención quirúrgica al enfermo o la realización de estudios radiológicos sofisticados de la lesión.

4. La punción aspiración en Tumores de partes blandas está particularmente indicada en:

a) Cuando el diagnóstico clínico de malignidad sea claro, es decir, cuando la historia clínica, exploración física y radiológica apunten hacia un tumor maligno.

b) Cuando la localización del tumor permita su completa extirpación sin alterar ó alterando minimamente, la función del miembro afectado.

5. Aunque la punción aspiración evita la biopsia preoperatoria, antes de cualquier terapéutica radical es aconsejable la confirmación histológica.

6. La punción aspiración en tumores malignos de partes blandas disminuye el riesgo de diseminación tumoral en su valoración patológica preoperatoria, disminuyendo consecuentemente la morbilidad postoperatoria del enfermo.

7. La punción aspiración en sarcomas de partes blandas es particularmente útil en el control de las recidivas locales.

VII. BIBLIOGRAFIA.

VII. BIBLIOGRAFIA

- 1.- KUN M.: A new instrument for the diagnosis of tumours. Monthly J. Med. Scienc., 7: 853, 1847.
- 2.- PAGET J.: Lectures on tumours. London. Longman. 1853.
- 3.- PRITCHARD A.: Ten years of operative surgery in the provinces. 1850-1860, 874 operations, Part. 2 , Richards. 1863.
- 4.- LEYDEN O.: Uber infectiose pneumoniae. Dtsch. Med. Wo chenschr. 9: 52, 1883.
- 5.- GRIEG ED., GRAY ACH.: Note on lymphatic glands in sleeping sickness. Br. Med. J. 1: 1252, 1904.
- 6.- HIRSCHFELD H.: Bericht ueber einige histologischmikroskopische und experimentelle arbeiten bei den bollsartigen geschwuelsten. Z. Krebsforsch. 16: 33-39, 1919.
- 7.- GUTHRIE CG.: Gland puncture as a diagnostic measure. Bull. Johns Hopkins Hosp. 32: 266-269, 1921.
- 8.- MARTIN HE.: ELLIS EB.: Biopsy by needle puncture and aspiration. Ann. Surg. 92: 169, 1930.
- 9.- STEWART FW.: The diagnosis of tumours by aspiration. Am. J. Pathol. 9: 801-813, 1933.
- 10.- KOSS LG.: On the history of cytology (Editorial). Acta Cytol. 24: 475, 1980.
- 11.- GODWIN JT.: Aspiration biopsy: technique, and application. Ann. Ny. Acad. Sci. 63: 1348, 1956.

- 12.- GODWIN JT.: Cytologic diagnosis of aspiration biopsies of solid and cystic tumours. *Acta Cytol.* 8: 206, 1964.
- 13.- FRANZEN S., GIERTZ G., ZAJICEK J.: Cytologic diagnosis of prostatic tumours by transrectal aspiration biopsy. *Br. J. Urol.* 31:193, 1960.
- 14.- ZAJICEK J.: Aspiration Biopsy Cytology Part.I:Cytology of supradiaphragmatic organs. *Monographs in Clinical Cytology.* Vol. 4. New York S. Kanger 1974.
- 15.- LOPES CARDOZO P.: *Clinical Cytology.* Leiden Stafleu 1954.
- 16.- SODERSTROM N.: *Fine Needle Aspiration Biopsy.* Stockolm Almquist and Wiksell 1966.
- 17.- DIXON JM., LAMB J., ANDERSON TJ.: Fine Needle Aspiration of the breast: Importance of the operator: *The Lancet.* Letters to the editor. 2: 564, 1983.
- 18.- LEE KR., FOSTER RS., PAPILO JK.: Fine Needle Aspiration of the breast: Importance of the aspirator. *Acta Cytol.* 31: 3: 281-284, 1987.
- 19.- FOX CECIL H.: Innovation in medical diagnosis: The Scandinavian curiosity. *The Lancet.* 30: 1387-1388, 1976.
- 20.- KOSS LEOPOLD G.: Thin needle aspiration biopsy (editorial). *Acta Cytol.* 24:1-3, 1980.
- 21.- PACK GT.: Ends Results in the treatment of sarcoma of the somatic tissue. *J.Bone Joint Sug.* 36A:241-263, 1954.

- 22.- HAJDU SI. MELAMED MR.: Limitations of Aspiration Cytology in the Diagnosis of Primary Neoplasm. Acta Cytol 28, 3: 337-345, 1984.
- 23.- REINIS MS., EHYA H., MILLER MJ. KINI SR., HAMBURGER JI S UEN KC., LINSK JA., ESPOSTI PL., FRANZEN S., LOWHAGEN T., SULLIVAN MM.: Acta Cytol. Letters to the editor. 29, 3: 487-491, 1985.
- 24.- FRABLE WJ.: Fine needle aspiration biopsy: A Review. Human Pat. 14, 1:9-28, 1983.
- 25.- VAN HERME AJ., RICH P., LJUNG BM., ET AL.: The thyroid nodule. Ann. Inter. Med. 96: 222-232, 1982.
- 26.- LINSK JA., FRANZEN S.: Clinical Aspiration Cytology. Philadelphia. JB. Lippincot, 1983.
- 27.- BOTTLES K., MILLER T., AND AL.: Fine Needle Aspiration Biopsy: Has its time come ?. Amer. Jour. Med. 81:525-531, 1986.
- 28.- ABELE JS., MILLER TR., KING EB., ET ALS: Smearing techniques for the concentration of particles from fine needle aspiration biopsies. Diagn. Cytopathol. 1: 59-1985.
- 29.- HAJDU SI., HAJDU EO.: Cytopathology of sarcomas and other nonepithelial Malignant Tumors. Philadelphia, WB. Saunders: 257-289, 1976.
- 30.- ENZINGER W.: Tumores de tejidos blandos. Ed. Medica Panamericana S. A., 1985.
- 31.- ANGERVALL L., KINDBLOM LG., RYDHOLM A., STENER B.,: The Diagnosis and Prognosis of Soft Tissue Tumours. Seminars in Diagnostic Pathology.3: 240-258, 1986.

- 32.- STOUT AP., LATTES R.: Tumours of the soft tissues, Atlas of Tumours Pathology Serie 20, Fasc. 10, Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology, 1967.
- 33.- RUBIO MARTINEZ C.: Tumores de partes blandas. Graficas Cervantes, 1978
- 34.- RYDHOLM A., BERG NO., GULLBERG B., THORNGREN KG., PERSSON BM.: Epidemiology of Soft Tissue Sarcoma the locomotor system. Acta Pathol. Microbiol. Immunol. Scand. Section A, 92: 363-374, 1984.
- 35.- HATFIELD PM., SCHULZ MD.: Postirradiation sarcoma, including 5 cases after X-ray therapy of breast carcinoma. Radiology. 96: 593-602, 1970.
- 36.- LUZZATO R., GROSSMAN S., SCHOLL JG., RECKTENVALD M.: Postradiation Pleomorphic Malignant Fibrous Histiocytoma of the breast. Acta Cytol. 30, 1: 48-50, 1986.
- 37.- PRITCHARD DJ., SOULE EH., TAYLOR WE., IVINS JC.: Fibrosarcoma a clinicopathologic and statistical study of 199 tumours of the soft tissue of the extremities and trunk. Cancer 33: 888-897, 1974.
- 38.- VAN DER WERF-MESSING R., VAN UNNIK JAM: Fibrosarcoma of the soft tissue: A clinico-pathologic study. Cancer 18 : 113-1123, 1965.
- 39.- SOULE EH., PRITCHARD DJ.: Fibrosarcoma in infants and children a review of 110 cases. Cancer 40: 1711-1721, 1977.
- 40.- DEHNER LP ASKIN FB.: Tumours of fibrous tissue origin in childhood a clinicopathologic study of cutaneous and soft tissue neoplasm in 66 children. Cancer 38: 888-900, 1976.

- 41.- RUSSELL WO., COHEN J., ENZINGER F., HAJDU SI., HEISE H., MARTIN RG., REISSUE W., MILLER RG., SCHMIDT RL., AND SUIT MD. : A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer. 40: 1562-1570, 1977.
- 42.- MIRALLLES TG., RIBAS ARIÑO T., BUESA J., QUEREJETA A., FRESNO F., Y BUSTILLO E.: Factores morfológicos en el pronóstico de los sarcomas de partes blandas. Estudio retrospectivo de 139 casos. Patología XVII: 5-15, 1984
- 43.- COSTA J., WESLEY RA., GLASTSTEIN AND ROSENBERG: The Grading of Soft Tissue Sarcomas. Results of a clinicohistopathologic correlation in a serie of 163 cases. Cancer. 53:530-541, 1984.
- 44.- ACKERMAN ROSAI: Patología Quirúrgica, 2: 1441, Edit. Med. Panamericana, 1983.
- 45.- RESZELL PA., SOULE EH., AND COVENTRY MB.: Liposarcoma of soft tissue of the extremities and limb girdles: A sudy of two hundred and twenty two cases. J. Bone Joint Surg. (Am.) 48: 229-244, 1966.
- 46.- SUIT HD., RUSSELL WO., MARTIN RG.: Sarcoma of soft tissue: clinical and histopathologic parameters and response to treatment. Cancer 35: 1478-1483, 1975.
- 47.- LEIBEL SA., TRANBAUGT R., WARA W. AND AL.: Soft Tissue Sarcomas of the extremities: Survival and Patterns of failure with Conservative Surgery and Postoperative Irradiation compared to Surgery Alone. Cancer, 50:1076-1083, 1982.

- 48.- MARKHEDE G., ANGERVALL L., AND STENER B.: A multivariate analysis of the prognosis after surgical treatment of malignant soft tissue sarcomas. *Cancer*, 49: 1721-1733, 1982
- 49.- RYDHOLM A., BERG NO., GULLBERG NO., PERSSON BN., THOR GREM KG.: Prognosis for soft tissue sarcoma in the locomotor system. *Acta Pathol. Microbiol. Immunol. Scand. Section A*, 92: 375-386, 1984.
- 50.- SIMON MA., ENNEKIG WF.: The management of soft tissue of the extremities. *J. Bone Joint Surg.*, 58: 317-327, 1976.
- 51.- BUESA J., QUEREJETA A., RIBAS T., BRAÑA A., ESTRADA E. HIDALGO O., GRACIA JM., LACAVE AJ., BUSTILLO E., MIRALLES T.: Factores pronósticos en la evolución de los sarcomas de partes blandas del adulto. *Análisis retrospectivo de 119 casos. Oncología* 80, VII:21-29, 1984.
- 52.- LINDBERG RD., MARTIN RG., AND AL. : Conservative Surgery and postoperative Radiotherapy in 300 Adults with Soft Tissue Sarcomas. *Cancer*. 47: 2391-2397, 1981.
- 53.- ROSENBERG SA., KENT H., COSTAJ. ET AL : Prospective randomized evaluation of the role of limb-sparing surgery, radiation therapy, and adjuvant chemoimmunotherapy in the treatment of adult soft tissue sarcoma: *Surgery* 84, 62, 1978.
- 54.- NAIB ZM., GOLDSTEIN HG.,: Exfoliative cytology of a case of bronchial granular cell Myoblastoma. *Dis. Chest* 42: 647-645, 1962.
- 55.- AHMED MN., FELDMAN M., SEEMAYER T.: Cytology of Epithelioid Sarcoma: Letter to the Editor. *Acta Cytol.* 18, 6: 459-460, 1974.

- 56.- FLEMING WH., JOVE DF.: Primary Leiomyosarcoma of the lung with positive sputum cytology. Acta Cytol. 19: 14, 1975.
- 57.- DE GAETANI CF., TRENTINI GP.: Gastric Angioendothelioma: a cytologic evaluation. Acta Cytol. 21: 306, 1977.
- 58.- UEHARA H.: Cytology of Alveolar Soft Part Sarcoma. Acta Cytol. 22, 4:191-192, 1978.
- 59.- FRANZEN S., STENKVIST B.: Diagnosis of Granular Cell Myoblastoma by fine needle aspiration biopsy. Acta Pathol. Microbiol. Scand. 72: 391-395, 1968.
- 60.- LOWHAGEN T., RUBIO CA.: The Cytology of the Granular Cell Myoblastoma of the breast: Report of a case. Acta Cytol. 21, 2: 314-315, 1977.
- 61.- RAMZY I.: Benign Schwannoma: Demonstration of Verocay Bodies using fine needle aspiration. Acta Cytol. 21, 2 : 316-319, 1977.
- 62.- KOIVUNIEMI A., NICKELS J.: Synovial Sarcoma diagnosed by fine needle aspiration biopsy: A case report. Acta Cytol. 26, 6: 515-518, 1978.
- 63.- HONG IN SOON: Cytologic findings in a case of Malignant Fibrous Histiocytoma. Acta Cytol. 22, 6: 519-522 1978.
- 64.- NICKELS J., KOIVUNIEMI T.: Cytology of malignant Hemangiopericytoma. Acta Cytol. 23, 2: 119-125, 1979.
- 65.- MERCK C., HAGMAR B.: Myxofibrosarcoma: A correlative cytologic and histologic study of 13 cases examined by fine needle aspiration cytology. Acta Cytol. 24: 137-144, 1980.

- 66.- DAHL I., AKERMAN M.: Nodular Fasciitis: A correlative cytologic and histologic study of 13 cases. Acta Cytol 25, 3: 215-222, 1981.
- 67.- DAHL I., HAGMAR B. AND ANGERVALL L.: Leiomyiosarcoma of the soft tissue: A correlative cytological and histological study of 11 cases. Acta Pathol. Microbiol. Scand. Section A, 89: 285-291, 1981.
- 68.- DAHL I., HAGMAR B., IDVALL I.: Benign Solitary Neurilemoma: A correlative cytological and histological study of 28 cases. Acta Pathol. Microbiol. Immunol. Scand. Section A, 92: 91- 101, 1984.
- 69.- AKERMAN M., RYDHOLM A.: Aspiration cytology of Intramuscular Mixoma: A comparative clinical, cytologic, and histologic study of ten cases. Acta Cytol. 27,5 : 505-510, 1983.
- 70.- WALAAS L., KINDBLOM LG.: Lipomatous tumours: A correlative cytologic and histologic study of 27 tumours examined by fine needle aspiration cytology. Human Pathology 16, 11: 6-18, 1985.
- 71.- AKERMAN M., RYDHOLM A.: Aspiration cytology of lipomatous tumours: A 10 years experience at an Orthopedic Oncology Center. Diag.Cytopathol.3: 295-302, 1987.
- 72.- AKERMAN M., IDVALL I., RYDHOLM A.: Cytodiagnosis of soft tissue tumours and tumours-like conditions by means of fine needle aspiration biopsy. Arch. Orthop. Traumat. Surg. 96: 61-67, 1980.
- 73.- RYDHOLM A., AKERMAN M., IDVALL I., AND PERSSON BM.: Aspiration cytology of soft tissue tumours. A prospective study of its influence on choice on surgical procedure. Int. Orthop. 6, 209-214, 1982.

- 74.- AKERMAN M., RYDHOLM A., AND PERSSON BM.: Aspiration cytology of soft tissue tumours. *Acta Orthop. Scand.* 56: 407-412, 1985.
- 75.- MIRALLES T., GOSALVEZ F., MENENDEZ P., ASTUDILLO A., TORRE C., BUESA J.: Fine needle aspiration cytology of soft tissue lesions. *Acta Cytol.* 30, 6: 671-678, 1986.
- 76.- RYDHOLM A., BERLIN O., PERSSON BM.,: Primary myectomy for sarcoma. *J. Bone Joint Surg.* 68-A (en press)1986.
- 77.- ROSENBERG A., GLATSTEIN EJ.: Perspectives the role of surgery and radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremities. *Semin. Oncol.* 8: 190- 200, 1981.
- 78.- LAWRENCE W., NEIFELD JP. AND TERZ JJ.: *Manual of soft tissue tumor surgery.* Springer Verlag. New York.
- 79.- HAGELQUIST E.: Light and electron microscopic studies on material obtained by fine needle biopsy. *Acta Otolaryngol.* 35: 1-75, 1978.
- 80.- AKTAR H., OWEN E.: Application on electron microscopy in the interpretation of fine needle aspiration biopsy *Cancer* 48: 2458-2463, 1981.
- 81.- COLLINS VP., IVARSSON B.: Tumor classification by electron microscopy of fine needle aspiration biopsy material. *Acta Pathol. Microbiol. Scand.* (A) 89: 103- 105, 1981.
- 82.- NORDGREN H., AKERMAN M.: Electron microscopy of fine needle aspiration biopsy from soft tissue tumours. *Acta Cytol.* 26: 179- 188, 1982.

- 83.- AKTAR H., SABBAH R.: Fine needle aspiration biopsy diagnosis round cell malignant tumours of childhood. A combined light and electron microscopic approach. *Cancer* 55: 18)5- 1817, 1985.
- 84.- KINDBLOM LG.: Light and electron microscopy of embedded fine needle aspiration biopsy specimens in the preoperative diagnosis of soft tissue and bone tumours *Cancer* 51: 2264- 2277. 1983.
- 85.- KINDBLOM LG., WALAAS L., WIDEHN S.: Ultrastructural studies in the preoperative cytologic diagnosis of soft tissue tumours. *Seminars in Diagnostic Pathology* 3, 4, 317- 344, 1986.
- 86.- NAVAS PALACIOS JJ., DE AGUSTIN DE AGUSTIN P., ALVAREZ DE LOS HEROS F., PEREZ BARRIOS A., ALVAREZ VICENT JJ.: Ultrastructural diagnosis of facial nerve Schwannoma using fine needle aspiration. *Acta Cytol.* 27, 4: 441-445, 1983.
- 87.- CHESS Q., HAJDU SI.: The role of Immunoperoxidase Staining in diagnostic cytology. *Acta Cytol.* 30, 1: 1- 7. 1986.
- 88.- STENER B.: The management of soft tissue tumours. *Int. Orthop. (Sicot)* 1: 289- 298, 1978.
- 89.- STENER B.: Surgical treatment of soft tissue tumours In. Canonico A Edit. *Advances in Medical Oncology, Research and Education* Vol. 10, Kumar S. Ed. *Clinical Cancer, Principal sites 1*, Oxford, New York, Pergamon Press 147- 156, 1979.

- 90.- BEHM FG., O DOWD GJ., FRABLE W.: Fine needle aspiration: Effects on benign lymph node histology. *Am. J. Clin. Pathol.* 82: 195-198, 1984.
- 91.- NEIFER R., NGUYEN GK.: Aspiration cytology of Solitary Schwannoma. *Acta Cytol.* 29, 1: 12-14, 1983.
- 92.- ANGLO-HENRY MR., SEAQUIST M., MARSH WL.: Fine needle aspiration of Proliferative Fasciitis: A case report. *Acta Cytol.* 29, 5: 882-886, 1985.
- 93.- PETTINATO G., INSABATO L., DE CHIARA A., FORESTIERI P. MANCO A.: Epithelioid Hemangioendothelioma of soft tissue: Fine needle aspiration cytology, histology, electron microscopy and immunohistochemistry of a case *Acta Cytol.* 30, 2: 194-200, 1986.
- 94.- JACOBS D., WAISSMAN J.: Cervical Paraganglioma with intranuclear vacuolas in a fine needle aspirates. *Acta Cytol.* 31, 1: 29- 32, 1987.
- 95.- GONZALEZ CAMPORA R., OTAL SALAVERRI C., PANEA FLORES P., LERMA PUERTAS E., GALERA DAVIDSON H.: Fine needle aspiration cytology of Paraganglioma Tumours. *Acta Cytol.* (en prensa).
- 96.- NIEBERG RK.: Fine needle aspiration cytology of Alveolar Soft Part Sarcoma: A case report. *Acta Cytol.* 28, 3: 198- 202, 1984.
- 97.- KAPILA K., CHOPRA P., VERMA K.: Fine needle aspiration cytology of Alveolar Soft Part Sarcoma: A case report. *Acta Cytol.* 29, 4: 559-561, 1985.
- 98.- ZALESKI S., SETUM C., BENDA J.: Cytologic presentation of Alveolar Soft Part Sarcoma of the vagina: A case report. *Acta Cytol.* 3, 6: 665- 670, 1986.

- 99.- HOOD IC., QIZILBASH AH., YOUNG J.: Biopsy cytology of Paragangliomas: Cytologic, light microscopic and ultrastructural studies of three cases. *Acta Cytol.* 27, 6: 651- 657, 1983.
- 100.- ENGZELL V., FRANZEN S., ZAJICEK J.: Aspiration biopsy of tumours of the neck: II Cytologic Findings in 13 cases of carotid body tumours. *Acta Cytol.* 15: 25- 30, 1971.
- 101.- ZAJICEK J.: Aspiration biopsy cytology: Part 1, Cytology of supradiaphragmatic organs. In monographs in *Clinical Cytology*. Edit. GLWied. Fourth Vol. Basel S. Karger: 131- 135, 1974.
- 102.- LACK EE., CUBILLA AL., WOODRUFF JM.: Paragangliomas of the head and neck region. A pathologic study of tumours from 71 patients. *Human Pathol.* 10: 191-218, 1979.
- 103.- MERINO MJ., LIVOLSI VA.: Malignant carotid body tumor : Report of two cases and review of the literature. *Cancer* 47: 1403- 1414, 1981.
- 104.- KOSS, WOIKE, OLZEWSKI: *Biopsia por aspiración*. Edit. Panamericana. 1988.
- 105.- AKERMAN M.: Conferencia en VI Curso de Citopatología Clínica. Madrid. Noviembre 1987.
- 106.- OTAL SALVERRI C., GONZALEZ CAMPORA R., HEVIA VAZQUEZ A., LERMA PUERTAS E., GALERA DAVIDSON H.: Citodiagnosis of Ganglioneuroblastoma: A case report. *Acta Cytol* (en prensa)

- 107.- GONZALEZ CAMPORA R., OTAL SALAVERRI C., HEVIA VAZQUEZ A., LERMA PUERTAS E., MURGA SIERRA M., GALERA DAVIDSON H.: Fine needle aspiration cytology in ectopic recurrent Meningioma. Acta Cytol. (en prensa).

VIII. TABLAS Y FIGURAS.

TIPO DE TUMORCOMENTARIOS

FIBROSOS

Fibromatosis palmar plantar peneana	Ocasionalmente en varias generaciones de una familia y en gemelos
Fibromatosis musculoaponeurótica.	Casos familiares raros
Fibromatosis mesentérica	Frecuentemente asociada con Poliposis colónica y Síndrome de Gardner
Fibromatosis colónica	Ocasionalmente en gemelos
Miofibromatosis	Raramente en hermanos
Fibromatosis hialina	Frecuentemente en hermanos

ADIPOSOS

Lipoma	Aproximadamente un 5% familiar
Angiolipoma	Aproximadamente un 5% familiar

FIBROHISTIOCITICOS

Xantoma Tuberoso	Ocurre en hiperlipidemia familiar
Xantoma Tendinoso	Ocurre en la hiperlipidemia familiar y en xantomatosis cerebro-tendinosas heredada como rasgo autosómico recesivo

MUSCULARES

Leiomioma cutáneo	Casos familiares ocasionales con un patrón que sugiere herencia autosómica dominante
-------------------	--

VASCULARES

Glomus	Casos familiares ocasionales con un patrón que sugiere herencia autosómica dominante
Osler-Weber-Rendu (telangiectasia hemorrágica hereditaria)	Herencia autosómica dominante
Síndrome de nevus azul (hemangiomas cavernosos de la piel y tracto gastrointestinal)	Algunos casos siguen una forma autosómica dominante de herencia

NEURAL NEUROECTODERMICO

Neurofibromatosis (Enfermedad de von Recklinghausen)	Herencia autosómica dominante con una alta tasa de mutación espontánea
Neuroblastoma	Casos familiares raros
Paraganglioma	Casos familiares ocasionales que sugieren una forma autosómica dominante de herencia

OTROS

Fibrodiasplasia (miositis) osificante progresiva	Casos familiares ocasionales
Calcinosis tumoral	Casos familiares ocasionales

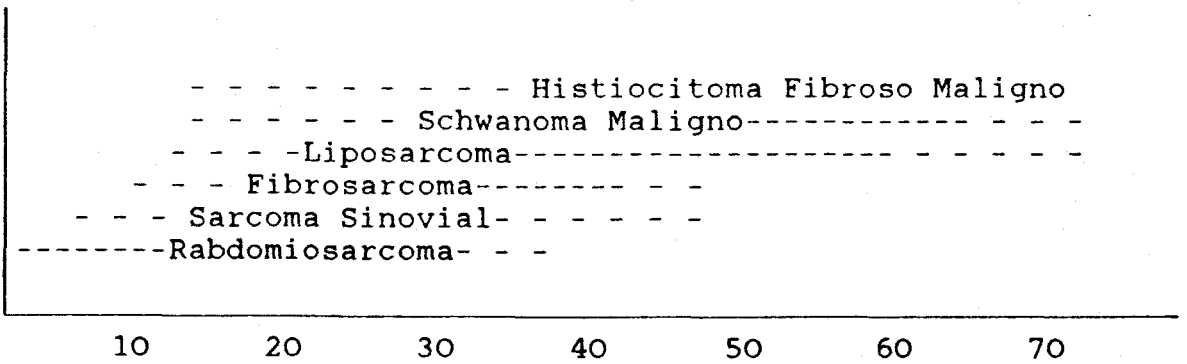


Tabla nº2 : Gráfico de distribución por edades de distintos tipos tumorales. Enzinger (30).

TIPO HISTOLOGICO	GRADO HISTOLOGICO		
	I	II	III
FIBROSARCOMA		■	■
FIBROSARCOMA INFANTIL	■	■	
DERMATOFIBROSARC. PROTUBER.	■		
HISTIOCITOMA FIBROSOS MALIGNO	■	■	■
LIPOSARCOMA	■	■	■
LIPOSARC. BIEN DIFERENCIADO		■	
LIPOSARC. MIXOIDE	■	■	■
LIPOSARC. DE CEL. REDONDAS	■	■	■
LIPOSARC. PLEOMORFICO	■	■	■
LEIOMIOSARCOMA	■	■	■
RABDOMIOSARCOMA		■	■
ANGIOSARCOMA	■	■	■
HEMANGIOPERICITOMA MALIGNO	■	■	■
SARCOMA SINOVIAL	■	■	■
MESOTELIOMA MALIGNO	■	■	■
SCHWANOMA MALIGNO	■	■	■
NEUROBLASTOMA		■	■
GANGLIONEUROBLASTOMA		■	■
CONDROSARC. EXTRAESQUELETICO	■	■	■
CONDROSARC. MIXOIDE	■	■	■
CONDROSARC. MESENQUIMAL		■	■
OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELET.		■	■
T. MALIGNO DE C. GRANULOSAS		■	■
SARCOMA ALVEOLAR DE P.B.		■	■
SARCOMA EPITELIOIDE		■	■
SARCOMA DE CEL. CLARAS		■	■
SARCOMA DE EWING EXTRAESQ.		■	■

Tabla nº 3: Grados histológicos de malignidad de distintos sarcomas de tejidos blandos. Enzinger (30).

	<u>P.A.A.F.</u>	<u>BIOPSIA INCISIONAL</u>
INDICACIONES	Toda masa sospechosa de neoplasia	Toda masa sospechosa de neoplasia que no curse con las siguientes limitaciones:
LIMITACIONES	Ninguna	Condicionadas por: *Localización del tumor: -Difícil abordaje quirúrgico. -Extirpación total del tumor sin pérdida de función. *Riesgo de diseminación tumoral
METODO	Rápido Inócuo Sencillo	Lento Intervención quirúrgica
CONTRAINDICACIONES	Diátesis Hemorrág.	Diátesis hemorrágica + Riesgo anestésico
<u>COMPLICACIONES:</u>		
RIESGO DISEMINACION TUMORAL	Menor	Mayor
MORBILIDAD	Riesgo de falsos citodiagn.	Riesgo diseminación tumoral
DISTORSION DEL TEJIDO	Menor	Mayor
<u>NIVEL DIAGNOSTICO</u>		
-VALORACION CON DUCTA BIOLOGICA	+ +	+ + +
-DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO	+ +	+ + +

Tabla nº 4: Cuadro comparativo entre P.A.A.F. y Biopsia Incisional

TUMORES Y PROCESOS SEUDOTUMORALES DE TEJIDOS BLANDOS
QUE INDUCEN A UN DIAGNOSTICO DE FALSO NEGATIVO:

- Fibrosarcoma de bajo grado
- Leiomiosarcoma de bajo grado
- Schwannoma Maligno de bajo grado

TUMORES Y PROCESOS SEUDOTUMORALES DE TEJIDOS BLANDOS
QUE INDUCEN A UN DIAGNOSTICO DE FALSO POSITIVO:

- Fascítis Nodular
- Fascítis Proliferativa
- Miosítis Proliferativa
- Fibromatosis activas poco colagenizadas
- Fibroxantoma atípico
- Scwanoma antiguo
- Lipoma Pleomórfo

Tabla nº5: Listado de tumores y procesos seudotumorale de tejidos blandos de difícil diagnóstico diferencial entre benignidad-malignidad.
(Limitaciones de la P.A.A.F.)

<u>1º NIVEL</u>	<u>2º NIVEL</u>	<u>3º NIVEL</u>
LESION PRIMARIA DE TEJIDOS BLANDOS	-BENIGNO -SOSPECHOSO -MALIGNO	IMPRESION HISTOPATOLOGICA * TUMORES DIAGNOSTICABLES CITOLOGICAMENTE * TUMORES NO DIAGNOSTICABLES CITOLOGICAMENTE -APROXIMACION DIAGNOSTICA -DATOS CLINICOS -GRADOS DE MALIGNIDAD
LESION SECUNDARIA DE TEJIDOS BLANDOS	METASTASIS T. ANEXIALES PROCESOS NO	CARCINOMA MELANOMA LINFOMA CUTANEOS TUMORALES INFLAMATORIOS POST-TRAUMATICOS

Tabla nº6: Esquema de Niveles de Citodiagnósticos
Específicos para Tumores de tejidos
blandos

APROXIMACION DIAGNOSTICA	CLASIFICACION	1)T.MIXOIDES
	GENERICA EN	2)T.PLEOMORFICOS
	6 GRUPOS TUMORALES	3)T.CEL.REDONDAS
		4)T.FUSOCELULARES
		5)T.CEL.POLIGONALES
		6)T.DIFER.TISULAR
	+	
	DATOS CLINICOS	
	+	
	GRADO DE MALIGNIDAD	
<hr/>		
	=DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DENTRO DEL GRUPO TUMORAL	
	/	\
DIAGNOSTICO PROBABLE O SUGESTIVO		DIAGNOSTICO GENERICO ACOMPAÑADO DEL GRADO DE MALIGNIDAD

Tabla nº7: Tumores no diagnosticables citológicamente: Valoración de Aproximación Diagnóstica a través de una Clasificación en 6 Grupos Tumoraes

<u>DATO CITOLOGICO</u> <u>DIAGNOSTICO</u>	<u>DIAGNOSTICO</u>
LIPOBLASTOS ATIPICOS	LIPOSARCOMA
CUERPOS DE VEROCAY	SCHWANOMA
CUERPOS EOSINOFILOS	SARCOMA EPITELIOIDE
F. MUSCULARES ESQUELETICAS	RABDOMIOMA
F. MUSCULARES ESQUELETICAS +CEL.ADIPOSAS MADURAS	LIPOMA INTRAMUSCULAR
RABDOMIOBLASTOS	RABDOMIOSARCOMA
DOBLE COMPONENTE CELULAR FUSIFORME+SEUDOEPITELIAL	SARCOMA SINOVIAl
GRANULACIONES CITOPLASMICAS PAS POSITIVAS-DIASTASA RESIS TENTES	SARCOMA ALVEOLAR PARTES BLANDAS

Tabla nº 8 : Datos Citológicos Diagnósticos en
Tumores de tejidos blandos.

DATO CITOLOGICO
ORIENTATIVO

DIAGNOSTICO
ESPECIFICO

ROSETAS

NEUROBLASTOMA

CEL. GANGLION-LIKE

FASCITIS NODULAR
FASCITIS PROLIFERATIVA

NUCLEOS EN "GRANO DE CAFE"

SARCOMA SINOVIAL

FRAGMENTOS DE CAPILARES
ANASTOMOSADOS

LIPOSARCOMA MIXOIDE

INCLUSIONES INTRANUCLEARES

METASTASIS
MELANOMA

Tabla nº 9: Datos Citológicos Orientativos en el Diagnóstico de los Tumores de tejidos blandos

PROTOCOLO DE P.A.A.F. EN TUMORES DE TEJIDOS BLANDOSDATOS CLINICOS

NOMBRE:.....
 EDAD:.....
 SEXO:.....
 NODULO UNICO:.....
 NODULOS MULTIPLES:..... Nº DE NODULOS:.....
 LOCALIZACION:.....

 TAMAÑO:.....
 DELIMITACION:.....
 MOVILIDAD:.....
 SUPERFICIAL:.....
 PROFUNDO:.....
 ANTECEDENTE TUMORAL RELACIONABLE:.....
 LOCALIZACION PRIMITIVO:.....
 DIAGNOSTICO CLINICO:.....
 DIAGNOSTICO BIOPSIA:.....
 TIPO HISTOLOGICO:.....
 TIEMPO DE EVOLUCION:.....
 DIAGNOSTICO CLINICO DEL O LOS NODULOS:.....

DATOS ANATOMOPATOLOGICOS

REFERENCIA:.....
 CONSISTENCIA:.....
 Nº DE PORTAS EN FRESCO:.....
 CANTIDAD DE LIQUIDO:.....
 ASPECTO DEL LIQUIDO:.....
 Nº DE PORTAS DEL LIQUIDO:.....
 MATERIAL SEMISOLIDO PARAFINA:..... TECNICAS:.....
 TINCIÓN PP:.....
 TINCIÓN DQ:.....
 TINCIÓN HE:.....
 PORTAS EN BLANCO:.....
 TECNICAS:.....
 DIAGNOSTICO CITOLOGICO:.....
 CONFIRMACION HISTOLOGICA:.....
 BIOPSIA;.....
 NECROPSIA:.....
 DIAGNOSTICO HISTOLOGICO:.....

Tabla nº 10: Protocolo Clínico y Anatomopatológico para la P.A.A.F. de Tumores de tejidos blandos.

<u>FACTORES</u>	<u>MGG</u>	<u>HE</u>	<u>PAPANICOLAOU</u>
Fijación del material	Aire	Alcohol 96º	Alcohol 96º
Citoplasma	Destaca gránulos e inclusiones citoplásm.	Poca diferenciación citoplásmica	Destaca queratinización citoplásmica
Nucleo	Cromatina de difícil valoración	Sobrecolorea nucleos	Cromatina de excelente valoración
Nucleolos	Fácilmente visibles	Adecuada visión	Adecuada visión
Moco y Coloide	Se visualiza bien	Requiere técnicas especiales	Requiere técnicas especiales
Costumbre	Familiar a hematólogos	Familiar a anatomopatólogos	Familiar a citólogos

Tabla nº 12: Valoración comparativa entre las tinciones de Diff-Quik (MGG), Hematoxilina Eosina y Papanicolaou. Koss y cols (104).

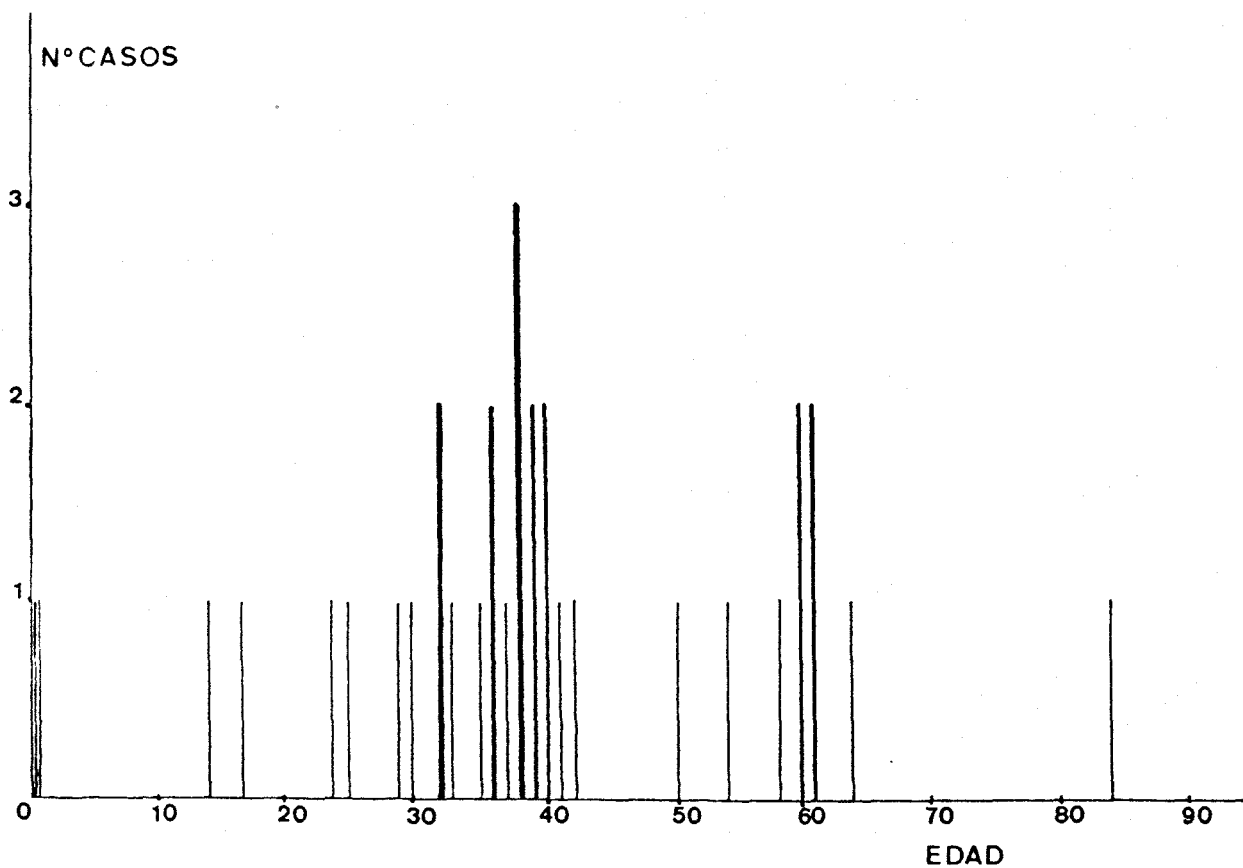


Tabla nº 13: Gráfico de distribución por edades de los Tumores Benignos

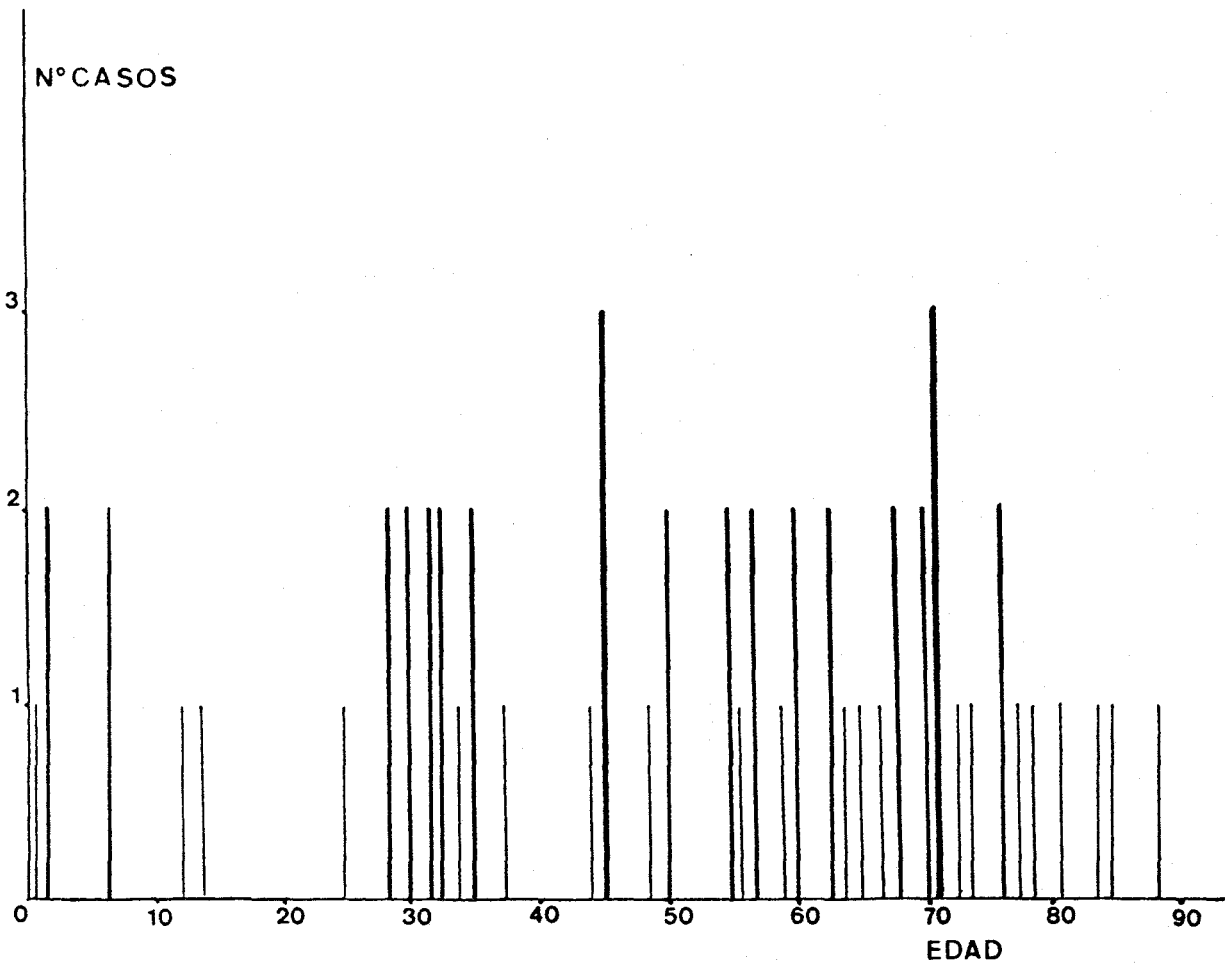


Tabla nº 14: Gráfico de distribución por edades de los Sarcomas.

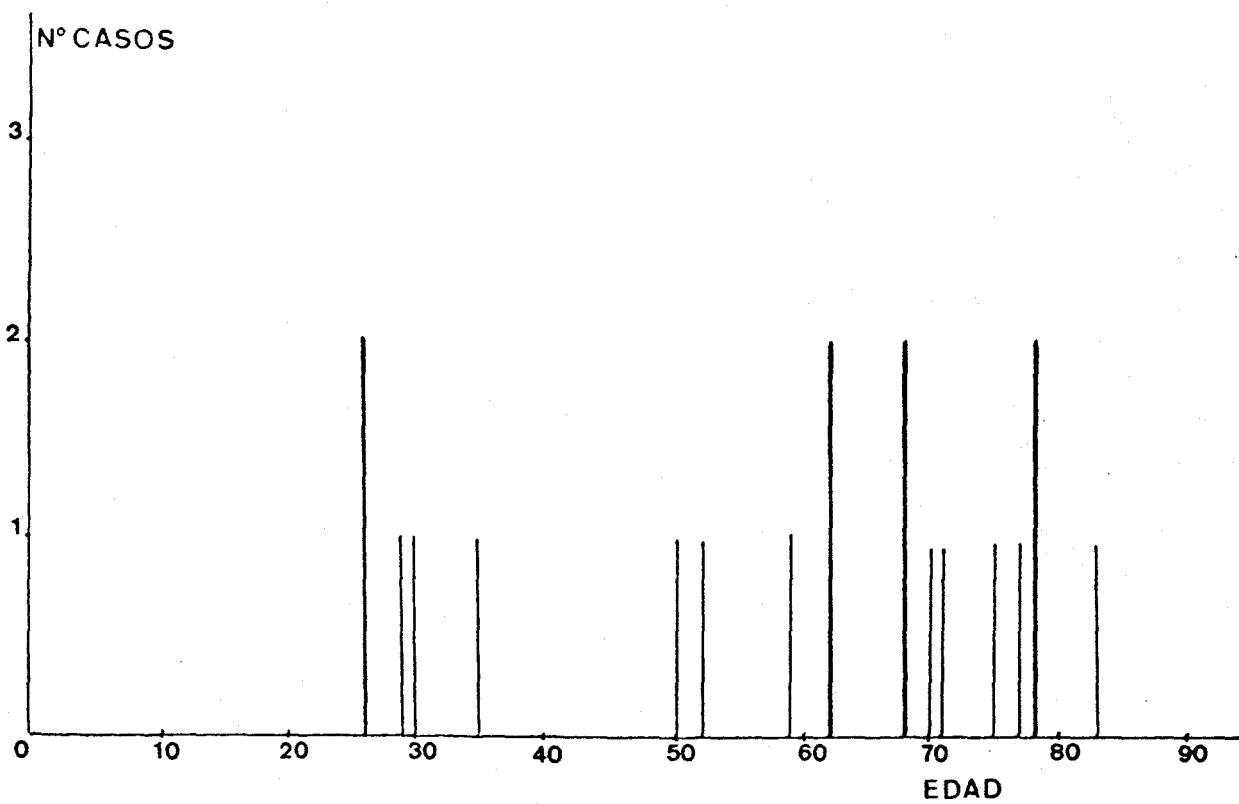


Tabla nº 15: Gráfico de distribución por edades de los Tumores malignos no sarcomatosos

RETROPERITONEO MUSLO

TOTAL DE CASOS..... 13 CASOS.....17 CASOS

DISTRIBUCION

-T. BENIGNOS.....	1.....	5
-SARCOMAS.....	9.....	12
-T. MALIGNOS NO.....	3.....	0
SARCOMATOSOS		

Tabla nº 16: Distribución de los Tumores de tejidos blandos localizados en retroperitoneo y muslo

	<u>T. MIXOIDES</u>	<u>T. C. REDONDAS</u>	<u>T. FUSOCELUL</u>	<u>T. PLEOMORFICOS</u>	<u>T. POLIGONALES</u>	<u>T. DIFERENC. TISULAR</u>
Carácter común	Matriz mixoide	Célula redonda	Célula fusiforme	Célula pleomórfica	Célula poligonal	Bien diferenciados
Cantidad material	Abundante	Abundante	Escaso	Abundante	Moderado Abundante	Moderado
Macro	Gelatinoso	Hemorrágico	Inespecífico	Necrótico	Inespecífico	Inespecífico
Fondo extension	Mucoide	Hemorrágico	Fibrilar	Citolítico	Citolítico	Limpio
Fragmentos tisulares	+++	0	+++	+	0	+++
Células sueltas	+	+++	+	++	+++	+
Cohesividad	Laxo	Ausencia estroma	Compacto	Compacto	Ausencia estroma	Compacto
Celularidad	Uniforme	Uniforme	Uniforme	Polimórfa	Uniforme	Uniforme

Tabla nº 17: Representación esquemática de los caracteres morfológicos de los seis Grupos Tumorales

CLASIFICACION
NUESTRAT. MIXOIDES

Mixoma Intramuscular
Hist. Fib. Maligno Mixoide
Liposarcoma Mixoide

T. C. REDONDAS

Sarcoma de Ewing
Rabdomiosarcoma
Neuroblastoma
Linfoma
Carcinoma c. pequeñas
Liposarcoma c. redondas

T. FUSOCELULARES

T. Desmoide
Schwanoma
Neurofibrosarcoma
Sarcoma Sinovial
Leiomiomasarcoma
Fibrosarcoma
Dermatofibroma

T. PLEOMORFICOS

Hist. Fibroso Maligno
Liposarcoma
Rabdomiosarcoma
Leiomiomasarcoma

T. C. POLIGONALES

Mioblastoma
Paraganglioma
Sarcoma Epiteliode
Angiosarcoma
Metástasis Carcinomas

T. DIFER. TISUL. ESPEC.

Lipoma
Lipoma Intramuscular
Liposarcoma bien difer.

CLASIFICACION
AKERMAN (105)T. MIXOIDES

Mixoma Intramuscular
Mixofibrosarcoma
Fascítis Nodular

T. C. REDONDAS

Sarcoma de Ewing
Rabdom. Embrionario
Neuroblastoma

T. FUSOCELULARES

T. Desmoide
Neurilemoma
Neurofibrosarcoma
Sarcoma Sinovial
Leiomiomasarcoma
Fibrosarcoma
Dermatofibrosarcoma

T. PLEOMORFICOS

Hist. Fibroso Maligno

T. LIPOMATOSOS

Lipoma Intramuscular
Liposarcoma Mixoide
Liposarcoma c. redondas
Liposarcoma Pleomórfo

CLASIFICACION
MIRALLES (75)SARC. MIXOIDES

Hist. Fib. Maligno Mixoide
Liposarcoma Mixoide
Condrosarcoma Mesenquimal

SARC. C. REDONDAS

Sarcoma de Ewing
Rabdom. Embrionario
Angiosarcoma
Hemangiopericitoma
Condrosarcoma Mesenquimal

SARC. MONOMORFOS

Neurofibrosarcoma
Sarcoma Sinovial
Leiomiomasarcoma
Hist. Fib. Maligno
Sarcoma Células Claras

SARC. PLEOMORFICOS

Hist. Fibroso Maligno
Liposarcoma
Rabdomiosarcoma
Sarc. Pleomórfo no clasif

SARC. BAJO GRADO

Neurofibrosarc. bajo grado
Fibrosarcoma bajo grado
Liposarcoma bien diferenc.
Fibromatosis

Tabla nº 18: Valoración comparativa entre nuestra
Clasificación y las publicadas en la
literatura. Akerman (105) y Miralles (75)

	<u>LIPOS.MIXOIDE</u>	<u>H.F.M.MIXOIDE</u>	<u>MIXOMA</u>	<u>LIPOBLAST</u>
Edad	Adulto	Adulto	Adulto	Infancia
Localización	Profundo	Superficial	Profundo	Superfici
Fragmentos capilares	+ + +	+ +	NO	+ + +
Lipoblastos atípicos	SI	NO	NO	NO
Cél.estrellada fusiforme	NO	SI(En T.bajo grado)	SI	SI
Células adiposas	Solo componente bien diferenciado	Del tejido adyacente	NO	NO
Células pleomórficas	Solo componente pleomórfico	SI(En T.alto grado)	NO	NO

Tabla nº 19: Diagnóstico diferencial de los Tumores Mixoides.

	<u>NEUROBLASTOMA GANGLIONEUROB.</u>	<u>RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO</u>	<u>RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR</u>	<u>SARCOMA DE EWING</u>	<u>LIPOSARCOMA C.REDONDAS</u>	<u>LINFOMA</u>	<u>CARCINOMA C.PEQUEÑAS</u>
Acúm. celulares Cél. sueltas	+ +/ +	o/ + + +	+ +/ +	+/+ + +	+ +/+	o/+ + +	+ +/+
Acúmulos Celulares	Rosetas	NO	Laxos alveolar	Rosetas a veces	Del compon. mixoide	NO	Moldeamientos nucleares
Margen Citoplasmát.	C. Ganglionar	NO	Rabdomioblastos	NO	Lipoblast. +nucleolo	NO	NO
Glucógeno	NO	NO	SI	SI	NO	NO	NO
Fondo	Fibrilar	Mixoide	Picnosis nuclear	Picnosis nuclear	Mixoide	Cuerpos Linfogl.	Picnosis nuclear
C. Multinuc.	C. Binucleada	NO	C. Multinucleada Ocasional	NO	NO	NO	NO

Tabla nº20: Diagnóstico Diferencial de los Tumores de Células Redondas

	LEIOMIOSARCOMA	H. FIB. MALIGNO
Arquitectura de frag. tisulares	Bandas entrelazadas	Patron estoriforme
Citoplasma cel. plemórficas	Fusiforme-elongado	Vacuolado-espumoso
Nucleos	Seudoinclusiones a veces	Nucleolos llamativos
Otras células	Mastocitos	C.histiocitarias y c.gigantes multinuc. tipo osteoclástico
PAS	Positivo	Negativo

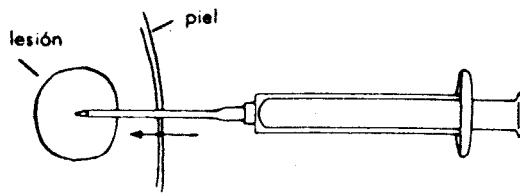
Tabla nº 21: Criterios de Diagnóstico diferencial entre Leiomiosarcoma e Histiocitoma Fibroso Maligno.

	<u>LEIOMIOSARCOMA</u>	<u>RABDOMIOSARCOMA</u>	<u>H. FIB. MALIGNO</u>	<u>LIPOSARCOMA</u>
Acúmulos cel/ células sueltas	+ +/ +	0/ + +	+ +/ +	o/ + +
Cèl. Pleomórf.	+	+ + +	+ +	+ + +
Citoplasma	Elongado eosinófilo	Estriaciones raras	Hemosiderina Restos celulares	Vacuolización Adiposa
Nucleo	Seudoinclusiones a veces	Excéntrico	Nucleolos prominentes	Festoneamiento membrana nuclear
PAS	Positivo	Positivo	Negativo	Negativo

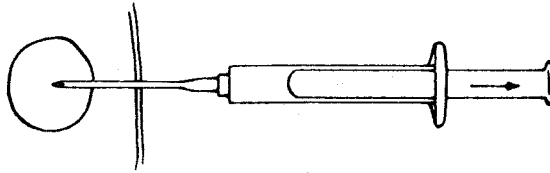
Tabla nº 22: Diagnóstico diferencial en Tumores Pleomórficos.

	<u>METASTASIS CARCINOMA</u>	<u>MELANOMA</u>	<u>SARCOMA EPITELIOIDE</u>	<u>PARAGANGLIOMA</u>	<u>SARCOMA ALVEOLAR</u>
Edad	Adulto-viejo	Adulto-joven	Adulto-joven	Adulto-joven	Adulto-joven
Localización	Tronco	Extremidades	Extremid. (brazo antebrazo)	Cuello	Extremidades
Citología	Acúmulos tri dimensionales +nucleolos prominentes	Melanina Nucleolos Inclusiones nucleares	Cuerpos eosinófilos	Acúmulos acinares Inclusiones nucleares	Granulaciones PAS positivas Diastasa-resis tentes

Tabla nº 23: Diagnóstico diferencial de Tumores de Células Poligonales.



Inserción de la aguja



Aspiración

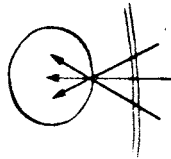
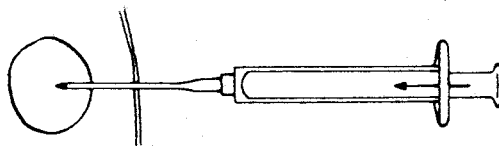
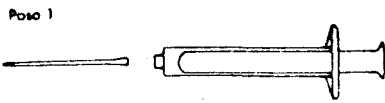
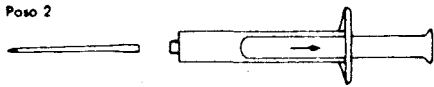
Reubicación de la aguja
dentro de la lesiónSupresión de la presión negativa
antes de extraer la aguja

Figura nº1: Pasos básico en la Punción Aspiración con aguja fina (P.A.A.F.). Koss (104).



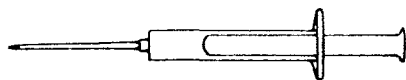
Paso 1

Separar la aguja de la jeringa



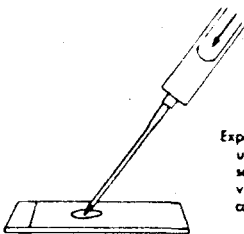
Paso 2

Llenar la jeringa con aire



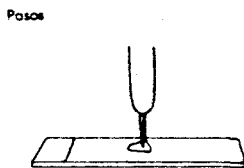
Paso 3

Reconectar la aguja a la jeringa



Paso 4

Exprimir con delicadeza una gota del contenido de la aguja sobre un portaobjeto de vidrio limpio prehumedecido con etanol al 95%



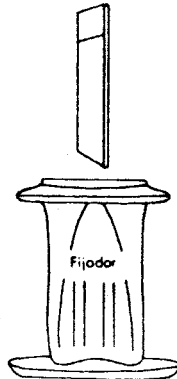
Paso 5

Inspeccionar rápidamente el material aspirado en busca de fragmentos de tejido. Estos deben ser cuidadosamente extraídos con pinzas y colocados en fijador de Bouin para su procesamiento histológico



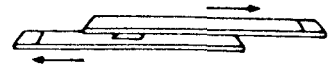
Fijador de Bouin

Paso 8

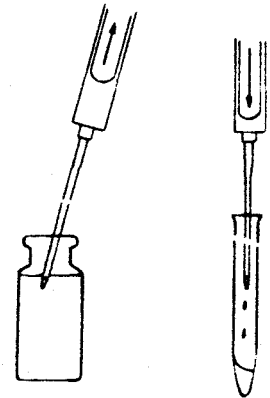


Paso 7

Fijar las muestras (incluso al aire en caso de ser necesario). Colorear un portaobjeto con Diff-Quik® para usarlo como control de calidad de la muestra



Realizar los frotis colocando otro portaobjeto sobre el que contiene la muestra y deslizando cada uno de ellos hacia lados opuestos. Se debe tratar de mantener al material en un área pequeña del portaobjeto



Recoger con cuidado este material en un tubo de ensayo limpio para citocentrifugación o realización de tacs. Este material puede resultar de mucho valor. **NO DESCARTAR**, aun cuando el líquido parezca transparente

B

Figura n02: Pasos en la preparación de extensiones y bloques celulares. Koss (104).

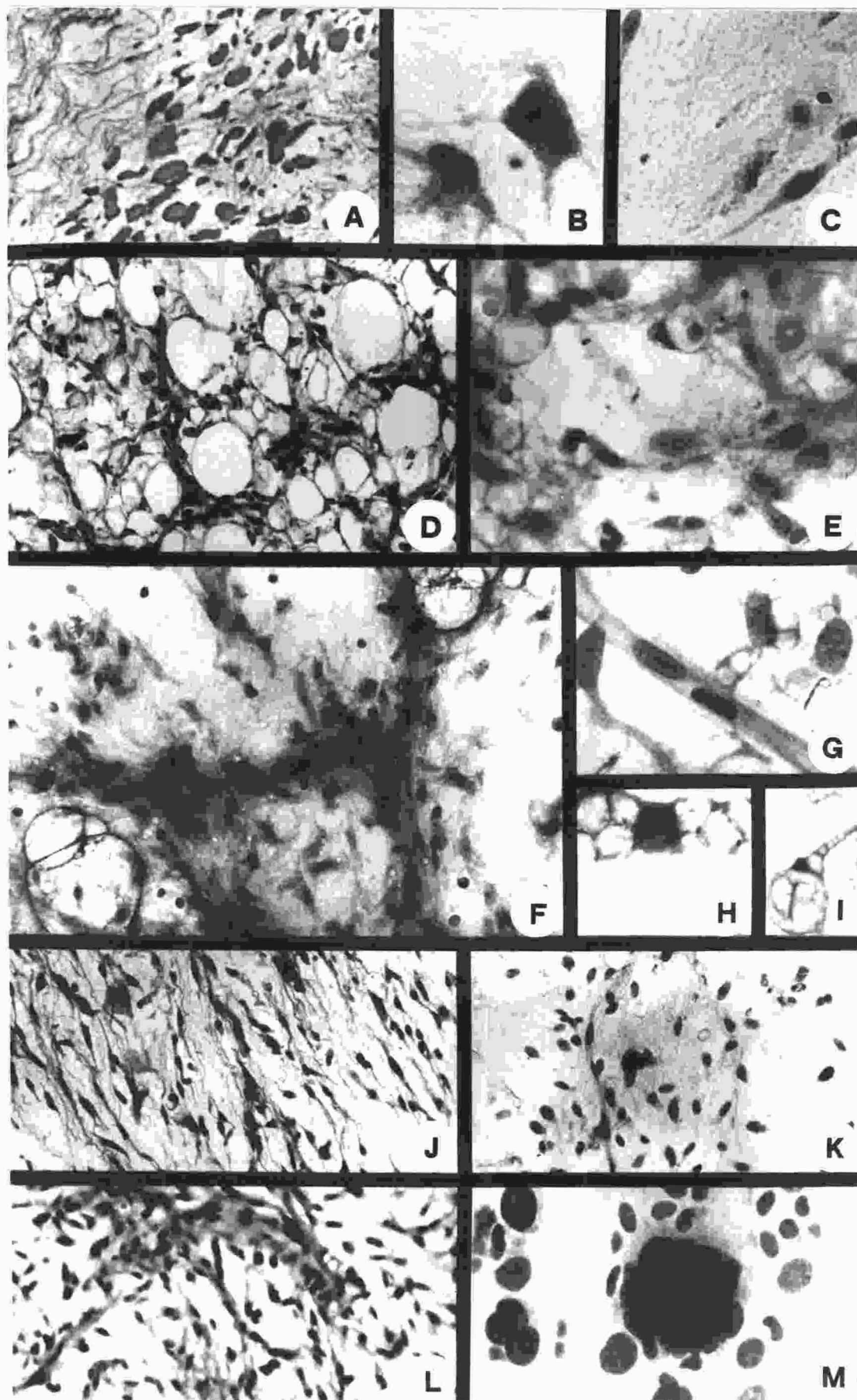


Figura nº3: TUMORES MIXOIDES: 3A: Histología del Mixoma, 3B y 3C: Citología del Mixoma, 3D: Histología del Lipoblastoma, 3E: Citología del Lipoblastoma, 3F: Histología del Liposarcoma Mixoide, 3G, 3H y 3I: Citología del Liposarcoma Mixoide, 3J: Histología del Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide de bajo grado de malignidad, 3K: Citología del Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide de bajo grado de malignidad, 3L: Histología del Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide de alto grado de malignidad, 3M: Citología del Histiocitoma Fibroso Maligno Mixoide de alto grado de malignidad

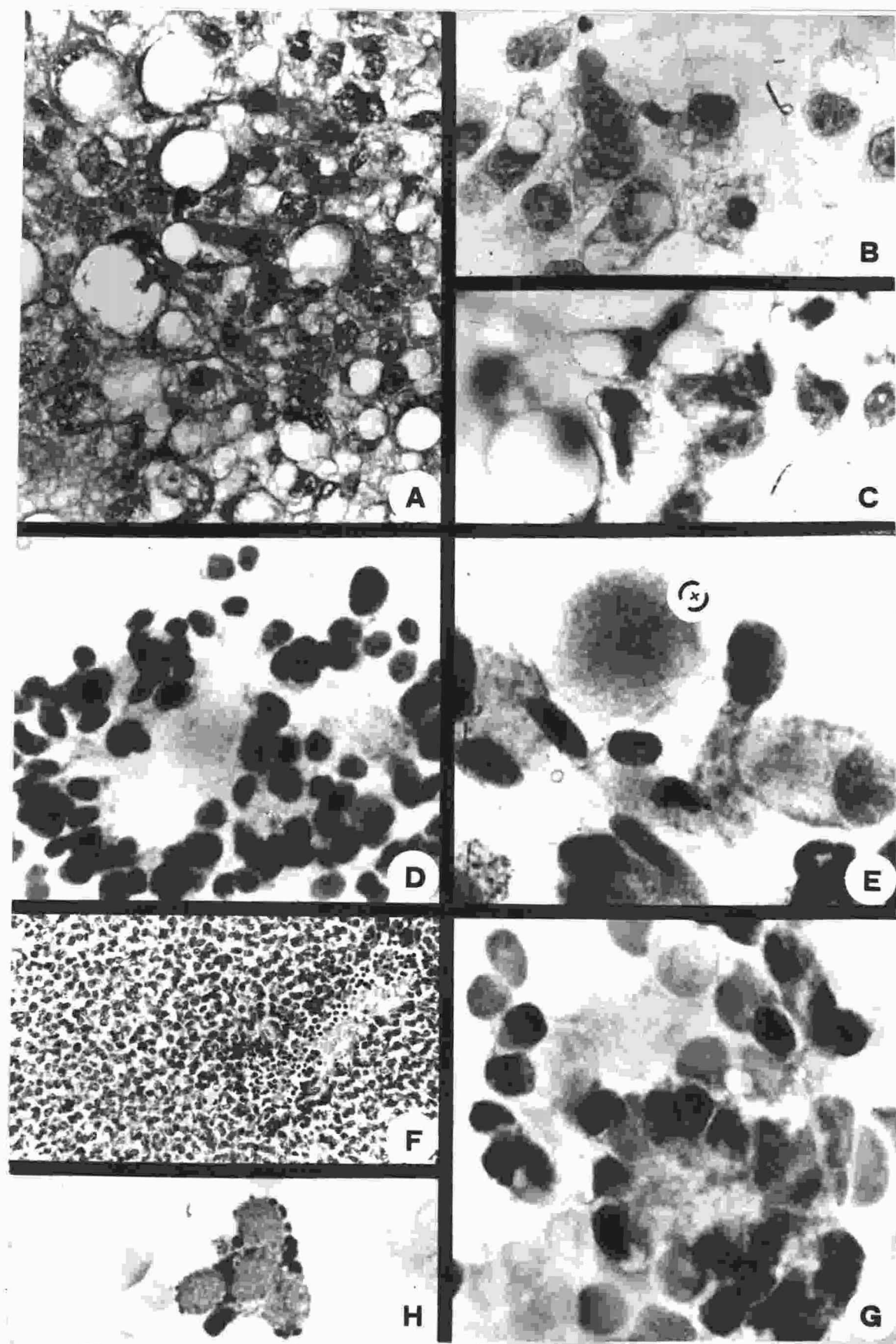


Figura nº4: TUMORES DE CELULAS REDONDAS: 4A: Histología del Liposarcoma de células redondas, 4B y 4C: Citología del Liposarcoma de células redondas, 4D: Citología del Neuroblastoma, 4E: Citología del Ganglioneuroblastoma, 4F: Histología del Sarcoma de Ewing, 4G y 4H: Citología del Sarcoma del Ewing

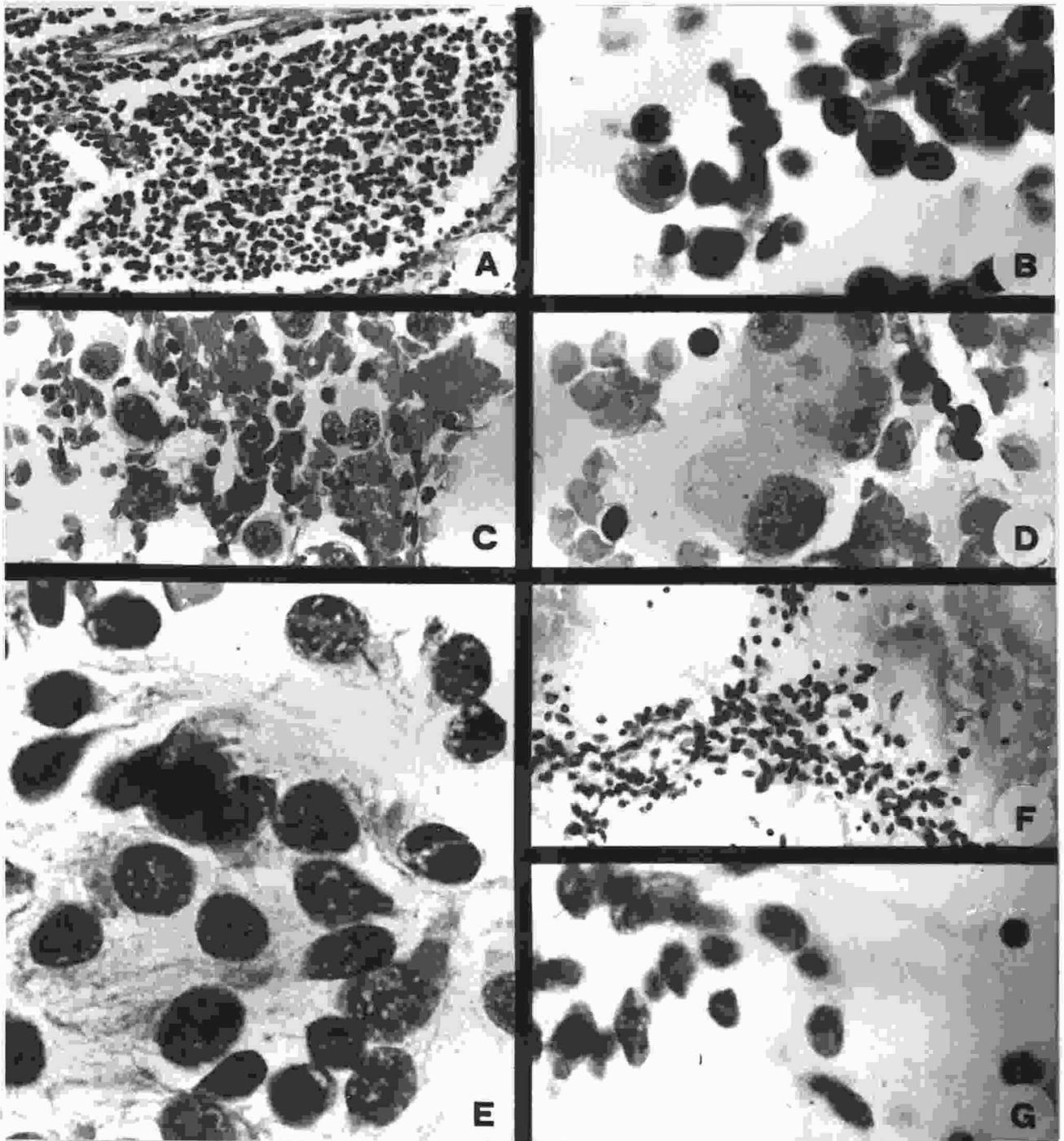


Figura nº5: TUMORES DE CELULAS REDONDAS: 5A: Histología del Rabdomiosarcoma Alveolar, 5B, 5C y 5D: Citología del Rabdomiosarcoma Alveolar, 5E, 5F y 5G: Citología del Rabdomiosarcoma Embrionario y Botrioides.

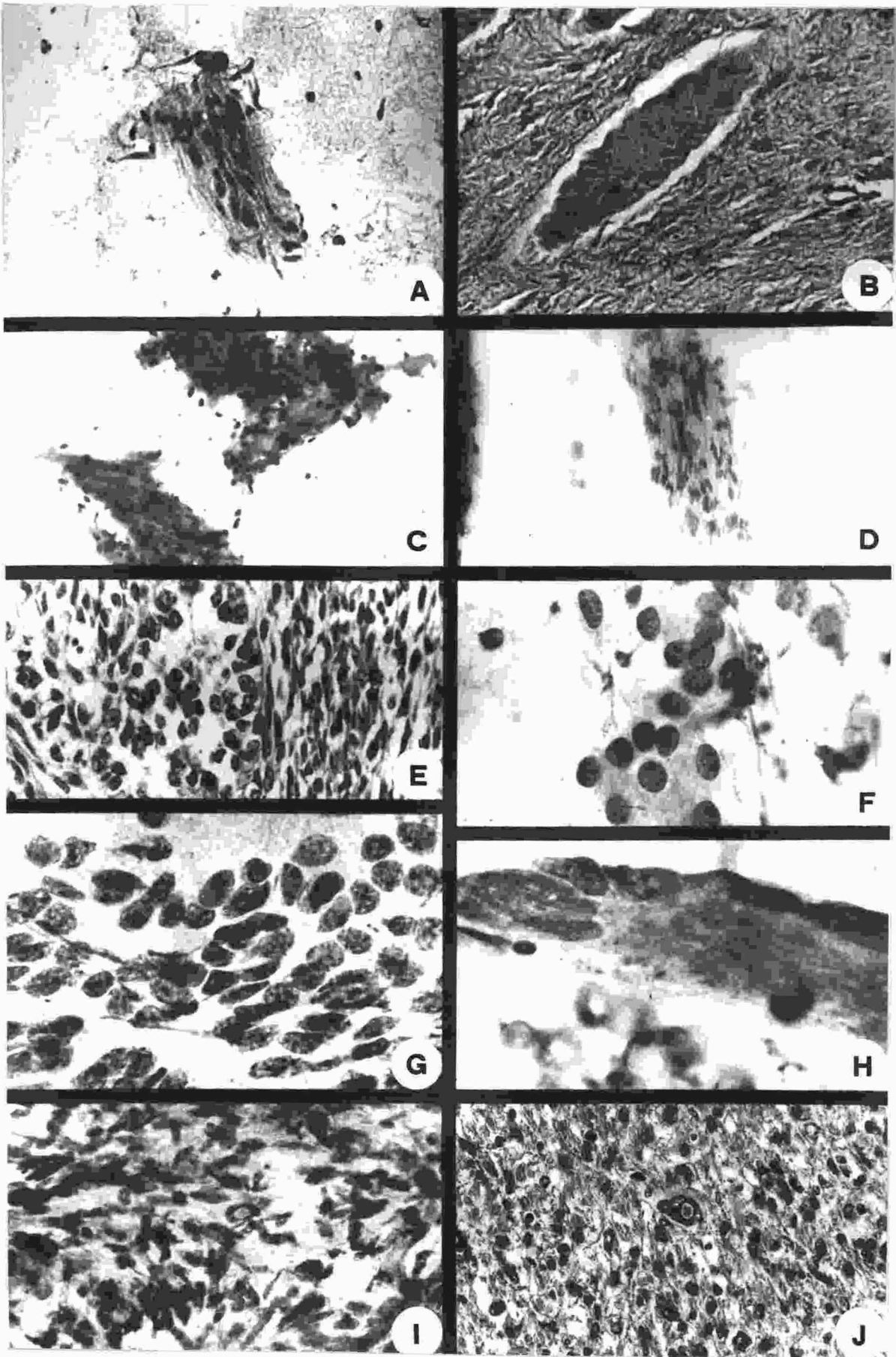


Figura nº6: TUMORES DE CELULAS FUSIFORMES: 6A: Citología del Tumor Desmoide, 6B: Histología del Tumor Desmoide, 6C y 6D: Citología del Schwannoma, 6E: Histología del Sarcoma Sinovial con doble componente celular, 6F: Citología del Sarcoma Sinovial (Componente pseudoepitelial), 6G: Citología del Sarcoma Sinovial (Componente fusocelular), 6H y 6I: Citología del Leiomiosarcoma, 6J: Histología del Leiomiosarcoma.

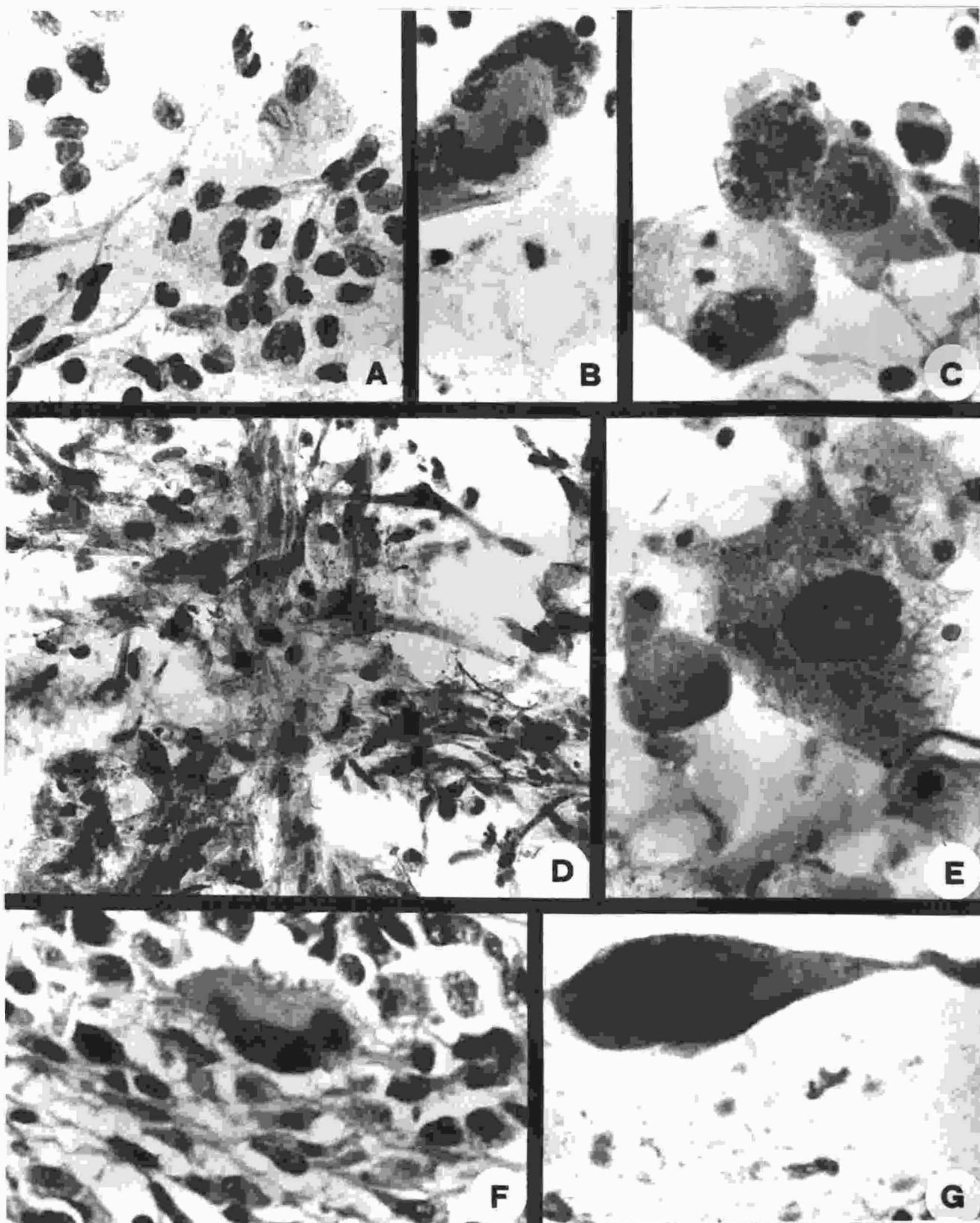


Figura nº7: TUMORES PLEOMORFICOS: 7A, 7C y 7D: Citología del Histiocitoma Fibroso Maligno, 7B: Citología del Histiocitoma Fibroso Maligno Inflamatorio, 7E: Citología del Carcinoma renal metastásico, 7F: Histología del Rbdomiosarcoma Pleomórfico, 7G: Citología del Rbdomiosarcoma Pleomórfico.

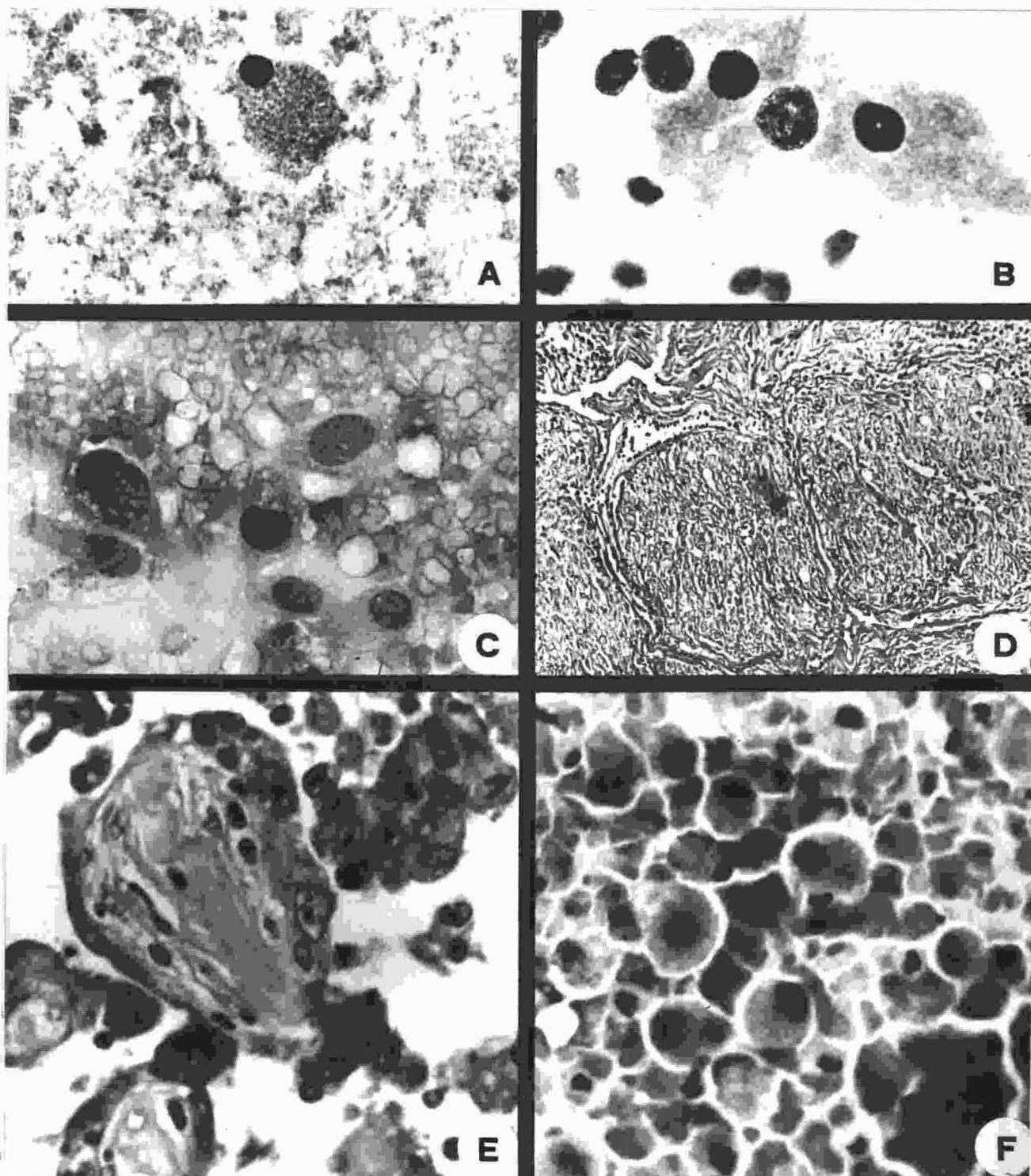


Figura nº8: TUMORES DE CELULAS POLIGONALES: 8A y 8B: Citología del Mioblastoma de células granulares, 8C: Citología del Sarcoma Epitelioides, 8D: Histología del Sarcoma Epitelioides, 8E: Histología del Angiosarcoma, 8F: Citología del Angiosarcoma.

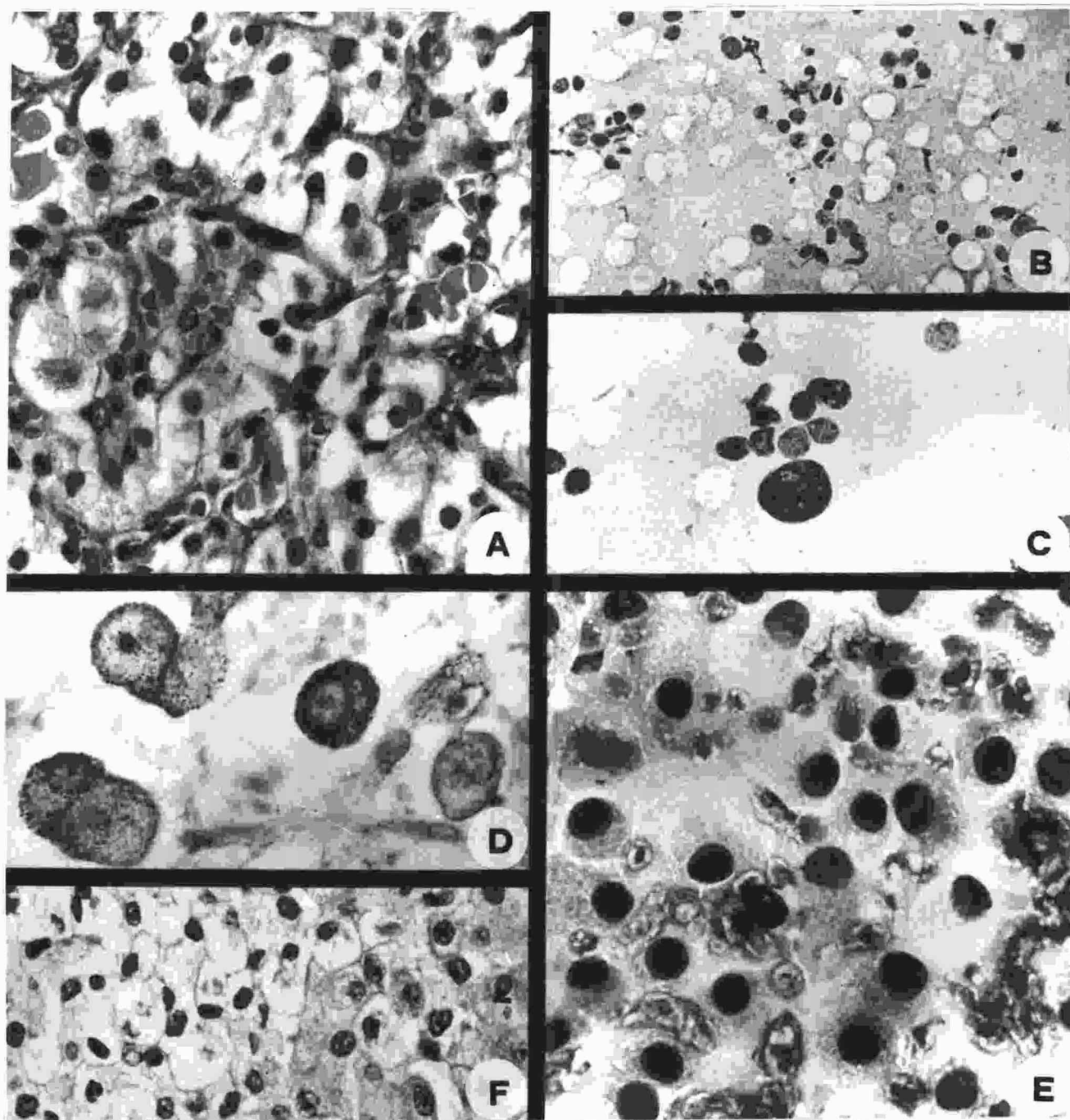


Figura nº9: TUMORES DE CELULAS POLIGONALES: 9A: Histología del Paraganglioma Benigno, 9B y 9C: Citología del Paraganglioma Benigno, 9D y 9E: Citología del Paraganglioma Maligno, 9F: Histología del Paraganglioma Maligno.

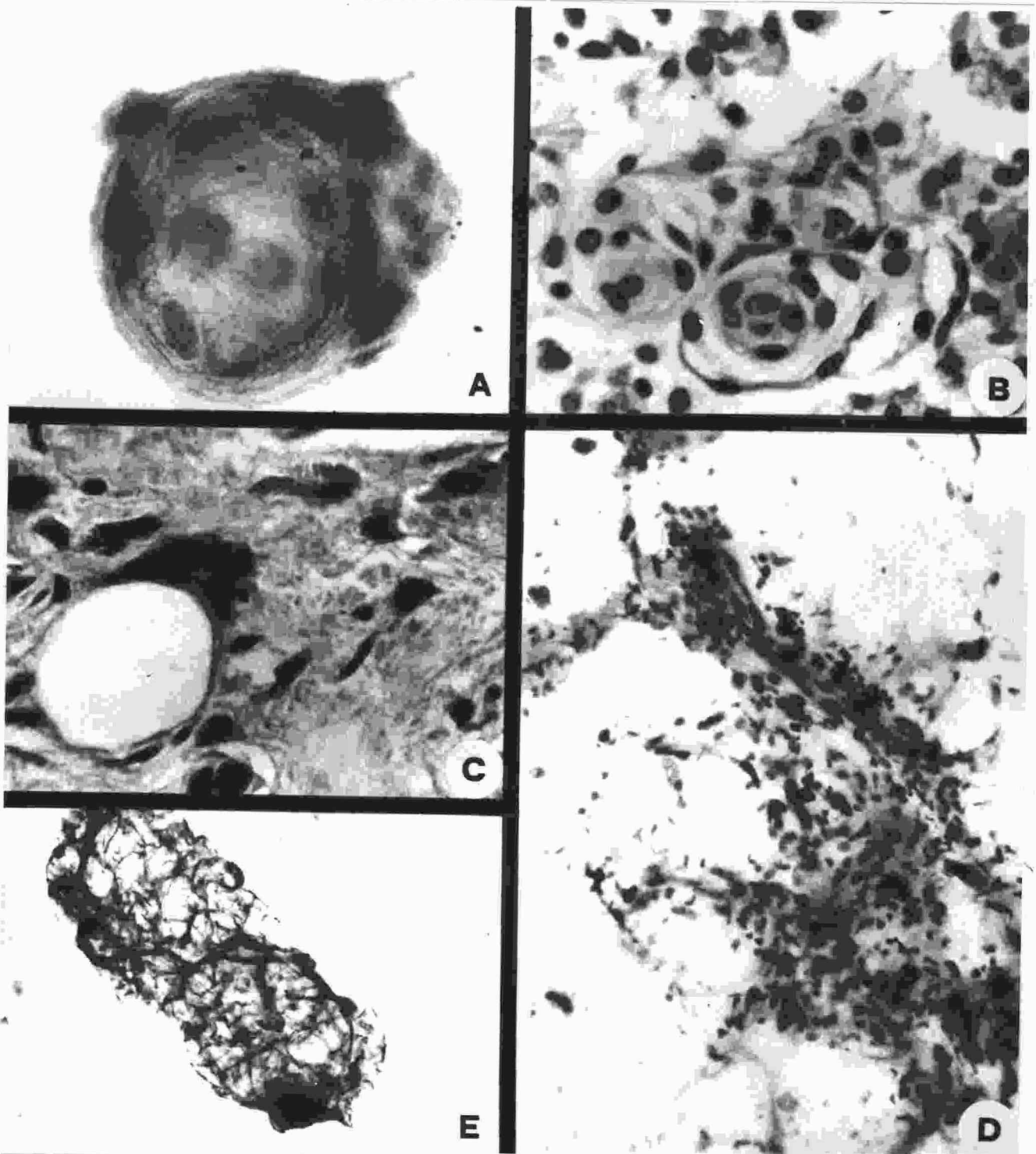


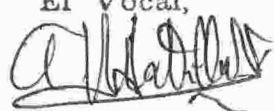
Figura nº10: TUMORES CON DIFERENCIACION TISULAR ESPECIFICA:
 10A: Citología del Meningioma, 10B: Histología del Meningioma,
 10C: Histología del Liposarcoma Bien diferenciado Esclerosante,
 10D: Citología del Liposarcoma Bien diferenciado Esclerosante,
 10E: Citología del Lipoma.

UNIVERSIDAD DE SEVILLA


Reunido el Tribunal integrado por los abajo firmantes
en el día de la fecha, para juzgar la Tesis Doctoral de
D. Dr. Luis MUÑOZ GRISS
titulada "Punción. Esperación en Tumores de Puntos Blancos"

acordó otorgarle la calificación de apto "cum laude"

Sevilla, 26 de octubre 19 58

El Vocál,


El Vocal,


El Vocal,


El Presidente


El Secretario,


El Doctorado,
