

CASOS CLÍNICOS

Fibrohistiocitoma maligno

Malignant fibrous histiocytoma

Alicia Barquinero¹, Victoria Morante², Soledad Rayme³.

RESUMEN

El fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en el adulto mayor. Este tiende a afectar las partes blandas profundas de las extremidades y el retroperitoneo. Presentamos el caso de un paciente de 71 años de edad de seis meses de evolución en pierna izquierda quien presentó disnea y dolor torácico dos días antes de su ingreso. Debido a su gran agresividad, poca frecuencia y difícil diagnóstico se hace una breve revisión.

Palabras clave: Fibrohistiocitoma maligno; Sarcoma.

SUMMARY

The malignant fibrous histiocytoma is the most common malignant sarcoma of older adults. It tends to occur in the deep soft tissue of the extremities and the retroperitoneum. We report the case of 71 years old man, with a tumor lesion of six month on left leg who had disnea and chest pain two days ago. Because its highly aggressive, infrequency and difficult diagnosis make a brief revision.

Key words: Malignant fibrous histiocytoma; Sarcoma.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas constituyen un grupo de neoplasias de partes blandas muy heterogéneo, de etiología desconocida y poco comunes¹. Dentro de ellos, el fibrohistiocitoma maligno (FHM) es uno de los tumores que con más frecuencia se diagnostican². El FHM está constituido fundamentalmente por una proliferación mesenquimal de células histiocitarias y de fibroblastos que siguen varios patrones de crecimiento. Una de las características que definen su malignidad es, como en cualquier otro tipo de tumor, su capacidad para producir metástasis; por ello, existen fibrohistiocitomas que se comportan de forma benigna y otros que lo hacen de forma maligna, siendo el pulmón y el hígado los órganos donde se localizan con más frecuencia las metástasis².

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 71 años, natural y procedente de Ancash, sin antecedentes de importancia, quien acude con un tiempo de enfermedad de seis meses caracterizado por aparición de una lesión tumoral en miembro inferior izquierdo a lo que tres días antes de su ingreso se agrega disnea y dolor torácico.

Al examen físico el paciente se encontraba pálido, adelgazado, taquipneico y diaforético. Adenopatías inguinales izquierdas induradas y múltiples. Lesión tumoral ulcerada en cara posterior de pierna izquierda, lobulada, de bordes elevados de \pm 6cm de diámetro, indurada, asintomática (**fotografía 1**). Murmullo vesicular disminuido y matidez en tercio inferior de ambos campos pulmonares y un hígado 3cm por debajo del reborde costal derecho.

1 Médico Residente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Dos de Mayo.

2 Médico Asistente Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Dos de Mayo.

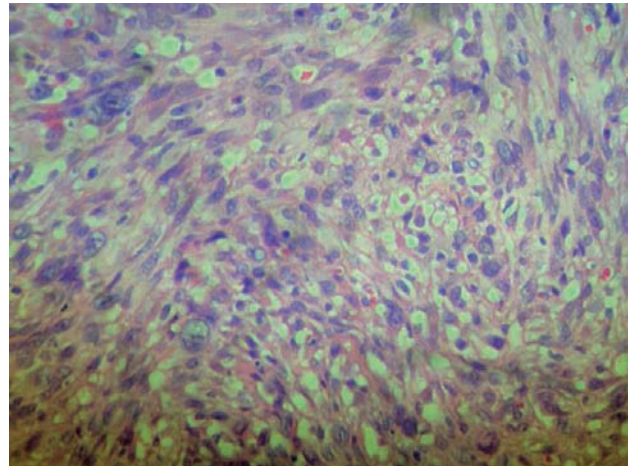
3 Médico Residente del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Nacional Dos de Mayo.

Correo electrónico: alibarqui@hotmail.com

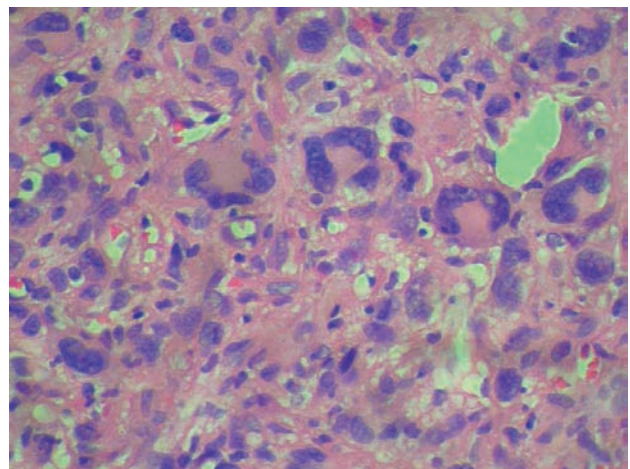


Fotografía 1. Lesión tumoral ulcerada en cara posterior de miembro inferior izquierdo, redondeada de \pm 6cm de diámetro, lobulada de bordes elevados, indurada. Lesiones tumorales satélite, redondeadas de \pm 2cm de diámetro, induradas, asintomáticas.

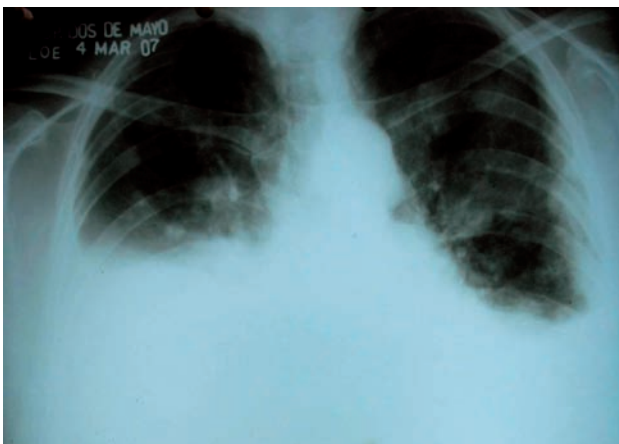
En los exámenes auxiliares se encontró: hemograma, bioquímica sanguínea, examen de orina, perfil hepático y elisa VIH normales, deshidrogenasa láctica aumentada (440 UI/L), la radiografía de tórax mostraba radiopacidad que obturaba ambos senos costodiafragmáticos e imágenes nodulares radiopacas en ambos campos pulmonares compatibles con derrame pleural y metástasis (**fotografía 2**). En la biopsia de piel: presencia de células fusiformes e histiocitarias en capas alternando con células gigantes y zonas de pleomorfismo en la tinción de hematoxilina-eosina (**fotografías 3 y 4**), a la inmunohistoquímica se observó positividad para vimentina y negatividad para citoqueratina (**fotografías 5 y 6**). Con estos hallazgos se diagnosticó fibrohistiocitoma maligno. Sin embargo, el paciente desarrolla tromboembolismo pulmonar y fallece.



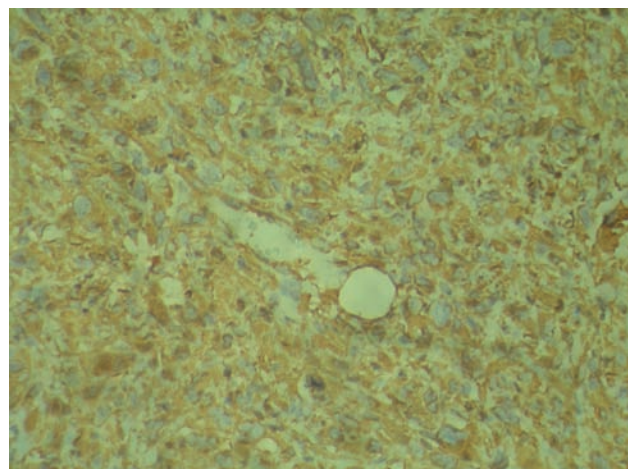
Fotografía 3. Infiltrado denso a nivel dermico. HE 40X.



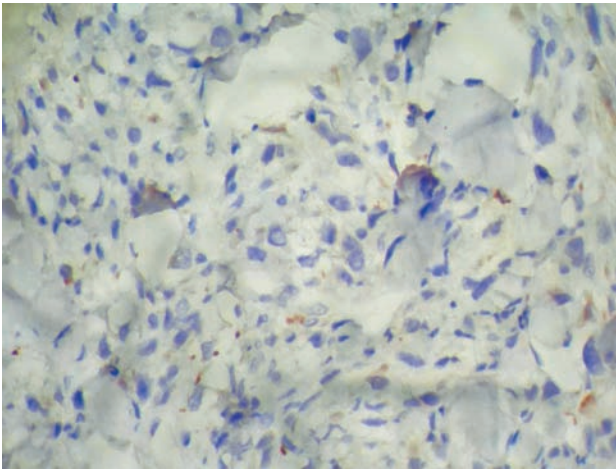
Fotografía 4. Presencia de células fusiformes e histiocitarias en capas alternando con células gigantes y zonas de pleomorfismo. HE 40X.



Fotografía 2. Radiografía de tórax antero posterior: radiopacidad que obtura ambos ángulos costofrénicos e imágenes radiopacas redondeadas en ambos campos pulmonares compatibles con metástasis.



Fotografía 5. Vimentina positivo 40X.



Fotografía 6. Citoqueratina negativo 40X.

DISCUSIÓN

En nuestro medio, tal como se ve en la literatura extranjera, el fibrohistiocitoma maligno es el tipo de sarcoma más frecuente, seguido del liposarcoma, el schwannoma maligno y el rhabdomyosarcoma^{3,4}. Su localización anatómica más común es en los miembros inferiores⁵.

La malignidad de este tumor está asociada fundamentalmente a cuatro factores: localización profunda y

proximal; tamaño superior a 5cm; número de mitosis elevado y tipo histológico. Este último punto es controvertido, pues, mientras que algunos autores han encontrado mejores supervivencias en las variedades angiomatoide y mixoide y peores en la estoriforme e inflamatoria, otros afirman que la variedad histológica no afecta a la supervivencia⁶⁻⁸. En general, se considera un tumor de mal pronóstico y de gran agresividad.

En cuanto al tratamiento, nadie parece dudar de que la base del tratamiento es la cirugía, que debe ser lo más radical posible, resecaando todos los órganos afectados llegando incluso a la amputación en los casos localizados en las extremidades. Las recidivas locales deben ser tratadas del mismo modo, extirpando toda masa susceptible de ser resecaada. Algunos estudios han evaluado la eficacia de la radioterapia mediante su aplicación interna y externa, sin obtener diferencias significativas entre ambas, así como de la quimioterapia con fosfamida y adriamicina; doxorubicina, ciclofosfamida y metrotexato como tratamientos adyuvantes. Existen estudios en los que se refiere una alta mortalidad con el uso de la radioterapia y de la quimioterapia, sin obtener resultados satisfactorios.

En relación al caso reportado, se confirma que el fibrohistiocitoma maligno es un tumor poco común, de gran agresividad, de pronóstico infausto y supervivencias cortas, que se localiza fundamentalmente en las extremidades; para cuyo diagnóstico es fundamental la biopsia y la inmunohistoquímica debido a la gran cantidad de diagnósticos diferenciales.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ARIAS I, NUÑO F, SOLANO A, FERNÁNDEZ J. Fibrohistiocitoma Maligno. *An Med Interna* 2006; 23:18- 21.
2. DÁVILA M, CASTELL J, VALDERRÁBANO S, MATEO A, RODRÍGUEZ MONTES J. Fibrohistiocitoma maligno. Aportación de tres casos. *Cirugía Española* 2000;67:612 -15.
3. ENZINGER F, WEISS S. *Soft tissue tumors*. Ed 5ta. St Louis Mosby 1994.
4. POLLOCK RE, KARNELL LH, MENCK HR, WINCHESTER DP. The National Cancer Data Base report on soft tissue sarcoma. *Cancer*. 1996;78(10):2247-57.
5. MIGOTA W, LEÓN M, LEÓN L, VIGIL C, VELARDE R, IBERICO W, et al. Sarcomas de Tejidos Blando en el Instituto de Enfermedades Neoplásicas. *Acta Cancerológica* 2000;30(2):18-22.
6. ALLEN K, SKANDALAKIS LJ, BROWN BC, GRAY SW, SKANDALAKIS JE. Malignant fibrous histiocytoma of the pancreas. *Am Surg* 1990; 56:364-368.
7. CHECA J, HERNÁNDEZ JB, GARCÍA JP, ARREBOLA P, BALLESTEROS C, MARÍN JL. Fibrohistiocitoma maligno de páncreas. *Cir Esp* 1996; 60:419-421.
8. KEARNEY MM, SOULE EH, IVINS JC. Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980; 45:167-178.