

Histiocitoma fibroso maligno

Malignant fibrous histiocytoma

Histiocytome fibreux malin

MSc. Hiralio Collazo Álvarez, Dr. Dewar Torrecilla Silverio, Dr. Jorge Luis Morales Florat, MSc. Stephens Yecc Collazo Marín

Hospital General Provincial Docente "Roberto Rodríguez Fernández", Ciego de Ávila.

RESUMEN

Introducción: los sarcomas son tumores malignos de partes blandas que representan 0,7 % de los tumores malignos en general, con una tasa de 3 por cada 100 000. El histiocitoma fibroso maligno resulta un tumor de alto grado incluido en el grupo de los sarcomas de partes blandas.

Objetivo: exponer las características citohistológicas, el tratamiento y la evolución de este tumor en un caso estudiado y tratado en el Hospital General Provincial Docente "Roberto Rodríguez Fernández" de Ciego de Ávila.

Descripción: se presentó el caso de un varón de 60 años con una gran masa de partes blandas en el muslo izquierdo, de crecimiento progresivo. La masa se trató quirúrgicamente con exéresis en bloque, previos estudios analíticos, arteriografía femoral y ecografía.

Conclusiones: el diagnóstico anatomopatológico fue de histiocitoma fibroso maligno variedad pleomórfica; fue remitido al servicio de oncología donde lo trataron con radioterapia. A los 6 meses se encontraba libre de la enfermedad. Se realizó una revisión de la literatura y se analizó su presentación clínica, también los hallazgos histológicos, las pruebas diagnósticas de imagen y el procedimiento terapéutico.

Palabras clave: oncología, histiocitoma fibroso maligno, partes blandas.

ABSTRACT

Introduction: the sarcomas are soft tissue malignant tumors accounting for the 0.7 % of malignant tumors in general with a rate of 3 by 100 000. The malignant fibrous histiocytoma is a high grade tumor included in the group of soft tissue tumors.

Objective: to expose the cytohistologic features, treatment and course of this tumor in study case and treated in "Roberto Rodríguez Fernández" Teaching Provincial Hospital of Ciego de Avila municipality.

Description: this is the case of a male patient aged 60 presenting with an increasing large soft tissue mass in the left thigh. The mass was operated on with block exeresis, analytical previous studies, femoral arteriography and echography.

Conclusions: the anatomic and pathologic diagnosis was a malignant fibrous histiocytoma pleomorphous type; the patient was referred to Oncology service where was treated with radiotherapy. At 6 months he was free of disease. A review of literature was performed analyzing its clinical presentation also, its histological findings, the imaging diagnostic test and the therapeutical procedure.

Key words: oncology, malignant fibrous histiocytoma, soft tissues.

RESUME

Introduction: les sarcomes sont des tumeurs malignes des parties molles représentant en général 0.7 % des tumeurs malignes, et un taux de 3 pour 100, 000. L'histiocytome fibreux malin constitue une tumeur de haut grade inclus dans le groupe des sarcomes de parties molles.

But: cette étude est visée à exposer les caractéristiques cytohistologiques, le traitement et l'évolution de cette tumeur dans un cas étudié et traité à l'hôpital général universitaire "Roberto Rodriguez Fernandez", à Ciego de Avila.

Description: le cas d'un sujet du sexe masculin, âgé de 60 ans, présentant une grande masse de parties molles au niveau de la cuisse gauche, de croissance progressive, a été présenté. La masse a été retranchée par exérèse en bloc après la réalisation des études analytiques, des artériographies fémorales et des échographies.

Conclusions: le patient a été diagnostiqué de histiocytome fibreux malin, type pléomorphe; il a été hospitalisé au service d'oncologie, où il a été traité par radiothérapie. Le patient s'est complètement récupéré de cette affection au bout de 6 mois. Une revue de la littérature a été réalisée, et sa présentation clinique, en plus que les trouvailles histologiques, les tests diagnostiques par image et le procédé thérapeutique, a été analysée.

Mots clés: oncologie, histiocytome fibreux malin, parties molles.

INTRODUCCIÓN

El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es el sarcoma de tejidos blandos más común del adulto.¹ La mayor incidencia se sitúa entre la quinta y sexta década de la vida; su presentación resulta inusual antes de los 40 años, con una edad media de 52 años. Presenta cierta predilección por el sexo masculino y se localiza predominantemente en las extremidades. Otros sitios menos comunes son el retroperitoneo, la cabeza y el cuello.

El origen de este tumor continúa siendo desconocido hoy día. La hipótesis histogenética más aceptada en la actualidad es la que sitúa a las células mesenquimales pluripotenciales como precursoras neoplásicas, lo que justifica que en

ocasiones coincide temporalmente con otros tumores como el liposarcoma o el fibrosarcoma.²⁻⁴

El HFM ocupa de 5 a 10 % de los sarcomas de partes blandas; y 26 % se encuentra en las extremidades, siendo el tumor más frecuente en las personas mayores de 65 años que presentan sarcomas de partes blandas; mientras el liposarcoma se ve en las edades de 35 a 65 años y es el sarcoma más frecuente en las extremidades.⁵

Macroscópicamente, estos tumores adquieren un gran tamaño, son multinodulares y poco encapsulados, con áreas de hemorragia y necrosis, como otros sarcomas de alto grado.⁶

Histológicamente estas neoplasias se caracterizan por su amplio pleomorfismo y por la presencia de histiocitos y células fibroblásticas; también son confundidos con otros tumores de tipo mesenquimales (liposarcomas y fibrosarcomas), por lo que su diagnóstico definitivo es por descartación y estudios inmunohistoquímicos (EIHQ) que marca vimentina positivo.⁵

Se han definido diversas variantes histológicas: fibroso de células gigantes, inflamatorias y mixoides. Entre los patrones de crecimiento tumoral se distingue el estoriforme o "en rueda de carro", fascicular y pleomórfico; este último es el más frecuente.⁷

Los tumores fibrohistiocíticos⁵ pueden ser:

- Intermedios (raramente metastatizan).
 - Tumor de células gigantes de partes blandas.
 - Tumor fibrohistiocítico plexiforme
- Malignos.
 - Sarcoma pleomórfico indiferenciado/ histiocitoma fibroso maligno pleomórfico.
 - Sarcoma pleomórfico indiferenciado con células gigantes/ histiocitoma fibroso maligno con células gigantes.
 - Sarcoma pleomórfico indiferenciado con prominente inflamación/ histiocitoma fibroso maligno inflamatorio.

El objetivo del presente reporte de caso fue exponer las características citohistológicas, el tratamiento y la evolución de este tumor en un caso estudiado y tratado en el Hospital General Provincial Docente «Roberto Rodríguez Fernández» de Ciego de Ávila.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 60 años de edad que ingresa al servicio de ortopedia por aumento de volumen del muslo izquierdo, de varios meses de evolución (Fig. 1).



Fig. 1. Obsérvese el aumento de volumen de partes blandas en la cara interna del muslo izquierdo.

Al examen físico se constató:

- Tumor de partes blandas adherido a planos profundos.
- Circulación venosa colateral.
- Discreto dolor a la palpación.
- Tumor de un tamaño de 30 cm de largo por 20 cm de ancho.
- No adenopatías palpables.

Se le realizó arteriografía femoral, donde se apreció gran aumento de la circulación arterial a nivel intratumoral (Fig. 2).

Al paciente se le practicó la biopsia por *trucut*, que representa un método sencillo, con el cual se puede obtener material suficiente para llegar al diagnóstico histopatológico, con una sensibilidad de 94 a 98 %.⁸ El resultado histopatológico fue de histiocitoma fibroso maligno variedad pleomórfica.

Se explicó al paciente las características del tumor de partes blandas que presentaba y se le solicitó el correspondiente consentimiento informado, para llevar a efecto el tratamiento quirúrgico exérecico y el posterior tratamiento oncológico.

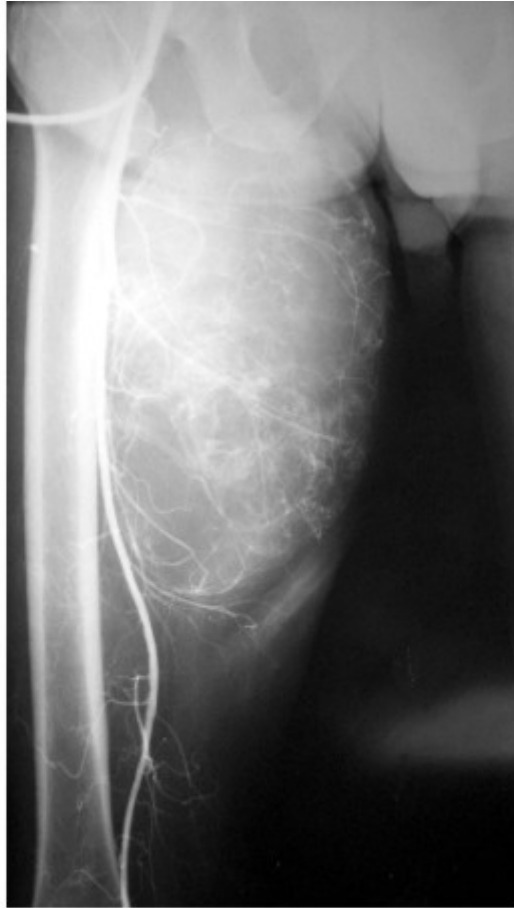


Fig. 2. Nótese la masa tumoral con abundante circulación arterial intratumoral y la visualización de una cápsula que envuelve el tumor.

De acuerdo a los complementarios realizados (ecografía de abdomen, examen óseo) se concluye que no tiene enfermedad metastásica demostrada y se programa la intervención para realizar exéresis en bloque de la lesión y la correspondiente biopsia.

El acto quirúrgico se realizó con la secuencia siguiente:

1. Abordaje del paquete vascular femoral a nivel inguinal para yugular cualquier posible sangramiento incontrolable durante la disección del tumor (Fig. 3).



Fig. 3. Momento en que se realiza ligadura de los vasos que irrigan el tumor.

2. Disección por planos con ligadura de los vasos perforantes del tumor.
3. Exéresis en bloque del tumor y se comprobó que tenía características de estar encapsulado (Fig. 4).



Fig. 4. Observar de izquierda a derecha el tumor encapsulado que se reseca, la proporción del tamaño y la apariencia cerebroide macroscópica al corte transverso.

Se le dio el alta hospitalaria a los 14 d y se remitió al Hospital Oncológico de La Habana con un estadiamiento T_{2b} N₀ M₀ grado 4 y etapa III con bordes de sección quirúrgica positivo; lo anterior justifica la radioterapia y quimioterapia coadyuvante que se le propuso aplicar.

En el hospital oncológico de La Habana se le practicó el tratamiento siguiente:

- Radioterapia con cobalto (C_o⁶⁰) a dosis de 50 Gy.
- No se empleó quimioterapia por enfermedades cardiovasculares.

A los 6 meses de evolución el paciente se encontraba libre de la enfermedad y con una correcta deambulación.

Los resultados y el tratamiento del paciente tienen similitud con lo planteado por *Hernán Cortes Funes* y otros,⁹ así como las Guías Clínicas Oncológicas de Norteamérica.¹⁰

DISCUSIÓN

*O'Brien y Stout*¹¹ en 1964, fueron los primeros en describir el histiocitoma maligno. Actualmente esta neoplasia ha sido considerada el sarcoma de partes blandas más frecuente en adultos.¹² No obstante, estudios recientes han demostrado que se pueden clasificar en función de su diferenciación, que aportan por tanto distintas características clínicas y pronósticos.^{13,14} Es más frecuente sobre los 50 años, pero no hay una edad específica, puede aparecer a lo largo de toda la vida.¹⁵

Desde el punto de vista macroscópico el HFM aparece como una tumoración grande con áreas múltiples de necrosis en la superficie de corte. Microscópicamente el tumor muestra una proliferación desordenada de células fusocelulares con ocasional patrón esteliforme o arremolinado, presencia de células multinucleadas con gran atipia nuclear, formas bizarras, frecuentes figuras de mitosis atípicas, y un estroma que muestra gran cantidad de colágeno así como un número variable de células inflamatorias mononucleadas e histiocitos espumosos.¹⁵

Su diagnóstico es clínico y paraclínico. *Cruz*¹⁵ afirma que en 74 % de los casos, es realizado sobre la base de su morfología macroscópica y microscópica, pero aun así recomienda el uso de la inmunohistoquímica, la cual es considerada por *Miettinen*,¹⁶ fundamental por causa de la heterogenicidad de estas lesiones.

*Valdés*¹⁷ manifiesta que el tratamiento de elección es la cirugía con márgenes de resección amplios, siendo la radioterapia y quimioterapia tratamientos complementarios de la cirugía. Sin embargo, otros autores,¹⁸ consideran que el tratamiento multidisciplinario es esencial por 2 razones: porque el pronóstico de estas neoplasias está dado por el grado histológico y el tamaño del tumor, y porque hasta 22 % de los casos presentan ya desde un inicio enfermedad clínica metastásica.

La radioterapia reduce la incidencia de recidivas locales de un 18-31 % a dosis de 45 Gy.

Hay protocolos,¹⁷ para el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos que proponen que los márgenes deben ser de 5 cm, aunque se acepta hasta de 1 cm si la fascia que recubre el tumor es sana. En este caso se hizo la exéresis a 1 cm perilesional. Siempre debe evitarse incidir la pseudocápsula tumoral. La radioterapia está indicada en HFM de medio y alto grado de malignidad, tal es este caso; o en los bajos grados con márgenes inadecuados de resección, o aquellos casos en los que la recidiva requiera de amputación. La quimioterapia complementaria no debe ser una rutina, debe discutirse con el paciente las ventajas (aumento del tiempo libre de recaída local) e inconvenientes del tratamiento.

Los factores pronósticos más importantes para los sarcomas de partes blandas son: tamaño tumoral, grado de diferenciación e invasión ganglionar o metastásica.¹⁹

Se pueden realizar en el tejido que se extrae las pruebas siguientes:

- Microscopia óptica y electrónica.
- Análisis citogenético.
- Estudio inmunohistoquímico.

El pronóstico depende de ciertos factores antes y después del tratamiento:

- Lugar del tumor en el cuerpo y si se formaron tumores en más de un hueso.
- Tamaño del tumor.
- Si el cáncer se diseminó hasta otras partes del cuerpo y hasta qué partes del cuerpo se diseminó.
- Edad del paciente.
- Tipo de tumor.
- Si el paciente padece de ciertas enfermedades genéticas.
- La etapa en que se presenta la enfermedad.

Después de tratarse el tumor, el pronóstico depende de los elementos siguientes:

- Cantidad de cáncer que se eliminó con la quimioterapia.
- Cantidad de tumor que se extirpó mediante cirugía.
- Si la quimioterapia se demora por más de 3 semanas después de realizarse la cirugía.

Las opciones de tratamiento dependen de lo siguiente:

- Lugar del tumor en el cuerpo.
- El margen oncológico de resección o sea los bordes si están libres o no de enfermedad tumoral.
- Tipo histológico del tumor.
- La etapa de presentación.
- La valoración de los marcadores tumorales: lactatodeshidrogenasa (LDH).
- Tamaño del tumor.
- Estadío del cáncer.
- Si los huesos todavía están creciendo.
- Edad del paciente y estado general de salud.
- Si el paciente y la familia desean que el paciente pueda participar en actividades tales como deportes o que tenga cierta apariencia.
- Si el cáncer fue recién diagnosticado o recidivó después de haber sido tratado.

El proceso utilizado para determinar si el cáncer se diseminó hasta otras partes del cuerpo se llama estadificación. Se pueden utilizar las pruebas y procedimientos siguientes:

Estudios imaginológicos:

- Rayos X simples: se tomarán rayos X del tórax y del lugar donde se formó el tumor.
- Exploración por tomografía axial computarizada (TAC): simple o contrastada, que permite establecer la localización, extensión, afectación de estructuras y tejidos adyacentes, así como las lesiones corticales, reacciones periólicas y matrices mineralizadas. Teniendo presente que no sirven para diferenciar los tumores benignos de los malignos, únicamente pueden determinar el patrón de agresividad.¹⁷ Se tomarán imágenes del tórax y del área donde se formó el tumor.
- Imágenes por resonancia magnética.

— Estudios radioisotópicos: gammagrafía ósea y tomografía por emisión de positrones.

Estudios sanguíneos:

— Hemoquímicos: LDH, transaminasa glutámico oxalacética (TGO), transaminasa glutámico pirúvica (TGP), creatinina, bilirrubina, fosfatasa alcalina, hemograma completo, eritro, coagulograma completo.

— Marcadores: vimentina, citoqueratina, actina específica del músculo, mioglobina, proteína S₁₀₀.

El cáncer se disemina en el cuerpo de 3 maneras:

1. A través del tejido: invade el tejido normal que lo rodea por infiltración.
2. A través del sistema linfático: invade el sistema linfático y circula por los vasos linfáticos hasta otros lugares del cuerpo.
3. A través de la sangre: invade las venas y los capilares y circula por la sangre hasta otros lugares del cuerpo.

Se utilizan 3 tipos de tratamiento estándar:

Cirugía

Siempre que sea posible, se puede realizar una cirugía para extirpar todo el tumor. Se puede administrar primero quimioterapia para reducir su tamaño, de modo que se pueda extraer menos tejido y hueso. Esto se llama quimioterapia neoadyuvante.⁵

Los criterios de conservación de una extremidad son:

- No deben de estar involucradas áreas anatómicas complejas (componentes vasculonerviosos, no invasión masiva al hueso y partes blandas).
- El control local debe ser igual al de la amputación.
- La extremidad salvada debe ser funcional.

Se pueden realizar los tipos de cirugía siguientes:

- Escisión local amplia.
- Cirugía para preservar el miembro: extirpación del tumor de un miembro (brazo o pierna) sin amputación, para salvar su función y apariencia. Después, el tejido y hueso extirpados se pueden reemplazar con un injerto usando tejido y hueso tomado de otra parte del cuerpo del paciente, o se puede realizar un implante como el de hueso artificial. Si el cirujano no puede extirpar todo el tumor y suficiente tejido sano alrededor de este, se puede llevar a cabo una amputación.
- Amputación.
- Implante de prótesis tumorales.
- Plastia de rotación: cirugía para extirpar el tumor y la articulación de la rodilla. La parte de la pierna que queda debajo de la rodilla se une luego con la parte de la pierna que queda encima de la rodilla, con el pie mirando hacia atrás y el tobillo funcionando como una rodilla. A continuación, se puede agregar una prótesis al pie.

El tratamiento administrado después de la cirugía para disminuir el riesgo de que el cáncer vuelva se llama terapia adyuvante.⁵

Quimioterapia

La quimioterapia se utiliza para detener el crecimiento de las células cancerosas, ya sea mediante su destrucción o impidiendo su multiplicación. La quimioterapia puede ser de varias formas:

- a) Oral.
- b) Arterial, venosa periférica, por abordaje venoso central.
- c) Intramuscular.
- d) Intracavitario.
- e) Intratecal.

Cuando la quimioterapia se toma por la boca o se inyecta en una arteria, vena o músculo, los medicamentos ingresan en el torrente sanguíneo y pueden llegar hasta las células cancerosas de todo el cuerpo (quimioterapia sistémica). Cuando la quimioterapia se coloca de manera directa en el líquido cefalorraquídeo, un órgano o una cavidad corporal como el abdomen, los medicamentos afectan principalmente las células cancerosas de esas áreas (quimioterapia regional). La quimioterapia de combinación es el uso de más de un medicamento anticanceroso. La forma de administración de la quimioterapia depende del tipo y el estadio del cáncer que se esté tratando.

Radioterapia

La radioterapia es un tratamiento del cáncer donde se pueden emplear rayos gamma de las bombas de Co^{60} de desintegración y emisión permanente de radiaciones, acelerador lineal de partículas (que emiten electrones) que permiten más efectivamente la energía direccional al tumor por campos en la planificación tridimensional u otros tipos de radiación para destruir células cancerosas o impedir que crezcan.

Hay 2 tipos de radioterapia:

1. Radioterapia externa o teleterapia: donde se usa una máquina afuera del cuerpo que envía la radiación hacia el cáncer.
2. Radioterapia interna o braquiterapia: que utiliza una sustancia radioactiva sellada en agujas, semillas, cables o catéteres, que se coloca de modo directo en el cáncer o cerca de este.

La forma de administración de la radioterapia depende de la localización, del tipo y estadio del cáncer que está siendo tratado.

CONCLUSIONES

El HFM es un sarcoma de partes blandas donde la cirugía por exéresis combinada con la radioterapia coadyuvante, acorde a la valoración integral del caso, brindó resultados satisfactorios en el paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gimeno Argente V, Bosquet Sanz M, Gómez Pérez L, Delgado Oliva FJ, Arlandis Guzmán S, et al. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal con infiltración de órganos vecinos. *Actas Urol Esp.* 2007; 31(5):562-6.
2. Argüelles Salido E, Congregado Ruiz CB, Medina López RA, Pascual del Pobil Moreno JL. Histiocitoma maligno fibroso retroperitoneal. *Actas Urol Esp.* 2004; 28(8):624-6.
3. Zuluaga Gómez A, Torres Ramírez C, García Gil JM, Gómez Morales M, Espejo Maldonado E, Puebla Ceverino M. Tumores retroperitoneales primitivos de origen histiocitario. *Actas Urol Esp.* 1984; 8(4):279-88.
4. Garmendia Larrea JC, Arocena Lanz F, Sanz Jaca JP, López García JA, Ruiz Díaz I, Sanroma Ortueta I. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal tipo inflamatorio. A propósito de un caso. *Arch Esp Urol.* 1989; 42(9):922-5.
5. Martín Broto J, Perelló Martorell A, Maurel Santasusana J, Ramos Asensio R, Tendero Gómez O. Sarcomas de partes blandas. En: Hernán Cortés-Funes, Ramón Colomer Bosch, editores. *Tratado de Oncología. T. 2.* Madrid: PUBLICACIONES PERMANYER; 2009. p. 273-307. ISBN 978-84-92620-18-0.
6. Goldman SM, Hartman DS, Weiss SW. The varied radiographic manifestations of retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma revealed through 27 cases. *J Urol.* 1986; 135(1):33-8.
7. Giménez Bachs JM, Salinas Sánchez A, Lorenzo Romero J, Donate Moreno MJ, Hernández Millan IR, Segura Martín M, et al. Fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal de gran tamaño: aportación de un caso. *Arch Esp Urol.* 2004; 57(2):172-4.
8. Kissin MW, Fisher C, Carter RL, Horton LW, Westbury G. Value of trucut biopsy in the diagnosis of the soft tissue tumors. *Br J Surg.* 1986; 73:742-4.
9. Cortes Funes H, Colomer Bosh R. *Tratado de Oncología. Sarcomas de partes blandas. T-2.* Madrid: Elsevier; 2009. p. 273-307.
10. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Soft Tissue Sarcoma. UK: National Comprehensive Cancer Network; 2010.
11. O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer.* 1964; 17:1037-93.
12. Bertoni F, Capanna R, Biagini R. Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue: An analysis of 78 cases located and deeply seated in the extremities. *Cancer.* 1985; 56:356-67.
13. Fletcher CD, Gustafson P, Rydholm A, Willen H, Akerman M. Clinic pathologic re-evaluation of 100 malignant fibrous histiocytomas: Prognostic relevance of sub classification. *J Clin Oncol.* 2001; 19(12):3045-50.
14. Mahiques A. Sarcomas de partes blandas; 2004. Disponible en: http://www.arturomahiques.com/sarcomas_de_partes_blandas.htm

15. Cruz J, Martínez I, Caballero I, Pérez L. Análisis del término histiocitoma fibroso maligno pleomórfico. Un estudio de los sarcomas pleomórficos de partes blandas. Rev Cubana Oncol. 1999; 15(1): 8-12.
16. Miettinen M. Immunohistochemistry of soft-tissue tumors. Possibilities and limitations in surgical pathology. Pathol Annu. 1986; 1: 1-36.
17. Valdés C, Oleada L, López I, Puertas J, Egillor J, Ortiz J, et al. Protocolo para diagnóstico y tratamiento de sarcomas de tejidos blandos del Hospital de Basurto. Cirugía Plástica Ibero-latinoamericana. 2004; 30(4): 285-92.
18. Escovar G, Herrera A. Diagnóstico y tratamiento de los sarcomas de partes blandas. Rev Inst Nal Cancerol. 1997; 43(4): 172-8.
19. AJCC Cancer Staging Manual. American Joint Committee on Cancer. 5ta ed. Filadelfia: Lippincott-Raven; 1997.

Recibido: 19 de septiembre de 2011.
Aprobado: 23 de diciembre de 2011.

Hiralio Collazo Álvarez. Hospital General Provincial Docente "Roberto Rodríguez Fernández", Ciego de Ávila. Correo electrónico: hira@moron.cav.sld.cu