

CASOS CLINICOS

Histiocitoma fibroso maligno

A propósito de 3 observaciones

Dres. Daniel Fignata, Jorge Pomi, Tomislav Kvasina, José Antonio Pallas, Alberto Beguiristain y Angel Píriz

Se considera actualmente al Histiocitoma Fibroso Maligno como uno de los Sarcomas de Partes Blandas más frecuentes del adulto. Se presentan como comunicación preliminar, tres observaciones clínicas de esta variedad histológica no referida en nuestro medio. En una breve revisión bibliográfica se enumeran sus caracteres anatómo clínicos y terapéuticos más salientes, tratándose de un tumor predominantemente pleomórfico, con un patrón histológico característico, y cuya histogénesis es aún hoy, controvertida.

Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS: Sarcoma.

El Histiocitoma Fibroso Maligno (H. F. M.), que también ha sido referido como Xantoma Fibroso Maligno, fue propuesto por primera vez por O'Brien y Stout en 1964, en un intento de subdividir los Sarcomas de Partes Blandas en tipos histológicos más precisos. Dichos autores lo consideran como un sarcoma predominantemente pleomórfico originado en el tejido histiocitario; su origen exacto, sin embargo, permanece controvertido. Estudios retrospectivos han demostrado que este tumor era anteriormente clasificado, desde el punto de vista anatómo - patológico, como variedades pleomórficas de Liposarcoma, Rabdomyosarcoma, fibrosarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans, etc. Si bien en nuestro medio, el tema de Sarcomas de Partes Blandas ha sido extensamente tratado en 23º Congreso Uruguayo de Cirugía, no se han referido hasta el momento, casos de H.F.M. La importancia que ha adquirido esta entidad radica fundamentalmente en su frecuencia, dado que es considerado actualmente como el Sarcoma de Partes Blandas más frecuente de la edad adulta "tardía" y uno de los más frecuentes junto al Liposarcoma.

Se presenta preferentemente en hombres entre la 5ª y la 7ª décadas de la vida, con pico máximo en la 7ª, localizándose con mayor frecuencia en las extremidades (alrededor del

Clínica Quirúrgica "3" (Prof. Raúl Praderi) y del Servicio de Cirugía Plástica, (Dr. R. Olazábal) Hospital Maciel. Montevideo.

70 %), sobre todo en muslo, o en el tronco y más raramente en el retroperitoneo.

Su sintomatología no difiere de la de otros sarcomas de este tipo. En cuanto a los estudios paraclínicos, los iremos comentando al mostrar las observaciones.

Desde el punto de vista anatomopatológico, la macroscopía muestra habitualmente una masa carnosa blancogrisácea, multiglobulada, con frecuentes zonas de hemorragia, necrosis y formación de colecciones limitadas por tejido neoplásico. Por su importancia pronóstica se clasifican, de acuerdo al sitio en que se desarrollan, en: tumores *Superficiales*, aquellos que se hallan enteramente en el tejido subcutáneo; y *Profundos*, más frecuentes, los que invaden la Aponeurosis profunda y músculo subyacente, o crecen dentro del músculo.

En la *microscopía* el H.F.M. se distingue particularmente por su pleomorfismo histológico, observándose una población bimodal de células: por un lado células ahusadas (como fibroblastos) con disposición característica, y por otro, áreas de células redondas (como histiocitos en racimos. Ambas tendrían origen común en el tejido histiocitario. Se observan además, células gigantes multinucleadas, y células inflamatorias (polimorfonucleares, linfocitos, plasmocitos), siendo frecuentes las figuras de mitosis, típicas o atípicas.

En su forma Típica, los fibroblastos llamados "facultativos" se presentan en áreas de fibras y células ahusadas dispuestas en fascículos de manera característica que ha sido referida como de "rueda de carro", "de remolino", de "estera" o "storiform" como lo describiera Bednár para los neurofibromas en 1957. La alta variabilidad de este patrón morfológico muestra comúnmente transiciones de áreas típicas hacia zonas menos diferenciadas, polimórfas, que hacen muy difícil a veces, el diagnóstico diferencial con otros tumores.

Siguiendo los criterios de Weiss y Enzinger, y de Kempson y Kyriakos, se han subclasificado a los HFM según el componente celular predominante en: fibroso, a células gigantes, mixoide, e inflamatorio. En general tiende a haber superposición o mezcla de esos tipos celulares.

Presentado como Tema Libre al XXXI Congreso Uruguayo de Cirugía. Montevideo, noviembre de 1980.

Asistente, Profesores Adjuntos, Médicos Auxiliares Fac. Med. Montevideo y Cirujano Plástico M.S.P.

Dirección: Cuareim 1346 (703) Montevideo. (Dr. D. Fignata)

Vamos a relatar tres observaciones clínicas de HFM estudiadas y tratadas en el Hospital Maciel (clínica quirúrgica "3" y Servicio de Cirugía Plástica):

Caso Nº 1

Enferma de 75 años que ingresa en marzo de este año por tumoración dolorosa de logia posterior de pierna izquierda de dos años de evolución, de crecimiento lento y progresivo. Discreta repercusión general. *Al examen* grosera tumoración redondeada que ocupa la logia posterior de la pierna izq. de unos 25 cm de diámetro, que lleva casi a doblar la circunferencia de la misma con respecto a la otra pierna. Dura, tensa, lisa, dolorosa a la compresión, no compromete la piel, pero es totalmente fija a los planos profundos; es macroscópicamente un tumor profundo. Presenta además adenopatías inguinales duras móviles, indoloras, sospechosas de invasión neoplásica.

La RX SIMPLE muestra una tumoración de partes blandas, bien delimitada, con múltiples áreas osteolíticas en 1/3 medio de peroné y engrosamiento perióstico en cara interna de tibia, 1/3 medio. La Radiología simple en el HFM, además de determinar la topografía y extensión del tumor, puede mostrar como en este caso y en aproximadamente el 20 % de los casos cambios óseos cercanos al sitio donde asiente dicho tumor, tales como áreas osteolíticas o reacciones periósticas.

La ARTERIOGRAFIA por punción directa de la arteria femoral, revela un tumor vascularizado, con alguno de los llamados signos arteriográficos de malignidad como son: a) dislocación y/o compresión de los vasos regionales, con cambios bruscos de calibre y b) circulación patológica, con vasos de distribución anárquica; otros elementos de cir. patológica que no se ven en este caso serían los ovillos vasculares, lagos sanguíneos, shunts arteriovenosos, retorno venoso precoz, etc.

La PUNCIÓN CITOLOGICA demuestra células monomorfas, algunas mitosis y células grandes con marcadas anomalías morfológicas.

La RX SIMPLE de Tórax es normal.

OPERACION: Se le realiza una amputación supracondilea, más vaciamiento inguinocrural homolateral. Buena evolución postoperatoria. Control dos meses después, en buenas condiciones.

Anatomía Patológica: HFM a células Gigantes; no compromiso de los ganglios inguinales

Caso Nº 2

Enferma de 65 años que ingresa en marzo de este año por tumoración indolora de antebrazo derecho de 1 año de evolución en relación según la paciente, con un traumatismo. Sin repercusión regional ni general.

Al Examen: se comprueba una tumoración ovoidea subcutánea de unos 10 cm por 4 cm en cara pósterior interna de 1/3 medio e inferior de antebrazo derecho, dura irregular, indolora, sin compromiso de piel, pero fija al pla-

no músculo aponeurótico (tumor profundo). No hay alteración funcional del antebrazo y mano. No adenopatías regionales. La RX Simple muestra erosión cortical en borde posterior del cúbito a la altura del tumor. *Punción Citológica:* escaso material, se observan células grandes con marcada atipia que hace imprescindible el estudio histológico ARTERIOGRAFIA por punción directa de la arteria humeral. En ella se comprueba una tumoración vascularizada con signos arteriográficos de malignidad (lamentablemente no disponemos de la misma).

RX Tórax normal. Operación: tumor profundo, situado en el músculo cubital anterior fijo a la aponeurosis y que infiltra hacia atrás al cubital posterior. Resección amplia incluyendo 1/3 medio de los músculos cubital anterior y posterior, ruginando además el cúbito.

Buena evolución postoperatoria; conservación aceptable de la función.

Anatomía Patológica: HFM con abundante degeneración mixoide.

Reingresa a los tres meses por adenopatía axilar sospechosa. Se le realiza el vaciamiento axilar. El informe anatomopatológico indica no invasión neoplásica.

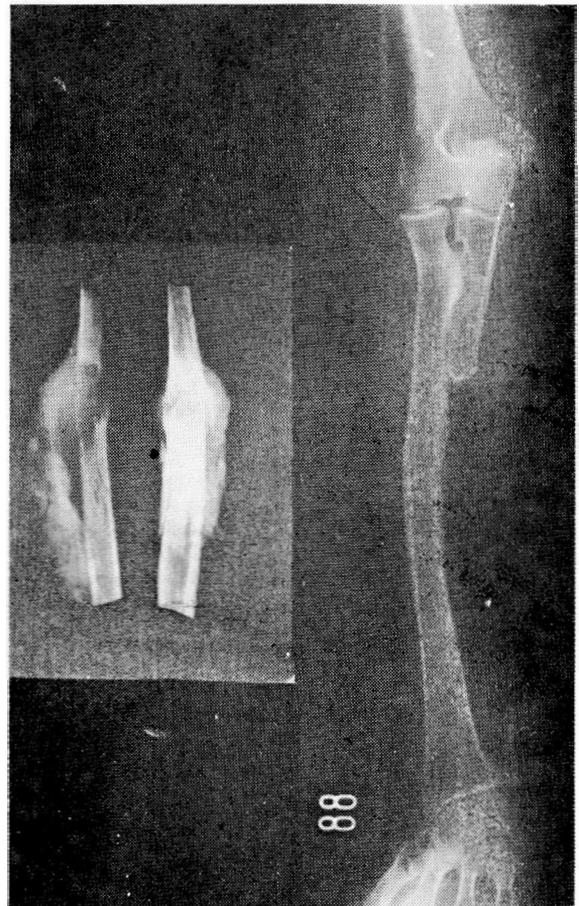


Fig. 1. — Radiografías de la pieza de resección y el antebrazo de la paciente Nº 2.

Caso Nº 3

Enfermo de 65 años que ingresa en octubre de este año por tumoración ulcerada de cara anterior de muslo izquierdo de 2 años de evolución. No repercusión general. Al examen: tumor ulcerado, duro, móvil con respecto al plano musculoaponeurótico. No adenopatías inguinales. RX *Tórax*: normal. No se efectuaron otros estudios. Operación: tumor superficial. Se realiza resección radical amplia incluyendo adecuado margen de piel, el celular con el tumor y la aponeurosis profunda. Injerto de piel libre en la zona. Cuarenta días después presenta recidiva local por lo que se efectúa nueva resección local sobrepasando ampliamente los bordes en piel. Anatomía Patológica: HFM a células gigantes.

COMENTARIOS

El Tratamiento Quirúrgico precoz y completo, pero cuidadosamente planeado, en forma de resección radical amplia, aparece como el procedimiento más frecuentemente usado y con mejores resultados en este tipo de tumor. Sin embargo en los trabajos y revisiones disponibles no se establece un criterio uniforme de cuan radical debe ser el procedimiento quirúrgico. Este, estará precedido de un estudio clínico y paraclínico minucioso para establecer la extensión lesional y estadificarlo. En los tumores Superficiales se hará resección radical en bloque de piel, tejido celular incluyendo el tumor y la aponeurosis profunda con un margen adecuado. Si existe evidencia de invasión muscular debe considerarse como un tumor profundo. En éstos, también se resecará, pero en forma más amplia la aponeurosis y el músculo donde asienta la lesión. Eventualmente, en tumores distales de los miembros se efectuará la amputación del mismo.

Como *Tratamientos Coadyuvantes* se refieren la Radioterapia (en general de escasa acción en este tumor), la Quimioterapia y la inmunoterapia. La falta de información detallada al respecto, impide evaluar estos procedimientos.

Nota: La paciente Nº 2 mostró una recidiva local después de presentado este Trabajo. Fue reoperada resecándola juntamente con la diáfisis del cubito.

RESUME**Histiocytome fibreux malin
A propos de trois observations**

De nos jours, on considère l'histiocytome fibreux malin come l'un des sarcomes des parties molles, le plus fréquent chez l'adulte.

On présente comme rapport préliminaire, trois observations cliniques de cette variété histologique qui n'avait pas été signalée dans notre milieu.

Dan une brève révision bibliographique, on énumère ses caractéristiques anatomocliniques et thérapeutiques les plus saillantes. Il s'agit d'une tumeur ayant une histologie caractéristique, dont le caractère prédominant est le pléomorphisme, et dont l'histogénèse demeure encore aujourd'hui contestée.

SUMMARY**Malignant fibrous histiocytoma. 3 cases**

Malignant Fibrous Histiocytoma is currently considered as one of the most frequent Sarcomas of Soft Parts in adults. This is merely a preliminary report of three clinical cases of this histological variety to which no reference is made in our literature. There follows a brief bibliographic review and an account of its most important anatomico-clinical therapeutical characteristics. This is a predominantly pleomorphic tumor, with characteristic histological pattern and its histogenesis is still the subject of controversy.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. DAHLIN, D. C.; UNNI, K. K.; MATSUNOT.: Malignant Fibrohistiocytoma of bone. Fact or fonce? *Cancer* 39:1508; 1977.
2. FU, V. S.; GABBIANI, G.; KAYE, G. J.; LATTES, R.: Malignat soft tissue tumors of probable histiocytoma (Malignat Fibrohistiocytomes). General considerations and electro-microscopic and tissue culture studies. *Cancer* 35:176; 1975.
3. GATEÑO, N.: Sarcoma de partes blandas, estudio clínico, datos estadísticos. *Cir. Uruguay*. 43: 37; 1975.
4. KEARNEY, M. M.; SOULE, E. H.; IUINS, J. C.: Malignant Fibrohistiocytoma. Retrospective Study of 167 cases. *Cancer* 45:178; 1980.
5. KEMPSON, R. L.; KYRIAKOSM, M.: Fibroxantosa sarcoma of the soft tissues. A type of Malignant Fibrohistiocytoma. *Cancer* 29:961; 1962.
6. KYRIAKOSM, M.; KEMPSON, R. L.: Inflammatory Fibrohistiocytoma: su aggressine and ethal lesion. *Cancer* 37:1584; 1976.
7. LEITE C.; GOODWIN, J. W.; SINKOVICS, J. G.; BAKER, L. H. and BENJAMEN R.: Chemotherapy of Malignant Fibrohistiocytoma: a southwest oncology group report. *Cancer* 40: 2010; 1977.
8. MERKOW, L. P.; FRICH, J. C.; SKIEKIN, M.; KYREAGES, S. G.; PARDO, M.: Ultrastructure of Fibroxanthosarcoma (Malignant Fibroxanthoma) *Cancer* 28:372; 1971.
9. O'BRIEN, J. E.; STOUT, A. P.: Malignant Fibroxanthoma. *Cancer* 17:1445; 1964.
10. OZZELLO, L.; STOUT, A. P.; MURRAY, A. P.: Cultural characteristic of Malignant Fibrohistiocytoma and fibromas xanthomas. *Cancer* 16:331, 1963.
11. VANRELL, R.: Sarcoma de partes blandas. Diagnóstico radiológico. *Cir. Uruguay* 43: 46, 1973.
12. WEISS, S. W.; ENZINGER, F. M.: Mixoide variant of Malignant Fibrohistiocytoma. *Cancer* 39: 1672, 1977.
13. WEISS, S. W.; ENZINGER, F. M.: Malignant Fibrohistiocytoma, An analysis of 200 cases. *Cancer* 41:2250, 1978.