

# Fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal. Sarcoma pleomórfico indiferenciado. A propósito de un caso

## Malignant retroperitoneal fibrous histiocytoma. Undifferentiated pleomorphic sarcoma. Case report

### Fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal. Sarcoma pleomórfico indiferenciado. A propósito de um caso

James Neira Borja<sup>1</sup>, María José Miranda L<sup>2</sup>, Jehison Cabrera R.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital "Luis Vernaza", Guayaquil, Ecuador

<sup>2</sup> Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador

#### RESUMEN

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 personas. El **fibrohistiocitoma maligno** resulta un tumor de alto grado incluido en el grupo de los sarcomas de partes blandas siendo el más común el del adulto. 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, 50%; en tronco y retroperitoneo, 40%; y en cabeza y cuello, 10%. El **retroperitoneal** es infrecuente y diagnosticado en la edad adulta, donde suele asociarse a sintomatología general (fiebre, astenia y pérdida de peso) acompañada de dolor y distensión abdominal. El presente caso clínico se refiere a un paciente masculino de 59 años con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial controlada, con cuadro clínico de 24 horas de evolución caracterizado por dolor en epigastrio, hipocondrio y flanco derecho de moderada intensidad, eructos, distensión abdominal, alza térmica, pérdida de peso e imposibilidad para la marcha.

**Palabras clave:** Histiocitoma Fibroso Maligno. Neoplasias de los Tejidos Blandos.

#### ABSTRACT

Sarcomas are malignant soft tissue tumors that represent 0.7% of malignant tumors in general, with a rate of 3 in every 100.000 people. The malignant fibrous histiocytoma is a high-grade tumor classified within the soft tissue sarcomas, being the most common in adults. The highest incidence is between the fifth and sixth decade of life; its presence is unusual before the age of 40, with an average age of 52. It has some predilection for the male sex, and it is predominantly localized in limbs 50%, in torso and retroperitoneum 40%; and in head and neck 10%. Retroperitoneal area is not very frequent and is diagnosed in adulthood, in which it tends to be associated to general symptoms like fever, asthenia and weight lost along with pain and abdominal distention. The present clinical case is about a 59-year-old male patient with personal pathology antecedents of controlled arterial hypertension, with clinical profile of 24 hours of evolution characterized with pain in epigastric and hypochondriac region, moderate intensity pain in right flank, belching, abdominal distention, fever, weight lost, and the inability to walk.

**Keywords:** Malignant Fibrous Histiocytoma. Soft Tissue Neoplasms.

#### RESUMO

Os sarcomas são tumores malignos de partes moles que representam 0,7 % dos tumores malignos em geral, com uma taxa de três (3) por cada 100.000 pessoas. O fibrohistiocitoma maligno resulta num tumor de alto grau incluído no grupo dos sarcomas de partes moles, sendo o mais comum o do adulto. A maior incidência situa-se entre a quinta e sexta década da vida; sua apresentação resulta inusual antes dos 40 anos, com uma idade média de 52 anos. Apresenta certa preferência pelo sexo masculino e localiza-se predominantemente nas extremidades, 50%; no tronco e retroperitônio, 40%; e, na cabeça e pescoço 10%. A forma retroperitoneal é infrequente e diagnosticada na idade adulta, onde é frequente associar a sintomatologia geral (febre, astenia e perda de peso) acompanhada de dor e distensão abdominal. O presente caso clínico refere-se a um paciente masculino de 59 anos com antecedentes patológicos pessoais de hipertensão arterial controlada, com quadro clínico de 24 horas de evolução caracterizado por dor em epigástrico, hipocondrio e flanco direito de moderada intensidade, arrotos, distensão abdominal, alça térmica, perda de peso e impossibilidade para caminhar.

**Palavras-chave:** Histiocitoma Fibroso Maligno. Neoplasias dos Tecidos moles.

## Introducción

El Fibrohistiocitoma Maligno (FHM) es el sarcoma de tejidos blandos más común del adulto. 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 50%, en tronco y retroperitoneo 40% y en cabeza y cuello 10%. El origen de este tumor continúa siendo desconocido.

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 coincida temporalmente con otros tumores como el liposarcoma o el fibrosarcoma.<sup>1</sup>

El FHM ocupa de 5 a 10% de los sarcomas de partes blandas; 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.<sup>1</sup>

Macroscópicamente, estos tumores adquieren un gran tamaño, son multinodulares y poco encapsulados, con áreas de hemorragia y necrosis, como otros sarcomas de alto grado. 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.<sup>1</sup> (Figura 1).

Neoplasias retroperitoneales		
	Benignos	Malignos
<b>Tejidos mesenquimáticos</b>		
Adiposo	Lipomas	Liposarcomas (bajo y alto grado de malignidad)
Vasos sanguíneos	Hemangioma Hemangiopericitoma	Hemangioendotelioma
Vasos linfáticos	Linfangioma	Angiosarcoma Angiosarcoma epiteloide (pseudo carcinoma)
Conectivo fibroso	Fibroma	Linfangiosarcoma Fibrosarcoma (bajo y alto grado de malignidad)
Muscular Liso	Desmoide (fibromatosis agresiva) Leiomioma	Leiomiomasarcoma (bajo y alto grado de malignidad) Leiomiomasarcoma epiteloide
Muscular estriado esquelético	Rabdomioma	Rabdomiomasarcoma embrionario
Mesenquima primitivo	Mixoma	Mixosarcoma
Mesenquimáticos varios	Tumores mixtos mesenquimáticos varios Angiomiolipoma extra renal Hemangiopericitoma lipomatoso Mielolipoma uni o bilateral Angiomioma Fibrohistiocitoma	Mesenquimoma maligno
Incierto		Fibrohistiocitoma maligno Sarcoma alveolar de partes blandas Sarcoma de células claras Sarcoma epiteloide Sarcoma sinovial

**Figura 1. Clasificación de neoplasias retroperitoneales.**

**Fuente:** Aspestegui y Donadei G; Patología retroperitoneal. Rev. Cirugía Digestiva, F. Galindo, www.sacd.org.ar; II-288, pág. 1-12, 2009.

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, siendo este último el más frecuente.<sup>1</sup>

Los **tumores fibrohistiocíticos pueden ser: intermedios** que raramente metastatizan y **maligos**. Dentro de los primeros tenemos el tumor de células gigantes de partes blandas y el tumor fibrohistiocítico plexiforme. En relación a los segundos podemos observar el sarcoma pleomórfico indiferenciado/histiocitoma fibroso maligno pleomórfico, sarcoma pleomórfico indiferenciado con células gigantes/ histiocitoma fibroso maligno con células gigantes, y el Sarcoma pleomórfico indiferenciado con prominente inflamación/histiocitoma fibroso maligno inflamatorio.<sup>1</sup>

El **FHM retroperitoneal** es infrecuente y diagnosticado en la edad adulta, donde suele asociarse a sintomatología general (fiebre, astenia y pérdida de peso) acompañada de dolor y distensión abdominal.<sup>2</sup> El dolor abdominal es el síntoma más común en sarcomas retroperitoneales, que se presenta en 40-60% de los casos.<sup>3</sup> Con frecuencia, este dolor no es específico y se presenta seis meses antes del diagnóstico. Los pacientes tienen masa palpable al momento del diagnóstico, y una gran cantidad de estos pacientes también tienen aumento del perímetro abdominal. La masa puede variar en la consistencia; los liposarcomas de bajo grado son blandos, mientras que los tumores de alto grado son más firmes.<sup>3</sup> El fibrohistiocitoma maligno es un tumor infrecuente, de gran agresividad. Su localización en la pared abdominal no es común. La opción terapéutica más satisfactoria es la cirugía. La reconstrucción de los defectos abdominales resultantes de la resección de este tumor reviste un alto grado de complejidad, principalmente cuando este compromete músculo y aponeurosis. El tratamiento de esta patología amerita participación de equipo médico multidisciplinario.<sup>4</sup>

**Caso clínico**

Paciente sexo masculino, 59 años de edad, con antecedentes patológicos personales (APP) de hipertensión arterial HTA controlada con antihipertensivo (losartán); ingresa al servicio de emergencia de hospital "Luis Vernaza" el 5/08/2013

por presentar cuadro clínico de un día de evolución caracterizado por dolor en epigastrio, hipocondrio y fosa ilíaca derecha de moderada intensidad, eructos, distensión abdominal, alza térmica y dificultad para la marcha presentando este último hace aproximadamente un mes.

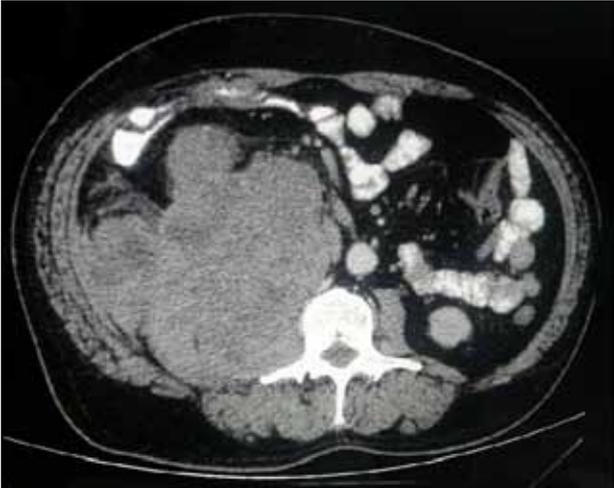
Al examen físico en abdomen se palpa masa tumoral a nivel de flanco derecho, de aproximadamente 14x13cm, dolorosa motivo por el cual es transferido a sala de especialidad para estudios respectivos. Al día siguiente de su ingreso se solicitan los siguientes exámenes (figura 2-6).

Glucosa	94 mg/dl
Úrea	48 mg/mg
Creatinina	1.39 mg/dl
TGO	19 U/L
TGP	19 U/L
Colinesterasa	2607 U/L
Proteínas totales	7.56g/dl
Sero-albumina	2.98g/dl
Sero-globulina	4.58g/dl
Lipasa	14U/L
Amilasa	39U/L
Glóbulos blancos	13.82 x10 <sup>3</sup> /uL
Neutrófilos %	77.5%
Recuento de glóbulos rojos	3.38m/uL
Hemoglobina	8.8g/dl
Hematocrito	29.8%
HB corpuscular media	26.0pg
Conc. HB corp. media	29.5g/dl
Plaquetas	734x10 <sup>3</sup> /uL
Tiempo de coagulación	8 min
Tiempo de protrombina	15.1seg.
INR	1.37

**Figura 2. Exámenes de laboratorio.**



**Figura 3. TAC abdomen, corte axial.** Se visualiza tumoración en fosa ilíaca derecha, con diámetro longitudinal de 14cms. y transversal de 13cms. Tumoración de bordes irregulares.



**Figura 4.** TAC abdomen, corte axial, contrastada. Se observa eliminación del medio de contraste por sistemas colectores urinarios derecho e izquierdo. Masa capta medio contrastado observándose áreas de necrosis.

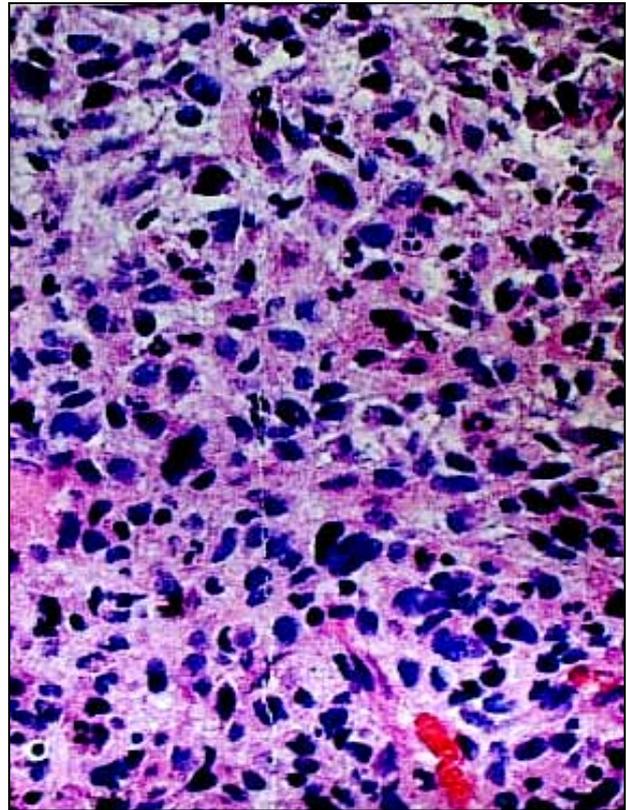


**Figura 6.** TAC abdomen, corte coronal. Se observa masa tumoral que se continúa con pared abdominal anterior, de acuerdo a disposición de tumoración de pronóstico reservado.

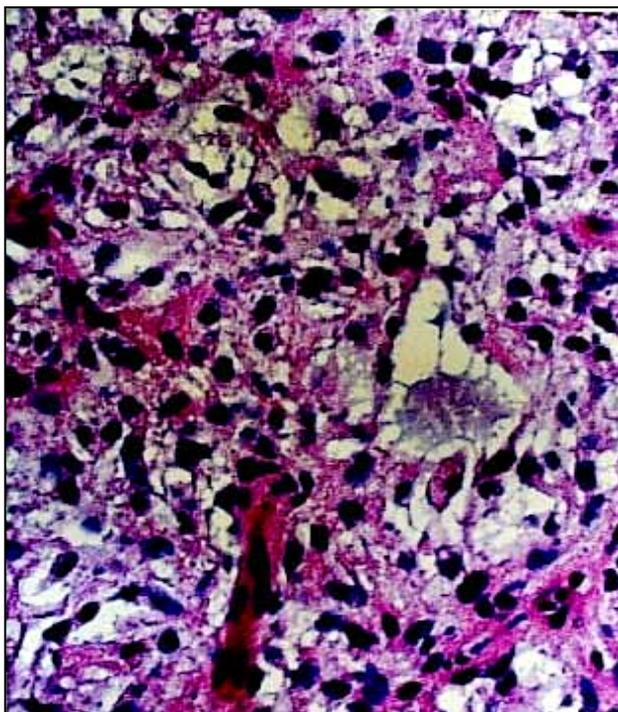


**Figura 5.** TAC abdomen, corte sagital. Se visualiza tumoración de localización retroperitoneal, observándose opacificación del colon ascendente, masa que se acerca más a columna vertebral. Tumoración irregular con áreas de hipodensidad en su interior, aspecto necrótico.

### Biopsia por punción dirigida con TAC de masa retroperitoneal (figura 7 y 8)



**Figura 7.** Se observa neoplasia maligna de estirpe epitelial compuesta por proliferación de células con moderado a marcado pleomorfismo, fusiformes o irregulares, con límites celulares no bien definidos, núcleos hiper cromáticos con presencia de numerosas mitosis.



**Figura 8.** El estroma se encuentra intensamente vascularizado. Existen zonas de degeneración mixoide microquística y células inflamatorias dispersas. Las pruebas de inmunohistoquímica no son concluyentes hacia una diferenciación evidente: CD99 débilmente (+). SMA focalmente (+). MSA (-). Desmina (-). S100 (-).

## Diagnóstico

### Sarcoma pleomórfico indiferenciado. Fibrohistiocitoma maligno

El fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal, patología muy poco común en nuestro medio, aunque su etiología es desconocida, fue descrito por primera vez por O'Brien y Scout en 1964. El síntoma más frecuente independiente del tipo histológico es el dolor de pequeña a mediana intensidad en hemiabdomen superior, que se suele acompañar de otros síntomas también inespecíficos, como pérdida ponderal, febrícula vespertina y astenia.<sup>2,8</sup>

En la experiencia con este caso, aunque excepcional, resalta la importancia de sospechar la naturaleza maligna de lesiones de apariencia benigna, incluso en localizaciones poco frecuentes.

La importancia del reconocimiento clínico precoz de este tipo de lesiones tiene el fin de permitirnos realizar un tratamiento quirúrgico y oncológicamente adecuado en beneficio de la supervivencia del paciente.<sup>2</sup> La supervivencia prolongada revela que los principales factores pronósticos son: diagnóstico

precoz con tamaño pequeño del tumor (inferior a 5cm) y enfermedad localizada, junto con cirugía radical con márgenes de seguridad.<sup>3</sup>

## Discusión

El FHM retroperitoneal es un tumor infrecuente, de gran agresividad. Su localización en la pared abdominal no es común. La única opción terapéutica satisfactoria es la cirugía. La reconstrucción de los defectos abdominales resultantes de la resección de este tumor reviste un alto grado de complejidad, principalmente cuando compromete músculo y aponeurosis, como en el presente caso en la cual estaba incluido músculo psoas del lado derecho. Esto implica que en ocasiones sea necesario la extirpación de órganos y estructuras adyacentes que han sido infiltradas por el tumor, de ahí el pronóstico tan ensombrecido que puede alcanzar este tumor.

Debido a su comportamiento agresivo, la supervivencia a los 2 años es alrededor del 60%, con alto porcentaje de recidiva local y con tendencia a metastatizar en pulmón (órgano más frecuentemente afectado), hígado, huesos, médula ósea.<sup>9,11</sup> El tratamiento de esta patología amerita participación de un equipo médico multidisciplinario.<sup>4</sup> Por esta razón el paciente no fue intervenido quirúrgicamente en este centro hospitalario ya que se necesitaba la colaboración de un servicio especializado en oncología técnicamente provisto de equipos adecuados para trabajar con márgenes de seguridad para asegurar, con rango adecuado, la mejoría del paciente. Por tal motivo el paciente fue diagnosticado en el hospital "Luis Vernaza" y luego ser referido al hospital de especialidad oncológica (SOLCA), y recibir primariamente tratamientos alternativos a la cirugía, como radioterapia y quimioterapia.<sup>12</sup> El único tratamiento con posibilidades curativas es el quirúrgico y se basa en la resección completa del tumor.<sup>9,10,11,15</sup>

La radioterapia local posoperatoria a altas dosis, podría resultar útil en el control local de la enfermedad.<sup>11</sup> De igual forma, se ha utilizado distintos quimioterápicos en régimen aislado o en combinación. Actualmente se cree que la única combinación efectiva es la que incluye adriamicina, DTYC (dimetil-triazeno-imidazol-carbosamida) y vincristina.<sup>14</sup> Por tanto, la cirugía puede considerarse la única opción válida con intención curativa más otros tratamientos adyuvantes o paliativos.<sup>13</sup>

Antígenos	Localización	Captación de nuestro tumor
Citoqueratinas. AE1, AE3, CAM5.2 y CK20	Epidermis, anexos y tumores de estas estructuras.	(-)
Antígeno de membrana epitelial (AME)	Glándulas sudoríparas y sebáceas, carcinomas, sarcoma epiteloide.	(-)
Actina	Fibra muscular.	(-)
Marcador CD34	Células endoteliales, células madres medulares, dermatofibrosarcoma protuberante.	(-)
Proteína S 100	Melanocitos, células de Langerhans, glándulas ecrinas y apocrinas y sus tumores, células de Schwann, nervios, células reticulares interdigitadas, condrocitos, melanoma, tejido adiposo, liposarcoma, histiocitosis X.	(-)
Vimentina	Células mesenquimáticas, melanocitos, linfomas, sarcomas, melanomas.	(+)
Lisozima	Macrófagos, granulocitos, células mieloides.	(+)
CD68	Células histiocíticas.	(+)

**Figura 9. Técnicas inmunohistoquímica FHM. Antígenos comunes detectables en cortes fijados en formol e incluidos en parafina utilizados en el estudio.** Estas técnicas son necesarias para esclarecer el diagnóstico histológico de este tumor, siendo de gran utilidad la vimentina, la lisozima y el marcador CD68 para demostrar su origen mesenquimal. Las citoqueratinas, el antígeno de membrana epitelial, la actina, CD34 y S-100, nos ayudan a descartar otro origen celular.

**Fuente:** AL Morales et al. Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico cutáneo de rápido crecimiento. Rev. Med Cutan Iber Lat Am 2009; 37(1):58-63. Imag. pag. 62.

## Referencias bibliográficas

1. Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología. 2012; 26(1) 64-75, "Histiocitoma fibroso maligno Malignant fibrous histiocytoma".
2. Rev. "Medicina" Vol. 11 N° 1. Año 2005. Doctora en Medicina y Cirugía, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Ecuador. Cirujano Gastroenterólogo. Jefe del Departamento de Cirugía "Hospital Militar" Guayaquil.
3. Gamo Vol. 5 Núm. 5, Sep-Oct 2006. Factores pronósticos en sarcomas Retroperitoneales pag.151.
4. Manuel Gordon y col. Gran defecto de pared abdominal. Vol. 21, N° 3, septiembre 2009.
5. AL Morales et al. Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico cutáneo de rápido crecimiento. Rev. Med Cutan Iber Lat Am 2009; 37(1):58-63. Imag.pag.62.
6. ASPESTEGUI y DONADEI G; Patología retroperitoneal. Rev. Cirugía Digestiva, F. Galindo, www.sacd.org.ar; 2009; II-288, pág. 1-12.
7. Pinson CW, Lopez RR, Ivancev K, Ireland K, Sawyers JL Resection of primary hepatic malignant fibrous histiocitoma, fibrosarcoma and leiomyosarcoma. South Med J, 87 384-391. (Medline); 1994.
8. Coffin CM, Dehner LP, Meis-Kindblom JM Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. Sem Diagn Pathol, 15: 102-110; 1998.
9. Argüelles Salido E, Congregado Ruiz CB, Medina López RA, Pascual del Pobil Moreno JL. Histiocitoma maligno fibroso retroperitoneal. Actas Urol Esp. 2004; 28(8):624-626.
10. 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):279-288.
11. 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):172-174.
12. Shiloni E, Szold A, White DE, Freund HR. High-grade retroperitoneal sarcomas role of an aggressive palliative approach. J Surg Onc. 1993; 53(3):197-203.
13. Eilber FC, Eilber KS, Eilber FR. Retroperitoneal sarcomas. Curr Treat Options Oncol. 2000; 1(3):274-278.
14. Herrero Payo JA, Paez Borda A, Aramburu J, Acebal Lucia J, Sánchez Sánchez E, Llorente Abarca C, et al. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal recidivante tipo mixoide con infiltración de mesocolon. Arch Esp Urol. 1994; 47(7):722-725.
15. Mondragón Sánchez R. Tumores Retroperitoneales. En: Aguirre Rivero R. Tratado de Cirugía General. 1ª ed. México. Manual Moderno. 2003:339-44.