

# Fibrohistiocitoma maligno de pared torácica.

## Reporte de un caso

Henry López Andrade (1), Cecilia Balladares Chasiliquin (2)

1. Hospital Carlos Andrade Marín, Universidad San Francisco de Quito - Médico Posgradista B3 de Ginecología y Obstetricia  
2. Hospital Carlos Andrade Marín - Médico Tratante del Servicio de Mastología

Correspondencia:

Henry López A. – henrylopez\_uce@hotmail.com

Recibido: 17/01/2014

Aceptado: 13/03/2014

### RESUMEN

Los sarcomas de tejidos blandos son tumores malignos derivados del mesodermo. El fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma de partes blandas más común en la edad adulta (20-25%), en un grupo etario entre de 50 y 70 años y afecta principalmente a hombres, siendo las personas de raza blanca las más afectadas, comprometen por lo general raíz de miembros y tronco.(1, 2, 3). Estos tumores mesenquimales, con sus distintas variedades morfológicas, precisan de un análisis inmunohistoquímico para su diagnóstico diferencial, fundamentalmente con el carcinoma sarcomatoide, el tumor miofibroblástico inflamatorio y el leiomiomasarcoma. Macroscópicamente son neoplasias voluminosas, con múltiples áreas de necrosis en la superficie de corte; desde el punto de vista microscópico el tumor muestra una proliferación desordenada de células fusocelulares, con un patrón esteliforme y/o presencia de células multinucleadas con atipia, mitosis atípicas y un estroma que muestra gran cantidad de colágeno así como un número variable de células inflamatorias mononucleadas e histiocitos espumosos. Su diagnóstico es realizado en base a su morfología e inmunohistoquímica. Presentamos el caso de un paciente masculino de 54 años y la forma cómo se manejó en nuestro departamento.(4,5).

**Palabras clave:** fibrohistiocitoma maligno, sarcoma de partes blandas, tumores de pared torácica.

### SUMMARY

Soft tissue sarcomas are malignant tumors derived from mesoderm. The MFH is the most common soft tissue sarcoma in adults (20-25%), age group between 50 and 70 years and mainly affects men, being white population most affected.

These mesenchymal tumors with different morphological varieties require immunohistochemical analysis for differential diagnosis, mainly with sarcomatoid carcinoma, inflammatory myofibroblastic tumor and leiomyosarcoma. Grossly are bulky tumors, with multiple areas of necrosis on the surface, from the microscopic point of view the tumor shows a haphazard proliferation of spindle cells with a stelliform pattern and / or presence of multinucleated cells with atypia, atypical mitosis and stromal collagen sample lot and a variable number of inflammatory mononuclear cells and foamy histiocytes. The diagnosis is made based on their morphology and immunohistochemistry. We report the case of a male patient of 54 years and the way it handled in our department.(4,5).

**Keywords:** malignant fibrous histiocytoma, sarcoma of soft tissue tumors of the chest wall.

### INTRODUCCIÓN

El fibrohistiocitoma maligno (FHM) ha sido considerado el sarcoma de los tejidos blandos más común durante la adultez media y tardía. Es frecuente en tejidos profundos y músculo estriado y raro como tumor cutáneo (menos del 10% de casos), con metástasis más frecuentes a pulmones, ganglios linfáticos, hígado y hueso.(6,7,8). Raramente aparece como un tumor metastásico sin una lesión primaria clínicamente evidente, aunque en un pequeño porcentaje de pacientes se presenta con una enfermedad sincrónica, primaria y metastásica. Su causa es desconocida, aunque se mencionan como factores etiológicos la exposición a fenoxi-ácidos e inducción por radiación y alteración a nivel del cromosoma 19p13.1, que regula mecanismos enzimáticos.(9,10,11).

Su origen citológico se sitúa en una célula mesenquimal pobremente definida, que se divide en dos líneas celulares, una histiocítica y otra fibroblástica. El FHM, tumor de pobre pronóstico de supervivencia (15% a 30%, a cinco años) y que tiene variantes mixoide, inflamatoria y pleomórfica, se sitúa en la línea histiocítica. Se mencionan entre los factores pronósticos negativos: tamaño grande, grado histológico y

márgenes quirúrgicos positivos del tumor.(12).

### PRESENTACIÓN DE CASO

En diciembre del 2013, acude al Servicio de Mastología del Hospital Carlos Andrade Marín, un varón de 62 años refiere que a inicios de 2013 presenta dolor en tórax anterior derecho que fue atribuido a ejercicio físico extremo, con leve mejoría con analgésicos, en mayo de 2013 nota un bulto a nivel pectoral derecho razón por la cual acude a Hospital Enrique Garcés donde realizan una biopsia de esta masa que no tiene el reporte pero le indicaron malignidad. En septiembre de 2013 en Mastología del Hospital Carlos Andrade se describe una masa dura, fija a planos profundos de 8x8 cm y ganglio axilar. El paciente es jubilado y tiene como antecedente personal gastritis crónica e Hipertrofia Prostática benigna sin tratamiento actual.

Al examen físico presencia de tumoración dura, fija, de 8 cm de diámetro aproximadamente, redondeada, se ubica entre la tercera, cuarta y quinta costilla derecha, dolorosa a la palpación (Figura 1-2). El examen general mostró un aparente buen estado general, sin

alteraciones en el resto de aparatos y sistemas.



**Figura 1.**  
**Lesión tumoral en región**  
**pectoral**

**Figura 2.**  
**Tumor de**  
**aproximadamente 8 cm**

#### Exámenes complementarios:

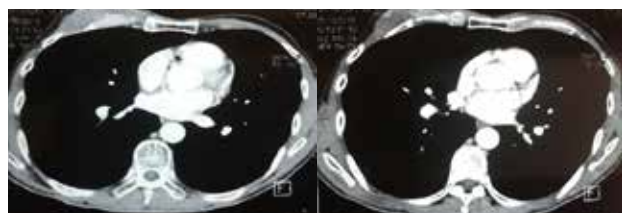
**Eco mamario:** Presencia de masa heterogénea predominantemente hipoeogénica, con vascularidad central que impresiona comprometer planos musculares, mide aproximadamente 8.9 x 2.2 cm, localizada en cuadrantes supero interno y cuadrantes inferiores de la mama derecha, mama izquierda de aspecto habitual para el género, axila derecha libre, ganglio axilar izquierdo de 26 mm. BIRADS VI. Figura 3



**Figura 3. Masa hipoeogénica en tórax derecho que compromete plano muscular**

**Eco de abdomen superior:** hígado de tamaño normal, ecogenicidad homogénea, presenta pequeño quiste simple adyacente a la capsula hepática de 7 mm, resto normal no adenopatías.

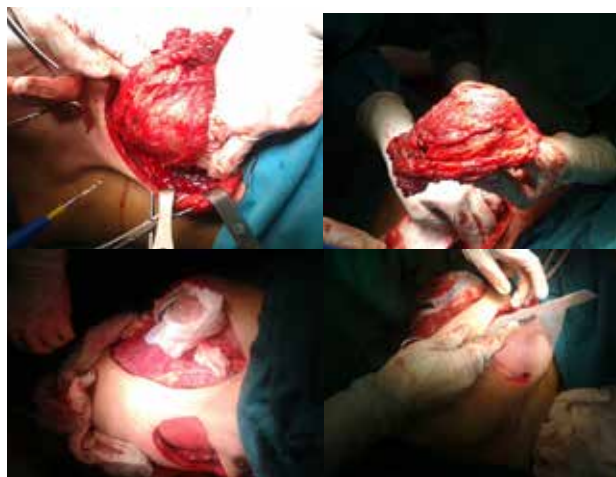
**TAC S/C tórax:** a nivel de campo pulmonar presencia de granuloma calcificado, campo pulmonar derecho no imágenes que sugieran infiltración metastásica, a nivel de parrilla costal derecha hacia la región parasagital presencia de destrucción blástica con reacción y aparente infiltración de partes blandas. Figura 4.



**Figura 4. Masa tumoral que compromete parrilla costal**

**Biopsia core:** positivo para parrilla costal fibrohistiocitoma maligno.

Por compromiso costal es intervenido quirúrgicamente conjuntamente con el servicio de cardiotorácica el 13/12/2013 se realiza Resección de pared 4to y 5to arco + reconstrucción con malla y mioplastia con dorsal ancho (margen de 5 cm alrededor del tumor) + biopsia de pulmón. Entre los hallazgos se encontró: 1) masa tumoral que compromete cuarto y quinto arco costal derecho anterior de aproximadamente 8 cm de diámetro y piel y TCS libre excepto pequeña área aislada del tumor supra areolar que se reseca y cuya congelación reporta positiva 2) zona fibrosa grisácea en pulmón derecho de aproximadamente 3 cm se toma biopsia. Figura 5.



**Figura 5. Tumor que compromete pared costal, reconstrucción con malla y mioplastia con el músculo dorsal ancho.**

El estudio Histopatológico reporta; en región torácica derecha sarcoma pleomórfico de alto grado sistema de condroide grado III, necrosis presente en más del 50%, invasión linfovascular presente ki67: 60% cartilago maduro y hueso libre de lesión tumoral. La inmunohistoquímica favorece histiocytoma fibroso maligno. El ápice pulmonar derecho: paquipleuritis, inflamación crónica reagudizada leve libre de metástasis tumoral. Piel de región pectoral libre de metástasis tumoral.

#### DISCUSIÓN

El FHM es el más común de los sarcomas de tejidos blandos en adultos (20-25%). Antiguamente era referido como fibroxantoma maligno o fibroxantomasarcoma.(13,14,15)

Fue primeramente descrito por Ozzello et al en 1964. En 1964 O'Brien y Scout reconocen por primera vez el FHM como un tipo histológico distinto de los sarcomas. Fue aceptado como entidad histopatológica luego de la descripción de casos de Kempson y Kyriakos en 1972.

La localización más frecuente es en miembros inferiores (49%); le siguen en frecuencia los miembros superiores (19%), tronco (18%), cabeza y cuello (1 al 6,6%).(16,17).

En las extremidades inferiores los sitios anatómicos más comunes son los muslos (40%), pelvis-cintura (14%) y piernas (13%). Rara vez se localiza en codos y rodillas.

Ultra estructuralmente el FHM consiste de una mezcla de células que semejan fibroblastos, miofibroblastos, histiocitos y células mesenquimales primitivas. Se han encontrado en algunos casos inclusiones intranucleares peculiares consistentes en fibrillas onduladas agrupadas densamente. A nivel inmunohistoquímico generalmente hay reactividad a la vimentina, alfa 1 antitripsina, alfa 1 antiqumotripsina, KP-1 (CD68), factor XIIIa, ferritina y la proenzima plasmática: factor XIII y a veces también a la desmina y lisozima. Debe remarcar que ninguno de estos antígenos son específicos para histiocitos. En algunos casos de MFH han mostrado además inmunorreactividad para queratina.(18,19,20,21).

Según el criterio de Kempson y Kyriakos los FHM se clasifican desde la histopatología en:

**Fibrohistiocitoma maligno estoriforme-pleomórfico:** es el prototipo histológico y patrón más común de este grupo; los tres pacientes presentados presentaron este tipo histológico. Tempranamente la mitad de ellos afecta la fascia o músculo esquelético. Se caracteriza por elementos inflamatorios tales como linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos, entremezclados generalmente con células neoplásicas. Puede haber formación de hueso metaplásico y de cartilago. Los

factores pronósticos más importantes son tamaño y profundidad de su localización.(22,23).

**FHM angiomatoide:** aparece como una masa hemorrágica circunscripta, multinodular o multiquistica. A nivel microscópico se observan focos con alta densidad celular que se entremezclan con áreas focales de espacios hemorrágicos pseudoquisticos y grandes agregados de células inflamatorias crónicas. El FHM angiomatoide es un tumor maligno de bajo grado que tiene tendencia a la recurrencia local y puede dar metástasis a distancia.(22,23).

**FHM mixoide:** se lo considera como el equivalente del mixofibrosarcoma, siendo este último término preferido en la actualidad. Tienen abundancia de matriz con mucopolisacáridos ácidos, alta vascularidad y la presencia de células que recuerdan a los lipoblastos. Se identifican por la presencia, en cualquier porción del tumor, de áreas típicas de FHM y la ausencia de lipoblastos verdaderos, que deberían contener grasa neutra en las vacuolas citoplasmáticas en vez de mucopolisacáridos ácidos. Otras características de valor incluyen la presencia de un alto grado de pleomorfismo en las áreas mixoides y los vasos tienen mayor grosor. El pronóstico general es mejor que para el FHM estoriforme pleomórfico. Un subtipo de este es el tumor mixohialino inflamatorio (sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio acral). Es un tumor maligno de bajo grado. A nivel microscópico posee una distribución inflamatoria multinodular y una composición celular polimorfa dentro de un fondo mixoide o hialino. Hay un infiltrado mononuclear denso conteniendo células estromales dispersas ya sean de morfología epitelioides o en huso (spindle). Algunas de estas últimas son muy grandes con núcleo bizarro y con un nucleolo prominente recordando a las células de Reed-Sternberg o células infectadas por virus.(22,23).

**FHM inflamatorio:** es un tumor en el cual las células neoplásicas son mixtas (algunas con una apariencia suave y otras bizarras y anaplásicas), presentan un intenso infiltrado inflamatorio rico en neutrófilos. A veces las células tumorales contienen neutrófilos fagocitados en su interior. En ocasiones se acompaña de una reacción leucemoide periférica y eosinofílica. En otra instancia el infiltrado inflamatorio se compone predominantemente por linfocitos y células plasmáticas.

El pronóstico de los sarcomas de tejidos blandos depende de una variedad de parámetros, la mayoría de ellos interrelacionados: tamaño tumoral, profundidad, localización, tipo microscópico, márgenes quirúrgicos, grado microscópico, estadio clínico (es el más importante), ploidía del ADN, proliferación celular, alteraciones genéticas.(22,23).

Las metástasis de los FHM ocurren en el pulmón (82%), pudiendo afectar también los ganglios linfáticos (32%), hígado (15%) y huesos. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica amplia. Los casos más favorables son aquellos tumores de localización distal ya que la mayoría son superficiales y permiten extirpaciones radicales. Se estima que un 28-50% de estos tumores tiene recurrencia local luego de la extirpación completa. El 28% tiene más de una recurrencia. El porcentaje de sobrevida a los dos años es del 60%.

El beneficio de la quimioterapia es controversial; los regímenes con acromicina son los más efectivos. Otros incluyen la ciclofosfámid, dactinomicina y vincristina. La suma de altas dosis de metotrexato provee eficacia y mejora la tasa de sobrevida pero al asociarse a alteraciones hepáticas dificulta su utilización.

Algunos utilizan la radioterapia como complemento luego de la extirpación o en tumores irresecables localizados en extremidades y mayores de 5 cm, sin resultados concluyentes.

La tasa de sobrevida a los cinco años se calcula de acuerdo al tamaño tumoral: menos de 5 cm de diámetro 82%, los tumores entre 5-10 cm un 68% y los mayores a 10 cm un 51%.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lever WF, Schaumburg-Lever. Histopathology of the skin. Philadelphia J.B Lippincott Company, 1983. p612-613
2. Shea CR, Prieto VG, Freedberg IM, Eisenaz, Wolff k et al. Fibrous lesions of dermis and soft tissue. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine New York McGraw-Hill, 2003. p998-999
3. Migoto W, Rivera M, Atoche L, Vigil C. Sarcomas de tejidos blandos en el instituto de enfermedades neoplásicas. Acta Cancerológica, 2000; 30(2):234-322
4. Stein A, Hackert I, Sebastian G, Meurer M. Cutaneous malignant fibrous histiocytoma of the scalp in a renal transplant recipient. Br J Dermatol, 2006; 154:183-185
5. Rothman AE, Lowitt MH, Pfau R.G. Pediatric cutaneous malignant fibrous histiocytoma. J Am Acad Dermatol, 2000; 42:371-373
6. Akerman M. Malignant fibrous histiocytoma the commonest soft tissue sarcoma or a non existent entity. Act Orthop Scand Suppl, 1997; 273:41-46
7. Kim.H, Chang SE, Choi JH, Moon K.C, Koh J.K. A giant malignant fibrous histiocytoma on the scalp. J Dermatol, 2004; 31:500-502
8. Weiss S.W, Enzinger F.M. Malignant fibrous histiocytoma an analysis of 200 cases. Cancer, 1978; 41:250-266
9. Gibbs JF, Huang PP, Lee RJ, McGrath B, Brooks J, McKinley B, Driscoll D, Kraybill WG. Malignant fibrous, 2000; 60:367-378
10. Alija V, Álvarez E, Andrés R, Antón LM, Aranda E, Balañá C. Consenso del Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS). Oncología, 2006; 29(6):238-244
11. Min-Szu Yao, Wing P Chan, Chia-yuan Chen, Jan- Show Chu, Mou-Chi Hsieh. Malignant fibrous histiocytoma of the female breast A case report. J Clin Imag, 2005; 29: 134-137
12. Povo-Martín D, Gallego-Vilar M, Bosquet-Sanz J, Miralles-Aguado V, Gimeno-Argente M, Rodrigo- Aliagay J. Histiocito fibroso maligno de vejiga. Revisión bibliográfica. Actas Urol Esp, 2010; 34(4):378-385
13. Migota W, León M, León L, Vigil C, Velarde R, Iberico W, et al. Sarcomas de tejidos blandos en el Instituto de Enfermedades Neoplásicas. Acta Cancerología, 2000; 30(2):18-22
14. Checa J, Hernández J, García JP, Arrebola P, Ballester C, Marín J. Fibrohistiocitoma maligno de páncreas. Cir Esp, 1996; (60): 419-421
15. Quintero C, González PG, Valderrama J. Histiocitoma maligno fibroso pleomórfico Presentación de un caso. Rev Venez Oncol, 2009; 21(1):30-35
16. Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population distribution of diagnoses by age-sex and location. Am J Roentgenol, 1995; 164:129-34
17. Yonemoto T, Takenouchi T, Tokita H, Tatezaki S, Mukaida N, Mikata A, Moriya H. Establishment and characterization of a human malignant fibrous histiocytoma cell line. Clin Orthop, 2005; 23:48-50
18. Zagars GK, Mullen JR, Pollack A. Malignant fibrous histiocytoma outcome and prognostic factors following conservation surgery and radiotherapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2006; 1:29
19. Martinazzoli A, Galati G, Baccarini A, BoccuzziM, Lutz SE, Spallone M, Atella F, Altília F, Corradi R, Ceccobelli M. Malignant fibrous histiocytoma two case reports and review of the literature. Minerva Chir, 2000; 20:790-805
20. Takeya M, Yamashiro S, Yoshimura T, Takahashi K. Immunophenotypic and immunoelectron microscopic characterization of major constituent cells in malignant fibrous histiocytoma using human cell lines and their transplanted tumors in immunodeficient mice. Lab Invest, 2004; 6:234-240
21. Laverdiere JT, Abrahams TG, Jones MA. Primary osseous malignant fibrous histiocytoma involving a rib. Skeletal Radiol, 2005; 5:2390-2400
22. Walter TA, Weli HJ, Schlag PM, Zornig C, Hossfeld DK. Cytogenetic studies in malignant fibrohistiocytoma. Cancer Genet Cytogenet, 2000; 16: 57-65
23. Hollowood K, Fletcher CD. Malignant fibrous histiocytoma morphologic pattern or pathologic entity. Semin Diagn Pathol, 1995; 12:210-20