

Casos Clínicos

DOI:10.4464/MD.2012.40.1.5004

Histiocitoma fibroso maligno cutáneo

*Cutaneous fibrous malignant histiocytoma***F. Valdés Tascón¹, A. Caparrini Escondrillas², JM Calzada González², M^aC García Paredes³, M^aJ Jove Castelo⁴**¹Unidad de Dermatología. ²Servicio de Anatomía Patológica. ³Servicio de Anestesiología y Reanimación.⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital da Costa. Burela. Lugo. España.**Correspondencia:**

Fernando Valdés Tascón

Unidad de Dermatología

Hospital da Costa

C/ Rafael Vior, s/n

27880 Burela. España

e-mail: fernando.valdes.tascon@sergas.es

Resumen

El histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en la edad adulta y habitualmente se localiza en las extremidades inferiores y en el retroperitoneo. Presentamos una mujer de 76 años de edad que mostraba un tumor en su brazo izquierdo desde hace un año. No refería historia previa de radioterapia en dicha área y en la exploración física se objetivaba la presencia de una masa de 25 cm de diámetro que infiltraba la piel. No se palpaban adenopatías regionales y el resto de la exploración física se encontraba dentro de la normalidad. El diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno se estableció mediante la realización de una biopsia incisional de la lesión.

(F. Valdés Tascón, A. Caparrini Escondrillas, JM Calzada González, M^aC García Paredes, M^aJ Jove Castelo. Histiocitoma fibroso maligno cutáneo. Med Cutan Iber Lat Am 2012;40(1):18-20)

Palabras clave: Histiocitoma fibroso maligno, sarcoma, piel.

Summary

Malignant fibrous histiocytoma is the most common soft tissue sarcoma in adults and it usually localizes in the lower extremities and retroperitoneum. We present a 76-year-old white woman with a tumour in the left arm since one year ago. She had no history of radiation therapy and on physical examination there was a mass about 25 cm in diameter which infiltrated the skin. Regional lymph nodes were not palpable and the remainder of the physical examination was unremarkable. The diagnosis based on the incisional biopsy was malignant fibrous histiocytoma.

Key words: Histiocytoma, malignant fibrous, sarcoma, skin.

El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es un sarcoma de alto grado que fue descrito por primera vez por O'Brien y Stout en 1964[1]. El objeto de este trabajo es dar a conocer entre los dermatólogos esta entidad tan poco frecuente pero que comporta un grave pronóstico para el paciente. De esta forma se revisan sus características clínicas e histológicas así como el diagnóstico diferencial que plantea con otros tumores pleomórficos así como las opciones terapéuticas actuales.

Caso clínico

Mujer de 76 años de edad con antecedentes personales de enucleación del ojo izquierdo secundaria a endoftalmitis y

fibrilación auricular. Refería la presencia de una lesión de crecimiento progresivo en su brazo izquierdo. La lesión era de carácter indolente y la paciente negaba historia previa de radioterapia en dicha área. Presentaba un tumor de 25 cm de diámetro, friable, ulcerado y maloliente en cara externa y posterior de brazo (Figura 1). La lesión estaba infiltrada a la palpación y no se objetivaban adenopatías regionales. El resto de la exploración física se encontraba dentro de la normalidad. Se procedió a la realización de una biopsia cutánea que reveló la presencia de una proliferación neoplásica fibrohistiocitaria con células fusocelulares que se disponían en algunas áreas en patrón estoriforme y células de mayor tamaño de núcleos irregulares y vesiculosos con nucleolos prominentes y células multinucleadas. Existía atipia y pleo-



Figura 1. Tumor en cara externa y posterior de brazo izquierdo.

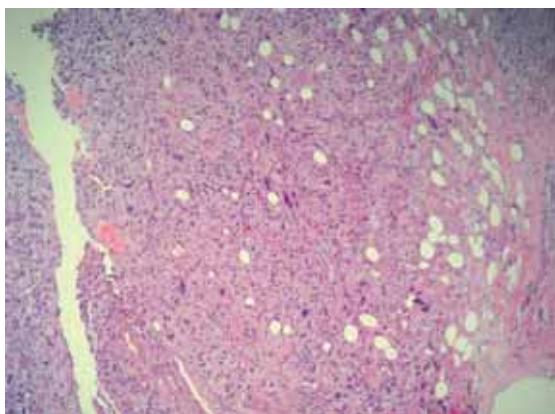


Figura 2. Proliferación neoplásica fibrohistiocitaria (HE x 200).

morfismo marcados así como la presencia de mitosis atípicas (Figuras 2 y 3). Se realizó estudio inmunohistoquímico de la pieza con células proliferantes fuertemente positivas para vimentina, alfa-1 antitripsina y CD68, siendo negativas para citoqueratinas de alto y bajo peso molecular, HMB45, S-100, desmina, actina y CD34. Se estableció de esta manera el diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno.

Comentario

El término HFM se utiliza en la literatura médica para describir un sarcoma pleomórfico de alto grado que afecta a adultos. Se considera el sarcoma que con más frecuencia se presenta en este grupo de edad[2]. Procede de células mesenquimales pluripotenciales con capacidad de diferenciación hacia histiocitos, fibroblastos y miofibroblastos de la fascia muscular o músculo. La etiología de estos tumores es desconocida, si bien, como en todos los sarcomas, la radioterapia (RT) previa en la zona puede inducir su aparición[3, 4].

Clínicamente se presenta como un tumor asintomático de lento crecimiento. Se localiza principalmente en el espacio retroperitoneal y en las extremidades. Existen casos publica-

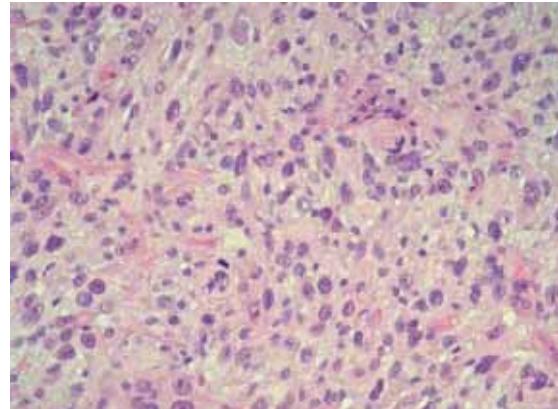


Figura 3. Células histiocitarias con núcleos irregulares y atípicos (HE x 400).

dos en otras múltiples áreas de la economía como en canal anal, pared torácica, mama, lengua, ósea, cordón espermático, tiroides, seno maxilar, región esternal, etc. Existen muy pocos casos publicados de HFM de localización eminentemente cutánea.

La afección ganglionar es inusual ya que, como en los sarcomas en general, la vía de diseminación es fundamentalmente hematogena[5]. El lugar más frecuente para metástasis es la región pulmonar detectándose entre 7-20 meses tras el diagnóstico de la neoplasia[6].

Existen cinco subtipos histológicos: estoriforme-pleomórfico, mixoide, de células gigantes, inflamatorio y angiomatoide[7]. El patrón estoriforme-pleomórfico es el más común, encontrándose en dos tercios de los casos. En esta variedad se observa una gran población celular pleomórfica con elevada atipia nuclear y mitosis, junto a células de morfología fusiforme que adoptan un patrón en “rueda de carro” o estoriforme.

El diagnóstico definitivo del HFM recae en los estudios histológicos, mientras que la inmunohistoquímica ayuda a establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades con patrón morfológico similar[8-11]. Entre ellas figuran las variedades pleomórficas de rabdomiosarcoma, leiomiosarcoma, liposarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans, melanoma y fibroxantoma atípico (FA). De esta forma, la alfa-1 antitripsina y la alfa-1 antitrombina son marcadores de histiocitos que se encuentran positivadas en este tipo de tumores[12]. Las citoqueratinas, propias del carcinoma epitelial, son negativas. A su vez, el CD34 es negativo, a diferencia de lo que sucede con el dermatofibrosarcoma protuberans. El S-100 y el HMB 45 son negativos y establecen el diagnóstico diferencial con el melanoma. Es especialmente difícil la diferenciación del FA con el HFM, al

ser diversos grados de un mismo proceso. El FA se presenta como un tumor de crecimiento rápido, con frecuencia ulcerado y que suele tener menos de 2 cm de diámetro. La diferencia estriba que el FA se originaría en dermis, sin invadir estructuras profundas, lo que conllevaría un mejor pronóstico. Los perfiles inmunohistoquímicos son prácticamente idénticos con la salvedad que el FA puede ser positivo para desmina.

En cuanto al tratamiento de estos tumores la RT preoperatoria puede disminuir el tamaño tumoral facilitando la resección quirúrgica[13]. Algunos autores señalan también que la quimioterapia (QT) preoperatoria es un método válido para disminuir el volumen tumoral mediante la administración de ifosfamida, mesna y adriablastina[14]. Otros, sin embargo, consideran que la QT no puede considerarse un tratamiento estándar dado que aun no se ha encontrado un régimen idóneo de fármacos[11, 13]. La mejor opción terapéutica es una resección amplia con un margen de al menos 2 cm de tejido sano[9, 13, 15], segui-

da de RT posoperatoria[9, 15]. Si son tumores superficiales y de bajo grado de malignidad incluso se puede prescindir de la RT adyuvante.

El pronóstico se ensombrece en los pacientes con HFM de alto grado. Cuando se localizan en partes blandas la supervivencia a 2 y 5 años es del 92% y 86% respectivamente[15].

Conclusiones

Resaltar que el HFM es uno de los pocos sarcomas que se puede presentar como un tumor superficial por lo que es necesario su conocimiento por parte de los dermatólogos. A su vez, es fundamental el diagnóstico histológico diferencial que llevan, especialmente con el FA. Por último, creamos muy interesante la difusión de este caso ya que, debido al comportamiento agresivo de estos tumores, un diagnóstico precoz y un tratamiento correcto redundarían en un gran beneficio para los pacientes.

Bibliografía

- O'Brien JE, Stout AP. Malignant Fibrous Xanthomas. *Cancer* 1964; 17: 1445-55.
- Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41: 2250-66.
- Navarro-Hervas M, Galbis-Caravajal JM, Artes-Martínez MJ, Sales-Badia G, Cuevas-Sanz JM. Sarcoma radioinducido de pared torácica. *Cir Esp* 2008; 84: 235-6.
- Biswas S, Badiuddin F. Radiation induced malignant histiocytoma of the contralateral breast following treatment of breast cancer: a case report and review of the literature. *Cases J* 2008; 1: 313.
- Rubio D, García-Cosío M, Lázaro J, Pancorbo MA, Palmeiro A. Fibrohistiocitoma maligno de mama. *Clin Invest Gyn Obst* 2002; 31: 71-3.
- Atalar H, Basarır K, Yıldız Y, Saglik Y. Prognostic factors in patients with malignant fibrous histiocytoma of the extremities. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2007; 41: 271-6.
- Ríos A, Roca MJ, Polo LA. Fibrohistiocitoma maligno de pulmón variedad estoriforme. *Arch Bronconeumol* 2003; 39: 431-2.
- Torres FJ, Torres FJ. Histiocitoma fibroso maligno de localización sincrónica ileal y auricular. *Gastroenterol Hepatol* 2008; 31: 22-4.
- Añón-Requena MJ, Atienza-Cuevas L, Palomo J, Pérez-Requena J. Histiocitoma fibroso maligno de tipo mixoide primario de lengua. Presentación de un caso. *Rev Esp Patología* 2005; 38: 168-71.
- Mojarríta JC, Martínez I, Caballero I, Pérez LM. Análisis del término histiocitoma fibroso maligno pleomórfico. Un estudio de los sarcomas pleomórficos de partes blandas. *Rev Cubana Oncol* 1999; 15: 8-12.
- Cruz BL, Simón NEG, Aguirre VF. Histiocitoma fibroso maligno. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Esp Med Quir* 2008; 13: 143-7.
- Cabeza R, Avilés JA. Nódulo solitario en la cara. *Piel* 2006; 21: 450-52.
- Conill C, Marruecos J, Combalia A, Pomés J, Palacin A, Maurel J. Sarcomas de partes blandas de las extremidades. *FMC* 2005; 12: 341-6.
- Kocer B, Gulbahar G, Erdogan B, Budakoglu B, Erekul S, Dural K, Sakinci, U. A case of radiation-induced sternal malignant fibrous histiocytoma treated with neoadjuvant chemotherapy and surgical resection. *World J Surg Oncol* 2008; 6: 138.
- Roca D, Escribá I, Gracia I, Doncel A, Majó J. Histiocitoma fibroso maligno de partes blandas. *Rev Ortop Traumatol* 2004; 48: 205-9.