

Histiocitoma fibroso maligno. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía

Luis Cruz Benítez,* Elías Gerardo Simón Nacif,** Fermín Aguirre Valdez***

RESUMEN

Se comunica el caso de una paciente de 36 años edad, con diagnóstico de tumor retroperitoneal, a la que se le realizó protocolo de estudio y se sometió a tratamiento quirúrgico con exéresis del tumor. El estudio histopatológico informó histiocitoma fibroso maligno. La evolución clínica posoperatoria de la paciente fue adecuada, por lo que se dio de alta y se le dio seguimiento durante seis meses, tiempo después del cual la paciente se encuentra asintomática.

Palabras clave: tumor retroperitoneal, histiocitoma fibroso maligno, evolución clínica satisfactoria.

ABSTRACT

A 36 year-old female with retroperitoneal tumor was evaluated. She was surgically treated. Hystopathological report was malignant fibrous histiocyoma. This patient has favorable outcome six month after her surgical operation being asymptotically up to date.

Key words: retroperitoneal tumor, hystiocyoma fibrous, malignant, favorable outcome.

Las masas retroperitoneales son neoformaciones benignas o malignas originadas en las distintas estructuras que conforman este espacio, sin incluir los procedentes de órganos situados en él. El 85% de los casos son malignos, de los que 35% son sarcomas que son una tumoración rara; sin embargo, se han descrito algunos casos en la bibliografía internacional.¹ Los sarcomas de partes blandas, debido a su heterogeneidad, requieren inmunohistoquímica para su correcta clasificación. En la actualidad existe una

controversia en la bibliografía acerca del concepto de histiocitoma fibroso maligno como una enfermedad.²

Los sarcomas son un grupo heterogéneo de neoplasias de origen mesenquimatoso y constituyen 1% de todos los tumores sólidos. Se manifiestan desde la segunda hasta la novena década de vida. No hay diferencia en la incidencia por sexos. Pueden evolucionar después de una exposición a radiación. Los tipos histológicos más frecuentes son: liposarcoma (50%), leiomiomasarcoma (29%), histiocitoma fibroso maligno, schwannoma maligno y fibrosarcoma. Suelen ser de invasión local, penetran estructuras contiguas y tienen mayor capacidad de metástasis en 34% de los casos aparece metástasis, por lo común en: hígado (56%), pulmón (56%), vejiga (19%), hueso (12%). La recurrencia local suele ser la causa de muerte.

En este artículo se describe el caso de una paciente femenina con diagnóstico de una masa retroperitoneal, por lo que se le realiza protocolo de estudio, con toma de antígenos tumorales, exámenes de laboratorio y gabinete, ultrasonografía y tomografía axial computarizada (TAC) abdomino-pélvica, para posteriormente valorar, con todos los resultados, el tipo de tratamiento quirúrgico más conveniente para la paciente.

* Residente de tercer año de Cirugía General.

** Cirujano oncólogo adscrito.

*** Cirujano general adscrito.

Servicio de Cirugía General, Hospital General Dr. Darío Fernández Fierro, ISSSTE, México, DF.

Correspondencia: Dr. Luis Cruz Benítez. Av. Revolución 1182, colonia San José Insurgentes, CP 03900, México, DF. Correo electrónico: crubeluis@yahoo.com.mx.

Recibido: octubre, 2007. Aceptado: marzo, 2008.

Este artículo debe citarse como: Cruz BL, Simón NEG, Aguirre VF. Histiocitoma fibroso maligno. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. Rev Esp Med Quir 2008;13(3):143-7.

La versión completa de este artículo también está disponible en:

COMUNICACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 36 años edad, originaria y residente del DF, con antecedentes de tabaquismo y toxicomanías negativos y alcoholismo positivo. Sin enfermedades crónicas degenerativas. Refirió dolor de un año de evolución, en el flanco y la fosa lumbar izquierda con irradiación al muslo izquierdo, de poca intensidad al inicio, con aumento progresivo del mismo, hasta ser incapacitante en algunas ocasiones, con mejoría parcial luego de tomar analgésicos; náuseas ocasionales sin llegar al vómito, no refirió pérdida ponderal, fiebre ni sangrado trasvaginal o hematuria; por lo que acudió al facultativo quien indicó un ultrasonido pélvico donde se registró: útero rechazado a la derecha por una masa tumoral sólida que ocupaba el anexo izquierdo, probable mioma pediculado de baja vascularidad.

Acudió a esta unidad hospitalaria por persistencia del dolor abdominal de mediana intensidad en el flanco y la fosa lumbar izquierdos, náuseas sin vómitos. A la exploración física se detectó afebril, signos vitales dentro de los parámetros normales, ligera palidez de la piel y los tegumentos, abdomen semigloboso, blando, depresible, doloroso en el hipogastrio y la fosa ilíaca izquierda; sin datos de irritación peritoneal ni distensión abdominal, peristalsis normal activa. Se valoró e ingresó al servicio y se solicitó TAC abdomino-pélvica, que reportó: una masa de 62 x 74 mm, con densidad heterogénea dependiente del sacro y extensión a la cavidad pélvica izquierda con realce moderado al medio de contraste, con zonas lacunares en su interior, no homogéneas en relación con necrosis quística, sin calcificaciones, útero desviado a la derecha (figuras 1 a 3).

Durante la hospitalización cursó con dolor persistente. Se solicitaron antígenos tumorales con los siguientes resultados: CA 19-9: 7.44 u/mL, (0.0-10.0 u/mL) AFP: 1.81 ng/mL, ACE: 0.5 ng/mL, CA 125: 8.44 u/mL, GCH: 0.00 u/mL. Se preparó para intervención quirúrgica y se realizó una incisión media infraumbilical, con hallazgos transoperatorios: tumor de características quísticas, de 10 x 10 cm de diámetro, fijo al sacro y a la fosa obturatriz, de consistencia blanda, con tejido de pared, y salida de material amarillento, no fétido, después de perforarlo en la disección; se extrajo la tumoración completa (figura 4).

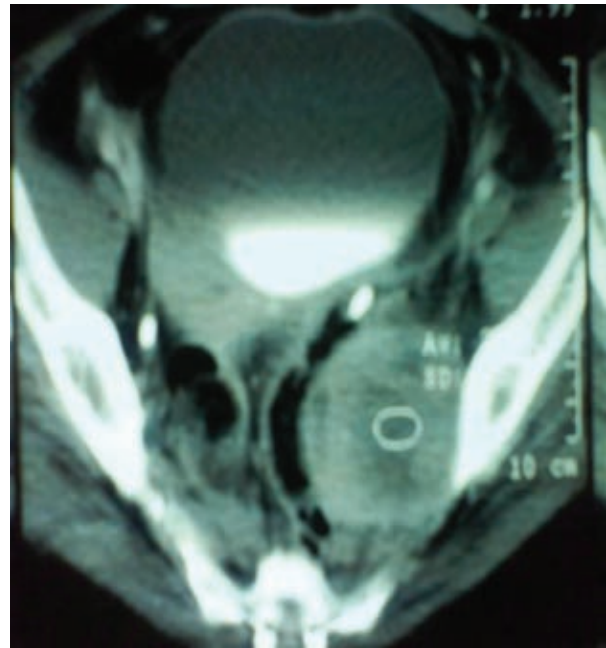


Figura 1. Se aprecia realce moderado al medio de contraste, con zonas lacunares en su interior, no homogéneas en relación con necrosis quística.

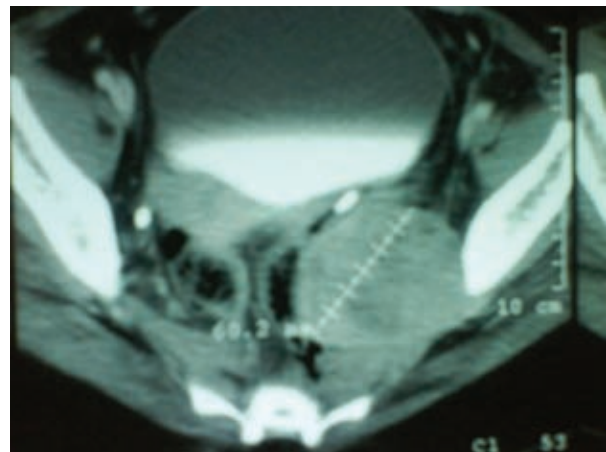


Figura 2. Se observa masa de 62 x 74 mm. Con densidad heterogénea dependiente del sacro, con extensión a la cavidad pélvica izquierda y el útero desviado a la derecha.

Se envió a estudio transoperatorio con reporte de tejido fibroso, inflamatorio, probable histiocitoma sospechoso de malignidad. La paciente cursó con sangrado transoperatorio de 3,300 mL. Se trató de realizar hemostasia en el sitio de disección, sin éxito; cayendo en estado de choque grado IV, sin respuesta a la administración

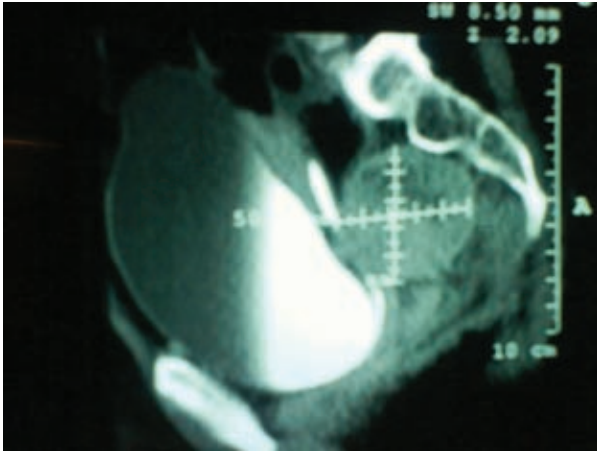


Figura 3. Desplazamiento que sufren las estructuras adyacentes a la tumoración.



Figura 4. Pieza quirúrgica extraída. Se observa tumor de características quísticas, de 10 x10 cm de diámetro, con presencia de pared y de consistencia blanda.

de soluciones cristaloides; por lo que se administró dopamina a dosis alfa (15 mcg/kg/min), además de cursar con acidosis metabólica e insuficiencia respiratoria tipo IV, por lo que se realizó empaquetamiento del sitio de disección quirúrgica. Se ingresó a terapia intensiva donde recibió asistencia mecánica ventilatoria, soluciones cristaloides, dopamina dosis alfa, vigilancia cardio-hemodinámica y del estado neurológico y control hidrometabólico. Se programó para desempaquetamiento y cierre de pared, no se observó sangrado en el sitio de la disección quirúrgica. Se continúa con el tratamiento en terapia intensiva con mejoría clínica importante, por lo

que se dio de alta extubada, sin apoyo dopaminérgico y cifras de tensión sanguínea normales, y se trasladó a piso de hospitalización de cirugía al cuarto día de su ingreso a terapia intensiva. La evolución clínica fue adecuada, tolera la vía oral, canaliza gases, las evacuaciones tienen características normales, manifiesta dolor leve en el sitio quirúrgico, egresó a su domicilio al séptimo día de su ingreso a la unidad por mejoría clínica.

El informe histopatológico reportó: histiocitoma fibroso maligno con gran proliferación vascular, trombosis, necrosis, hemorragia, inflamación aguda y crónica focal (figuras 5 y 6).

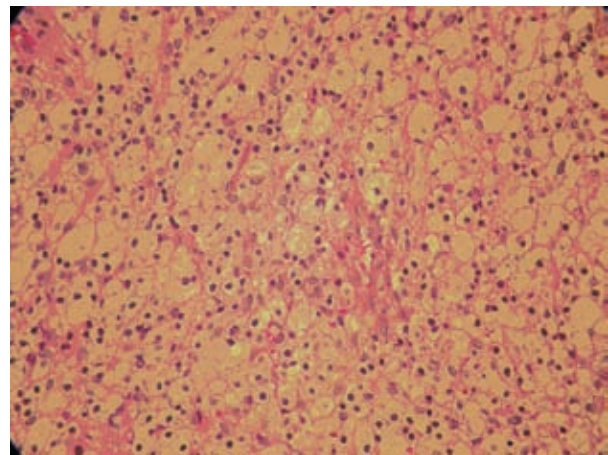


Figura 5. Después de aplicar la tinción con hematoxilina-eosina se observa un infiltrado histiocitario.

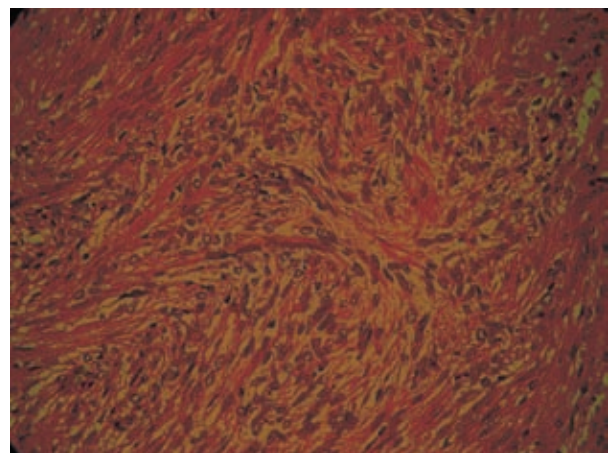


Figura 6. Se aprecia un patrón fusiforme en la distribución del infiltrado histiocitario.

DISCUSIÓN

El histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma más frecuente de la edad adulta, pudiendo afectar cualquier grupo de edad, es infrecuente en la infancia.^{3,4} Tiene una frecuencia de 0,2 a 0,6% del total de las tumoraciones.⁵ Por lo común, es un tumor de tejidos blandos, principalmente de las extremidades. De 12 a 15% de los casos surgen en el retroperitoneo.⁶

Respecto a su histogénesis, ésta es discutida, pero la hipótesis más aceptada es que se origina en células mesenquimales pluripotentes, lo que explicaría que a veces coincide con el lipo o fibrosarcoma, o enfermedades hematológicas.^{7,8} Desde el punto de vista macroscópico son lesiones grandes, grisáceas, multinodulares, con áreas secundarias de hemorragia y necrosis, como otros sarcomas de alto grado. Se han descrito diversas variantes histológicas: fibroso de células gigantes, inflamatorias y mixoides, siendo la última la más frecuente;⁵ en ésta se encuentran grandes áreas hipercelulares, con células en forma de huso o estrella y que se agrupan en un patrón fascicular en tejido mixoide muy rico en ácido mucopolisacárido. Desde la perspectiva inmunohistológica estos tumores se expresan positivos a la quimi tripsina y al CD 68. La variedad histológica mixoide muestra un comportamiento menos agresivo con respecto a las demás.⁶

Los síntomas son inespecíficos y derivados del tamaño que alcancen o de su carácter de malignidad, que le lleva a involucrar estructuras y órganos vecinos.⁹ El

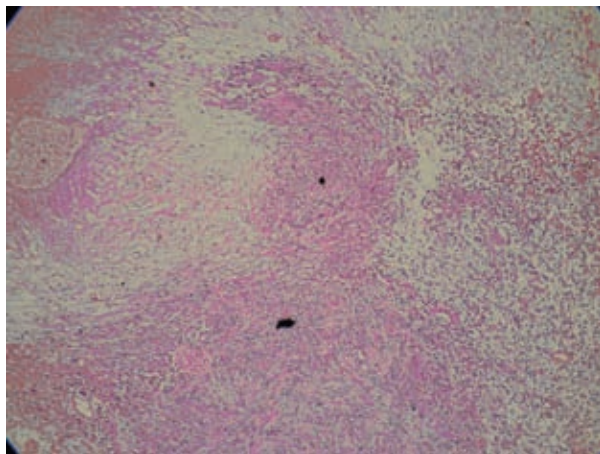


Figura 7. En esta microfotografía se observa el infiltrado histiocitario con zonas de necrosis.

síntoma predominante es el dolor del flanco ocupado; además del síndrome constitucional con anorexia, astenia y pérdida de peso.¹⁰

En los exámenes de laboratorio puede observarse de manera ocasional leucocitosis, anemia o elevación del BUN. La variedad inflamatoria puede producir fiebre y leucocitosis con eosinofilia y neutrofilia que cede con la extirpación tumoral.

Respecto al diagnóstico, las pruebas radiográficas simples muestran en ocasiones calcificaciones (10% de los casos) con distribución focal o difusa. La realización de urografía intravenosa puede demostrar, a veces, desplazamiento renal, ureteral o vesical. En el estudio ecográfico se observa un patrón, por lo común, hipocóico y quístico. En la TAC a menudo se observa un aspecto sólido, con algunas áreas de baja densidad, que corresponden a zonas de necrosis o hemorragia.¹¹ Este estudio es necesario para delimitar el tamaño, extensión y localización del tumor, lo que ayuda en el mejor planteamiento del tratamiento quirúrgico y seguimiento postoperatorio.

El tratamiento quirúrgico continúa siendo la única terapia con posibilidades curativas con la resección completa de la neoformación. Esto conlleva, en ocasiones, a la extirpación de órganos adyacentes para asegurar la radicalidad del procedimiento quirúrgico. Las vísceras resecadas con más frecuencia son: riñón (32-46%), colon (25%), glándulas suprarrenales (18%), páncreas (15%), bazo (10%). La vía de abordaje dependerá del tamaño del tumor, la localización y la posible infiltración de órganos vecinos.¹²

La tasa de recurrencia de los tumores retroperitoneales es alta, entre 50 y 82%, dependiendo en especial de su naturaleza, tamaño del tumor, grado y etapa. Por lo tanto, el pronóstico, por lo general, es malo, con tendencia a la metástasis en pulmón, hígado, hueso y médula ósea.^{3,7}

La administración de radioterapia y quimioterapia en el tratamiento de las neoplasias retroperitoneales es motivo de controversia, pero no parecen aumentar la supervivencia global. Se ha experimentado con la utilización de quimiofármacos, ya sea en monoterapia o combinada con varios; sin embargo, no se ha encontrado aún el régimen idóneo. La adriamicina se utiliza como un medicamento con base bien aislada o relacionada con dimetil-triaceno-imidazol-carbosamida (DIC) y vincristina.⁷

CONCLUSIONES

Se informa el caso clínico de una paciente femenina con diagnóstico casual de una masa retroperitoneal, con síntomas inespecíficos. Se ingresa a esta unidad para realizar un protocolo de estudio de la tumoración según lo que dicta la bibliografía mundial; se solicitaron exámenes de laboratorio y gabinete, antígenos tumorales, ecografía y TAC abdómino-pélvica, con el fin de delimitar la extensión de la masa, así como descartar la invasión a estructuras vecinas, para definir el tipo de abordaje y tratamiento quirúrgico, más conveniente para la paciente.

No se le realiza urografía excretora debido a que no se consideraba una indicación ante la ausencia de síntomas y hallazgos, por estudios de imagen, de obstrucción o invasión renoureteral. La paciente cursa con una adecuada evolución clínica postoperatoria, con posterior egreso a su domicilio, con seguimiento en consulta externa.

Este tipo de tumores evoluciona con un porcentaje de recidiva muy alto, lo que disminuye el pronóstico de la paciente de este caso.

REFERENCIAS

1. Argüelles Salido CB, Congregado Ruiz RA, Medina López. Histiocitoma maligno fibroso retroperitoneal. *Actas Urol Esp* 2004;28:8.
2. Cruz Mojarrieta J, Martínez Peñalver I, Caballero Aguirre I, Pérez Peña 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.
3. Zuluaga Gómez A, Torres Ramírez C, García Gil JM y col. Tumores retroperitoneales primitivos de origen histiocitario. *Act Urol Esp* 1984;4:279.
4. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978;41:2250-6.
5. García Freire C, Villar M, López Pita J, Martínez S. Histiocitoma fibroso benigno retroperitoneal. Presentación de un caso. *Actas Urol Esp* 1998;22(6):524-7.
6. Virgili G, Di Stasi SM, Storti L, Orlandi A. Successful management of retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma involving both kidneys. *Scand J Urol Nephrol* 2000;34:208-10.
7. Garmendia JC, Arocena F, Sanza JP y col. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal tipo inflamatorio: a propósito de un caso. *Arch Esp Urol* 1989;42:922-5.
8. Zuluaga Gómez A. Urología y retroperitoneo. Tema monográfico LXII Congreso Nacional de Urología. Valladolid, 1997.
9. Herrero JA, Páez A, Aramburu J y col. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal tipo mixoide con infiltración de mesocolon. *Arch Esp Urol* 1995;47:722-5.
10. Del Rosario J, Artiles J, Rodríguez N y col. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal. Un nuevo caso. *Arch Esp Urol* 1983;36:213.
11. 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.
12. Manual de oncología. Instituto Nacional de Cancerología. México, McGraw-Hill Interamericana, 2000;pp:499-503.