

HOSPITAL CLÍNICO-QUIRÚRGICO DOCENTE
"COMANDANTE MANUEL FAJARDO RIVERO"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

FIBROHISTIOCITOMA PLEOMORFO MALIGNO EN LOCALIZACIONES MÚLTIPLES: UNA RARA PRESENTACIÓN DIAGNOSTICADA POR AZAR

Por:

Dr. Félix Ulloa Quintanilla¹, Dr. Abraham Dimas Reyes Pérez² y Dr. Javier Cruz Rodríguez³

1. Especialista de I Grado en Medicina Interna. Hospital Clínico-Quirúrgico Docente "Comandante Manuel Fajardo Rivero". Santa Clara, Villa Clara. Asistente. ISCM-VC.
2. Especialista de II Grado en Ginecología y Obstetricia. Hospital Clínico-Quirúrgico Docente "Comandante Manuel Fajardo Rivero". Santa Clara, Villa Clara. Profesor Auxiliar ISCM-VC.
3. Residente de segundo año de Medicina General Integral. Policlínico "Capitán Roberto Fleites". Santa Clara, Villa Clara.

Descriptorios DeCS:

HISTIOCITOMA FIBROSO
NEOPLASMAS DE TEJIDOS BLANDOS

Subject headings:

HISTIOCYTOMA, FIBROUS
SOFT TISSUE NEOPLASMS

Los tumores de tejidos blandos se definen como proliferaciones mesenquimatosas que aparecen en los tejidos extraesqueléticos no epiteliales del cuerpo; se excluyen las vísceras, las cubiertas encefálicas y el sistema linforreticular. Los tumores fibrohistiocitarios contienen elementos celulares que se parecen a los fibroblastos y a los histiocitos. Estudios realizados sugieren que el fenotipo básico de las células neoplásicas se parece más al de los fibroblastos. De ahí que el término de fibrohistiocitario deba considerarse como meramente descriptivo y sin connotación sobre su origen hístico¹.

El histiocitoma fibroso maligno, considerado como el sarcoma más frecuente en los adultos, alude a un grupo de tumores agresivos de los tejidos blandos que se caracterizan por un considerable pleomorfismo citológico, por la presencia de células multinucleadas abigarradas, una arquitectura en volutas o remolinos y, como trasfondo, un estroma de colágeno inflamado, a menudo con macrófagos espumosos. Mediante estudios inmunocitoquímicos y ultraestructurales, se ha comprobado que muchos de estos tumores son variedades pleomórficas del liposarcoma, liomiosarcoma, rabdomyosarcoma y mixofibrosarcoma. Por tanto, algunos autores cuestionan que este tumor sea una entidad separada. Sin embargo, algunos casos que muestran los rasgos histológicos descritos no se han diferenciado de una forma peculiar, y pueden clasificarse como tales^{1,2}.

El fibrohistiocitoma pleomorfo maligno, que también se conoce como fibroxantomasarcoma, xantomasarcoma o simplemente FHM, tiende a ocurrir en estructuras profundas, como la fascia profunda y los músculos estriados. Se han detectado en tejidos blandos de las extremidades (en la musculatura de la porción proximal), mediastino, retroperitoneo, mama y dentro de los huesos. Las variedades cutáneas se conocen también como fibroxantomas atípicos. Es propenso a la recidiva local y tiene la capacidad de metastaziar a lugares distantes, especialmente a pulmones y ganglios linfáticos regionales. El factor pronóstico más importante es la profundidad de su localización, seguido por el tamaño^{1,3}.

Presentación del paciente

Paciente femenina, de 79 años y raza blanca, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, diagnosticada hace cinco años, para la que tiene tratamiento con glibenclamida (1 tableta en desayuno, almuerzo y comida); también presenta hipertensión arterial sistodiastólica moderada, con tratamiento de captopril (1 tableta cada 12 h). En esta ocasión, acude al cuerpo de guardia de medicina con molestias en hipogastrio, disuria, polaquiuria, orina oscura y tenesmos vesicales; no presentaba fiebre. Este cuadro fue interpretado como una cistitis, y se prescribió sulfaprim (2 tabletas cada 12 h por 7 días), duralgina (1 tableta cada 8 h), reposo y aplicación de bolsas con agua tibia en hipogastrio.

Durante el examen físico, se encontró una masa localizada en la región glútea izquierda, dura, de aproximadamente 6 x 4 cm, no adherida a planos profundos y aparentemente bien delimitada. En la región glútea derecha, se observó una tumoración de similares características y con dimensiones aproximadas de 3 x 2 cm. El resto del examen no aportó otros elementos de interés. Se realizó la escisión quirúrgica de ambas lesiones y fueron enviadas a Anatomía Patológica, que posteriormente informó: Se reciben dos fragmentos de tejido: el primero (que corresponde con tumor de la región glútea izquierda) mide 7x 4,5 cm, cubierto por un fragmento elíptico de piel de 5 x 3 cm, con lesiones elevadas que no parecen interesar los bordes de la sección quirúrgica, que al corte muestra tejido blanquecino de aspecto fibroso, con pequeñas áreas hemorrágicas bien delimitadas, de consistencia dura. La otra porción mide 4 x 2 cm, cubierta por un fragmento de piel de 3 x 1,5 cm, arremolinado, untuoso al tacto, que al corte muestra similares características al anterior e impresiona ser tejido adiposo. Diagnóstico patológico: Fibrohistiocitoma pleomorfo maligno.

Comentario

Los sarcomas de partes blandas son tumores poco frecuentes, que representan menos del 1 % de todas las neoplasias. Estos tumores pueden crecer hasta alcanzar tamaños grandes sin ser detectados, puesto que con frecuencia se sitúan profundamente. Se ha demostrado que el pronóstico se correlaciona con el tamaño, sitio, tipo histológico y grado de diferenciación^{4,5}. La verdadera frecuencia de los tumores de tejidos blandos es difícil de calcular, porque las lesiones más benignas no se extirpan. Un cálculo conservador indica que los tumores benignos superan a sus equivalentes malignos al menos en una proporción de 100:1. En los Estados Unidos, solo se diagnostican anualmente 7 200 sarcomas (0,8 % de las neoplasias malignas infiltrantes), aunque son responsables del 2 % de todas las muertes por cáncer, como consecuencia de su carácter maligno¹.

Estos tumores suelen formar masas no encapsuladas de color blanco-grisáceo, aunque a menudo dan la falsa impresión de estar bien circunscritas. Con frecuencia alcanzan un gran tamaño (5-20 cm). Se distinguen las variantes: pleomórfica/arremolinada, mixoide, inflamatorias, de células gigantes, y la angiomatoide, según los hallazgos histológicos. La forma pleomórfica en remolinos es la más frecuente y, como su nombre lo indica, está formada por células fusiformes malignas, dispuestas en volutas, donde aparecen salpicadas grandes células pleomórficas redondeadas. Como se señaló anteriormente, todos estos tumores muestran signos de diferenciación hacia otros bien conocidos de tipo adiposo, fibroso, muscular o mixoide, y en tales casos deben designarse con esos nombres¹.

Su manifestación predominante de ser una masa de comienzo insidioso y crecimiento lento, hasta alcanzar un notable tamaño o producir síntomas, es lo suficientemente ambigua, por lo que puede ser causa de errores. Habitualmente los sarcomas de tejidos blandos se tratan mediante intervención quirúrgica. La extirpación solo del tumor da como resultado una tasa de recurrencia entre 80-90 %, debido a la "seudocápsula" que se forma como consecuencia de la compresión tumoral sobre estructuras próximas, a través de la cual se extienden células tumorales a las regiones vecinas. La recurrencia local es aproximadamente de 40 % después de la resección más extensa, y de 10-20 % luego de la amputación radical del grupo de músculos o resección de partes blandas^{4,5}.

En la bibliografía consultada, no encontramos otro caso de diagnóstico casual de fibrohistiocitoma pleomorfo maligno en localizaciones múltiples.

Referencias bibliográficas

1. Tumores y lesiones pseudotumorales de los tejidos blandos. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins patología estructural y funcional. 6^a ed. Madrid: McGraw-Hill; 2000. p. 1304-13.
2. Orrego L, Cantella R, Custodio L, Díaz Á, Rodríguez J, Ulloa J, et al. Fibrohistiocitoma maligno esplénico: una rara variedad de sarcoma esplénico. A propósito de un caso. Rev Peruana Radiol. 2003;18(7):94–7.
3. Rosai J. Tejidos blandos. En: Patología quirúrgica de Ackerman. La Habana: Científico Técnica; 1986. p. 1438-511.
4. Daly JM, Bertagnolli M, DeCosse JJ, Morton DL. Oncología. En: Schwartz SI, editor. Principios de cirugía. 7^{ma} ed. México: McGraw-Hill; 2000. p. 325-96.
5. Rozman C. Tratado de medicina interna de Farreras. 14^a ed. [CD-ROM]. Madrid: Ediciones Harcourt; 2000.