

Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico estoriforme del brazo izquierdo

Malignant pleomorphic storiform fibrous histiocytoma of the left arm

MSc. Erick Héctor Hernández González; Dra. C. Gretel Mosquera Betancourt; Dra. Evarelis Rondón Martínez

Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: el histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la adultez. Se encuentra en su mayoría en las extremidades en un 70–75 % y los miembros inferiores son los más afectados con el 60 %.

Objetivo: presentar un caso de histiocitoma fibroso maligno pleomórfico estoriforme del brazo izquierdo que recibió tratamiento quirúrgico en el Hospital Universitario “Manuel Ascunce Domenech” de Camagüey en el 2016.

Caso clínico: paciente masculino de 60 años, con aumento de volumen de la cara posterolateral proximal del brazo izquierdo, redondeado y acompañado de circulación colateral. Se palpó tumoración de 20 cm de diámetro, de superficie lisa, firme, fija a planos profundos y dolorosa a la palpación con auscultación negativa. La radiografía simple de húmero izquierdo informó una radiopacidad homogénea de las partes blandas circundantes del extremo proximal del húmero, sin reacción perióstica ni lesión ósea. La ecografía de partes blandas demostró imagen ecogénica de 200 x 170 mm, que se interponía entre los músculos deltoides y tríceps braquial, con seudocápsula bien definida y que respetaba el húmero. Se realizó biopsia por aspiración que informó una neoplasia maligna mesenquimátosa, posible histiocitoma maligno. Se decidió tratamiento quirúrgico consistente en excéresis del tumor con márgenes oncológicos. La biopsia definitiva luego de la inmunohistoquímica, informó un histiocitoma fibroso maligno pleomórfico estoriforme. Se remite para tratamiento oncológico con radioterapia, presentó una recidiva local por lo que se decidió amputación interescapulotorácica.

Conclusiones: el histiocitoma fibroso maligno es el tumor maligno de partes blandas más frecuente del adulto. Presenta diferentes variantes histológicas por lo que la inmunohistoquímica es clave para el diagnóstico de certeza. La cirugía y la radioterapia son la mejor combinación terapéutica. La edad, la profundidad de la lesión, la variante histológica, la localización, la ausencia de metástasis y el tamaño son los factores pronósticos más importantes.

DeCS: HISTIOCIOMA FIBROSO MALIGNO; TERAPÉUTICA; SARCOMA/terapia; ANCIANO; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: malignant fibrous histiocytoma is the soft tissue sarcoma most frequent in adulthood. It appears mostly in extremities (70%) and inferior limbs are one of the most affected (60%).

Objective: to present a case of malignant storiform pleomorphic histiocytoma of the left arm who underwent surgical treatment at university hospital "Manuel Ascunce Domenech" of Camagüey in 2016.

Clinical case: a 60-year-old-male-patient with a round increasing volume in posterolateral proximal left arm with collateral circulation. A 20 cm diameter smooth was palpated. It was firm, fix and painful mass with negative auscultation. Simple left humerus radiography informed a homogeneous radiopacity in surrounding soft tissues, no periosteal reaction or bone damage. Ecography of soft tissues showed hypoechoic image of 200 x 170 mm between triceps and deltoid muscles reaction, with well-defined pseudocapsule and no bone affection. An aspiration biopsy was conducted resulting in a malignant mesenchymal neoplasia as a possible malignant histiocytoma. Surgical treatment was carried out to remove the tumor with oncologic margins. Final biopsy after immunohistochemical staining revealed a malignant fibrous pleomorphic storiform histiocytoma. The patient was sent to oncologic treatment with radiotherapy and a local recurrence was diagnosed, that is why an amputation was achieved.

Conclusions: malignant fibrous histiocytoma is the most frequent soft tissue sarcoma in adulthood. There are different histological varieties. That is why immunohistochemical staining is a key tool for accurate diagnosis. Surgery and radiotherapy are the best therapeutic combination. Age, tumor depth, histological variety, location, absence of metastasis and size are the most important prognosis factors.

DeCS: HISTIOCIYOMA, MALIGNANT FIBROUS; THERAPEUTICS; SARCOMA/therapy; AGED; CASE REPORTS.

INTRODUCCIÓN

El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es el tumor maligno de partes blandas más frecuente en la adultez, fue descrito por primera vez por O'Brian y Stout citados por Sansakoti RP, et al, ¹ en 1960. Se encuentra con más frecuencia en las extremidades en un 70-75 % y los miembros inferiores son los más afectados con el 60 %. En su mayoría provienen de la fascia profunda y el músculo esquelético. Casi la totalidad de los enfermos son mayores de 50 años y el sexo masculino es el más comprometido en una proporción de 2:1. ¹

El origen del HFM se mantiene sin esclarecerse, en un principio se pensó que eran a partir de los histiocitos y en la actualidad se cree que pudieran depender de las células mesenquimales pluripotenciales. Es un tumor muy agresivo con una tasa de supervivencia a los 5-20 años del 28-33 %. ^{1, 2}

En la clínica se presenta como una masa que se mantuvo durante un tiempo de un mismo tamaño y que luego de un trauma banal comienza con tasa de crecimiento rápido, no dolorosa que puede alcanzar gran tamaño con circulación colateral y fija a planos profundos. ³

La imagen de resonancia magnética (IRM) contrastada ofrece los mejores detalles y permite la planificación preoperatoria. De acuerdo a su histología se clasifican en cinco tipos: estoriforme o en "rueda de carreta", mixoide, de células gigantes, inflamatorio y angiomatoide. La variante estoriforme constituye la que más se diagnostica, seguida de la mixoide con el 70 y 20 %. Estos subtipos se determinan por técnicas de inmunohistoquímica con marcadores tumorales específicos. ⁴

Debido a la ausencia de signos radiológicos ca-

racterísticos, se puede confundir con otras neoplasias como el tumor de células gigantes y otros sarcomas de partes blandas (SPB), por lo que la confirmación histológica es mandatoria. No existen protocolos estándares para el abordaje del HFM. El tratamiento de elección es quirúrgico, donde la excéresis total con márgenes oncológicos y la radioterapia coadyuvante es la combinación más aceptada. La edad, la profundidad de la lesión, la variante histológica, la localización, la ausencia de metástasis y el tamaño son los factores pronósticos más importantes. ^{2, 3, 5}

El objetivo de este artículo es presentar un caso de un histiocitoma fibroso maligno estoriforme pleomórfico del brazo izquierdo.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 60 años, antecedentes de salud con aumento de volumen de la cara posterolateral proximal del brazo izquierdo, acompañado de manifestaciones sensitivas superficiales, dolor ocasional en reposo y dificultad para la abducción del brazo izquierdo. Refiere que presentaba un pequeño aumento de volumen localizado y que tres meses atrás comenzó con crecimiento acelerado luego de un trauma banal.

A la exploración física:

General: no hubo ningún dato a destacar.

Aumento de volumen en cara posterolateral del brazo izquierdo, redondeado y acompañado de circulación colateral. Se palpó masa de alrededor de 20 cm de diámetro, de superficie lisa, firme, fija a planos profundos y dolorosa a la palpación profunda. Auscultación normal (figura 1).



Figura 1. Aumento de volumen de la cara posterolateral del brazo izquierdo, con circulación colateral.

Estudios analíticos:

Hematología.

Eritrosedimentación: 23 mm/h.

Hematócrito: 0,36 L/L

Leucograma: 6×10^9 / L.

Plaquetas: $325\ 000 \times \text{cm}^3$

Química sanguínea.

Glicemia: 4,3 mmol/L.

Creatinina: 97 mmol/L.

Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 19 U/L.

Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 16 U/L.

Fosfatasa alcalina: 137 U/L.

Estudios imaginológicos

Radiografía simple de húmero izquierdo AP y lateral: radiopacidad homogénea de las partes blandas circundantes del extremo proximal del húmero, no reacción perióstica, ni lesión ósea.

Ultrasonografía (USG) de partes blandas: imagen ecogénica de 200 x 170 mm, que se interponía entre los músculos deltoides y tríceps braquial, que no provocaba reacción perióstica, con pseudocápsula bien definida y respeta hueso.

No se realizaron estudios de tomografía axial

computarizada (TAC) e imagen de resonancia magnética (IRM) debido a que el paciente es portador de una claustrofobia moderada a severa por lo que fue imposible colocarlo en ambas plataformas y se consideró innecesario realizar el procedimiento bajo anestesia general.

Se indicaron además:

USG abdominal, radiografías de tórax y cráneo donde se descartó la presencia de metástasis a distancia.

Biopsia preoperatoria por aspiración: neoplasia maligna mesenquimátosa, cuyas extensas áreas de necrosis tumoral, dificultan la realización de diagnóstico de certeza, posible histiocitoma maligno.

Biopsia escisional definitiva con técnicas de inmunohistoquímica positiva al marcador CD68: histiocitoma fibroso maligno pleomórfico estoriforme.

Tratamiento

Se decidió tratamiento quirúrgico debido a que se trataba de un sarcoma de partes blandas, sin evidencia de toma ósea regional ni de enfermedad metastásica.

Se realizó abordaje directo sobre la lesión, paralelo al eje del brazo de 40 cm, se decoló por planos con disección roma, se fue disecó el tumor que mostraba una pseudocápsula con rechazo y sin infiltración macroscópica de los músculos circundantes (figura 2).

Se realizó excéresis del tumor con pedículo único y con márgenes de 3 cm, que se consideraron seguros desde el punto de vista macroscópico (figura 3).

La evolución posoperatoria fue favorable por lo que se egresó y se remitió al Hospital Oncológico Marie Curie para tratamiento con radioterapia (cobaltoterapia) el que se retrasó. Presentó una recidiva tumoral con toma del nervio radial. Se practicó una amputación interescapulotorácica en el Instituto Nacional de Oncología. En estos momentos se encuentra en fase de convalecencia, sin metástasis a distancia comprobada.

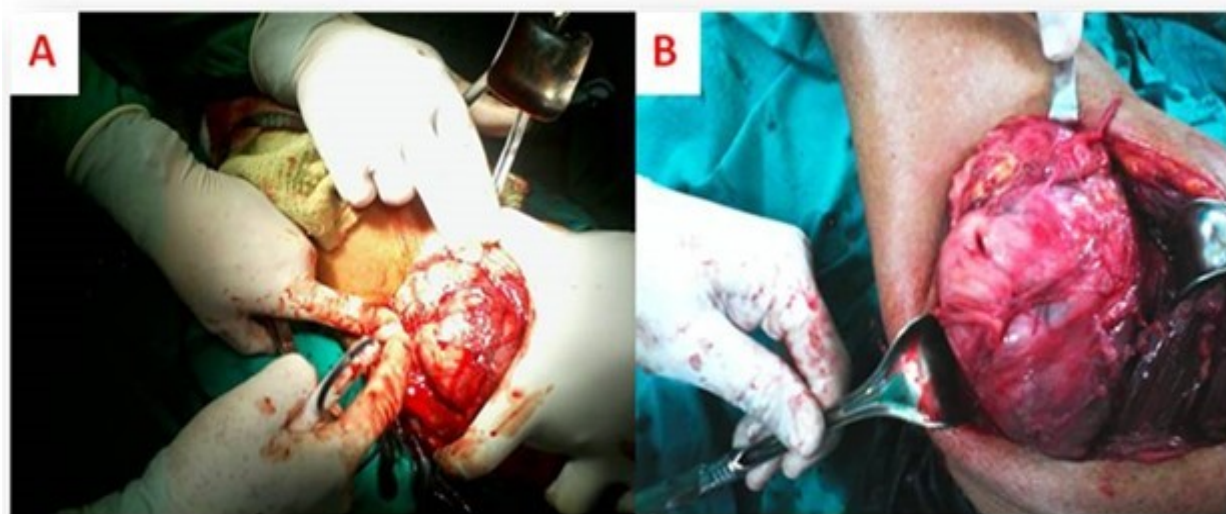


Figura 2. Cirugía. A: abordaje directo de la lesión y disección roma. B: pseudocápsula tumoral indemne.

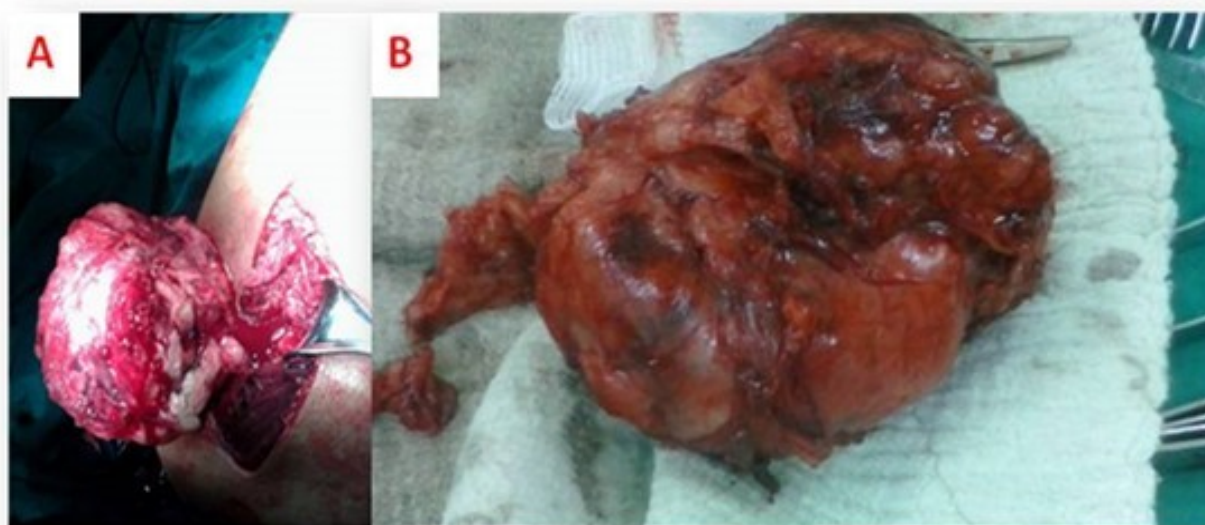


Figura 3. Cirugía. A: pedículo único. B: pieza anatómica.

DISCUSIÓN

El HFM que pertenece al grupo de los sarcomas de partes blandas tiene una incidencia del 23 %, superior a otros SPB como el liposarcoma 22 %, fibrosarcoma 13 %, rabdomiosarcoma 9 %, schwannoma maligno cinco por ciento entre otros. ⁶

En el año 2002, la Organización Mundial de la Salud (OMS), citado por D'orazi V, et al, ⁷ lo desclasificó como enfermedad con categoría diagnóstica y pasó a denominarlo sarcoma pleomórfico indiferenciado, no especificado, debido en gran medida a que se mantiene como un enigma en cuanto a qué estructura es la que da su origen.

La presentación clínica de esta tumoración indolora con crecimiento rápido y afectación vascular superficial, coincide con estudios como el de Quintero Rodríguez CE, et al, ⁸ y Corey RM, et al, ⁹ como la más común. No obstante existen otras formas menos frecuentes: masa dolorosa de aparición repentina y síntomas neurológicos o vasculares, relacionados con la localización y origen del tumor. ⁹

A pesar de que este tumor puede aparecer en cualquier parte de la anatomía, las tres cuartas partes se localizan en las extremidades y más de la mitad afecta los miembros inferiores. El caso presentado tuvo una localización en miembro superior que no coincide con la mayoría de los artículos, que los ubican en miembros inferiores y retroperitoneo. ^{2, 8, 10}

En la exploración complementaria, la radiografía simple, la TAC y la IRM no brindan ningún aspecto característico. ^{1, 2, 7, 8} Estos estudios son importantes para evaluar la envergadura de la lesión y preparar la estrategia quirúrgica.

El diagnóstico de certeza se realiza mediante la

histopatología, donde aparecen un pleomorfismo nuclear y citoplasmático, apariencia bizarra de las células estromales y un modelo de crecimiento estoriforme o en remolino, elementos que estuvieron presentes en las muestras obtenidas. La inmunohistoquímica es crucial en el diagnóstico pues permite determinar la variante histológica para establecer la estrategia terapéutica adecuada. ^{7, 8}

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes de seguridad entre dos y cinco centímetros con radioterapia coadyuvante, para evitar la recidiva local y las metástasis. La quimioterapia no parece incrementar la supervivencia por lo que sólo se reserva para los casos avanzados o que tengan contraindicación para la cirugía. ^{1, 8, 10}

Un estudio de Lindberg R, citado por Quintero Rodríguez CE, et al, ⁸ presentó un 61, 5 % de supervivencia absoluta mediante cirugía y radioterapia en estadios clínico II y III. El caso presentado tuvo una recidiva local por demora de la radioterapia que ensombreció el pronóstico, a pesar de las márgenes de seguridad de 3 cm.

La recurrencia se estima en un 50-82 % que depende del grado, tamaño y estadio del tumor. La localización más frecuente de afectación a distancia es por orden decreciente: pulmón, hígado, hueso y medula ósea.

El pronóstico está dado por una serie de factores como: la edad, la profundidad de la lesión, la variante histológica, la localización, la ausencia de metástasis y el tamaño. ^{8, 9, 11}

El paciente presentado tiene 60 años, la lesión es profunda de más de cinco centímetros, de tipo estoriforme y de localización proximal en

las extremidades y aunque no hay enfermedad metastásica probada, estos elementos se asocian con altos porcentos de recurrencia y baja sobrevida luego de los cinco años.

CONCLUSIONES

El HFM es el tumor de partes blandas más frecuente del adulto. Presenta diferentes variantes histológicas por lo que la inmunohistoquímica es clave para el diagnóstico de certeza. La cirugía y la radioterapia son la mejor combinación terapéutica. La edad, la profundidad de la lesión, la variante histológica, la localización, la ausencia de metástasis y el tamaño son los factores pronósticos más importantes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sasankoti RP, V Sankalp, Kumar V, Agarwal N. Malignant fibrous histiocytoma. *BMJ Case Rep* [internet] 2013 May [citado 2016 Oct 14];2013(1):[about 6 p.]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3669777/>.
2. Akpınar A, Omer CO, Ucler N, Mehmet HI. Storiform-Pleomorphic Type of Multifocal Malignant Fibrous Histiocytoma of the Lumbar Spine. *Am J Case Rep* [Internet]. 2014 Dec [citado 2016 Oct 14];15(1):[about 3 p.]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4281027/>.
3. Guanghai J, Liu H, Ping Y. Successful treatment of advanced malignant fibrous histiocytoma of the right forearm with apatinib: a case report. *Onco Targets Ther* [Internet]. 2016 Feb [citado 2016 Oct 14];9(1):[about 4 p.]. Available from:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4751900/>.

4. Chintamani A. Soft Tissue Sarcomas-The Pitfalls in Diagnosis and Management. *Indian J Surg Oncol* [Internet]. 2011 Dec [citado 2015 May 14];2(4):[about 3 p.]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3337196/>.
5. Umer HM, Umer M, Qadir I, Abbasi N, Masood N. Impact of Unplanned Excision on Prognosis of Patients with Extremity Soft Tissue Sarcoma. [serie en internet] 2013 Apr [citado 2016 Oct 14];2013(1):[about 7 p.]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3659434/>.
6. Reshadi H, Rouhani A, Mohajerzadeh S, Moosa M, Elmi A. Prevalence of Malignant Soft Tissue Tumors in Extremities: An Epidemiological Study in Syria. *Arch Bone Jt Surg* [Internet]. 2014 Jun [citado 2016 Oct 14];2(2):[about 6 p.]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4151447/>.
7. D'orazi V, Panunzi A, Paoloni M, Ortensi A, Anichini S, Cialini M, et al. Microsurgical approach for unusual and unexpected malignant fibrous histiocytoma of the forearm: A case report. *Mol Clin Oncol* [Internet]. 2015 Nov [citado 2016 Oct 14];3(6):[about 4 p.]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4665679/>.
8. Quintero Rodríguez CE, González Paredes GM, Valderrama Landaeta JL. Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev venez Oncol* [Internet]. 2019 [citado 14 Oct 2016];21(1): [aprox. 6 p.].

Disponible en:

http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-05822009000100006&lng=es&nrm=iso&tlng=es

9. Corey RM, Swett K, Ward WG. Epidemiology and survivorship of soft tissue sarcomas in adults: a national cancer database report. *Cancer Med* [Internet] 2014 Oct [citado 2016 Oct 14];3(5):[about 11 p.]. Disponible en:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4302691/>.

10. Collazo Álvarez H, Torrecilla Silverio D, Morales Florat JL, Collazo Marín SY. Histiocitoma fibroso maligno. *Rev Cubana Ortop Traumatol* [Internet]. 2012 Jan-Jun [citado 14 Oct 2016];26(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000100007

11. Maretty-Nielsen K, Aggerholm-Pedersen N, Safwat A, Holmberg Jørgensen P, Hansen BH, Baerentzen S, et al. Prognostic factors for local

recurrence and mortality in adult soft tissue sarcoma of the extremities and trunk wall. *Acta Orthop* [Internet] 2014 Jun [citado 14 Oct 2016];85(3):[aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3177761/>.

Recibido: 16 de diciembre de 2016

Aprobado: 3 de marzo de 2017

MSc. Erick Héctor Hernández González. Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor instructor. Hospital Universitario "Manuel Ascunce Domenech". Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba. Email: erickhg76@gmail.com