FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO DE PARED TORÁCICA

E. Martín Díaz, A. Arnau. Obrer, J. V. Parra Ródenas*, C. Martínez Lahuerta**, A. Cantó Armengod.
Servicios de Cirugía Torácica, *Medicina Interna y **Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Valencia

Se presenta el caso de una tumoración de partes blandas de pared torácica (región escapular derecha) de rápido crecimiento, asociada a un deterioro progresivo del estado general con astenia, pérdida de peso y anemia, en un paciente cardiópata con una prótesis mitral y anticoagulación oral. El antecedente de traumatismo y anticoagulación llevó a la sospecha diagnóstica de un hematoma subescapular, no confirmado tras el intento de su drenaje, revelándose la presencia de una tumoración de aspecto lipomatoso que fue diagnosticada de fibrohistiocitoma maligno pleomorfo. El tratamiento aplicado fue la exéresis quirúrgica con amplios márgenes de resección.

Palabras clave:

- Fibrohistiocitoma maligno.
- Sarcoma de partes blandas.
- Tumores de pared torácica.

MALIGNANT FIBROHISTIOCYTOMA OF THE THORACIC WALL

We present a case of a rapidly growing tumor in the soft tissues of the thoracic wall (right scapular region). It was associated to a progressive deterioration of the patient's general condition, with asthenia, weight lose and anemia in a patient with a mitral prosthesis and oral anti-coagulation medication. A history of previous traumatism and anti-coagulation, lead to suspect a subscapular hematoma. However, this was not confirmed after drainage and the presence of a lypomatoid tumor was reveled, which was diagnosed as pleomorphic malignant fibrohistiocytoma. Treatment was surgical exeresis.

Key words:

- Malignant fibrohistiocytoma
- Soft tissue sarcoma
- Tumors of the theoretic wall

INTRODUCCIÓN

El fibrohistiocitoma maligno (FHM es el sarcoma de partes blandas más frecuente en adultos, generalmente localizado en el tronco y extremidades[1,2,3,4,5]. Su aparición en la pared torácica es ocasional, pudiendo también afectar de forma primaria a las partes óseas (costillas)[6]. Los estudios de laboratorio con técnicas de citometría de flujo, inmunohistoquímica, microscopía electrónica y citogenética, presentan hallazgos heterogéneos apoyando la idea de que el FHM no es una entidad diferenciada sino un grupo, todavía poco definido, de sarcomas[7,8]. Su comportamiento biológico muestra una marcada tendencia hacia la recidiva local y metástasis tardía[4].

OBSERVACIÓN CLÍNICA

El paciente, varón de 65 años, consultó por deterioro de su estado general. Presentaba un cuadro constitucional de tres meses de evolución con astenia, anorexia, pérdida de 15 kg de peso, disnea leve y dolor en una tumoración en territorio escapular derecho, de crecimiento progresivo, surgida a raíz de un "rascado intenso contra el pomo de una puerta" según manifestaba en la anamnesis. Entre sus antecedentes estaban fibrilación auricular crónica, hipertensión arterial y tratamiento con anticoagulantes orales (acenocumarol) desde hacía 2 años por prótesis valvular mitral.

En la exploración física destacaba la presencia de una tumoración única ovalada y sobreelevada en la región escapular derecha de unos 22 x 11 cm de superficie, de consistencia elástica, sin alteración cromática cutánea y de tamaño creciente durante las dos semanas de ingreso hospitalario (Figura 1). Otros datos de la exploración física eran atrofia muscular, enoftalmos, coloración pajiza de la piel, sin ictericia y el sonido metálico valvular.

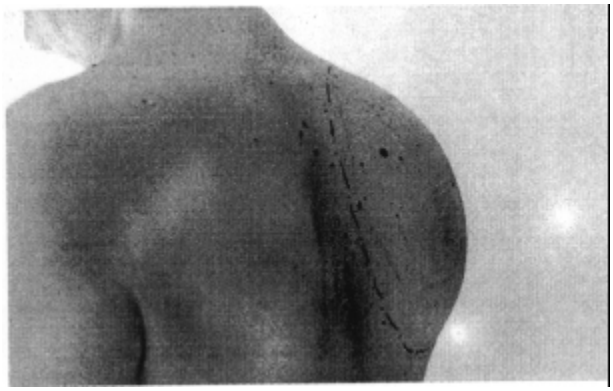

Fig.1. Dorso con tumoración en región escapular derecha.

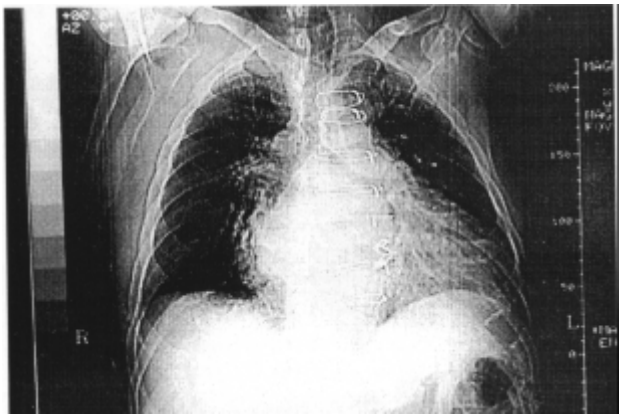

Fig.2. Proyección AP de RX simple torácica observándose la reparación entre el plano costal y la escápula derecha.

Analíticamente destacaban la presencia de una anemia microcítica (Hgb 7,8gr/dL y VCM 75fl) normocrómica, bilirrubinemia 1,44mg/dL, haptoglobinas 109mg/dL (80-250), VSG 45 mm, ferritina 745 ng/mL, transferrina 123 mg/dL, índice de saturación de trasferrina de 7% y sideremia de 18 ug/dL, orientando una anemia de enfermedades crónicas. Hormonas tiroideas dentro de la normalidad. La punción de la lesión no permitió obtener ninguna muestra que la caracterizase macroscópicamente.

La radiografía de tórax (RX) era normal para los antecedentes médico-quirúrgicos del paciente y únicamente destacaba, en una proyección AP con los brazos en abducción completa, la separación entre la escápula derecha y el plano costal, por la ocupación del territorio subescapular (Figura 2). La tomografía computarizada torácica (TC) fue informada como "voluminosa colección subescapular derecha (hematoma) con dimensiones de 20 x 26 x l4 cm" (Figura 3), considerando los antecedentes de "traurnatisrno" y anticoagulación referidos. No existía proyección de la lesión hacia la cavidad torácica ni producía osteolisis costal o escapular.

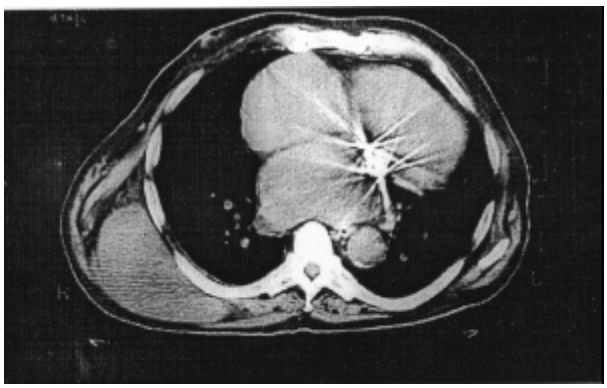

Fig. 3. TC torácica con masa tumoral circunscrita en partes blandas, así como cardiomegalia y prótesis mitral.

Bajo la sospecha diagnóstica de hematoma subescapular postraumático en paciente anticoagulado y tras varios días de ajuste de la coagulación mediante transición a heparina sádica, se decidió punción-drenaje con catéter fino en la porción más declive. Ante la ausencia de una colección hemática se procedió a la extracción de un cilindro de biopsia cuyo estudio fue "compatible con sarcoma". Tras diagnosticar un sarcoma de partes blandas de pared torácica y ante la heparinización continua del paciente, se programó la exéresis 48 horas después. Mediante una incisión en "J" medial escapular y tras disecar los planos musculares se hizo una exéresis completa y con márgenes libres de la lesion, que en su porcion mas craneal se extendía hacia planos axilares con presencia de un pedículo vascular. No se observó afectación ganglionar. El postoperatorio inmediato fue satisfactorio.

Tras dos semanas de la intervención el paciente presentaba mejoría notable de su estado general, aumento de peso, buena cicatrización de la herida y ausencia de dolor.

El estudio anatomopatológico mostró una pieza de resección de 17 x 12cm que incluía tejido muscular, con una tumoración de aspecto lipomatoso, encapsulada, de 11 x 7cm, con áreas de necrosis. Microscópicamente estaba compuesta por una matriz mixoide teñible con azul alcian y células fusiformes elongadas con márgenes poco definidos, citoplasma ligeramente eosinófilo y núcleo atípico hipercromático, dispuestas en algunas zonas en un patrón estoriforme, junto con otras células histíocitoides aisladas de núcleo multilobulado marcadamente pleomórfico e índice mitótico moderado, acompañándose de una reacción inflamatoria de carácter polinuclear (Figura 4).

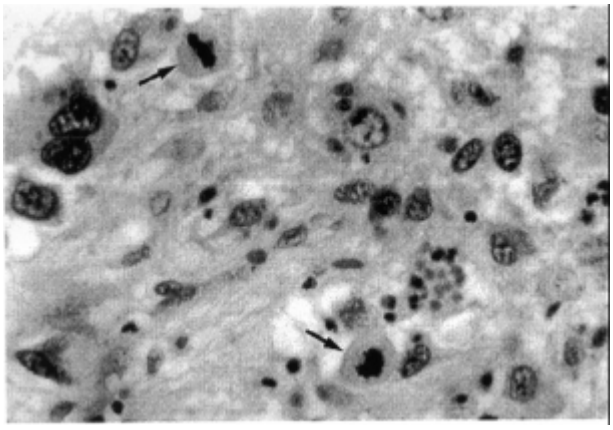

Fig 4. Fibrohistiocitoma maligno pleomorfo. Detalles de histiocitos pleomórficos y dos figuras (flechas) de mitosis a típicas (H.E.x 400).

El estudio inmunohistoquímico presentó positividad para vimentina, CD68, ALFA1-AT, ALFA1AQT, LN2(CD74), CD34 y factor XIIIa. El diagnóstico definitivo fue de fibrohistiocitoma maligno pleomorfo en estadio IIIB (G_3, T_2, N_0, M_0)[9].Tras la intervención, se proyectó realizar tratamiento radioterápico adyuvante (60 Gy) sobre la superficie torácica donde asentaba el tumor.

DISCUSIÓN

Los FHM de partes blandas no tienen un agente etiológico conocido, si bien se han relacionado con la neurofibromatosis[10], inmunodepresión por trasplante y quimioterapia[11], tratamiento con azatioprina en artritis reumatoide[12] y radioterapia local previa[13,14,15] . En nuestro caso el paciente refería la posibilidad de que la causa del supuesto hematoma fuese el "rascado vigoroso contra el pomo de una puerta", maniobra que repetía por el prurito que le producía la lesión, . Existen distintas versiones en cuanto a la patogenia del FHM, resultado de las líneas de investigación en curso. El estudio morfológico e inmunohistoquímico del cultivo y clonación de líneas celulares del FHM establece que las células tipo fibroblasto, histiocito y gigantes multinucleadas observadas en estos tumores, provienen de una única célula tumoral, un fibroblasto pobremente diferenciado[2]. Otros estudios concluyen que las células histiocitolike del FHM no son un componente neoplásico sino un infiltrado de macrófagos atraidos por factores tumorales quimiotácticos de los monocitos y que la célula tumoral pertenece a una línea fibroblástica diferenciada de células mensequimales[5]. Por otro lado, los estudios citogenéticos muestran dos alteraciones, probablemente primarias (t(13; 14) y t(5;7)), si bien la existencia de otras alteraciones cromosómicas en la mayoría de estos tumores, sin compartir ninguna aberración característica, hacen pensar que el FHM no es una entidad diferenciada sino el nombre para un grupo de sarcomas aún poco definidos[7,8].

Se manifiestan como nodulaciones o masas de volumen y dolor variables. La producción de citoquinas (TNFalfa, IL-8, MCSF y factor quimitáctico y activador de monocitos)[2] suelen situar a los pacientes en el contexto de un síndrome constitucional[16]. La clínica e imágenes (RX, TC, IRM, ecografía y gammagrafia) conducen a un diagnóstico aproximado, siendo el estudio anatomopatológico el que determinará el diagnóstico definitivo.

Los tratamientos neo y adyuvantes aplicados al FHM son variables, según los informes recogidos en la literatura, coincidiendo todos ellos en la exéresis quirúrgica completa tumoral[3,4,21]. La resección, preferiblemente amplia, es el tratamiento principal para el sarcoma de partes blandas (primario o localmente recurrente) y así los torácicos y abdominales no presentan gran dificultad para su resección[17] . La afectación costal y de tejidos adyacentes (pulmón, diafragma, pericardio, tejidos mediastínicos, epiplon o peritoneo) puede precisar su resección conjunta[18]. Zagars et al[3] utilizaron RT pre y/o postoperatoria en una dosis comprendida entre 50 y 62,8Gy; en un seguimiento medio de 7,3 años, el 45% desarrollaron alguna recidiva, con supervivencia del 46% a los 15 años. La quimioterapia neoadyuvante parece mejorar el pronóstico disminuyendo la incidencia de recidiva local[19,20,21]. En nuestro caso, la toxicidad potencial de los agentes citotóxicos y el gran volumen de la lesión, no permitieron la realización de tratamiento neoadyuvante quimio o radioterápico.

Macroscópicamente se presentan como nódulos o masas de consistencia elástica, friables y generalmente de color amarillento que pueden presentar áreas de necrosis y/o hemorragia en su interior. Cuando están encapsulados, como en esta ocasión, sedescriben casos de mejor pronóstico[22].

Microscópicamente el FHM está compuesto por un conjunto de células en forma de huso, poligonales y gigantes multinucleadas. La mayoría de las células muestra una tinción citoplasmática positiva para CD74, CD34, factor XIIIa, A1AT, A1 AQT y CD68[23,24,25]. Otras inmunotinciones, incluyendo la desmina, actina de músculo liso, HHF35, proteina S100, EMA y citoqueratina presentan resultados variables[26,27].

El diagnóstico diferencial del FHM debe establecerse con otras tumoraciones fibrohistiocitarias como el dermatofibrosarcoma protuberans y con el conjunto de sarcomas de partes blandas. Dentro del grupo de FHM se distinguen el mixoide, estoriforme-pleomorfo, inflamatorio, de células gigantes y angiomatoide.

El pronóstico de estos tumores depende de varios factores, incluyendo la edad del paciente, el tamaño, el grado histológico Y la estadificación tumoral[28]. El tamaño turnoral (>5cm) y la histología (no mixoide), como en nuestro caso, se consideran factores de peor pronóstico por su tendencia a la recidiva local y metástasis, mejorando con la cirugía completa y tratamientos adyuvantes quimio y/o radioterápico[3,29].

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.

2.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 1995;320:159-67.

3. Zagars GK, Mullen JR, Pollack A. Malignant fibrous histiocytoma: outcome and prognostic factors following conservation surgery and radiotherapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1996; 34:983-94.

4. Martinazzoli A, Galati G, Baccarini A, BoccuzziM, Lutzu SE, Spallone M, Atella F, Altilia F, Corradi R, Ceccobelli M. Malignant fibrous histiocytoma. Two case reports and review of the literature. Minerva Chir 1997;52:123-8.

5. 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 1995;72:679-88.

6. Laverdiere JT, Abrahams TG, Jones MA. Primary osseous malignant fibrous histiocytoma involving a rib. Skeletal Radiol 1995;24:152-4 .

7. Walter TA, Weli HJ, Schlag PM, Zornig C, Hossfeld DK. Cytogenctic studies in malignant fibrous Iiistiocytoma. Cancer Genct Cytogenet 1997;94:131-4.

8. Hollowood K, Fletcher CD. Malignant fibrous histiocytoma: morphologic pattern or pathologic entity?. Semin Diagn Pathol 1995;12:210-20.

9. Soft tissues. En: American Joint Committee on Cancer: Manual for Staging of Cancer. 4º ed. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1992:131-5.

10. Ben-Izhak O, Groisman GM. Anal malignant melanoma and soft-tissue malignant fibrous histiocytoma in neurofibromatosis type 1. Arch Pathol Lab Med 1995;119:285-8.

11. Barroso-Vicens E, Ramírez G, Rabb H. Multiple primary malignancies in a renal transplant patient. Transplantation 1996; 61:1655-6.

12. Csuka ME, Hanson GA. Resolution of asoft-tissue sarcoma in a patient with rheumatoid arthritis after discontinuation of azathioprine therapy. Arch Intem Med 1996; 15 6:15736.

13. Chapelier AR, Bacha EA, de Montpreville VT, Dulmet EM, Rictjens M, Margulis A, Macchiarini P, Dartevelle PG. Radical resection of radiation-induced sarcoma of the chest wall: report of 15 cases. Arm Thorac Surg 1997;63:214-9.

14. Rustemeyer P, Micke O, Blasius S, Peters PE. Radiationinduced malignant mesenchymoma of the chest wall following treatment for breast cancer. Br J Radiol 1997;70:424-6.

15. Ko JY, Chen CL, Lui LT, Hsu MM. Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma in patients with nasopharyngeal carcinoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996;122:535-8.

16. Davies KA, Cope AP, Schofield JB, Chu CQ, Mason JC, Krausz T, Sniith P, Denman AM, Walport MJ. A rare mediastinal tumour presenting with systemic effects due to IL-6 and tumour necrosis factor (INF) production. Clin Exp Immunol 1995; 99:117-23.

17. Karakousis CP. Surgical therapy of soft tissue sarcoma. I. General principles and resections of the trunk-Chirurg 1995; 66:905-13.

18. Arrabal Sánchez R, Fernández de Rota A, Páges Navarrete C, Benitez Doménech A , Fernández Bermúdez JL. Tumores primitivos de pared torácica (1991-1994). Arch Bronconemol 1996;32:384-7.

19. Patel SR, Plager C, Papadopoulos NE, Benjamin RS. Myxoid malignant fibrous histiocytoma: experience with chemotherapy. Am J Clin Oncol 1995;18:528-31.

20. Ham SJ, Hockstra HJ, van der Graaf WT, Kamps WA, Molenaar WM, Schraffordt Koops H. The value of highdose metliotrexate-based neoadjuvant chemotherapy in malignant fibrous histiocytoma of bone. J Clin Oncol 1996;14:490-6.

21. Bacci G, Ferrari S, Picci P,Forni C,Donati D,Manfrini M, Baldini N, Iantorno D, Campanacci M. Neoadjuvant chemotherapy in malignant fibrous histiocytoma of the limbs: 10 years of experience (1983-1992) at the Rizzoli Orthopedic Institute. Minerva Med 1996;87:135-46.

22. Fukunaka II, Etoh T, Nakagawa H, Tamaki K. A case of subcutaneous malignant fibrous histiocytoma circumscribed by fibrous tissue. J Dermatol 1996;23:8369.

23. Morikawa T, Takeuchi K, Furuie H, Kimura M, Fukumura M, Kakuta Y, TashiroY, Konishi T, Hayashi Y. Pulmonary malignant fibrous histiocytoma treated with cisplatin plus etoposide followed by surgery. Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1995;33:993-8.

24. Silverman JS, Lomvardias S. An unusual soft tissue tumor with features of angiomatoid malignant fibrous histiocytoma composed of bimodal CD34 and factor XIIIa positive dendritic cell subsets. CD34 and factor XIIIa in angiomatoid MFM Pathol Res Pract 1997; 193:51-60.

25. Lazova R, Moynes R, May D, Scott G. LN-2 (CD74). A marker to distinguish atypical fibroxanthoma from malignant fibrous histiocytoma. Cancer 1997;79:211524.

26. Tsunoda R. Immunohistochemical study on the histogenesis of malignant fibrous histiocytoma. Nippon Ika Daigaku Zasshi 1996;63:365-77.

27. Costa MJ, Mc Glothlen L, Pierce M, Munn R, Yogt PJ Angiomatoid features in fibrohistiocytic sarcomas. Immunohistochemical, ultrastructural, and clinical distinction from vascular neoplasms. Arch Pathol Lab Med 1995;119:1065-71.

28. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Mandard AM, Contesso G. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: amulticenter study of 216 patients with multivariate analysis. Cancer 1996;77:182330.

29. Collin CF, Friedrich C,Godbold J, Hajdu S, Brennan MF. Prognostic factors for local recurrence and survival in patients with localized extremity soft-tissue sarcoma. Semin Surg Oncol 1988;4:30-7.