

ARTÍCULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual RE-2023-29115831

FIBROHISTIOCIOMA MALIGNO

MALIGNANT FIBROHYSTIOCYTOMA



OCT - DIC 2022 | Vol. 103 N°4

Artículo original
 Rev. argent. dermatol. 2022; 103 (4): 01 -10
 Publicado en línea 2023, mayo / Published online 2023 may
Fibrohistiocitoma maligno

Autores | Contacto

Autores: Celia D1, Gimenez C 2, Miranda A3, Haas E 4, López M5, Civale C6

¹ Médica concurrente de Hospital Parmenio Piñero – Ciudad Autónoma de Buenos Aires – Argentina.

² Médica concurrente de Hospital Parmenio Piñero – Ciudad Autónoma de Buenos Aires – Argentina.

³ Médica concurrente de Hospital Parmenio Piñero – Ciudad Autónoma de Buenos Aires – Argentina.

⁴ Médica Patóloga – Ex Jefa de Unidad Anatomía Patológica de Hospital Parmenio Piñero – Ciudad Autónoma de Buenos Aires – Argentina.

⁵ Médico de planta del Servicio de Traumatología de Hospital Parmenio Piñero – Ciudad Autónoma de Buenos Aires – Argentina.

⁶ Jefa de Unidad de Dermatología, Coordinadora de área de Psoriasis y Estomatología de Hospital Parmenio Piñero – Ciudad Autónoma de Buenos Aires – Argentina.

Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”

Avenida Varela 1301 Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA)

Autores Responsables: Diana Lourdes Celia

Mail: diana.celia3@gmail.com

Giménez Claudia Noemi e-mail: noemicg45@gmail.com

Miranda Andrea Roxana e-mail: info@cipsalud.com

Los autores declaran no poseer ningún conflicto de interés

Recibido: 11/09/2022

Recibido 1°Corrector: 01/02/2023

Recibido 2° corrector: 10/03/2023

Aceptado para su Publicación: 14/03/2023

RESUMEN

El fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en adultos; es poco frecuente como tumor primario cutáneo. Presenta predilección por el sexo masculino con una mayor incidencia entre la quinta y sexta década de la vida. Se localiza predominantemente en las extremidades. Presentamos a continuación el caso clínico de un paciente con diagnóstico de fibrohistiocitoma maligno localizado en hallux de pie derecho y realizaremos una revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE

Tumor, fibrohistiocitoma, tejidos blandos.

ABSTRACT

Malignant fibrohistiocytoma is the most frequent soft tissue tumor in adults; it is rare as a primary cutaneous tumor. It presents a predilection for males with the highest incidence between the fifth and sixth decade of life. It is located predominantly on the extremities. We will perform a literature review. We present below the clinical case of a patient diagnosed with malignant fibrohistiocytoma located in hallux of the right foot.

KEY WORDS

Tumor, fibrohistiocytoma, soft tissues

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son tumores poco frecuentes. Representan el 1% de todos los tumores malignos en adultos. El 70% de los sarcomas se localizan en las extremidades (49% en inferiores, 19% en superiores), el 30% restante se ubica en tronco, abdomen o retroperitoneo. El fibrohistiocitoma maligno (FHM) es un subtipo histológico de sarcoma. Se lo considera el sarcoma de tejidos blandos más común del adulto.^{1,2} Fue descrito por primera vez en 1964 por O'Brian y Stout. Es más frecuente en hombres mayores de 50 años. La relación en la incidencia entre hombres y mujeres es de 2:1.^{1,2} Su origen es incierto. Clínicamente se manifiesta como un tumor multilobulado, con áreas de hemorragia y necrosis, similar a otros sarcomas de alto grado.^{3,4,5} Es difícil de distinguir desde el punto de vista histológico de otros sarcomas y carcinomas. Para el diagnóstico de certeza se realizan técnicas de inmunohistoquímica. Los factores pronósticos más importantes son la edad, la profundidad de la lesión, la variante histológica, la localización, el tamaño y la presencia o no de metástasis.² En general, es un tumor de mal pronóstico debido a su gran agresividad y las altas tasas de recidiva que presenta.⁶

El tratamiento de elección es el quirúrgico. La exéresis total con márgenes oncológicos y la radioterapia coadyuvante es la combinación más aceptada.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 78 años, nacionalidad argentina, que consultó a nuestro servicio por presentar una lesión dolorosa en hallux derecho de un año de evolución. Refiere un aumento de tamaño en los últimos 3 meses.

Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial. No presenta antecedentes familiares de relevancia.

Al examen físico dermatológico presentaba una lesión tumoral de 3 x 4 cm, eritematoviolácea, con sectores hemorrágicos y necróticos, mal oliente, con un borde sobreelevado infiltrante que se extiende desde la cara anterior de la falange distal hacia la cara plantar de hallux derecho ([Figura 1](#), [Figura 2](#), [Figura 3](#), [Figura 4](#)).



Figura 1: Lesión tumoral angiomatosa de hallux de pie derecho.



Figura 2: Lesiones erosivas con secreción purulenta en hallux pie derecho.



Figuras 3: Borde sobreelevado infiltrante que se extiende a cara plantar de hallux derecho.



Figuras 4: Borde sobreelevado infiltrante que se extiende a cara plantar de hallux derecho.

Exámenes complementarios: se realizó biopsia de piel en nuestro servicio la cual fue informada como insuficiente para el diagnóstico de certeza, por lo que se decide realizar interconsulta con el Servicio de Traumatología. Se solicitó radiografía de pie que evidenció imagen osteolítica de hallux derecho. Debido al tamaño del tumor y las características macroscópicas del mismo (bordes

infiltrados, tumor invasivo) se decide en conjunto con el Servicio de Traumatología realizar resección tumoral con amputación de hallux y margen de seguridad hasta 1/3 medio del primer metatarsiano para estudio histopatológico de la pieza quirúrgica.

Anatomía patológica informa: examen microscópico con técnica Hematoxilina-Eosina (H-E) proliferación de células fusiformes o ahusadas que se disponen en delgados fascículos que tienen en algunos sectores disposición arremolinada. Además, resultado positivo de técnica de tinción de inmunohistoquímica de Vimentina y CD68. Imagen histológica vinculable con fibrohistiocitoma maligno ([Figura 5](#), [Figura 6](#) y [Figura 7](#)).

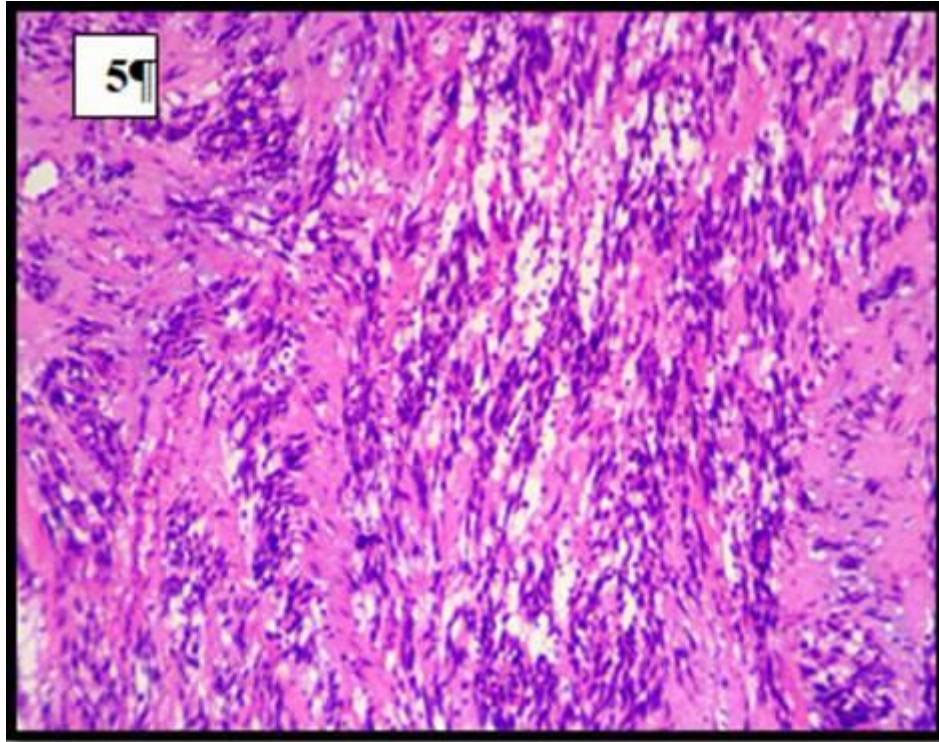


Figura 5: Técnica hematoxilina-eosina: proliferación de células fusiformes que se disponen en delgados fascículos.

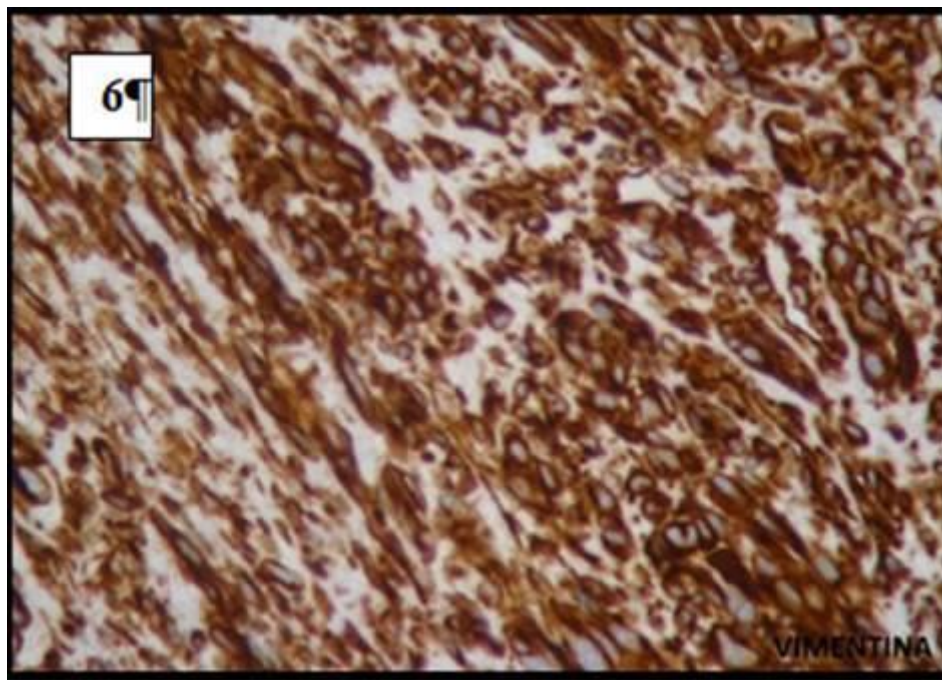


Figura6: Técnica de Vimentina (positiva)

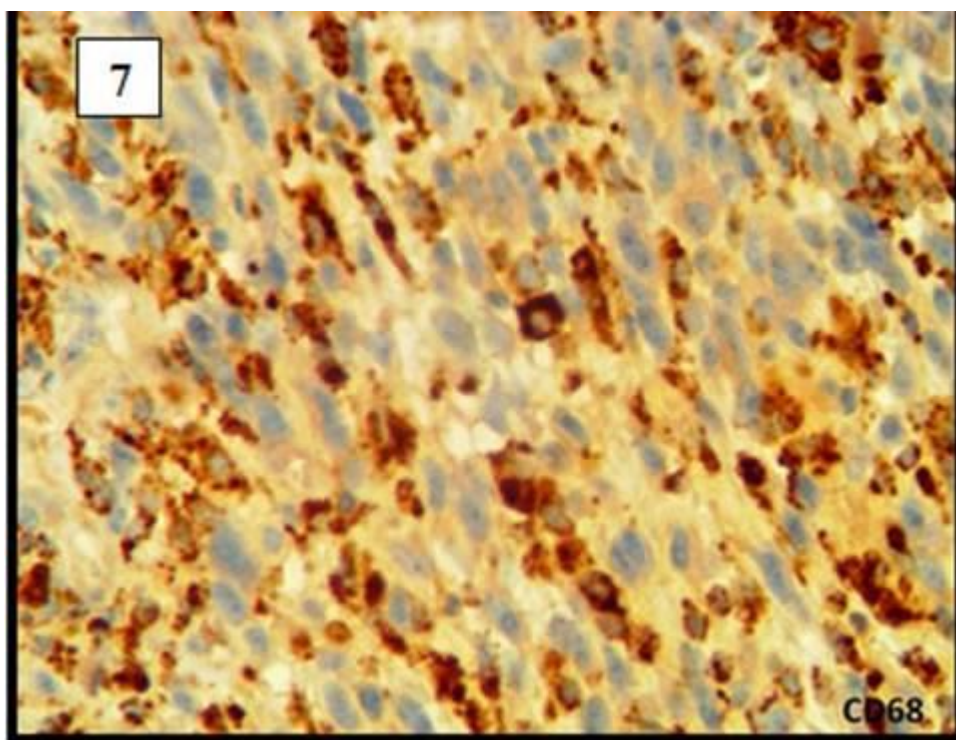


Figura7: Técnica de CD68 (positiva)

Frente a estos resultados, se deriva al paciente al servicio de Oncología para seguimiento y tratamiento. Se le solicita tomografía de tórax - abdomen y pelvis que no evidencia enfermedad a distancia. Se considera entonces suficiente el tratamiento quirúrgico realizado y se indica seguimiento estricto. El paciente no se presentó a los controles posteriores.

DISCUSIÓN

El fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la adultez.^{4,6,7} Es más frecuente en el sexo masculino (relación hombres: mujeres 2:1) y luego de la quinta década de la vida, aunque hay casos descritos en adolescentes y adultos jóvenes.^{1,4} Se localiza en las extremidades en un 70-75%, siendo los miembros inferiores los más afectados. Otras localizaciones son el tronco y el retroperitoneo.² Son frecuentes los FHM que asientan en zonas previamente irradiadas como cabeza, cuello y región mamaria.⁶

La mayoría proviene de la fascia profunda y del músculo esquelético. Fue descrita por O'Brien y Stouten 1964; desde entonces el origen de las células tumorales ha sido discutido y no hay certeza sobre el mismo; algunos autores sugieren que se origina a partir de una célula madre primitiva mesenquimal con diferenciación hacia fibroblastos e histiocitos.⁵

DIAGNÓSTICO Y CLASIFICACIÓN

Clásicamente, el FHM ha sido un verdadero desafío diagnóstico por su diversidad clínica e histopatológica. El advenimiento de las técnicas de inmunohistoquímica ha permitido delimitar con mayor precisión el diagnóstico de esta patología y evitar su sobrediagnóstico debido a su similitud con otros tumores indiferenciados. La clasificación diagnóstica de fibrohistiocitoma maligno ha sido modificada y ampliada desde su descripción original en los años 60.¹

En el año 2002 la OMS lo redefinió dentro de los tumores malignos fibrosos de hueso y partes blandas como sarcoma pleomórfico indiferenciado, que puede presentarse como 3 fenotipos tumorales: 1) sarcoma pleomórfico (o estoriforme) indiferenciado de alto grado 2) sarcoma pleomórfico indiferenciado con células gigantes y 3) sarcoma pleomórfico indiferenciado inflamatorio.^{1,3,10}

En la versión actualizada del 2020, se lo clasifica dentro de los tumores de diferenciación incierta y se lo define como sarcoma indiferenciado.

El diagnóstico se basa en la clínica y la histopatología.^{6,9} Clínicamente

suele presentarse como un tumor de rápido crecimiento, que se palpa inicialmente como un tumor subcutáneo sin compromiso de la piel. En casos más avanzados puede invadir la piel evidenciando un tumor multilobulado, infiltrado, con áreas de necrosis y hemorragia. Entre las características histopatológicas podemos mencionar la presencia células fusiformes pleomórficas que se infiltran profundamente en la dermis que pueden acompañarse de tejido necrótico e infiltración con células de tejido linfoide.^{1,2,6}

Como hemos mencionado, debido a su amplio pleomorfismo, son confundidos con otros tumores de tipo mesenquimales (liposarcomas y fibrosarcomas) por lo que para su diagnóstico definitivo se deben realizar estudios inmunohistoquímicos (EIHQ). Los estudios han demostrado que este tumor es positivo para vimentina, actina, CD68, alfa 1-antitripsina y alfa1-antiquimotripsina [1,5,8,10](#)

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Se deben realizar con otras variantes de sarcomas de partes blandas como son el liposarcoma, mixofibrosarcoma, rhabdomyosarcoma y el sarcoma sinovial. Otros: dermatofibrosarcomaprotuberans, fibroxantoma atípico, melanoma amelanótico ^{5,8,10,11}

TRATAMIENTO

El de elección es el quirúrgico con márgenes de seguridad amplios que deberán ser confirmados por el patólogo. El éxito de la cirugía dependerá en muchos casos de la localización del tumor y la proximidad con órganos vitales. Para las recurrencias locales el tratamiento de elección es también el quirúrgico.

La radioterapia adyuvante es útil en casos de tumores adyacentes a estructuras anatómicas importantes en los cuales la resección quirúrgica no logra los márgenes de seguridad adecuados. [7,9](#)

El uso de quimioterapia en el tratamiento de FHM es controvertido, no se han visto diferencias significativas en la evolución de los pacientes tratados con quimioterapia. De todos modos, aún faltan estudios más abarcativos para evaluar las opciones terapéuticas mencionadas. [1,7,9,10](#)

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

El FHM es un tumor agresivo, de alto grado de malignidad y de recurrencia local a pesar de los tratamientos mencionados. ³

La recurrencia local es más frecuente en tumores de > 5 cm y en los casos en donde los márgenes quirúrgicos son insuficientes. ⁹

Las metástasis a distancia más habituales se localizan en pulmón, seguido por ganglios linfáticos, hígado, hueso y cerebro. [1,5](#)

Los factores asociados a mal pronóstico son: márgenes quirúrgicos positivos, localización en cabeza y cuello, tamaño del tumor > 5 cm, localización tumoral profunda y estadio avanzado al momento del diagnóstico. [9,10,11](#)

CONCLUSIÓN

El interés del caso radica en presentar una patología infrecuente como lesión primaria cutánea y en una localización poco habitual como lo es la región acral. Resaltamos el desafío diagnóstico, clínico e histopatológico de esta entidad por lo que en nuestro caso recurrimos a las interconsultas con los Servicios de Traumatología y Oncología, para un adecuado manejo multidisciplinario.

REFERENCIAS:

1. Wu Y, Liu X, Lv Y, & Li Z. Malignant fibrous histiocytoma of the floor of mouth: a case report and review of the literature. *Journal of Stomatology, Oral and Maxillofacial Surgery*, 2022,123(3), e106-e111.DOI:10.1016/j.jormas.2021.06.017
2. Szlabi S, Flores J, Diller A, Cabrera M. Sarcoma Pleomórfico Indiferenciado De Alto Grado/ Fibrohistiocitoma Maligno Asociado A Tofo Gotoso. Presentación De Un Caso. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas* 2012; 69(4): 224.
<http://doi.org/10.31053/1853.0605.v69.n4.20886>
3. Collazo H, Torrecilla Gil M, Reynoso M, Reyes S, Said Z. et ál. Histiocitoma fibroso maligno en la región glútea e inmunohistoquímica para establecer diagnóstico de certeza. Caso Clínico. *Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas* 2011;16(1):45-50.
4. Morales J, Collazo S. Histiocitoma fibroso maligno. *Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología*. 2012; 26(1):64-75.
5. Lopez D, Delgado E, Zafra J, Garcia L, et ál. Fibrohistiocitoma Maligno óseo tras degeneración de enfermedad de Paget Caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Osteoart* 1996. 31:323-327.
6. Dávila M, Castell JT, Valderrábano S, Mateo A, & Rodríguez Montes JA. (2000). Fibrohistiocitoma maligno. Aportación de tres casos. *Cir. Esp.(Ed. impr.)*, 612-615.
7. Dávila M, Castell J, Valderrábano S, Mateo A, et ál. Fibrohistiocitoma maligno. Aportación de tres casos junio 2000. 67(6):612-615.
8. Barquintero A, Morante V, Rayme S. Fibrohistiocitoma maligno. casos clínicos. *Folia dermatol. Peru* 2007;18(2):81-83.
9. Le Doussal V, et al.: Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis. *Cancer*, 77(9): 1823-30, 1996.PMID:8646680
10. Hernández E, Mosquera C, Rondón E. Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico estoriforme del brazo izquierdo. *Rev. Arch Med Camagüey* 2017; 21(3):370-377
11. Akaki M, Guzmán A, Saavedra A. Histiocitoma fibroso maligno. Caso Clínico. *Rev Esp Méd Quir* 2015; 20(2):226-231.