

CASO CLINICO

Fibrohistiocitoma maligno primario en fémur derecho. A propósito de un caso

Fernando M. Hernández M¹, Raiza A. Pérez L², Paola F. Hernández M³,
Ferdor A. Marín R⁴.

¹Centro Hospital IVSS Dr. "J. M. Carabaño Tosta". Maracay Edo. Aragua.

²Universidad Nacional Experimental Rómulo Gallegos, Facultad de Ciencias de la Salud. Escuela de Medicina

³Universidad de Carabobo, Sede Aragua. Facultad de Ciencias de la Salud. Escuela de Medicina Dr. José Witremundo Torrealba.

³Hospital Militar "Cnel. Elbano Paredes Vivas". Servicio de Traumatología y Ortopedia, Maracay, Edo Aragua.

E-mail: fidernand@gmail.com

Recibido: Febrero 2009 **Aprobado:** Julio 2009

Fibrohistiocitoma maligno primario en fémur derecho. A propósito de un caso

Se presenta el caso clínico de una patología difícil de diagnosticar sin recurrir a estudios complementarios de imágenes. Se trata de paciente del sexo femenino, de 36 años de edad, quien en el año 2000 comenzó a presentar dolor agudo en muslo derecho de carácter punzante con irradiación a la fosa poplítea derecha. Consulta a diferentes especialistas en el área de traumatología sin conseguir mejoría. No volvió a Consultar a facultativo hasta el año 2007 cuando posterior a realización de estudios de imagenología tipo Rx simple de rodilla derecha se detecta una Lesión Ocupante de Espacio (LOE) al cual se le realizan estudios anatomopatológicos y de inmunohistoquímica resultando ser un fibrohistiocitoma maligno, de origen óseo primario, tumor que se ubica en el grupo de los sarcomas de gran agresividad. La paciente, acude en el mes de febrero del año 2008, al servicio de traumatología del Hospital Militar "Elbano Paredes Vivas" por presentar una lesión exofítica sobreinfectada como complicación operatoria. Se practicaron estudios de extensión en búsqueda de enfermedad a distancia sin encontrar lesión. Se discute caso con oncología médica decidiéndose realizar resección quirúrgica radical según estadiaje del tumor para posteriormente recibir adyuvancia. La Paciente recibe tratamiento quirúrgico, se le practica una desarticulación coxo-femoral del miembro inferior derecho. El difícil diagnóstico clínico de esta patología tumoral, su escasa presentación en el tejido óseo en el sexo femenino y en personas menores de 40 años confieren al caso clínico gran relevancia y estimula a continuar revisando la literatura relacionada con esta patología.

Palabras Claves: Fibrohistiocitoma maligno, sarcoma de partes blandas, primario.

ABSTRACT

Primary malignant fibrous histiocytoma in right femur: a case report.

A difficult-to-diagnose pathology without imaging studies is presented. It is about a 36 year-old female patient, who in year 2000 began experiencing a sharp pain in the right thigh which radiated to the right popliteal fossa. Although the patient was treated by various traumatologists, she got no improvement. She did not consult any other medical specialist until year 2007 when an space-occupying lesion (SOL) was detected by a simple right-knee X-ray. Anatomopathologic and immunohistochemical studies revealed a malignant fibrous histiocytoma, of primary bone origin. Such tumor is classified within the high-aggressiveness sarcoma group. In February 2008, the patient was admitted into the traumatology unit of the military hospital "Elbano Paredes Vivas" due to an overinfected exophytic lesion as an operatory complication. Extensive studies were carried out trying to find an illness elsewhere in the body but nothing was found. Later, the case was discussed with medical oncology, and a radical surgical resection was decided to perform in accordance with the stage of the tumor, followed by adjuvance therapy. Also, a coxofemoral separation of the right lower limb was done. The clinical difficulty for diagnosing this tumoral pathology, and its rare appearance in the bony tissue of females, and in people under 40 years of age, makes this clinical case of great relevance, and warrants a revision of the literature related to this pathology.

Key words: Malignant fibrous histiocytoma, soft-parts sarcoma, primary bone origin.

INTRODUCCIÓN

Los fibrohistiocitomas son tumores de partes blandas que afectan a cualquiera de las estructuras que se incluyen en dicha denominación (músculo, tejido nervioso, vascular, conectivo, restos embrionarios, etc.)⁽¹⁾. Histológicamente son neoplasias malignas muy celulares constituida por fibroblastos y células pleomórficas, caracterizada por un patrón fusocelular. (1) y estoriforme. Suele contener células xantomatosas e infiltra el tejido adiposo (9).

El fibrohistiocitoma es más frecuente en hombres y causa de menos de 2% de los tumores óseos malignos (2), con gran capacidad para producir metástasis, pero existen fibrohistiocitomas que se comportan de forma benigna. La patología se presenta entre la segunda y la octava década de la vida, con una frecuencia mayor en personas sobre los 40 años (8). Se localiza en el fémur en el 30 a 45% de las veces así como también en la tibia, húmero y pelvis, a nivel diafisiario o metafisiario (2). Es poco común, de gran agresividad y de pronóstico infausto con supervivencia corta (15% a 30%, en cinco años) ^(3,5). Sus metástasis más frecuentes se producen hacia los pulmones y hueso (1-5). Raramente aparece como un tumor metastásico sin una lesión primaria clínicamente evidente, aunque en un pequeño porcentaje de pacientes se presenta con una enfermedad sincrónica, primaria y metastásica ^(3,6). Su causa es desconocida, aunque se mencionan como factores etiológicos la exposición a fenoxi-ácidos e inducción por radiación y alteración a nivel del cromosoma 19p13.1, que regula mecanismos enzimáticos (3,6).

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente de sexo femenino de 36 años de edad, natural de villa de cura, estado Aragua y procedente de Cagua, estado Aragua, quien en el año 2000 comenzó a presentar dolor agudo, en muslo derecho, de carácter punzante con irradiación a la fosa poplítea derecha. Refiere persistencia de este cuadro clínico y estuvo sin consultar a facultativos hasta el año 2004, cuando acudió a traumatólogo, quien, posterior a valoración, y al sospechar que el cuadro clínico podía estar ocasionado por hernias discales lumbares decide indicar una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de columna Lumbar la cual resultó normal.

Al no presentar mejoría del cuadro clínico, la paciente acudió a otro traumatólogo, quien detectó al examen físico una asimetría de los miembros inferiores e indica escanograma, que reporta acortamiento de miembro inferior izquierdo 0,1 cm con respecto al lado derecho. Para corregir la asimetría se indica uso de plantillas. Tras el tratamiento, no se refiere mejoría de la sintomatología inicial apareciendo aumento de volumen del muslo derecho con acentuación del dolor en la fosa poplítea derecha acompañada de impotencia funcional de ese miembro y decide acudir en el año 2007 a otro facultativo quien indica una radiografía (Rx)AP y lateral de rodilla derecha (Fig 1A), en la cual se observa una lesión lítica y destrucción tipo patrón permeativo con presencia de fractura patológica metafisiaria, destrucción de la cortical y reacción perióstica extendiéndose desde la metáfisis a la diáfisis. También se indica una Tomografía Axial Computarizada (TAC) de fémur derecho que reportó lesión ocupante de espacio de carácter expansivo con destrucción de la cortical ósea a nivel de tercio distal femoral involucrando la región condílea. Se solicita una TAC abdomino-pélvica que no evidenció alteraciones.

Entre otros estudios de imagen (Fig. 1 A y 1 B) que se indicaron estuvieron una RMN de muslo y rodilla derecha que evidencia, en el tercio distal del fémur derecho y los cóndilos, una LOE con fractura a nivel de cóndilo externo y deformidad en las vistas T2. También se observó imagen de alta densidad de señal que no sólo se encuentra a nivel de la médula sino que empieza a deformar por dilatación a nivel del hueso.



A



B



C

Fig 1. A. Radiografía AP de rodilla derecha. Lesión lítica y destrucción tipo patrón permeativo con presencia de fractura patológica metafisiaria. B.. RMN (T2) de Rodilla derecha. LOE con pérdida de la arquitectura ósea C.RMN (T1) de rodilla derecha. LOE con pérdida de la arquitectura ósea.

A nivel de la rodilla derecha (Fig. 1 B y C) se observó deformidad a nivel femoral por la presencia de una LOE que ocasiona la pérdida de arquitectura ósea con imágenes de tipo "mamelonadas", retención hídrica y dilatación del periostio, que llega hasta los cóndilos especialmente el externo, solución de continuidad anterior de la cortical con salida de material a ese nivel, presencia de líquido, deformidad de la bursa supra y retro patelar y líquido a nivel de la bursa externa. El aspecto óseo es de tipo apolillado y a predominio hídrico y los ligamentos patelares y del cuádriceps se encuentra con efecto de masa anterior por dicha imagen. Luego de conocer los resultados de los estudios imagenológicos practicados se le indica a la paciente un gammagrama óseo que reportó un aumento de captación del radiofármaco en: articulación sacroilíaca derecha, ilíaco e isquion derecho, articulación coxo femoral derecha, fémur tercio distal, tibia derecha porción proximal donde se puede llegar a la interpretación de que hay una reacción osteogénica aumentada en los sitios descritos en relación con primario óseo y lesiones secundarias.

Se realiza una radiografía postero anterior de tórax que se encontró dentro de límites normales. De acuerdo a los hallazgos encontrados se realizó biopsia dirigida a lesión en tibia derecha y a la lesión en fémur derecho que reportó material insuficiente. Se procedió a extraer una muestra más representativa de la lesión en tercio distal de fémur derecho para estudio anatomopatológico el cual reportó tumor mesenquimal fusocelular de alto grado de malignidad considerando diagnóstico diferencial con: Osteosarcoma Fusocelular, Fibrohistiocitoma maligno, Fibrosarcoma. Se realizó estudio inmunohistoquímico para su clasificación definitiva resultando el diagnóstico histológico e inmunohistoquímico de Fibrohistiocitoma Maligno variedad Estoriforme de origen óseo primario.

El médico tratante indicó resolución quirúrgica (resección, reconstrucción, amputación) pero la paciente no se sometió al tratamiento recomendado. En el mes de febrero del año 2008 la paciente acudió al servicio de traumatología del Hospital Militar "Elbano Paredes Vivas" por presentar lesión exofítica, complicación operatoria, de biopsia incisional, en la cara lateral de muslo derecho en su tercio distal con protusión de masa tumoral con necrosis alrededor y presencia de exudados purulentos (Fig.2) y aumento del diámetro del muslo derecho comparativamente con el contralateral.



Figura 2. Lesión exofítica. Protusión de masa tumoral con Necrosis

La paciente se hospitalizó en el servicio y se indicó la realización de RMN muslo y rodilla derecha (Fig. 3) donde se evidenció lesión de aspecto infiltrativa ubicada en la región del tercio distal de fémur con evidencia de actividad lítica dentro de fémur y la presencia de invasión extraesquelética comprometiendo elementos musculares y vasculares del tercio distal del muslo con infiltración en el espacio articular fémoro tibial afectando ligamentos cruzados y cartílago hialino articular, así como en la superficie epifisiaria proximal de la tibia y compromiso sobre elementos vasculares del hueso popliteo y sobre vasos femorales superficiales y profundos arterio venosos regionales, sin descartarse contacto con la patela y el tendón supra y en menor grado infrapatelar.



Figura 3. RMN (T1) de Rodilla derecha. LOE de aspecto infiltrativa con actividad lítica y presencia de invasión extraesquelética comprometiendo elementos musculares y vasculares.

También se realizó una gammagrafía del esqueleto entero en proyección anterior y posterior apreciándose áreas de hipercaptación intensa y patológica bordeando áreas de hipocaptación patológica en el tercio medio inferior del fémur derecho indicativa de lesión osteoblástica expansiva de etiología a determinar en el resto de las estructuras óseas evaluadas. La distribución del trazado es homogénea y simétrica.

Se practicó una tomografía axial computarizada de tórax y se obtuvo imágenes nodulares menores de 1 cm, en campo superior y medio derecho, con imagen pseudo nodular en campo superior izquierdo. Se detectó Hepatomegalia a expensas de lóbulo izquierdo de aspecto infiltrativo secundario y cambios de atrapamiento aéreo en campos

pulmonares. Se discute caso con oncología médica y en vista del tiempo de evolución y estadiaje de la lesión se decide planificación quirúrgica para realizar resección radical tipo desarticulación coxo-femoral del miembro inferior derecho para posteriormente recibir adyuvancia.

DISCUSION

El caso clínico corresponde a paciente de sexo femenino con diagnóstico clínico y anatomopatológico de fibrohistiocitoma maligno en el fémur derecho desde el año 2007, siendo esta variedad de neoplasias poco frecuentes en el tejido óseo. Datos epidemiológicos publicados en la literatura sobre fibrohistiocitoma maligno óseo primario permiten catalogar este caso como muy particular dado que este tumor óseo y maligno es uno de los de menor frecuencia y alta agresividad.

Hay que resaltar que la paciente reportó tener 36 de edad y según diferentes investigaciones la media donde es más frecuente este tipo de tumor es de 40 años ⁽⁸⁾, y, a diferencia del caso descrito, predominantemente afecta al género masculino ⁽¹⁶⁾. Además, los reportes revisados plantean tasas de supervivencias cortas (15% a 30%, a cinco años) ^(3,5). y la paciente se aleja de esta estadística debido a que su cuadro clínico inicio en el año 2000 y ocho años después continuó con vida.

Entre los factores pronósticos negativos se mencionan: tamaño grande del tumor, grado histológico y márgenes quirúrgicos positivos del tumor (3,4), .En el caso clínico presentado se muestran coincidencias con la bibliografía en relación con la localización más frecuente de la neoplasia que es a nivel de la metáfisis de los huesos largos. Se observó que esta tendencia se mantuvo ya que la neoplasia se ubicó en la metáfisis distal del fémur derecho (10).

Según algunos autores la presencia de metástasis puede ocurrir sobre todo a nivel de pulmón y hueso (15), sin embargo, los estudios realizados a la paciente no revelaron la existencia de metástasis.

El dolor y el aumento de volumen del muslo derecho y la presencia de fracturas patológicas fueron los síntomas y signos más frecuentes presentados por la paciente encontrándose similitud con otros estudios revisados ⁽¹¹⁾. Para lograr el diagnóstico definitivo fue necesario realizar una buena y completa historia clínica y una exploración física exhaustiva.

Entre los estudios de imagen que pueden jugar un papel determinante en el diagnóstico para corroborar la existencia de metástasis se mencionan: radiografía simple, resonancia magnética con y sin gadolinio, TAC torácico y abdómino-pélvico sin contraste venoso, gammagrafía ósea con talio, arteriografía. ⁽¹¹⁾.

En definitiva, los métodos diagnósticos son variados y deben estar encaminados a corroborar la sospecha clínica, posterior a un interrogatorio bien dirigido ^(12, 13,14), con el fin de llegar a un diagnóstico definitivo sobre la base del examen histológico ⁽¹⁶⁾.

La mayoría de los autores consultados señalan que el tratamiento, puede estar encaminado a efectuar: quimioterapia, cirugía (resección quirúrgica radical, reconstrucción, amputación), quimioterapia neo y coadyuvante, y radioterapia en sitios inaccesibles.⁽²⁾ La cirugía es la opción terapéutica más satisfactoria y debe ser lo más radical posible⁽¹⁾. En este caso fue la medida terapéutica seleccionada practicándose una desarticulación coxo-femoral del miembro inferior derecho.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dávila M, Castell JT, Valderrábano S, Mateo A, Montes JA. Fibrohistiocitoma maligno. aportación de tres casos. *Cir Esp* 2000;67:612-615 Disponible en: <http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.resumen?pid=10598>
2. Hofer W. Tumores conectivos y vasculares: clínica 2004, Disponible en <http://www.medwave.cl/cursos/Tumores/enero2004/1.act>
3. Cavero J, Delgado V, Montesinos P, Casas G. Fibrohistiocitoma maligno. *SciELO Perú* 2006;17:32-34 Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S1029-17332006000100006&script=sci_abstract
3. Shea CR, Prieto VG. Fibrous lesions of dermis and soft tissue. In: Freedberg In: Eisen Az, Wolff K, editores. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 2da ed. McGraw-Hill. New York 2003; p.998-910.
4. Weedon D. Malignant fibrous histiocytoma. In: Weedon D, editores. *Skin Pathology*. 2da ed. Churchill Livingstone: Edinburgh 2002; p.938-910.
6. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissues Tumors. In: Louis ST, editores. Mosby, 2da ed. Churchill Livingstone: Edinburgh 2001; p.539-541.
7. Smith KJ, Skelton H. Difluoromethylornitine, a polyamine inhibitor: its potential role in controlling hair growth and in cancer treatment and chemo-prevention. *Clinical study. Ann Oncol* 2006;14:337-344.
8. Quezada D, Cortés J. Fibrohistiocitoma óseo benigno de calcáneo complicado con osteomielitis en un masculino de 16 años. Reporte de un caso. *Rev Mex Ortop Ped* 2008; 10:20-22.
9. Sabater M, Herrera G, Morales J. Histiocitoma fibroso benigno de tejidos blandos profundos. In: Morales J, editores. *Su diagnóstico diferencial con el dermatofibrosarcoma protuberans* 3era ed. Churchill Livingstone: Edinburgh 2005; p.1379-1385
10. Kumar RV, Mukherjee G, Bhargava MK. Malignant fibrous histiocytoma of bone. *J Surg Oncol*. 1990; 44:166-170.
11. Delepine F, Delepine G, Belarbi L, Markowska B, Alkallaf S, Cornille H, Delepine N. Diagnosis and treatment of malignant bone fibrohistiocytoma. *Ann Med Interne*. 2001;152:437-445.
12. Bramwell VH, Steward WP, Nooij M, Whelan J, Craft AW, Grimer RJ, Taminau AH, Cannon SR, Malcolm AJ, Hogendoorn PC, Uscinska B, Kirkpatrick AL, Machin D, Van Glabbeke MM. Neoadjuvant chemotherapy with doxorubicin and cisplatin in malignant fibrous histiocytoma of bone: A European Osteosarcoma Intergroup study. *J Clin Oncol*. 1999; 17:3260-3269
13. Boland PJ, Huvos AG. Malignant fibrous histiocytoma of bone. *Clin Orthop Relat Res*. 1986; 204:130-144.
14. Akira MD, George F, Muschler MD, Joseph I, James C, Otis PH, John H, Healey M. Prosthetic Knee Replacement after Resection of a Malignant Tumor of the Distal Part of the Femur. Medium to Long-Term Results. *J bone joint surgery an*. 1998;80:636-647.

15. Dahlin D, Unni K, Matsuno T. Malignant fibrous histiocytoma of bone 1977, Disponible en :
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/192432?ordinalpos=1&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
16. Areta F. Fibrohistiocitoma maligno primario de hueso 2007, Disponible en :
<http://www.somacot.org/noticias-caso3.html>
17. Mac Donald D, Fonasier V, Holtby R. Benign fibrohistiocytoma (Xanthomatous variant) of the acromion. A case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 2002;126: 599-601.