

## Fibrohistiocitoma maligno (sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado) sobre tofo gotoso

### *Malignant fibrous histiocytoma (undifferentiated high grade pleomorphic sarcoma) arising in a gouty tophus*

Belén Pérez-Mies, Ana Ruiz de la Parte, Celina Echevarría Iturbe, Isabel García Higuera, Ángel Velasco Osés, Pedro Terán Saavedra<sup>1</sup>

#### RESUMEN

La gota es una enfermedad por alteración del metabolismo del ácido úrico que puede producir graves lesiones articulares. Presentamos un caso clínico correspondiente a un varón de 76 años con episodios de gota aguda desde hace 30 años y presencia de tofos gotosos en manos y pies. Debido al crecimiento rápido del tofo situado en la región dorsal de la articulación metacarpofalángica del 2.º y 3.º dedo de la mano izquierda, se hicieron estudios de imagen, observándose una imagen radiológica compatible con enfermedad de depósito. Se procede a reseca la lesión, siendo necesaria la amputación del 2.º dedo por afectación de sus tendones. En el examen de la pieza, se observaron dos zonas diferenciadas, una amarillenta y granular que microscópicamente correspondía a un típico tofo gotoso y otra zona blanquecina y carnosa que correspondía a una proliferación fusocelular maligna de alto grado que inmunohistoquímicamente sólo expresaba CD68 y lisozima. Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de fibrohistiocitoma maligno sobre tofo gotoso. El paciente fue reintervenido, encontrándose tumor residual, remitiéndose al servicio de Oncología donde fue tratado con radioterapia y quimioterapia adyuvante. A los 5 meses fue reintervenido por una recidiva en el antebrazo izquierdo, encontrándose actualmente libre de enfermedad.

**Palabras clave:** tofo gotoso, fibrohistiocitoma maligno, sarcoma pleomórfico.

#### SUMMARY

Gout is a uric acid metabolism disorder that is able to produce severe joint injuries. We describe a case of a 76 year old man with a history of acute gout attacks during 30 years and tophaceous deposits in hands and feet. After a quick growth of a tophus located in his left hand dorsal 2<sup>nd</sup> and 3<sup>rd</sup> metacarpophalangeal joint, radiological studies were done. An image compatible with destructive uric acid deposit illness was shown. Resection was made, finding tendons affected which made necessary 2<sup>nd</sup> finger amputation. Surgical specimen showed two differentiated areas: a yellowish and granular corresponding to the typical tophaceous deposit and other fleshy and white corresponding to a high grade malignant fusocellular proliferation. Immunohistochemical studies showed only positivity for CD68 and lysozyme in tumoral cells. The diagnosis of malignant fibrous histiocytoma associated to gouty tophus was made. Residual tumor was found after reintervention, and the patient was sent to the Oncology Service for adjuvant radio and chemotherapy. Five months later, the patient was reoperated for recurrence of the tumor in the left arm, staying free of disease at these moments.

**Key words:** tophaceous deposits, malignant fibrous histiocytoma, pleomorphic sarcoma.

*Rev Esp Patol 2006; 39 (2): 113-116*

#### INTRODUCCIÓN

La gota comprende un heterogéneo grupo de trastornos debidos a una alteración del metabolismo del ácido úrico, que incluyen la hiperuricemia, la artritis gotosa, los depósitos articulares de ácido úrico o tofos gotosos y la urolitiasis

(1). Cuando la hiperuricemia persiste de forma prolongada puede conducir a la aparición de lesiones articulares graves que en algunos casos llegan a ser muy destructivas (1-3). Presentamos el caso de un paciente con gota de larga evolución, en tratamiento con alopurinol con crecimiento rápido de un tofo gotoso en el dorso de la mano izquierda.

Recibido el 3/10/05. Aceptado el 31/3/06.

Hospital General Yagüe. Burgos.

<sup>1</sup> Servicio de Anatomía Patológica.

<sup>2</sup> Servicio de Cirugía Plástica.

Bepemies@yahoo.com

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 76 años, con episodios de gota aguda desde hace 30 años, en tratamiento con alopurinol. El paciente tenía tofos gotosos en pies y manos, que se habían mantenido estables en el tiempo. Debido al crecimiento rápido y progresivo del tofo situado en la región dorsal de la articulación metacarpofalángica (MTCF) del 2.º y 3.º dedo de la mano izquierda (fig. 1) se hace estudio radiológico de la zona, observándose un aumento de las partes blandas con presencia de calcificaciones y agresivas erosiones periarticulares en la primera falange del 2.º dedo de la mano (fig. 2). El estudio radiológico fue informado como «imagen radiológica compatible con enfermedad de depósito». Con este diagnóstico, el paciente



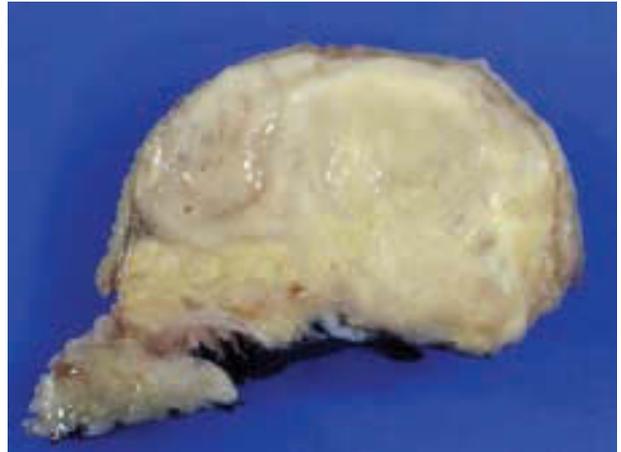
**Fig. 1:** «Tofo gotoso» de rápido crecimiento en el dorso de mano izquierda.



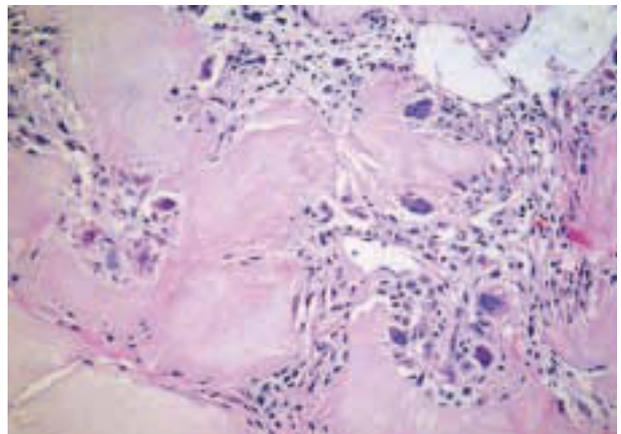
**Fig. 2:** Aumento de partes blandas de la mano izquierda con erosión de la falange del 2.º dedo.

fue remitido al servicio de Cirugía Plástica donde se procedió a extirpar la lesión. Durante la intervención, se vio afectación de los tendones del 2.º dedo por lo que se decidió su amputación a nivel de la articulación MTFC.

La pieza quirúrgica se remitió fragmentada e incluía la amputación del 2.º dedo y las partes blandas circundantes. El fragmento de mayor tamaño medía 6 x 5 cm y al corte era posible diferenciar dos zonas. La primera presentaba un color amarillento y un aspecto granular y la segunda mostraba una consistencia carnososa, color blanco y aspecto claramente tumoral (fig. 3). El estudio microscópico reveló que la primera zona correspondía a un típico tofo gotoso (fig. 4), formado por el depósito de un material amorfo eosinófilo y birrefringente que corresponde a cristales de ácido úrico, rodeado de células gigantes multinucleadas. La zona blanquecina correspondía a una proliferación tumoral de células fusiformes, de estirpe mesenquimal que se disponía for-



**Fig. 3:** Macroscópica de la lesión con dos zonas diferenciadas: izquierda inferior amarillenta y granular; derecha superior, blanquecina carnososa de aspecto tumoral.

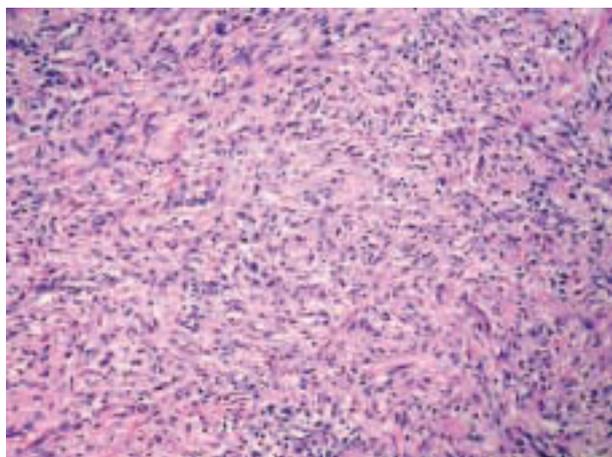


**Fig. 4:** Imagen del tofo gotoso (HE. 40x).

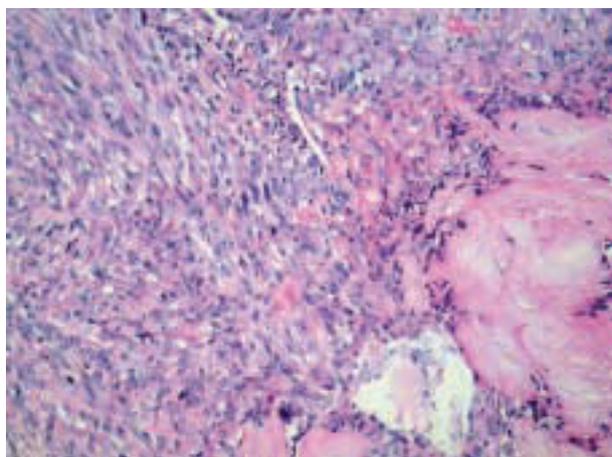
mando haces entrecruzados adquiriendo patrón estoriforme. Las células mostraban núcleos ovoides muy atípicos con gran pleomorfismo y frecuentes mitosis (fig. 5). Ambas zonas se encontraban en continuidad y entremezcladas (fig. 6).

El estudio inmunohistoquímico de la zona tumoral mostró expresión de vimentina, CD68 y lisozima, siendo negativo para actina muscular específica, desmina, queratinas de amplio espectro (Cam 5.2 y AE1/AE3), S-100, CD34 y el Factor VIII. El índice de proliferación tumoral valorado con Ki-67 estaba en torno al 20%. Con estos hallazgos el diagnóstico anatomopatológico fue de fibrohistiocitoma maligno sobre tofo gotoso.

El paciente fue reintervenido, ampliándose la resección con la extirpación del 3.<sup>er</sup> dedo de la mano, encontrándose tumor residual. Los estudios de extensión (RNM y gammagrafía ósea) fueron negativos y el paciente fue remitido al servicio de Oncología donde recibió radiote-



**Fig. 5:** Sarcoma indiferenciado de alto grado, con patrón estoriforme (HE. 10x).



**Fig. 6:** Transición entre el tofo gotoso y el sarcoma de alto grado (HE 20x).

rapia adyuvante, valorándose posterior quimioterapia. A los 5 meses el paciente fue reintervenido por presentar una recidiva tumoral en el antebrazo izquierdo, con afectación de vasos. En la actualidad, el paciente se encuentra en seguimiento sin evidencia de extensión tumoral.

## DISCUSIÓN

La gota comprende un heterogéneo grupo de trastornos del metabolismo del ácido úrico. La formación de un tofo gotoso se debe al depósito articular de ácido úrico. Cuando los depósitos persisten de forma prolongada, pueden producir lesiones articulares graves y destructivas, provocando deformaciones grotescas y mutilantes (1). El caso que presentamos tuvo lugar en un paciente diagnosticado y tratado de gota desde hace 30 años, lo que explicaría que no se sospechara clínicamente un proceso tumoral asociado al tofo gotoso, a pesar del crecimiento rápido del mismo. Tampoco hubo sospecha radiológica, a pesar de la gran destrucción ósea observada en la falange del 2.<sup>o</sup> dedo. La imagen se interpretó, dentro del cuadro clínico del paciente, como compatible con enfermedad de depósito.

No es frecuente que los tofos gotosos se asocien a otras patologías y aún menos frecuente que se asocien a tumores. En la literatura hay publicados casos donde se asocian tofos gotosos a un angiosarcoma y a un tumor de células gigantes, ambos casos esporádicos y excepcionalmente raros (2,3).

Para determinar la estirpe celular de una proliferación fusocelular de alto grado es necesario realizar técnicas de inmunohistoquímica (4-6). En este caso los marcadores epiteliales, los marcadores musculares (Actina muscular específica y Desmina), los marcadores vasculares (CD34 y Factor VIII) y los marcadores neurales (S-100) fueron negativos. El tumor únicamente mostró positividad para marcadores fibroblásticos e histiocitarios (vimentina, lisozima y CD68), por lo que se realizó el diagnóstico de fibrohistiocitoma maligno. Es un tumor con alta tendencia a la recidiva local y con capacidad de dar metástasis a distancia, especialmente a los pulmones y a los ganglios regionales (4-6). No hemos encontrado en la literatura ningún caso asociado a tofo gotoso.

El término «fibrohistiocitoma maligno» es un diagnóstico que se ha estado utilizando durante años pero que últimamente está perdiendo vigencia. La tendencia actual es a considerar que más que una entidad propia se trata de un diagnóstico de exclusión para tumores poco diferenciados (especialmente fibrosarcomas) con características histológicas comunes como es el pleomorfismo celular y el patrón estoriforme y que realmente no tienen diferenciación fibro-histiocítica (4,6). Por este motivo, hoy día se prefiere el nombre de Sarcoma Pleomórfico Indiferenciado de alto grado (4).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Espinós D, Alvarez Sala JL, Lozano C, Del Rio A, Rico H, Rubio P, Sanchez M. Metabolismo de las purinas. En: Rozman C, editor. Medicina Interna. 10ª Ed. Barcelona: Ediciones Doyma; 1988; p. 1681-8.
2. Folpe AL, Johnston F, Weiss SW. Cutaneous angiosarcoma arising in a gouty tophus: report of a unique case and review of foreign material associated angiosarcomas. *Am J Dermatopathol* 2000; 22: 418-21.
3. Schuind FA, Stallenberg B, Rimmelink M, Pasteels JL. Associated giant cell tumor and Tophaceous deposits in a finger pulp: a case report. *J Hand Surg* 2003; 28: 871-4.
4. Fletcher CDM, van den Berg E, Molenaar WM. Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma/Undifferentiated high grade Pleomorphic Sarcoma. En: Fletcher CM, Unni KK, Mertens F, editors. *Tumors of Soft Tissue and Bone. World Health Organization Classification of Tumors*. Lyon: Ed. IARC Press; 2002; p 118-25.
5. Kempson RL, Fletcher CDM, Evans HL, Hendrickson MR, Sibley RK. Fibrous Histiocytomas. En: Rosai J, editor. *Tumors of Soft Tissue*. Washington, D.C: Armed Forces Institute of Pathology; 2001; p. 113-79.
6. Rosai J. *Soft Tissues*. En: Rosai J, editor. *Ackerman's Surgical Pathology* 9ªed. St. Louis: Mosby; 2004; p. 2237-73.