

Fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal como gran tumoración ovárica

J. López-Olmos y P. Navarro *

Servicios de Ginecología. *Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

SUMMARY

We present a rare case of malignant retroperitoneal fibrohistiocytoma as a supposed ovarian tumour in an 85 year old woman with cardiopathy, hypertension and diabetes. The tumour was inoperable and the patient died following surgery. We show the iconography of the tumour, and discuss the surgical indications in these extreme cases, with an acute clinical picture and high risk surgery.

INTRODUCCIÓN

Dentro de los sarcomas, cada entidad es única y debe estudiarse individualmente¹. En un estudio de 15 años (1973-1987) en ambos sexos y todas las razas, hubo un total de 19.684 sarcomas. De ellos, 1.981 fueron fibrohistiocitomas malignos (FHM), el 10,1% de todos los sarcomas.

El FHM es el sarcoma más frecuente de tejido blando en el adulto. El pico de incidencia según la edad es en la séptima década. La localización es en el músculo esquelético de extremidades y retroperitoneal. Los dos tercios de los casos se dan en el varón, y más en la raza blanca. Hay una masa con evolución de meses. La recurrencia es 44%, y las metástasis del 42%. La recurrencia puede ser del 50-84%, según una buena exéresis quirúrgica o no. La supervivencia a 5 años es el 36%². Es un tumor de mal pronóstico y tiene un amplio espectro de apariencia histológica: estoriforme pleomórfico, mixoide, de células gigantes, inflamatorio.

Los tumores retroperitoneales primitivos son tumores poco frecuentes (< 1% de todas las neoplasias), cursan con síntomas inespecíficos y tardíos, el diag-

nóstico se basa en su gran tamaño y en la invasión de órganos vecinos. La cirugía no siempre es completa, y la supervivencia a 5 años es del 20%³. En una serie de 59 casos (8 benignos y 51 malignos) de 1960-1986 hubo 4 casos de FHM.

En otra serie de 42 casos en 12 años (1984-1995)⁴ hubo un caso de FHM. Las conclusiones fueron que debe hacerse cirugía radical, para obtener mayor supervivencia. Ésta incluye la resección en bloque de uno o más órganos adyacentes. La quimioterapia es ineficaz en sarcomas retroperitoneales. La radioterapia es tóxica en la vecindad. La mortalidad operatoria fue del 4,8% y la morbilidad del 44%, con resección completa.

En este trabajo presentamos un caso clínico de una gran tumoración supuestamente ovárica que resultó ser un fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal (FHMR), variedad estoriforme pleomórfico, en una mujer de 85 años.

CASO CLÍNICO

Mujer de 85 años, G4 P4, con menarquia a los 10 años, fórmula menstrual = 4/30, y menopausia a los 45 años. Antecedentes: cardiopatía isquémica, HTA, insuficiencia cardíaca, diabética en tratamiento con antidiabéticos orales. Estuvo ingresada el 5 de julio de 2000 por infarto de miocardio anteroseptal. Tuvo dos infartos previamente, hacía 14 y 12 años, y crisis de angor que cedían con nitroglicerina.

El 22 de agosto de 2000 ingresa por anemia en el servicio de medicina interna. Mediante ecografía abdominal se aprecia una gran masa heterogénea, sólida, con zonas quísticas, que ocupa todo el abdomen superior e inferior, posiblemente ginecológica, así como un mínimo derrame pleural derecho. Se realiza una interconsulta en ginecología.

En la exploración destaca una gran tumoración intraabdominal, probablemente del ovario derecho. En la ecografía transvaginal y abdominal se objetiva un útero atrófico y un tumor semisólido del ovario dere-



Fig. 1. Ecografía abdominal. Gran tumoración abdominal solidoquística de aspecto maligno.



Fig. 2. TC abdominopélvica. Gran tumoración abdominal cerca del útero, supuestamente cáncer de ovario.

cho, de $101,5 \times 74,5$ mm, irregular, de aspecto maligno, sin ascitis (fig. 1).

Se solicitó una TC abdominopélvica (fig. 2), cuyos resultados fueron similares a la ecografía: gran masa de 20×25 cm, compleja, en el hemiabdomen izquierdo compatible con cáncer de ovario. No se evidencian metástasis hepáticas o suprarrenales. No se puede descartar una invasión de estructuras peritoneales.

El informe de cardiología destacó en la radiografía de tórax una cardiomegalia importante, sin insuficien-

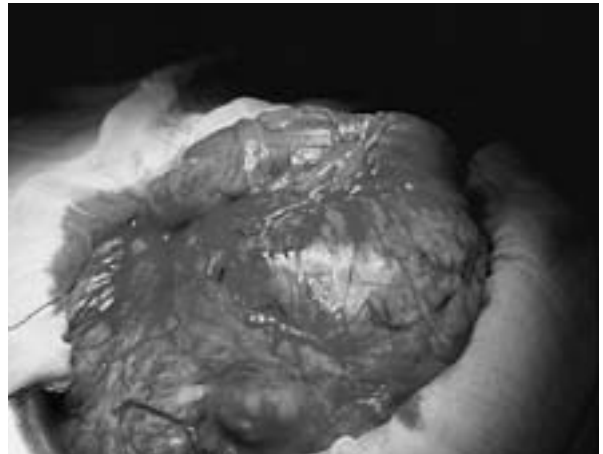


Fig. 3. Laparotomía. Adherencia laxa del colon transverso sobre la tumoración.

cia del ventrículo izquierdo. En la ecocardiografía destacaban alteraciones de la contractilidad segmentaria y disfunción de ventrículo izquierdo. Es una paciente de alto riesgo con su cardiopatía isquémica y disfunción de ventrículo izquierdo.

El informe de anestesia presentaba una disnea a mínimos esfuerzos y angor de reposo. Se comenta con la familia el alto riesgo (ASA III-IV). Precisa cuidados intensivos y reserva de sangre. Se ajusta el tratamiento y se valora el preoperatorio.

El 29 de agosto de 2000 se habla con la paciente y su familia. Puesto que quiere operarse, firma el consentimiento para la intervención. Se programa para laparotomía y se da de alta provisional.

El 5 de septiembre de 2000 se practica laparotomía, encontrando una gran tumoración supuestamente de ovario, de 40×40 cm, con el colon transverso pegado encima de forma laxa (fig. 3). Es una tumoración solidoquística de la que sale líquido achocolatado negruzco; se recogen más de 1.800 ml. La tumoración está adherida a todos los órganos, intestino delgado, etc., infiltra la íliaca y la aorta. Con el concurso del cirujano se intenta despegarla por todas partes, para poder extirparla en bloque, pero a la vista de que no se consigue, se decide extirpar el máximo de masa tumoral (fig. 4). Cuando el anestésista avisa de que la paciente está en shock, se procede a cerrar. Se observan ambos anexos atróficos, por lo que se confirma que el tumor no es de ovario sino retroperitoneal. Se cierra realizando compresión local y en bloque.

La operación comenzó a las 9:40 y finalizó a las 11:05. Se produjo el fallecimiento de la paciente a las 12:30.

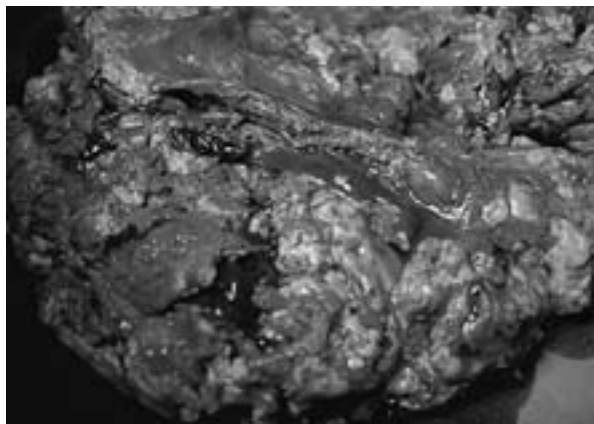


Fig. 4. Macroscópica. La tumoración extirpada.

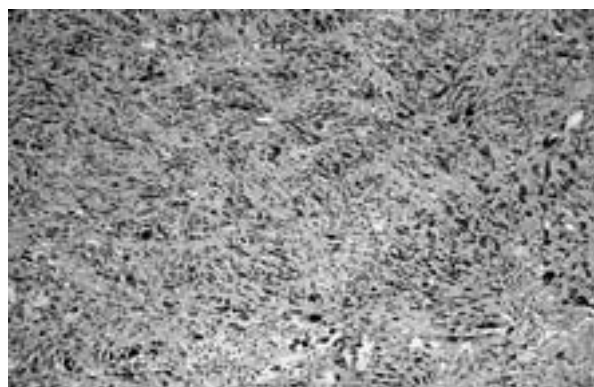


Fig. 5. Microscópica (HE, $\times 100$). Imagen histológica del tumor en la que se observan áreas con morfología estoriforme y presencia de células gigantes de aspecto bizarro.

Anatomía patológica

Se recibieron en el laboratorio varios fragmentos de coloración pardusca y grisácea, superficie irregular y aspecto parcialmente necrótico con tamaños comprendidos entre 5 y 15 cm. A la sección, la superficie de corte presenta aspecto cerebriforme grisáceo con amplias áreas necróticas y sin observarse estructuras reconocibles.

El examen histológico de las muestras tomadas de las zonas aparentemente mejor conservadas evidencia una proliferación neoplásica de estirpe mesenquimatosa, constituida por células con un marcado pleomorfismo y atipia que adoptan una disposición sólida con presencia de haces, que en algunas zonas adquieren una disposición entrelazada y de carácter estoriforme (fig. 5). El número de mitosis es elevado y la necrosis extensa.

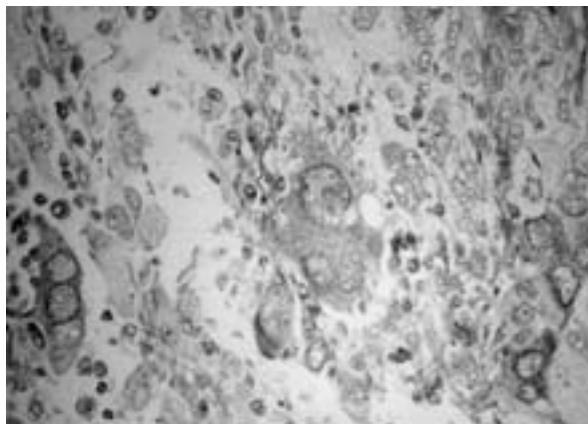


Fig. 6. Microscópica (vimentina, 200). Células tumorales gigantes con positividad citoplásmica para la vimentina.

Se realiza técnicas de inmunohistoquímica, dando como resultado: negatividad para el marcador de diferenciación epitelial (citoqueratina), para los marcadores musculares (actina músculo liso y músculo esquelético) y para los marcadores S-100 y CD-34 neural y vascular, respectivamente. La única positividad demostrada por las células tumorales fue para el marcador de diferenciación mesenquimatosa (vimentina) con un marcaje citoplásmico de intensidad moderada y distribución parcial (fig. 6).

A la vista de lo anterior, el diagnóstico fue de fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal de tipo estoriforme pleomórfico (sarcoma maligno de alto grado).

DISCUSIÓN

Weiss y Enzinger⁵ refieren 200 casos de FHM entre 1952-1975, 31 casos retroperitoneales. Los casos de pacientes entre 81-90 años de edad fueron 13 (7%). La primera descripción de FHM fue en 1964 por O'Brien y Stout. Es un tumor que ha recibido distintos nombres: fibroxantoma maligno, fibroxantosarcoma, xantogranuloma maligno, etc. La histogénesis es controvertida, se cree que se origina a partir del histiocito o de la célula mesenquimatosa primitiva. El FHM es un sarcoma pleomórfico primitivo con parcial diferenciación: fibroblástica e histiocítica, por producción de colágena y ocasional fagocitosis.

El patrón histológico estoriforme pleomórfico, con células que parecen fibroblastos, alargadas, bien diferenciadas, con retículo endoplásmico (RE) rugoso, y células redondas, que parecen histiocitos, con lisosomas y vacuolas fagocíticas.

El tratamiento fue la cirugía en 196 casos. Pero hubo recurrencias en 51 (26%) y metástasis en 82

(42%). La mayoría de las muertes ocurren en 2 años: 79 casos (40%). También se procedió a la exéresis local amplia o la amputación. Luego, radioterapia o quimioterapia. Los tumores más profundos provocan más metástasis, y también hay correlación de éstas con el tamaño del tumor.

Otra serie amplia es la de Kearney et al⁶, con 167 casos de FHM, en 30 años (1947-1976) en la Clínica Mayo. De los tumores retroperitoneales, pocos tuvieron supervivencia a largo plazo; a 5 años sólo el 14%. Los pacientes entre 80-89 años fueron 3. La profundidad del tumor afecta la supervivencia. La recurrencia local fue del 51% aún con escisión completa. Por encima de 65 años la tasa de supervivencia disminuye significativamente con la edad. Hay que hacer cirugía radical del tumor, y luego exámenes frecuentes.

Patel y Meyer⁷ presentan un caso de un tumor grande (19 cm), en un varón de 67 años, que en la primera laparotomía fue no resecable. Se realizó una biopsia con resultado de FHM. Tras radioterapia (3.800 rads), en la segunda laparotomía el tumor había disminuido su tamaño el 50% y fue resecable. No hubo recurrencia en 2,5 años.

Usher et al⁸ presentan un caso de FHM en una mujer de 73 años. Mediante laparotomía se reseca en bloque el tumor y el riñón. Era de tipo estoriforme, pleomórfico. El FHMR produce síntomas vagos e indefinidos, y a veces referidos al tracto gastrointestinal. Es una neoplasia letal.

Taylor et al⁹ refieren la asociación de FHMR y leucemia linfocítica crónica (LLC). Al extirpar el tumor, los hallazgos de sangre y médula volvieron a la normalidad en una mujer de 73 años. Algunas formas de FHM pueden parecer linfomas malignos o enfermedad de Hodgkin. Se trataba de una LLC en estadio III, con más de 15.000 linfocitos en sangre y más del 40% de linfocitos en médula.

El FHMR puede presentarse como una metástasis en cuero cabelludo de inicio, y se confunde con un schwannoma atípico. Pero se pudo apreciar el tumor retroperitoneal con metástasis múltiples hepáticas y pulmonares¹⁰ en una mujer de 46 años, con nódulos cutáneos, frontales y parietales. Las metástasis cutáneas son raras en los sarcomas.

Gorini et al¹¹ refieren 5 casos de FHM entre 1980-1986, en mujeres de 62, 57, 32, 35 y 43 años. Dos pacientes murieron por caquexia y antes de 2 años. Estos autores puntualizan que hay que realizar cirugía, con resección en monobloque, sin linfadenectomía profiláctica, pero la intervención mutilante no garantiza un resultado mejor.

Millán et al¹² reportan un caso de FHM en una mujer de 54 años con síndrome febril de 2,5 meses de

evolución, anorexia y pérdida de peso. En la ecografía y la TC se constata una masa sólida de 10 cm. Se hizo exéresis completa. El tumor en el abdomen puede pasar desapercibido mucho tiempo, con fiebre de origen desconocido, que en el 25% puede ser debida al tumor.

Fernández-Fernández et al¹³ aportan un caso de FHM en un varón de 51 años, irresecable, de tipo mixoide. Falleció en 48 h por tromboembolia pulmonar. Son tumores que invaden estructuras vitales. El FHM mixoide es agresivo, con un 66% de recidivas, y un 23-50% de metástasis. La radioterapia es mejor realizarse de forma preoperatoria.

Gómez de la Torre et al¹⁴ refieren un FHM pleomórfico en un varón de 54 años. No hubo resección completa, y falleció a los 6 meses, tras serle aplicada quimioterapia. El FHM es un grupo heterogéneo de neoplasias del mesodermo embrionario. Representan menos del 1% de todas las neoplasias del cuerpo, y el 20% de los casos de muerte por cáncer. En estos tumores no se debe hacer punción-aspiración (puede haber error por escasa muestra); es mejor realizar una biopsia.

Saile et al¹⁵ presentan 2 casos de FHMR, en varones de 67 y 50 años, como masas lumbares. Los tumores retroperitoneales son raros, con clínica y radiología inespecífica, el diagnóstico es anatomopatológico. La exéresis debe ser lo más completa posible para evitar la recidiva local. Hay un mal pronóstico a corto plazo. El pronóstico depende del grado del tumor, del tamaño mayor o menor de 5 cm, y de si éste es superficial o profundo. La recidiva local se produce en el 30-60% de los casos y en los primeros 2 años, según el grado histológico, la exéresis completa o no, y el tratamiento adyuvante. Las metástasis se producen en el pulmón.

La ecografía del FHM tiene un patrón variable, hipoeoico o anecoico por necrosis. La TC tampoco es específica. En un caso¹⁶, en un varón de 67 años, en la ecografía se observaba una masa bien definida con patrón mixto: hiperecoico, sólido en la periferia de la masa y anecoico, con estructuras más centrales divididas en septos. En nuestro caso se produjo algo parecido: una masa compleja, solidoquistica (más hacia el centro).

En 90 casos de tumores retroperitoneales primarios, 59 malignos (66%) y 31 benignos (34%), había 16 FHM, con una edad media de los pacientes de 64 años¹⁷. La proporción varón/mujer fue de 12/4. Se observaba una masa abdominal de tamaño medio (12 cm) en la TC. En uno de cada 4 casos había áreas de calcificación distrófica. En la TC se objetivaba una masa de densidad músculo y regiones de baja densi-

dad, por la necrosis, así como calcificaciones. La TC es la mejor técnica para la evaluación de los tumores retroperitoneales.

Tucci et al¹⁸ presentan 2 casos de FHM en 10 años, en una mujer de 52 años y un varón de 51 años, 2 casos irresecables de FHMR, en los que la cirugía únicamente fue una biopsia. Hubo remisión completa tras quimioterapia (adriamicina + ciclofosfamida), y radioterapia abdominal. La quimioterapia con antraciclina es el mejor tratamiento para el FHM irresecable o con metástasis. La radioterapia sola es paliativa. En la variante inflamatoria del tumor se produce una alta respuesta a las sustancias citotóxicas.

Finalmente, en nuestro caso, una mujer de 85 años, cardiopata, hipertensa y diabética, de alto riesgo quirúrgico, con disnea a mínimos esfuerzos, se encuentra una gran tumoración por ecografía y TC, supuestamente ovárica y maligna. Se valora el caso desde los puntos de vista cardiológico, anestésico y ginecológico, y se propone la intervención, que la paciente y su familia aceptan. Mediante laparotomía se objetiva un gran tumor retroperitoneal (el aparato genital está atrófico), irresecable, con múltiples adherencias, e infiltrando la íliaca y la aorta abdominal. Habiendo extirpado el 50% del tumor, al entrar en shock cardiogénico la paciente, finaliza la intervención. La paciente fallece en el quirófano una hora y media después, al no poderse recuperar del shock. El diagnóstico definitivo es un FHMR de tipo estoriforme pleomórfico.

Es un tumor raro, y más aún a esta edad (13 casos en la serie de Weiss y Enzinger; 3 casos en la serie de Kearney et al). La ecografía y la TC son inespecíficas. El tumor puede pasar mucho tiempo desapercibido en el abdomen. El tratamiento es quirúrgico, y a ser posible lo más radical, aunque el pronóstico es malo. En caso de tumor irresecable, puede aplicarse quimioterapia y radioterapia, y en un segundo tiempo recurrir a la cirugía.

En una paciente de alto riesgo quirúrgico como la nuestra, se podría discutir la indicación quirúrgica. Pero cuando hay una clínica importante, disnea, en caso de tumor irresecable, puede aplicarse quimioterapia y radioterapia, y en un segundo tiempo recurrir a la cirugía.

RESUMEN

Presentamos un caso raro de fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal como tumor supuestamente ovárico, en una mujer de 85 años, cardiopata, hipertensa y

diabética. El tumor fue irresecable y la paciente falleció tras la intervención. Mostramos la iconografía del tumor, y discutimos la indicación quirúrgica en estos casos límite, con clínica aguda y alto riesgo quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mack M. Sarcomas and other malignancies of soft tissue, retroperitoneum, peritoneum, pleura, mediastinum, and spleen. *Cancer* 1995; 75 (Supl 1): 211-214.
2. Enzinger FM, Weiss W. Soft tissue tumors. St. Louis: Mosby (3.^a ed.). 1995; 355-369.
3. González-Cajigal R, Martín Dulce A, Moreno González-Bueno C. Tumores retroperitoneales primitivos. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1988; 73: 580-584.
4. Malerba M, Doglietto GB, Pacelli I, Carriero C, Caprino P, Piccioni E, Crucciti P, Crucciti F. Primary retroperitoneal soft tissue sarcomas: results of aggressive surgical treatment. *World J Surg* 1999; 23: 670-675.
5. Weiss W, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41: 2250-2266.
6. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980; 45: 167-178.
7. Patel VC, Meyer JE. Retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1980; 45: 1724-1725.
8. Usher SM, Beckley S, Merrin CE. Malignant fibrous histiocytoma of the retroperitoneum and genitourinary tract: a clinicopathological correlation and review of the literature. *J Urol* 1979; 122: 105-109.
9. Taylor HG, Terebelo HR, Gámez A. Lymphocytosis in a patient with malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1982; 50: 1563-1567.
10. Chen KTK. Scalp metastases as the initial presentation of malignant fibrous histiocytoma. *J Surg Oncol* 1984; 27: 179-180.
11. Gorini P, Susa A, Fogli L, Morsiani E. Istiocitoma fibroso maligno. Analisi e revisione del problema chirurgico. *Minerva Chir* 1987; 42: 835-838.
12. Millán J, Romero J, García-Vadillo C, Lorenzo A. Histiocitoma fibroso pleomórfico maligno de localización retroperitoneal. *Med Clin (Barc)* 1988; 90: 474.
13. Fernández-Fernández L, Roig García J, Gómez Portilla A, Monzon Abad A. Fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1989; 75: 630-631.
14. Gómez de la Torre R, Triviño A, Pozuelo Manchon M, Rubio Barbon S. Histiocitoma fibroso maligno del retroperitoneo: un diagnóstico complicado. *Ann Med Intern* 1994; 11: 307-308.
15. Saile N, Petissof F, Agnard PH, Haillot O, Lanson Y. Histiocytome fibreux malin rétropéritoneal. *Prog Urol* 1996; 6: 944-947.
16. Schut JM, Van Imhoff WL. Retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma: an unusual echographic presentation. *J Clin Ultrasound* 1987; 15: 145-149.
17. Lane RH, Stephens DH, Reiman HR. Primary retroperitoneal neoplasms. CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. *AJR* 1989; 152: 83-89.
18. Tucci E, Leoncini L, Pirtoli L, Guarnieri A. Unresectable retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma: prolonged complete remission following chemoradiotherapy. *J Surg Oncol* 1988; 38: 160-164.