

CASOS CLÍNICOS

Histiocitoma fibroso polipoide maligno de útero: a propósito de un caso

R. Reboreda, A. Alfonso, S. Blanco, C. Varillas y M. Vilouta

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Complejo Hospitalario de Ourense. Ourense. España.

ABSTRACT

Introduction: Malignant fibrous histiocytoma of the uterus is an extremely rare entity. Current literature has few articles, and these refer to 2 histological varieties, the pleomorphic and the mixoid. In our clinical case we are discussing the "polypoid", which at the moment is not described anywhere.

Clinical case: A 67 year old woman with several years history of clinically non-specific menometrorrhagias and occasional abdominal discomfort. Definitive diagnosis was made following surgery as malignant fibrous polypoid histiocytoma of the uterus, S-100 and CD-68 positive. The patient was given external radiotherapy and local brachiotherapy post-operatively, and remains disease free 12 months later, with periodic check-ups.

Conclusions: Due to the sophisticated techniques necessary to diagnose this entity, and because of its differentiation with other types of sarcoma, we think that it is probably a neoplastic pathology much more frequently encountered than we realize. However, due to the little knowledge we have of it, we are facing in front of an entity with very limited diagnostic and therapeutic possibilities.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de útero representan apenas un 3% de los cánceres uterinos. En las clasificaciones clásicas, éstos se encuadran dentro de los «tumores mesenquimales y mixtos del útero», y los más frecuentes son el leiomirosarcoma, los sarcomas mullerianos mixtos y los sarcomas de la estroma endometrial¹.

Aceptado para su publicación el 20 de diciembre de 2004.

El histiocitoma fibroso maligno (HFM) de útero, también denominado tumor maligno de células gigantes o tumor maligno de tejidos blandos², se trata en principio de una neoplasia maligna de origen mesenquimal, por ello puede aparecer asociado a casi cualquier tejido del organismo (peritoneo, mesenterio y pulmón son los más frecuentes) aunque son muy raros los casos descritos de histiocitoma fibroso maligno de útero¹.

Dado su origen histológico, solamente es posible su diagnóstico mediante técnicas de inmunohistoquímica y microscopia electrónica³. Como características histológicas comunes de los casos de los que disponemos, nos encontramos principalmente células fusiformes con núcleos prominentes multi y mononucleares y células gigantes, éstas acompañadas de otros tipos heterogéneos de células pertenecientes a distintas estirpes celulares (*histiocitolike*, *fibroblastolike*, leucocitos, linfocitos, etc.)^{2,4}, todas ellas siguiendo un patrón de crecimiento y organización desordenados. Son frecuentes también extensas áreas de necrosis⁵.

Histológicamente, se parece mucho al leiomiosarcoma, y la variedad más frecuente hasta el momento es la *pleomórfica*^{1,2,3,6}, seguida de la *mixoide*^{5,7}. La que nos ocupa es la *polipoide*.

El tratamiento que se realiza en la mayoría de los casos es la histerectomía total más doble anexectomía, acompañada o no de radioterapia postoperatoria.

Aquí describimos el caso de una mujer de 67 años con una neoplasia uterina que fue descrita como HFM polipoide por técnicas de microscopia e inmunohistoquímica.

CASO CLÍNICO

Paciente de 67 años, G2 P1 A1, que desde los 48 años refiere historia de menometrorragias; inicialmente se diagnosticó de útero miomatoso.

Después de 5 años de controles en otro centro y dada la persistencia de la clínica, a los 53 años se realizó un legrado uterino (la anatomía patológica informó de pólipos endocervical y mínimos fragmentos de endometrio secretor) y se programó para histerectomía con doble anexectomía, que se pospuso por la existencia de un bocio nodular gigante que precisó cirugía.

La paciente continuó sus controles en las consultas de ginecología, y presentaba pérdidas hemáticas erráticas y molestias abdominales ocasionales asociadas a leucorrhea maloliente, por lo que se practicó una nueva ecografía, en la que se objetivó: útero de 103 × 49 × 69 mm, ecoestructura heterogénea, irregularidad en cara anterior y en ambos cuernos uterinos que dificulta la visualización de la cavidad endometrial, anejos normales, por lo que se realizó histerectomía total más doble anexectomía. Se observó útero aumentado de tamaño, friable y blando. Parametros friables. La exploración del resto de la cavidad endometrial fue normal: hígado sin lesiones macroscópicas y sin lesiones en cavidad ni adenopatías en ambas cadenas ilíacas.

Resultados anatomopatológicos

– Descripción macro/microscópica: pieza de histerectomía total con individualización de la porción cervical con un peso de 686 g y dimensiones de 16 × 14 × 10 cm. El cuerpo uterino se hallaba ocupado por una tumoración intracavaria de 11 × 9 cm de coloración grisácea amarillenta y mostraba algunas zonas macroscópicas de aspecto adiposo con una amplia base de implantación en la pared miometrial, que infiltraba profundamente sin alcanzar la serosa. La cavidad endometrial estaba ocupada enteramente por dicha formación, con una mucosa de aspecto atrófico. Además, se reconocieron otros 2 pequeños nódulos subserosos de 1 cm de diámetro. Los anejos mostraban carácter atrófico.

– Inmunohistoquímica: S-100 y CD-68 positivos; actina, desmina y citoqueratina negativas; anticuerpos antiestrógenos y antiprogesteronas negativos.

– Diagnóstico: histiocitoma fibroso maligno polipoide que infiltra 2/3 de la pared miometrial, sin afectación de anejos ni cérvix.

Tras estudio de estadificación posquirúrgica mediante técnicas de imagen, radiografía de tórax y tomografía computarizada (TC) abdominopélvica, la paciente se remitió a oncología radioterápica para valoración. Se consideró subsidiaria de recibir tratamiento radioterápico complementario, y se sometió a radioterapia externa y braquiterapia postoperatoria.

– Evolución: en su primera visita en consultas de ginecología postintervención la paciente presentó

buen estado general, cicatriz de laparotomía en buen estado y la pelvis se mostraba libre.

Tras 12 meses de vigilancia con la realización de TC abdominopélvica, radiografía de tórax y exploraciones ginecológicas periódicas, la paciente se mantiene hasta el momento libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

Revisando las escasas publicaciones existentes acerca del histiocitoma maligno de útero, podemos afirmar que se trata de una tumoración que tiene grandes similitudes con los sarcomas uterinos, tanto en la evolución clínica, como en los hallazgos microscópicos⁴, como en sus posibilidades terapéuticas.

Diversos estudios dicen que procede de células mesenquimales primitivas multipotenciales que usualmente residen en la estroma endometrial o en el miometrio¹ y que, por lo tanto, puede afectar tanto al músculo liso como a la estroma endometrial, por lo que, ¿dónde encuadrarlo?

Son pocos los datos que podemos aportar acerca de la epidemiología del histiocitoma fibroso maligno de útero dada su rara aparición. A pesar de que en general el histiocitoma fibroso es el tumor mesenquimal más frecuente, la variedad maligna es rara, y más aún si nos referimos a los primarios de útero¹; así, en la bibliografía solamente se han comunicado 10 casos de histiocitoma fibroso maligno de útero. Sí podemos afirmar que se trata de una patología de diagnóstico tardío⁶ y propia de la posmenopausia, con una media de los casos publicados de 63 años (rango, 47-68).

A pesar de que la clínica de este tipo de neoplasia no es florida y ni siquiera nos podría llevar a sospecharla dada su infrecuencia, sí es cierto que en casi la totalidad de los casos publicados, al igual que en el nuestro, los síntomas aquejados son molestias abdominales de larga evolución asociadas o no a pérdidas hemáticas escasas y esporádicas.

Dadas sus características histológicas, el diagnóstico diferencial se establece sobre todo con el leiomiósarcoma, el carcinosarcoma y el tumor mulleriano mixto maligno, y su diferenciación sólo es posible a través de las mencionadas técnicas de inmunohistoquímica y microscopía electrónica; por ello afirmamos que su diagnóstico es eminentemente posquirúrgico mediante estas sofisticadas técnicas⁵.

Por otra parte, el número de histiocitomas fibrosos malignos primarios de útero es demasiado pequeño para extraer conclusiones significativas en lo que concierne a su pronóstico y las pautas de tratamiento. La actitud más frecuentemente adoptada es la cirugía,

acompañada o no de radioterapia postoperatoria (al igual que en los sarcomas)⁸.

Se han ensayado otros tratamientos coadyuvantes, como el empleo de quimioterapia o el tratamiento con agentes antiestrogénicos (tamoxifeno) y/o antiprogestérnicos, estos últimos obviamente en los casos de positividad para receptores de estrógenos y progesterona^{3,7}.

En todos los casos de la bibliografía, los resultados han sido pobres dado el mal pronóstico de esta neoplasia^{9,10}.

En nuestro caso, la paciente se mantiene por el momento libre de enfermedad 12 meses después del tratamiento con cirugía complementada con radioterapia externa y braquiterapia postoperatoria.

Por último, el elevado polimorfismo citológico del histiocitoma fibroso maligno y su difícil diagnóstico preciso nos hacen pensar que este tipo de neoplasias son más comunes de lo que generalmente se cree⁶, es decir, que probablemente muchos pasen con el diagnóstico de sarcomas.

RESUMEN

Introducción: El histiocitoma fibroso maligno de útero es una entidad extremadamente rara de la que los escasos artículos publicados en la bibliografía hacen referencia a 2 variedades histológicas de éste, la pleomórfica y la mixoide. La variedad de la que hablamos en nuestro caso clínico, la polipoide, por el momento no se ha descrito en ninguna publicación.

Caso clínico: Paciente de 67 años con varios años de clínica inespecífica de menometrorragias y molestias abdominales ocasionales. El diagnóstico definitivo posterior a la intervención quirúrgica fue de histiocitoma fibroso polipoide maligno de útero, S-100 y CD-68 positivos. La paciente se sometió a radioterapia externa y braquiterapia local postintervención, y tras 12 meses de vigilancia y controles periódicos se encuentra libre de enfermedad.

Conclusiones: Debido a las sofisticadas técnicas necesarias para el diagnóstico de esta entidad y para su diferenciación con algunos tipos de sarcomas, pensamos que probablemente se trata de una patología neoplásica bastante más frecuente de lo que habitualmente se cree y que, debido a los escasos conocimientos existentes en la actualidad, estamos ante una entidad de muy limitadas posibilidades diagnósticas y terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fujii S, Kanzaki H, Konishi I, Yamabe H, Okamura H, Mori T. Malignant fibrous histiocytoma of the uterus. Gynecol Oncol. 1987;26:319-30.
2. Takaki Y, Kishikawa M, Sekine I, Nishimori I, Hirata M, Namiki H. Primary malignant fibrous histiocytoma of the endometrium. Acta Pathol Jpn. 1983;33:823-9.
3. Chou ST, Fortune D, Beichser NA, McLeish G, McKelvie BA, Planner RS. Primary malignant fibrous histiocytoma of the uterus-ultrastructural and immunocytochemical studies of two cases. Pathology. 1985;17:36-40.
4. Karseladze AI, Zakhrova TI, Navarro S, Llombart-Bosch A. Malignant fibrous histiocytoma of the uterus. Gynecol Oncol. En y Gynecol Oncol. 6; 2000;21:588-90.
5. Kiyozuca Y, Tsuta K, Akamatsu T, Matsuyama T, Mizuta H, Nakanishi K, et al. Cytologic features of a primary myxoid malignant fibrous histiocytoma arising in the uterus. A case report. Acta Cytol. 2001;45:1060-8.
6. Isaksen CV, Lindboe CF, Hagen B. Malignant fibrous histiocytoma of the uterus. Some immunohistochemical and ultrastructural observations. Acta Obstet Gynecol Scand. 1995;74:224-6.
7. Kiyozuca Y, Nakagawa H, Uemura Y, Senzaki H, Yamamoto A, Noguchi T, et al. Novel cell lines established from a human myxoid malignant fibrous histiocytoma arising in the uterus. Cancer Genet Cytogenet. 2001;127:7-15.
8. Coronado PJ, Fasero M, Ruiz J, Maresca D, Herráiz MA, Gutiérrez A, et al. Clinicopathologic study of uterine sarcomas. Prog Obstet Gynecol. 2003;46:382-9.
9. Selvaggi L, Di Vagno G, Maiorano E, Cormio G, Loverro C, Nacci G, et al. Giant malignant fibrous histiocytoma of the uterus. Arch Gynecol Obstet. 1977;259:197-200.
10. Kiyozuca Y, Mizuta H, Nakanishi K, Nakano S, Tsubura A. Myxoid malignant fibrous histiocytoma of the uterus, a case with immunohistochemical, ultrastructural a tumor cell culture studies. In Vivo. 2001;15:227-31.