

FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO DE VEJIGA

F.J. ANGLADA CURADO, A. LÓPEZ BELTRÁN*, R. PRIETO CASTRO,
J.C. REGUEIRO LÓPEZ, M. LEVA VALLEJO, V. ALAMEDA ARAGONESES,
A. BLANCO ESPINOSA, P. MORENO ARCAS, M^aJ. REQUENA TAPIA

*Servicio de Urología. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

PALABRAS CLAVE:

Fibrohistiocitoma maligno. Vejiga urinaria. Cáncer vesical.

KEY WORDS:

Malignant fibrous histiocytoma. Urinary bladder. Bladder cancer.

Actas Urol Esp 24 (7): 581-583, 2000

RESUMEN

Aportamos un nuevo caso de un tumor cuya localización primaria en vejiga es extremadamente rara. Destacamos la importancia de apoyar el diagnóstico histológico con la inmunohistoquímica y/o el estudio ultraestructural para llegar a la certeza de encontrarnos ante un fibrohistiocitoma maligno.

Existen en la literatura sólo 16 casos publicados de este tumor. Sin embargo sólo existen cuatro casos, con el que aportamos suman cinco, que documenten un completo estudio inmunohistoquímico y por microscopía electrónica.

En conclusión, la rareza de la localización vesical del fibrohistiocitoma maligno hace esquivo su diagnóstico, que debe apoyarse en la inmunohistoquímica y el estudio estructural, para diferenciarlo del carcinoma sarcomatoide y del leiomiomasarcoma de vejiga. Tras el diagnóstico se aconseja cirugía radical y terapia adyuvante. Los resultados de supervivencia son malos, con una media de 5.3 meses tras el inicio del tratamiento.

ABSTRACT

We report on new case of a rare vesical tumour. We resalt the importance of himmunohystochemistry and ultraestructural study to support the diagnosis of malignant fibrous histiocytoma of the urinary bladder.

There has been described another 16 cases of this tumour in the literature, however, only four of them -five with ours- reports an extensive immunohistochemical and ultraestructural study.

The rarity of vesical localization of this tumour may delay its diagnosis. It must be supported by a immunohistochemistry and/or ultraestructural study, in order to differentiate from other tumours with fibrohistiocytoma-like pattern: leiomyosarcoma and sarcomatoid carcinoma of the bladder. After radical removal of tumour, adjuvant therapy is recommended both sistemic chemotherapy and local radiotherapy, although survival rates are over 5.3 months after first therapeutical actuation.

El fibrohistiocitoma maligno es un tumor de rara localización en el tracto urinario, aunque es el sarcoma más común en tejidos blandos en el adulto (10-21% de los sarcomas¹. Su origen histológico no es bien conocido, pero se postula que proviene de células mesenquimales primitivas que muestran diferenciación parcial hacia fibroblastos e histiocitos². Para el patólogo, el principal diagnóstico diferencial es con el carcinoma sarcomatoide, más frecuente y originado a partir de un carcinoma infiltrante urotelial o escamoso³.

La extrema agresividad de este tumor obliga a un diagnóstico temprano para optar por un tratamiento radical lo más precoz posible.

Presentamos un nuevo caso de este raro tumor, aportando extenso estudio inmunohistoquímico y ultraestructural.

CASO CLÍNICO

Varón de 61 años con historia de dos meses de duración de hematuria total intermitente. La visión endoscópica mostró un gran tumor cubierto de esfacelos ocupando la cara lateral izquierda de la vejiga. La tomografía computarizada pélvica reveló una masa de aspecto irregular ocupando gran parte de la vejiga.

Sin evidencia de enfermedad metastásica, se practicó cistoprostatectomía radical y derivación urinaria mediante conducto ileal. El examen del espécimen quirúrgico mostró un tumor de consistencia firme y aspecto pálido, de 6.5 cm, infiltrando la capa muscular profunda de la vejiga y, a través de la adventicia, el tejido graso circundante. El estudio histológico evidenciaba un patrón de células espiculadas que frecuentemente adoptan una disposición estoriforme, con numerosas células pleomórficas, muchas de las cuales correspondían a células gigantes multinucleadas tumorales. Dentro de las zonas más activas del tumor, las figuras mitóticas superaban las seis por campo de alto aumento. Se reconocieron también áreas de necrosis. El estudio con microscopio electrónico indicó la composición polimórfica de la población celular, que incluía diferentes proporciones de fibroblastos, miofibroblastos, macrófagos, fibrohistiocitos y células indiferenciadas mesenquimales. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para vimentina y α -1-antitripsina. No se manifestó reactividad inmunohistoquímica hacia

tejido epitelial, neural ni muscular. Las células tumorales mostraron un patrón aneuploide. En virtud de estos hallazgos, el tumor fue diagnosticado de un fibrohistiocitoma maligno de vejiga. (Fig. 1).

La evolución del paciente tras la cirugía fue ominosa, mostrando múltiples metástasis pulmonares y hepáticas a los cuatro meses, a pesar de tratamiento quimioterápico sistémico con ciclos de metotrexate, vincristina, adriamicina y ciclofosfamida y local mediante irradiación a dosis de 50 Gy. El fallecimiento se produjo a los seis meses del diagnóstico inicial.

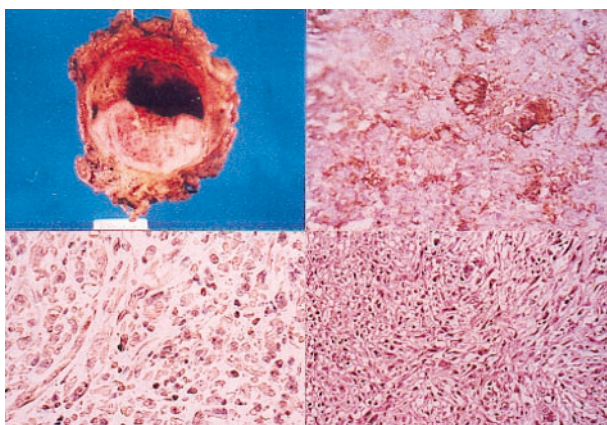


FIGURA 1. Fibrohistiocitoma maligno primario de vejiga. Examen macroscópico de la pieza de cistectomía (superior izquierda). Inmunorreactividad ante α -1-antitripsina (superior derecha). Inmunorreactividad ante vimentina (inferior izquierda). Células neoplásicas espiculadas y pleomórficas con tinción de hematoxilina-eosina (inferior derecha).

DISCUSIÓN

El fibrohistiocitoma maligno primario de localización vesical es extremadamente raro¹⁻⁴. Las localizaciones más frecuentes de este tumor son los miembros inferiores, los superiores y el retroperitoneo. Hasta el presente trabajo, sólo 16 casos han sido publicados en la literatura internacional en su localización vesical. Sin embargo, el diagnóstico en casi todos los casos se ha basado en las características histológicas con preparaciones teñidas mediante hematoxilina-eosina, que sólo nos van a mostrar el patrón de crecimiento del tumor, que no es específico del mismo. En consecuencia, la validez del diagnóstico de algunos de los casos referidos se ha cuestionado debido a la carencia de evidencias objetivas⁵. El caso que pre-

sentamos constituye el quinto publicado con un extenso estudio mediante microscopía electrónica e inmunohistoquímica²⁻⁶⁻⁷.

Algunos tumores pueden semejar un fibrohistiocitoma maligno, y deben ser excluidos para establecer dicho diagnóstico³. El principal diagnóstico diferencial se establece con el carcinoma sarcomatoides de vejiga y el leiomiomasarcoma, que pueden semejar el patrón de crecimiento del fibrohistiocitoma maligno. Este diagnóstico diferencial se establece utilizando estudios ultraestructurales o inmunohistoquímicos. El fibrohistiocitoma maligno mostrará positividad a la alfa-1-antitripsina y a la alfa-1-antiquimotripsina, sin embargo no lo hará para antígenos epiteliales y keratina. Ultraestructuralmente y al microscopio óptico, el fibrohistiocitoma maligno presenta con mayor frecuencia un patrón estoriforme-pleomórfico.

La rareza de este tumor en su presentación vesical puede llevar a una dilación en su diagnóstico definitivo. Debido al comportamiento extremadamente maligno de este tumor, un pronto diagnóstico de su naturaleza va a recomendar la resección quirúrgica agresiva de la vejiga seguida de terapia adyuvante. No existe consenso en torno a la quimioterapia más apropiada debido a la escasez de casos y la inexistencia de estudios randomizados, pero se han publicado respuestas parciales inferiores al 33%, en tumores de otras localizaciones, con ciclos de ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina y actinomicina D⁸. Se recomienda también el uso de radioterapia local a dosis de 50 grays⁶. Aún con el tratamiento adecuado, la supervivencia media desde el inicio de la terapia es de 5.3 meses⁸.

REFERENCIAS

1. OESTERLING JE, EPSTEIN JI, BRENDLER CB: Myxoid malignant fibrous histiocytoma of the bladder. *Cancer* 1990; **66**: 1.836.
2. ENZIGER FM, WEISS SW. Soft tissue tumor. Mosby. St. Louis, 1988. Pag. 269.
3. HASUI Y, NISHI S, KITADA S, OSADA Y, SUMIYOSHI A: Comparative immunohistochemistry of malignant fibrous histiocytoma and sarcomatoid carcinoma of the urinary tract. *Urol Res* 1991; **19**: 69-72.
4. HARRISON GSM : Malignant fibrous histiocytoma of the bladder. *Br J Urol* 1986; **58**: 457.
5. EGAWA S, UCHIDA K, KAGATA Y, IWABUCHI K: Malignant fibrous histiocytoma of the bladder with focal rhabdoid tumour differentiation. *J Urol* 1994; **151**: 154-156.
6. BARRIOL D, LECHEVALLIER E, ORTEGA JC, KOUTANI A, DUSSOL B, FROMONT M, COULANGE C: Histiocytoid fibrome malin de la vessie. A propos d'un cas. *Progrès en Urologie* 1996; **7**: 270-272.
7. WEINGÄRTNER K, MELEKOS MD, GERHARZ EW, KÖHL U, NEUMANN K, RIEDMILLER H: Multiple (five) synchronous primary malignant neoplasms of dissimilar histogenesis including a malignant fibrous histiocytoma of the bladder. *International Urology and Nephrology* 1995; **27 (2)**: 157-166.
8. LEITE C, GOODWIN JW, SINKOVICS JG, BAKER LH: Benjamín Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma: a Southwest Oncology Group Report. *Cancer* 1977; **40**: 2.010.

Dr. Fco. J. Anglada Curado
Avda. Arroyo del Moro 6, 3º-2
14011 Córdoba

(Trabajo recibido el 17 de Noviembre 1999)