

Características radiológicas del fibrohistiocitoma maligno del hueso

J. Martel Villagrán^a, Á. Bueno Horcajadas^b, J. Escribano Vera^b y D. Jiménez Jurado^c

^aServicio de Radiología. Fundación Hospital Alcorcón. Alcorcón. Madrid. España.

^bServicio de Radiología. Clínica Rúber Internacional. Madrid. España.

^cServicio de Radiología. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

Radiological characteristics of malignant fibrous histiocytoma of bone

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) was only recognized as a primary bone tumor a few years ago. Although it is much rarer than malignant fibrous histiocytoma of soft tissues, it is not extremely uncommon. It predominately affects long bones; however, it has been reported to occur in many different sites and at any age. MFH are aggressive tumors that can appear in association with other bone lesions, and they have a poor prognosis. We present our experience with 13 cases of MFH and review the literature to describe the main characteristics of this tumor.

Palabras clave: fibrohistiocitoma maligno, tumores óseos, radiología convencional, tomografía computarizada, resonancia magnética.

Key words: malignant fibrous histiocytoma, bone tumors, plain-film radiography, computed tomography, magnetic resonance.

INTRODUCCIÓN

El fibrohistiocitoma maligno (FHM) óseo fue definido por primera vez por Feldman y Norman en 1972¹ y representa, según las diversas series bibliográficas, un 5% de los tumores óseos malignos². En la serie de Dahlin de 4.374 tumores óseos, sólo 52 fueron FHM. Se localiza³ con más frecuencia en fémur (44%) y tibia (21%), siendo más rara su ubicación en el húmero (9%) y la pelvis (9%). Presenta la peculiaridad de ser el tumor óseo maligno que más frecuentemente se asocia a otras lesiones óseas⁴. También hay que resaltar que hasta en un 20% de los casos se presenta con una fractura patológica⁵.

Presentamos una serie de 13 casos de FHM de localización ósea y realizamos una descripción de los hallazgos radiológicos y anatomo-patológicos, así como una revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS

Los 13 casos han sido recogidos en el período comprendido entre los años 1991-2004 en los hospitales Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares y Fundación Hospital Alcorcón. La distri-

bución por sexos mantuvo una relación 1:1 (6 varones y 7 mujeres) y el rango de edad osciló entre los 23 y los 65 años (media: 40,5 años).

Todos los casos contaban con estudios radiológicos convencionales, en nueve casos se dispuso de tomografía computarizada (TC) y en siete de resonancia magnética (RM).

RESULTADOS

En la tabla 1 aparecen reflejados los datos más característicos de la presentación clínica de los 13 casos. Hay que hacer hincapié en que existió un pico de presentación en la cuarta década, que todos comenzaron con dolor local, que la localización más frecuente fue en fémur y en ilíaco (esta localización sólo se observó en pacientes jóvenes) y que no mostraron predilección por ningún sexo.

Radiológicamente, seis casos presentaron un patrón lítico permeativo (fig. 1) y siete tenían un patrón lítico geográfico (fig. 2). En diez casos era visible la presencia de destrucción cortical y en uno se reconocía la presencia de reacción perióstica. Otro caso mostraba secuestro óseo. La masa de partes blandas, detectable incluso en la radiografía simple, fue también un hallazgo frecuente (9 casos).

Dos de los casos se asociaron con otra lesión ósea: un infarto óseo (fig. 3) y un fibroma no osificante. Una paciente acudió a Urgencias por presentar una fractura patológica (fig. 4).

El caso de localización vertebral correspondió a un FHM multifocal, una entidad extremadamente infrecuente.

Correspondencia:

JOSÉ ESCRIBANO VERA. Servicio de Radiología. Clínica Rúber Internacional. Madrid. España. jmartel@fhalcon.es

Recibido: 22-III-05

Aceptado: 27-VII-05

TABLA 1
DISTRIBUCIÓN POR SEXO Y EDAD, Y CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

Caso	Sexo	Edad	Localización	Características radiológicas
1	V	30	Tibia	Lítica, cortical rota, masa partes blandas, fibroma no osificante, metafisodiasfisario
2	M	34	Ilíaco	Lítica, cortical rota, masa partes blandas
3	M	36	Tibia	Permeativa, cortical rota, masa partes blandas, metafisodiasfisario
4	M	60	Fémur	Permeativo, reacción periótica, infarto óseo, diafisario
5	V	50	Fémur	Permeativa, cortical rota, masa partes blandas, metafisodiasfisario
6	V	65	Fémur	Permeativa, cortical rota, masa partes blandas, diafisario
7	M	30	Ilíaco	Lítico, cortical rota
8	M	28	Ilíaco	Permeativa, cortical rota, masa partes blandas
9	V	42	Radio	Permeativa, cortical rota, masa partes blandas, metafisodiasfisario
10	V	58	Columna vertebral	Lítico, cuerpos vertebrales
11	M	32	Fémur	Lítico, fractura patológica, metafisodiasfisario
12	V	39	Tibia	Lítico, cortical rota, masa de partes blandas, metafisodiasfisario
13	M	23	Pubis	Lítico, cortical rota, masa de partes blandas

M: mujer; V: varón.



Fig. 1.—Lesión lítica, permeativa con destrucción cortical y masa de partes blandas en región metafisodiasfisaria proximal de la tibia.



Fig. 2.—Lesión lítica en el ilíaco de bordes mal definidos, sin matriz ósea y sin clara rotura cortical.

La TC y la RM ayudan a la planificación quirúrgica al valorar la extensión tumoral, sobre todo la afectación de partes blandas que estaba presente en todos los casos en los que se utilizaron estas técnicas (fig. 5), aunque las características de estos tumores son inespecíficas. La masa tumoral es hipodensa en la TC y muestra una intensidad disminuida en las secuencias potenciadas en T1 e incrementada en las potenciadas en T2. La administración de contraste intravenoso provoca un realce intenso y delimita zonas de necrosis central.

DISCUSIÓN

El término FHM fue aplicado por Ozzello et al en 1963⁶ a un tipo de sarcoma de partes blandas, y sugerían que las células tumorales derivaban de histiocitos. Desde entonces, la histiopatología de este tumor ha sido ampliamente debatida. El término FHM óseo fue sugerido por Feldman y Norman en 1972 y por

Mirra et al en 1974. Desde esta fecha, podemos encontrar diversos grupos que publican series de FHM óseos en la literatura internacional, aunque son excepcionales las que recogen un número significativo de casos⁵⁻⁷.

El FHM puede presentarse a cualquier edad, habiéndose descrito casos desde los 6 a los 80 años^{4,6} y parece mostrar dos picos de incidencia: uno sobre la tercera-cuarta década y otro sobre la sexta-séptima^{4,8}, estos datos coinciden con los de nuestra serie. Aunque algunos autores refieren una distribución por sexos más frecuente en el hombre^{2,4,5,7}, otros afirman que no hay diferencia significativa en cuanto a su distribución^{6,9}.

Su frecuencia oscila entre el 3%¹⁰ y el 8%¹¹ de los tumores óseos primarios malignos –es 10 veces más raro que el osteosarcoma⁷– aunque puede que esta frecuencia sea algo mayor ya que, hasta no hace muchos años, se diagnosticaban como osteosarcomas o como fibrosarcomas. Nosotros creemos que su frecuencia relativa es mayor de la esperada, aunque dada la rareza,



Fig. 3.—Lesión lítica que rompe cortical y se acompaña de reacción periótica. Asienta sobre un infarto óseo (conocido por radiografías previas) en la diáfisis femoral.

en general, de los tumores óseos malignos, no es un dato que podemos constatar estadísticamente.

El síntoma clínico más común es el dolor con o sin hinchazón local. Suele ser frecuente que el paciente acuda también por no-



Fig. 4.—Paciente que acudió a Urgencias por presentar un dolor agudo en la rodilla derecha, con imposibilidad para la deambulación y sin antecedente traumático. Se apreció una fractura patológica sobre una lesión lítica en la región metafisiodiafisaria distal del fémur.

tarse una masa de partes blandas. Estos hallazgos, aislados o combinados, fueron presentados por todos los pacientes de nuestra serie. Según las referencias bibliográficas consultadas, hasta en un 20% de los casos los pacientes se presentan con una fractura patológica, circunstancia que se dio en nuestra serie en un caso⁵.

Con porcentajes variables según las series consultadas, la mayoría (75%) de los FHM óseos se localizan en los huesos largos: fémur distal, tibia proximal, fémur proximal y húmero proximal. Dentro de los huesos planos, el más frecuentemente afectado es el ilíaco⁶. No obstante, se puede localizar en cualquier hueso. En nuestra serie, las localizaciones más frecuentes fueron la rodilla y el ilíaco. Un caso asentó en la columna vertebral. Este último presentaba una localización multifocal que resulta ser una entidad muy rara –sólo 2 de 81 casos en la serie de Nishida et al⁶– y que podría estar en relación con un FHM óseo primario que ha originado múltiples metástasis exclusivamente óseas. En nuestra revisión sólo hemos encontrado otro caso de FHM multifocal vertebral¹².



Fig. 5.—A. Lesión lítica en el borde lateral de la metáfisis proximal de la tibia, adyacente a la cabeza femoral. B. Resonancia magnética: cortes coronales realizados con secuencia potenciada en T1 y supresión grasa tras administrar gadolinio. Gran componente de masa de partes blandas en el tumor originado en la metáfisis proximal de la tibia.

El 90% de los FHM se originan¹ en la metáfisis y crecen hacia diáfisis y/o epífisis (en este último caso, sin llegar a huesos subcondral). El 10% tiene origen diafisario. De los ocho casos de nuestra serie localizados en huesos largos, seis de ellos eran metafisodiafisarios y sólo dos (ambos en el fémur) eran puramente diafisarios. En ningún caso se comprobó que existiera afectación articular.

Se manifiesta como una lesión lítica que puede ser puramente geográfica, pero muestra con más frecuencia un patrón apolillado o permeativo (seis casos en nuestra serie). El margen esclerótico es raro y, si está presente, suele ser incompleto (en nuestra serie, tan sólo un caso tenía margen esclerótico y estaba interrumpido, el resto de los patrones geográficos carecían de margen visible). Generalmente los márgenes están mal definidos y la zona de transición es ancha. Las calcificaciones, la formación de hueso y la presencia de secuestro óseo (uno de nuestros casos) son hallazgos muy raros. Tampoco es común la reacción periótica (un caso). La destrucción cortical y la masa de partes blandas sí que son hallazgos comunes.

La TC y, sobre todo, la RM evalúan de manera más precisa la extensión intraósea del tumor, así como la afectación de partes blandas adyacentes, de los paquetes vasculonerviosos y de la articulación. Su comportamiento es similar al de otros tumores líticos: hipointenso en T1, muy hiperintenso en T2 con un grado de heterogeneidad en relación con la presencia de necrosis y/o hemorragia.

Gammagráficamente son tumores que presentan incremento de la captación. En la arteriografía se observa una neovascularización prominente.

Un hecho particular de este tipo de tumor es que es el tumor óseo que con más frecuencia se asocia a otras lesiones: hasta un 20% nacen en relación con lesiones óseas preexistentes, especialmente con infartos óseos¹³ y con zonas sometidas a irradiación, pero también han sido descritos⁷ relacionados con enfermedad de Paget, fibroma no osificante, displasia fibrosa, encondroma, tumor de células gigantes, osteomielitis crónica y prótesis de cadera. Fueron dos los casos de nuestra serie que aparecieron sobre lesiones preexistentes y en los dos el diagnóstico se apuntó tras la realización de las correspondientes biopsias: el caso número 1 tenía recogido en su historial clínico el descubrimiento de un fibroma no osificante a los 15 años. El caso número 4, que asentó en relación con un infarto óseo (del que no se disponían de placas previas) fue confirmado mediante el análisis anatomo-patológico de la pieza quirúrgica.

La histogénesis de los fibrohistiocitomas malignos se ha redefinido^{14,15} sobre la base de estudios ultraestructurales e inmunohistoquímicos.

Macroscópicamente existe una gran variabilidad, en consonancia con la gran variedad microscópica de estos tumores. Los tumores pueden ser pardos, grises o amarillentos. Pueden presentar áreas necróticas o hemorrágicas. El margen del tumor usualmente infiltra la cavidad medular sin una circunscripción clara. Cuando erosionan el córtex, el tumor infiltra grasa o músculo, pero pueden presentar una pseudocápsula de tejido fibroso comprimido.

Microscópicamente el FHM consiste en una población mixta de células fusiformes, histiocitoides y pleomórficas. Pueden verse células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto, y celularidad inflamatoria. Los núcleos de las células suelen ser muy atípicos, y se ven gran número de mitosis típicas y atípicas. Se aprecia colágeno en cantidad variable.

Se describen 4 patrones diferentes en el hueso y en las partes blandas, según el tipo celular predominante: pleomórfico, histiocítico, mixoide, células gigantes e inflamatorio. En el hueso el subtipo pleomórfico es el más frecuente, y el más raro el mixoide.

La mayoría de los FHM óseos son de alto grado. La histogénesis de este tumor y el diagnóstico diferencial es tan controvertida, o incluso más, que la de su homólogo de partes blandas, de hecho áreas indiscutibles de FHM pueden encontrarse en osteosarcomas y condrosarcomas². Solo después de un intenso muestreo del tumor, para excluir focos de osteoide o de diferenciación condral, podemos establecer el diagnóstico de FHM, incluso en estas circunstancias, no está claro si es una entidad real o simplemente un sarcoma pleomórfico, pobremente diferenciado.

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista radiológico es difícil y debe establecerse, en pacientes de mayor edad, con metástasis líticas, plasmocitoma, linfoma y fibrosarcoma. En los pacientes jóvenes deben descartarse el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing. En localizaciones infrecuentes, por ejemplo, la mandíbula, deberán ser considerados otros tumores como el granuloma de células gigantes o el ameloblastoma¹⁶.

En cuanto al tratamiento y el pronóstico, actualmente se acepta que debe administrarse quimioterapia preoperatoria que puede provocar un «crecimiento» del tumor¹ por incrementar la necrosis y también la aparición de calcificaciones. La cirugía debe ser lo más amplia posible. La quimioterapia intraarterial y la radioterapia no están aceptadas por todos los grupos de trabajo, aunque son útiles en pacientes seleccionados.

La aparición de metástasis, sobre todo pulmonares y óseas, y la recidiva local son frecuentes, aunque los tratamientos combinados de quimioterapia y cirugía permiten alcanzar supervivencias a los 5 años que superan el 50%^{1,2,5-7}.

En resumen, el FHM óseo es una entidad infrecuente, pero no excepcional, que debemos tener en consideración, sobre todo cuando nos encontramos ante una lesión lítica permeativa y con masa de partes blandas en un paciente en la tercera-cuarta década de la vida. También debemos recordar que puede asentarse sobre una lesión ósea preexistente y que pueden presentarse con una fractura patológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Murphrey MD, Gross TM, Rosenthal HG. Musculoskeletal malignant fibrous histiocytoma: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 1994;14:807-26.
2. Link TM, Haeussler MD, Poppek S, Woertler K, Blasius S, Lindner N, et al. Malignant fibrous histiocytoma of bone: conventional X-ray and MR imaging features. *Skeletal Radiol*. 1998;27:552-8.
3. Resnick D, Greenway GD. Tumores y lesiones pseudotumorales de los huesos. En: Resnick D, editor. *Huesos y articulaciones en imagen*. Madrid: Ed. Marban; 1998. p.991-1063.
4. Hudson TM, Stiles RG, Monson DK. Fibrous lesions of bone. *Radiol Clin North Am*. 1993;31:279-97.
5. Capanna R, Bertoni F, Bacchini P, Gacci G, Guerra A, Campanacci M. Malignant fibrous histiocytoma of bone: the experience at the Rizzoli institute. Report of 90 cases. *Cancer*. 1984;54:177-87.
6. Nishida J, Sim FH, Wniger DE, Unni KK. Malignant fibrous histiocytoma of bone. A clinicopathologic study of 81 patients. *Cancer*. 1997;79:482-93.
7. Huvos AG, Heilwiel M, Bretsky SS. The pathology of malignant fibrous histiocytoma of bone. A study of 130 patients. *Am Surg Pathol*. 1985;9:853-71.

8. López-Barea F, Rodríguez-Peralto JL, Burgos-Lizalde E, González-López J, Sánchez-Herrera S. Case report 639: Malignant fibrous histiocytoma of the patella. *Skeletal Radiol.* 1991;20:125-8.
9. Laverdiere JT, Abrahams TG, Jones MA. Primary osseous malignant fibrous histiocytoma involving a rib. *Skeletal Radiol.* 1995;24:152-4.
10. Dorfman HD, Czerniak B. Bone cancers. *Cancer.* 1995;75:203-10.
11. Little DG, McCarthy SW. Malignant fibrous histiocytoma of bone: the experience of the New South Wales Bone tumour registry. *Aust N Z J Surg.* 1993;63:346-51.
12. Maillefert JF, Guy F, Coudert B, Piroth C, Arnould L, Tavernier C. Multifocal malignant fibrous histiocytoma of the spine. *Rev Rhum (Engl Ed).* 1997;64:274-7.
13. Gaucher AA, Regent DM, Gillet PM, Pere PG, Aymard BM, Clement V. Case report 656: malignant fibrous histiocytoma in a previous bone infarct. *Skeletal Radiol.* 1991;20:137-40.
14. Fechner RE, Mills SE. Fibrous lesions. En: *Tumors of the bones and Joints. Atlas of tumor pathology.* Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1993. p. 163-8.
15. Mirra JM. Fibrohistiocytic tumours of intramedullary origin. En: *Mirra JM, editor. Bone tumors.* Philadelphia: Lea and Febiger; 1989. p. 766-80.
16. Narváez JA, Muntané A, Narváez J, Martín F, Monfort JL, Pons LC. Malignant fibrous histiocytoma of the mandible. *Skeletal Radiol.* 1996;25:96-9.

Declaración de conflicto de intereses.

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.