

Histiocitoma fibroso maligno de localización sincrónica ileal y auricular

Francisco Javier Torres Gómez^a y Francisco Javier Torres Olivera^b

^aUnidad de Anatomía Patológica. Hospital de Alta Resolución. Utrera. Sevilla. España.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

RESUMEN

El diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno en el íleon y la aurícula es excepcional, y más aún si consideramos ambas localizaciones de un modo sincrónico.

Presentamos el caso de una paciente de 60 años de edad, con ambas localizaciones de tal entidad. Se trata de una neoplasia sumamente agresiva cuyo diagnóstico definitivo descansa principalmente en la histología; la inmunohistoquímica ayuda a establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades.

SYNCHRONOUS MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMAS IN ILEAL AND ATRIAL LOCATIONS

Diagnosis of malignant fibrous histiocytoma in ileal and atrial locations is uncommon and diagnosis of synchronous lesions in both locations is exceptional.

We present the case of a 60-year-old woman with a malignant fibrous histiocytoma in both locations. Malignant fibrous histiocytoma is an aggressive neoplasm. Definitive diagnosis is histological. Immunohistochemistry helps to establish the differential diagnosis with other entities.

INTRODUCCIÓN

Si bien el histiocitoma fibroso maligno es una de las neoplasias malignas más frecuentes de los tejidos blandos, su localización visceral es infrecuente, y se considera excepcional su localización cardíaca e intestinal. Su presencia en ambas localizaciones de modo sincrónico es anecdóti-

ca, y suscita una serie de interrogantes acerca de su historia natural. Presentamos un caso con ambas localizaciones, haciendo hincapié en su diagnóstico histológico e inmunohistoquímico.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 60 años de edad, con antecedentes de hipertensión durante 5 años y fibrilación auricular paroxística de 2 años de evolución, que ingresa en el Servicio de Urgencias por la aparición de melenas. Los estudios endoscópico y de imagen demostraron la presencia de una lesión estenosante en el íleon. Se realizó una resección de intestino delgado, a cuya apertura se pudo apreciar una lesión polipoide parcialmente ulcerada, de 3,5 cm de dimensión máxima, la cual abarcaba la práctica totalidad de la circunferencia intestinal e infiltraba toda la pared. Al corte, se trataba de una lesión blanquecina de consistencia blanda-elástica, cuyo estudio histológico demostraba una rica población celular pleomórfica con frecuentes células gigantes multinucleadas y células poligonales de gran tamaño, todas ellas con una alta atipia nuclear, evidentes nucléolos y elevado recuento mitótico; algunas de las figuras de mitosis eran atípicas. Asimismo, se observó una segunda población celular, minoritaria, con hábito fusiforme (figs. 1-4). Ante una población celular tan pleomórfica se empleó un amplio panel de técnicas inmunohistoquímicas; la neoplasia era fuertemente positiva para vimentina, p53 y ki67 (alto índice proliferativo) y escasamente positiva para CD68 (marcador histiocitario). Las tinciones para citoqueratinas, S100, EMA, CD34, CD45 y AML resultaron negativas. Con tales hallazgos se realizó el diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno ileal. No se identificaron metástasis ganglionares. Paralelamente al citado estudio, se identificó mediante ecocardiografía una lesión polipoide en el techo de la aurícula derecha (fig. 5), la cual se extirpó y se envió al Servicio de Anatomía Patológica para su estudio, con el juicio clínico de mixoma, si bien el antecedente de la lesión intestinal obligaba a descartar una neoplasia de mayor entidad. Se observaron varios fragmentos de una lesión constituida por material fibrinoleucocitario, en cuyo corion se apreció una población celular similar a la observada en la lesión ileal (figs. 6 y 7) con la que compartía las características inmunohistoquímicas; con ello se emitió el diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno de localización auricular.

DISCUSIÓN

En el presente caso se nos plantean varias incógnitas difíciles de resolver. Habría que decidir si se trata de un caso de multicentricidad, o bien una de las lesiones es el resultado metastásico de la otra. En este último caso se debería determinar cuál de las lesiones es la primaria y cuál es la secundaria. El hecho de presentarse ambas lesiones en el mismo lapso de tiempo y sin llevar asociada una lesión in

Correspondencia: Dr. F.J. Torres Gómez.
Unidad de Anatomía Patológica. Hospital de Alta Resolución de Utrera.
Matahacas, 18 A, 1B. 41003 Sevilla. España.
Correo electrónico: javiertorresgomez@yahoo.es

Recibido el 11-6-2007; aceptado para su publicación el 6-9-2007.

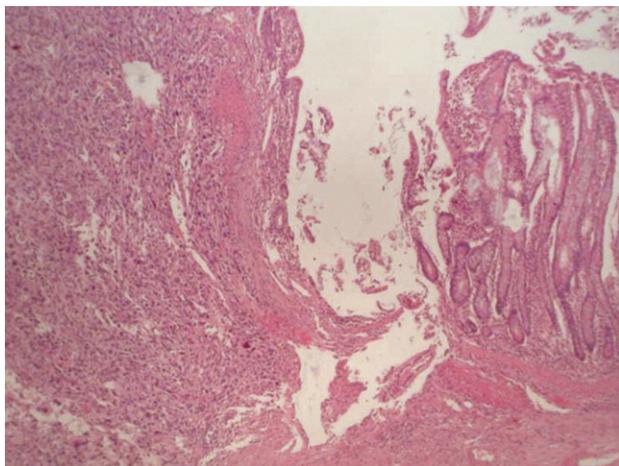


Fig. 1. Histiocitoma fibroso maligno ileal. Imagen panorámica (HE, ×100).

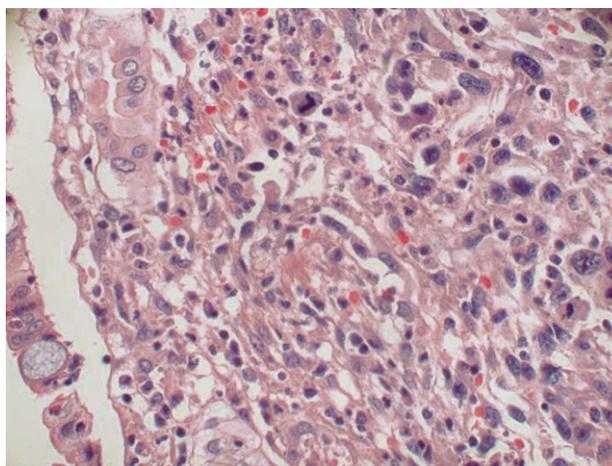


Fig. 3. Histiocitoma fibroso maligno ileal. Detalle celular (HE, ×400).

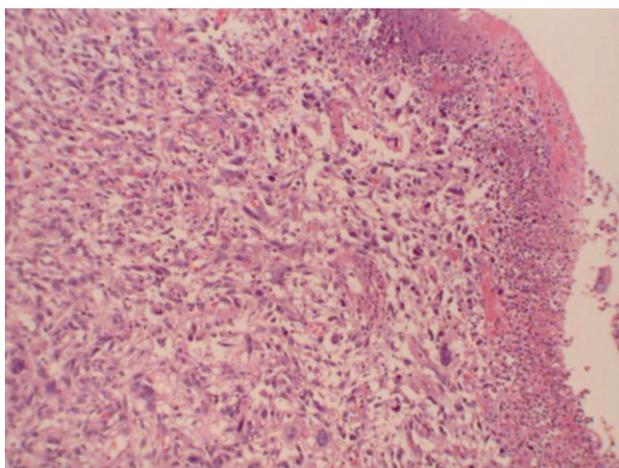


Fig. 2. Histiocitoma fibroso maligno ileal. La población celular pleomórfica ulcera el epitelio glandular (HE, ×200).

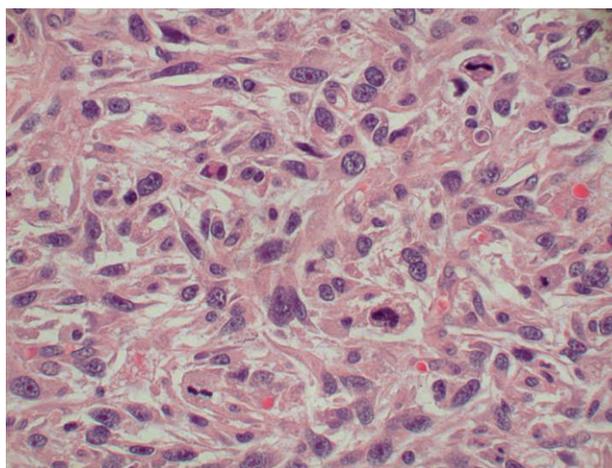


Fig. 4. Histiocitoma fibroso maligno ileal. Detalle celular (HE, ×400).

situ, impide contestar de inmediato a estas cuestiones. Por otra parte, el histiocitoma fibroso maligno es una neoplasia muy poco frecuente, por no decir excepcional, en ambas localizaciones, por lo que no podemos dar por sentado que la localización más frecuente es la primaria tumoral. Podríamos incluso recurrir a la bibliografía para buscar casos similares que nos ayudasen a contestar estas cuestiones. Lo cierto es que se trata de un caso excepcional en el que lo más sensato es considerar ambas lesiones como primarias a falta de pruebas que nos indiquen lo contrario¹⁻¹⁰.

El histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en el adulto. La localización que afecta a distintos órganos, como los de nuestro caso, se considera siempre infrecuente.

Hay que destacar el gran giro que el diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno está conociendo desde el advenimiento de la inmunohistoquímica, ya que algunos casos asignados a tal diagnóstico en el pasado han sido clasifi-

cados posteriormente en otros grupos según su nuevo perfil. De todos modos, hay un amplio número de casos que, como el aquí descrito, siguen siendo asignados a tal categoría a falta de nuevas técnicas que descubran características propias de otros grupos neoplásicos mejor estudiados y definidos. Paralelamente, se trata de una categoría diagnóstica bien reconocida en las diversas clasificaciones de la Organización Mundial de la Salud a pesar de que algunos autores pretenden relegar este grupo al de tumores indiferenciados como consecuencia de la desdiferenciación de neoplasias pertenecientes a otras categorías. El diagnóstico definitivo será, en todos los casos, histológico, pues no disponemos de datos clínicos o de imagen que definan esta neoplasia. La inmunohistoquímica será de ayuda en el diagnóstico diferencial con las neoplasias, principalmente malignas y desdiferenciadas, que puedan aparecer en tales localizaciones.

Se trata de neoplasias enormemente agresivas, con una alta tendencia tanto a las recidivas locales como a metas-



Fig. 5. Histiocitoma fibroso maligno auricular. Imagen ecocardiográfica.

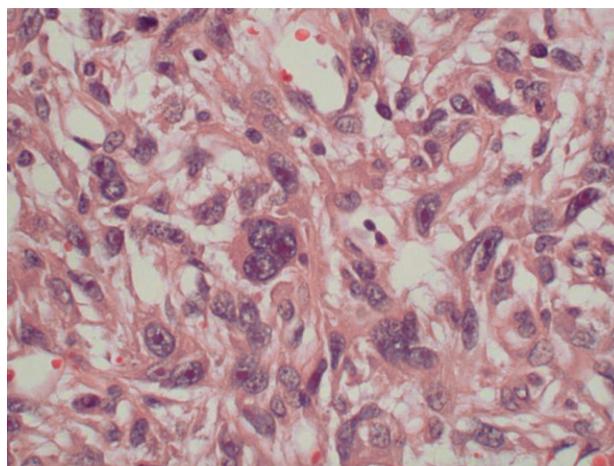


Fig. 7. Histiocitoma fibroso maligno auricular. Detalle celular (HE, x400).

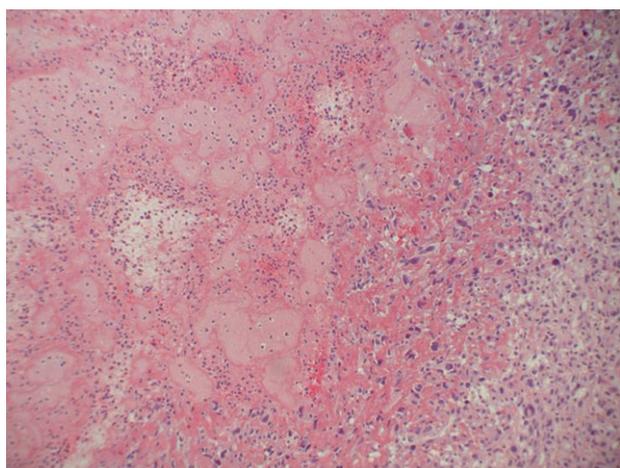


Fig. 6. Histiocitoma fibroso maligno auricular. Celularidad pleomórfica y material fibrinoleucocitario (HE, x200).

tatizar a distancia; el alto grado histológico y citológico, así como los elevados recuentos de figuras mitóticas, están en línea con esta aseveración. Si bien se ha indicado una mayor tendencia a las metástasis orgánicas que a las ganglionares, dichos estudios se referían a una localización primaria en los tejidos blandos. El pronóstico, ominoso, se relaciona con el tamaño tumoral, el grado histológico, el estadio y la variante histológica. El presente caso, debido a la elevada población de células de gran tamaño, podemos encuadrarlo en la variedad de células grandes, quizás la de peor pronóstico (nuestro paciente murió en el transcurso del año posterior al diagnóstico). El tratamiento de elección es la cirugía, si bien la alta frecuencia de múltiples metástasis y la elevada edad en la que generalmente se presentan estos tumores exigen una cuidadosa evaluación de la situación individual de cada paciente a la hora de establecer un régimen terapéutico. Es posible que los casos irresecales se pudieran beneficiar de terapias coadyuvantes.

Si hacemos un repaso de la literatura médica en torno a la presencia de un histiocitoma fibroso maligno, tanto cardíaco (auricular) como intestinal (ileal), comprobaremos que son muy escasos los estudios que aborden esta entidad; éstos se refieren a casos aislados de difícil generalización. Sin embargo, todos coinciden en señalar que se trata de una neoplasia muy agresiva que se presenta en personas de edad avanzada, en quienes el pronóstico tanto en una localización como en la otra es ominoso. Presumiblemente, se requerirán series más largas o nuevos marcadores para comprender mejor esta infrecuente neoplasia visceral¹⁻¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kobayashi K, Narita H, Morimoto K, Hato M, Ito A, Sugiyama K. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ileum. Report of a case. *Surg Today*. 2001;31:727-31.
2. Gupta C, Malani AK. Primary malignant fibrous histiocytoma of the colon. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2006;4:100-3.
3. Okubo H, Ozeki K, Tanaka T, Matsuo T, Mochinaga N. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ascending colon: report of a case. *Surg Today*. 2005;35:323-7.
4. Kanoh T, Shirai Y, Wakai T, Hatakeyama K. Malignant fibrous histiocytoma metastases to the small intestine and colon presenting as and intussusception. *Am J Gastroenterol*. 1998;93:2594-5.
5. Okamoto K, Kato S, Katsuki S, Wada Y, Toyazumi Y, Morimatsu M, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the heart: case report and review of 46 cases in the literature. *Intern Med*. 2001;40:1222-6.
6. Allen Burke MD, Renu Virman MD. Atlas of tumor pathology. Tumors of the heart and great vessels. AFIP, fascicle16. Third series; 1996.
7. Sato M, Suenaga E, Senaha S, Furutachi A. Primary malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;55:29-31.
8. Skarysz J, Golka D, Krejca M, Bochenek A. Primary malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2007;15:7-8.
9. Kim DH, Park SH, Park JS, Hwang JH, Kwon GW, Koh ES. Recurrent malignant fibrous histiocytoma of the right atrium with extracardiac extension. *Am J Roentgenol*. 2006;187:645-8.
10. Novelli L, Anichini C, Pedemonte E, Tozzini S, Gjoni F, Nesi G. Malignant fibrous histiocytoma as a primary cardiac tumour. *Cardiovasc Pathol*. 2005;14:276-79.