

# *Histiocitoma fibroso maligno mixoide retroperitoneal*

Dr. Luis Pérez Billi, Dr. Alberto Estefan, Dr. Tomislaw Kvasina, Dr. Alberto Beguiristain, Dr. Gustavo Nuchovich, Dr. Manuel Nuchovich, Dra. Angélica Wozniak, Dr. José Glausiuss.

Se presenta un caso de Histiocitoma fibroso maligno, a topografía retroperitoneal, destacándose su histogénesis, sus características clínicas, y el valor de la Tomografía Axial Computada en el diagnóstico de esta afección. Finalmente su tipificación anatómopatológica resulta esencial del punto de vista terapéutico y pronóstico.

**PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:**  
*Sarcoma.*

## **SUMMARY: Retroperitoneal mixoide malignant fibrous histiocytoma.**

Presenting a case of malignant fibrous histiocytoma, of retroperitoneal topography, its histogenesis, its clinical characteristics and the value of computerized axial tomography in the diagnosis of this condition being pointed out.

It has been found that its anatomopathological typification is essential from the therapeutic and prospective point of view.

*Clinica Quirúrgica "3" (Director Prof. Dr. Raúl Praderri), Hospital Maciel. Fac. de Medicina, Montevideo.*

## **RÉSUMÉ: Histiocytome fibreux maligne mixoide rétropéritonéal.**

On présent un cas de hystiocytome fibreux maligne, à topographie rétropéritonéal, en remarquant son histogénèse, ses caractéristiques cliniques et la valeur de la T.A.C. dans le diagnostic de cette affection.

Finalement, sa typification anatomopathologique devient essentielle du point de vue thérapeutique et pronostique.

## **INTRODUCCION**

El HFM, denominación que, desde Stout y O'Brien en 1964<sup>(9)</sup> designa un tipo de sarcoma predominantemente pleomórfico de partes blandas, es actualmente considerado junto con el liposarcoma, uno de los tipos histológicos más frecuentes dentro del grupo.

Su histogénesis, controvertida hasta hace poco tiempo, comienza a delimitarse en base a los estudios de ultraestructura, que apuntan hacia una célula mesenquimatosa primitiva pluripotencial, que daría origen a los elementos celulares predominantes: Histiocitos y Células Fusiformes.

Ozzello y Stout<sup>(10)</sup> plantean el concepto que los histiocitos pueden actuar como fibroblastos facultativos y de allí la posibilidad que dichos tumores de población celular fusiformes, sean de origen histiocítico.

Debido a su pleomorfismo, recibió múltiples denominaciones en el pasado: xantoma fibroso maligno, fibroxantosa, retículo-histiocitoma, xantogranuloma, etc.

---

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 27 de abril de 1983.

Médico Auxiliar. Prof. Adjunto de Clínica Quirúrgica, Prof. Adjunto de Anatomía Patológica, Residente del M.S.P., Prof. Adjunto de Radiología, Jefe del Servicio de Radiología del M.S.P., Médico Radiólogo del M.S.P., Prof. Agregado del Departamento de Oncología.

Dirección: Cerro Largo 1772, Montevideo. (Dr. Luis Pérez Billi).

Así mismo algunos tumores catalogados como rhabdomiomas pleomórficos o adultos son actualmente considerados de origen histiocitario y deben ser por lo tanto denominados HFM.

Weiss y Enzinger<sup>(13, 14)</sup> han destacado los aspectos clínicos más salientes. Existe un ligero predominio en el sexo masculino, siendo raro por debajo de los 40 años y su mayor incidencia se ve entre los cuarenta y sesenta años con un pico máximo en la séptima década de la vida.

Asientan sobre todo en los miembros inferiores (50%) y dentro de estos en el muslo. El resto se distribuye por orden de frecuencia en la extremidad superior, tronco, retroperitoneo, cabeza y cuello.

Cuando el tumor asienta en las extremidades, se presenta como una masa de rápido crecimiento, indolora.

Cuando se localiza en el abdomen o en el retroperitoneo, los pacientes presentan sintología secundaria al aumento de la presión intraabdominal, incluyendo distensión abdominal, hernias, varicocele.

En un 55% de los casos, según Kearney, la presencia de una masa palpable indolora es el único hallazgo. En el 13% pueden coexistir dos tumores. Asimismo el compromiso de estructuras vecinas puede ser el primer indicio de la enfermedad.

Macroscópicamente su aspecto es de masas carnosas, multilobuladas, blanco grisáceas o amarillentas que ocasionalmente coexisten con áreas hemorrágicas, hecho que puede confundir con hematomas. Presentan además, colecciones pseudoquísticas limitadas por tejido tumoral. Su tamaño es sumamente variable, desde centímetros hasta enormes tumores, y que está en relación con su capacidad metastatizante y su evolución. A medida que aumenta su tamaño, mayor es la frecuencia de metástasis; aquéllos que tienen más de 10 cm presentan una frecuencia de 57% de metástasis. Sin embargo este fenómeno ocurre con la variedad mixoide.

El grado de invasión en profundidad está en relación directa también con su capacidad de diseminación.

La microscopía se destaca por su pleomorfismo, visualizándose dos poblaciones celulares predominantes:

- 1) Células en forma de huso-fibroblastosímil.
- 2) Células redondeadas-histiocitosímil.

Ambas poblaciones derivarían de células mesenquimatosas pluripotenciales. Se acompañan de células de tipo inflamatorio y gigantes multinucleadas, con frecuentes figuras de mitosis, algunas francamente bizarras.

Estas poblaciones celulares se disponen siguiendo tres modelos:

- 1) STORIFORM. Remolino; denominación acuñada por Bednar, en relación a los neurofibromas.
- 2) PLEOMORFO.
- 3) FACICULADO.

La primera es la clásica distribución de fascículos de células fusiformes en rueda de carro, interrumpida por estructuras vasculares. La segunda es la más común, y en esta coexisten áreas storiform con células fusiformes atípicas, así como células redondeadas, desordenadas y gigantes pleomórficas.

Según el componente celular predominante, los HFM se han dividido en: fibroso, mixoide, inflamatorio y a células gigantes<sup>(4, 5, 7)</sup>. En la variante mixoide, las áreas celulares muestran vasta separación entre los elementos que están inmersos en una matriz rica en mucopolisacáridos<sup>(6)</sup>.

Es el propósito de esta comunicación relatar un caso clínico estudiado y tratado en el Hospital Maciel (Clínica Quirúrgica "3").

*Observación Clínica.* Nombre E.D., 51 años, procedente del Interior, que consultó por tumoración abdominal. Estando en aparente buen estado de salud, notó una tumoración epigástrica, al inicio pequeña (3 cm), que rápidamente aumentó de tamaño hasta alcanzar el actual. No relató en su evolución trastornos digestivos y dolor abdominal. No presentó fiebre ni repercusión general.

Al examen: adelgazado, y a nivel abdominal, enorme tumor que deforma y ocupa el epigastrio; ambos hipocóndrios, flanco y fosa ilíaca izquierda, con polo inferior que alcanza la región umbilical, irregular, de límites netos, perdiéndose su polo superior por debajo del borde costal. Presenta diámetros de 25 cm por 30 cm, superficie inhomogénea, elástico en sectores, más firme en otros, móvil con la respiración, indoloro, mate, e impresiona estar fijo en los planos posteriores. Dicha tumoración presenta un surco de delimitación bastante neto con la prolongación de la misma en el hemiventre izquierdo, que se extiende a la fosa ilíaca izquierda, de mayor consistencia, con contacto lumbar mediato externo. Su eje mayor, orientado hacia la pelvis, mide 30 cm, y su eje transversal 10 cm. Impresiona como una esplenomegalia grado 4. Se destaca la circulación venosa visible, a nivel abdominal.

Traube desaparecido, borde hepático superior en 5° espacio intercostal, no se palpa rebordé inferior.

La paraclínica señala:

**La Rx simple de abdomen:** Opacidad centro-abdominal que ocupa epigastrio, hipocondrio izquierdo y región umbilical desplazando el estómago y el marco cólico.

**El E.G.D.:** Imagen gástrica francamente lateralizada hacia la derecha y adelante, el ángulo duodenoyeyunal está descendido y desviado a la derecha, lo que sugiere que el origen de la tumoración sea retroperitoneal.

**La Urografía de Excreción:** Silueta renal y canalicular derechas normales. Ausencia de imagen renal a izquierda. Se plantea el origen renal de la tumoración. Esta presunción es descartada por la Ecotomografía, que señala buena eliminación del contraste del riñón izquierdo. Areas de necrosis dentro de la tumoración, no pudiéndose precisar su origen.

**La Angiografía Abdominal panorámica:** Tumor avascular. La arteria esplénica se halla distorsionada, laminada y desplazada hacia arriba, el bazo hacia afuera, el tronco celíaco a la derecha y distorsionando. Silueta renal izquierda pelviana, con retardo en la eliminación del contraste, elongación de la arteria renal izquierda.

**La T.A.C.:** (Fig. 1) Extenso proceso expansivo de densidades heterogéneas que contacta con: la pared abdominal, a la derecha con el lóbulo izquierdo del hígado, al cual desplaza y rota hacia atrás; a la izquierda con la pared abdominal. Por detrás y de izquierda a derecha con el riñón y las estructuras retroperitoneales. Por debajo el proceso parece limitado por el colon transverso y asas intestinales. No se identificó el páncreas. El área central del tumor es quística y el resto es isodensa con el aspecto de necrosis.

Estas características orientan hacia el origen retroperitoneal pudiendo corresponder a un Cistoadenocarcinoma o Cistoadenoma de páncreas.

Considerando el cuadro clínico y la paraclínica, se opera el 1/7/82 mediante incisión de Sprengel. La exploración muestra que el tumor es supramesocólico, fijo al retroperitoneo, bien encapsulado, con 30 cm de eje transversal. El estómago desplazado a la derecha, y el colon transverso laminado y adherido por su meso al tumor. Marcada hipertensión portal en el territorio mesentérico. Hígado de aspecto sano. (Fig. 2).

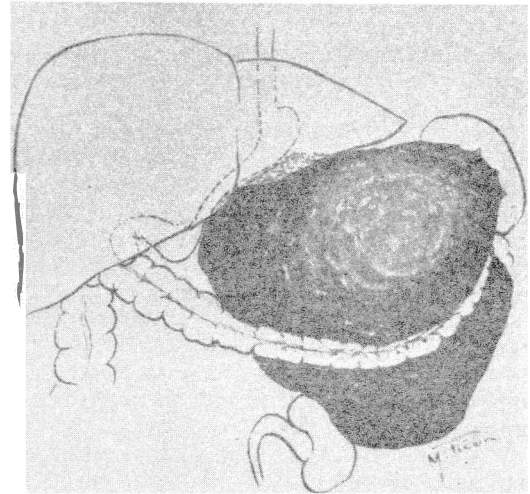


Fig. 2. Representación esquematizada de las relaciones de la tumoración.

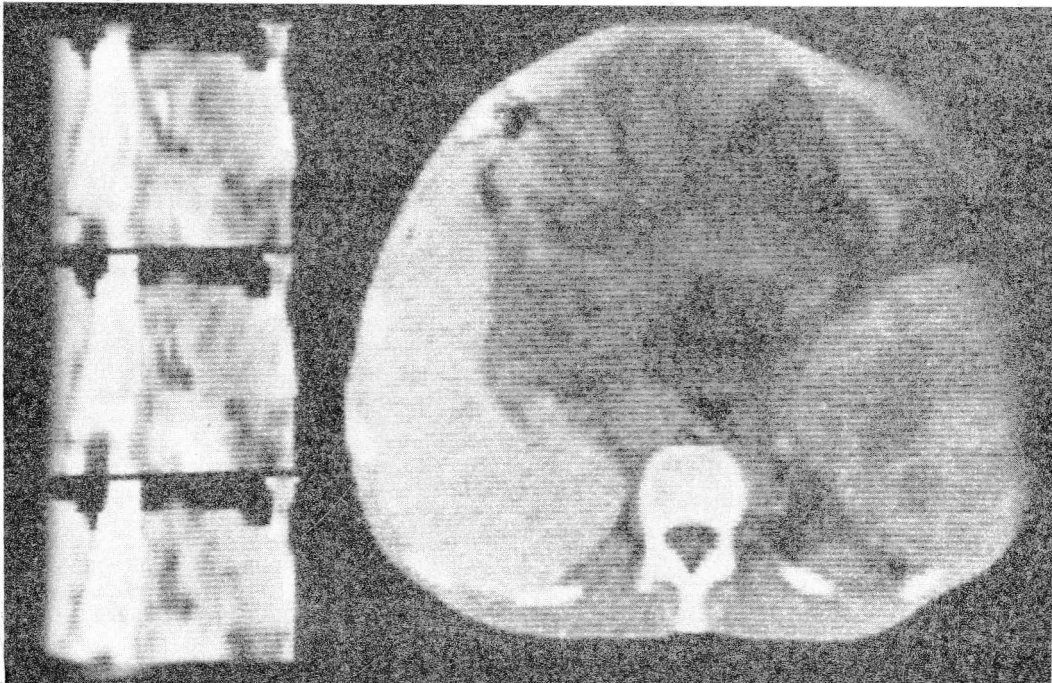


Fig. 1. T.A.C. abdominal.

Se punciona en su porción central extrayéndose líquido mucinoso, resecaándose luego la cara anterior del tumor, extrayéndose gran cantidad de restos necróticos y masas de tejido tumoral blanco-grisáceas. La prolongación retroesplénica, que se reseca en su totalidad, es sólida y blanquecina.

Ante la imposibilidad de su resección completa, se extirpó la porción anterior del tumor, debridándose los tabiques remanentes. Se colocan drenajes aspiráticos.

El estudio anatómo-patológico muestra, en la macroscopía:

- A) *Cápsula tumoral: segmentos de 15 por 6 por 3 cm, firme, de superficie lisa, inhomogénea, brillante, gris violácea, vascularizada. Al corte está formada por tejido compacto, blanquecino, brillante.*
- B) *Dos masas ovoideas, lobuladas, grises, brillantes, elásticas, sólidas. La superficie de sección muestra tejido fasciculado y gelatiniforme.*

*El peso total del material es de 2.400 g.*

Microscopía:

- A) Secciones de neoformación mesenquimal blastomatosas, de textura laxa, integrada por elementos alargados, fusiformes, fibroblastoides, denso núcleo ovoideo agrupados en haces entrecruzados que, por sectores configuran estructuras verticiladas (en estera o rueda de carro). Entre ellos se observan elementos pleomorfos más voluminosos, estrellados o de forma irregular, con grueso núcleo hipercromático, algunos con mitosis. Ambos tipos celulares están inmersos en una sustancia fundamental mucoide o finamente fibrilar. En la periferia hay haces de colágeno y áreas de tejido pancreático, de morfología normal o infiltrados por la neoformación antedicha.
- B) Secciones de neoformación blastomatosas atípicas, de tejido adiposo con los caracteres de Liposarcoma Mixoide.

En suma: Neoformación mesenquimal retroperitoneal que infiltra región pancreática con los caracteres de variante mixoide de histiocitoma fibroso maligno asociado con liposarcoma mixoide.

La evolución postoperatoria fue excelente, complementándose el tratamiento con quimioterapia (5 series de Adriablastina 1 mg/kg peso/dosis) y radioterapia, cumpliendo en el momento actual 1 año de sobrevida satisfactoria.

## COMENTARIOS

El aspecto mixoide en el HFM es bastante frecuente, pero no obstante ello, la hipocelularidad marcada predominante, en por lo menos la mitad del tumor, ha llevado a que se confunda con otros sarcomas y aún con lesiones benignas.

En el liposarcoma, por otra parte, el más frecuente en el retroperitoneo (29,4%) según Fortner, Hajdu y cols.<sup>(3, 5)</sup>

El poder determinar el carácter mixoide es muy importante, dado que presenta menor capacidad metastatizante, como están de acuerdo la mayoría de los autores.

Su comportamiento es de recidivas locales (6%), seguido de metástasis en el 23% de los casos, cuando el tumor asienta en los miembros; el riesgo es mayor cuanto más profundamente localizado se encuentra, así como su tamaño mayor de 10 cm y rica celularidad.

La presentación del tumor, exclusivamente como masa creciente, está de acuerdo con su comportamiento habitual.

En el diagnóstico se destaca la TAC que nos permitió dilucidar exactamente las características de la tumoración y su topografía, hecho que la radiografía convencional había adelantado (EGD).

La TAC permite además la detección precoz de recidivas<sup>(6)</sup>.

Actualmente se considera que el tratamiento quirúrgico de exéresis total, no puede aplicarse en la mayoría de los casos, destacándose la terapéutica combinada de quimio y radioterapia complementaria, con lo que se obtiene un elevado porcentaje de sobrevida.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. D'AUZIA A., GATEÑO N., FALCONI L., GHIGGINO C., VANRELL R., DELGADO B., GLAUSIUS J., CHACON R.: Sarcomas de partes blandas. Cir. Uruguay, 43 (Supl. 2): 35, 1973.
2. ENTERLINE H.: Histopathology of sarcomas. Seminars Oncol. 8: 133, 1981.
3. FORTNER G., MARTIN S., HADJU S., TURNBULL A.: Primary sarcoma of the retroperitoneum. Seminars Oncol. 8: 180, 1981.
4. FU Y., GABBIANI G., KAYE G., LATTES R.: Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin. (Malignant fibrous histiocytoma). General considerations and electron microscopic and tissue culture studies. Cancer, 35: 176, 1975.
5. HADJU S.: Pathology of soft tissue tumors. Philadelphia, Lea and Febiger, 1979.
6. KAHN L.: Retroperitoneal xanthogranuloma. Cancer, 19: 331, 1963.
7. KEMPSON R., KYRIAKOS M.: Fibroxanthosarcoma of the soft tissue: A type of malignant fibrous histiocytoma. Cancer, 29: 261, 1972.
8. LINDELL M., WALLACE S., DE SANTOS L., BERNARDINO M.: Diagnostic technique for the evaluation of the soft tissue sarcoma. Seminars Oncol. 8: 160, 1981.
9. O'BRIEN J., STOUT A.: Malignant fibrous xanthomas. Cancer 16: 331, 1963.
10. OZZELLO L., STOUT A., MURRAY M.: Cultural characteristics of malignant histiocytoma and fibrous xanthomas. Cancer, 16: 331, 1963.
11. RIOS G., GATEÑO N.: Tumor lipomatoso retroperitoneal. Rev. Med. Urug. 1: 111, 1974.
12. SUTOW W., MAURER H.: Chemotherapy of sarcomas, a perspective. Seminars Oncol. 8: 207, 1981.
13. WEISS S., ENZINGER F.: Myxoid variant of malignant histiocytoma. Cancer, 39: 1.672, 1977.
14. WEISS S., ENZINGER F.: Malignant fibrous histiocytoma and analysis of 200 cases. Cancer, 41: 2.250, 1978.