

Fibrohistiocitoma maligno óseo tras degeneración de enfermedad de Paget

Caso clínico y revisión de la literatura

D. CECILIA LOPEZ, E. DELGADO DÍAZ, J. A. ZAFRA JIMENEZ, L. CANDEL GARCIA,
R. OLAGUIBEL ALVAREZ-VALDES

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología II. Hospital Doce de Octubre. Madrid.

Resumen.—El fibrohistiocitoma maligno óseo es un tumor de estirpe mesenquimal poco frecuente, pero de alta agresividad. Se suele presentar de forma primaria, aunque a veces lo hace sobre lesiones previas en el hueso. Puede ser difícil de diferenciar histológicamente de otros tumores, pero es una entidad propia desde el punto de vista anatomopatológico. Presentamos un paciente con enfermedad de Paget que desarrolló un fibrohistiocitoma maligno óseo en el fémur sobre el hueso pagético. Fue tratado mediante desarticulación de cadera. No se usó quimioterapia como tratamiento coadyuvante debido a su avanzada edad y situación basal. A los 18 meses se encuentra asintomático y sin signos de recurrencia. Se hace una revisión de la literatura acerca de este tumor.

MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF BONE AT A SITE OF PAGET'S DISEASE

Summary.—Malignant fibrous histiocytoma of bone is a rare but highly aggressive mesenchymal tumor. It usually arises as a primary tumor but sometimes it can be associated with pre-existing bone abnormalities. Histologically it can be misdiagnosed with other tumors. We report a case of malignant fibrous histiocytoma of bone in the femur in a patient with Paget's disease treated by hip disarticulation. We didn't use chemotherapy because his elderly status. At 18 months follow up, the patient is symptom-free and neither local recurrence nor metastasis have been found. A review of the literature has been carried out.

INTRODUCCIÓN

El fibrohistiocitoma maligno es un tumor derivado de elementos mesenquimales que se da tanto en partes blandas como en hueso. En el hueso es poco frecuente, constituye el 2-5% de los tumores malignos óseos (1, 2). Se da sobre todo en varones adultos, afectando predominantemente a huesos largos. La alteración más común en las pruebas de laboratorio es el aumento de la fosfatasa alcalina.

Aunque suele ser primario, a veces aparece sobre lesiones previas del hueso, sobre todo en pacientes con enfermedad de Paget.

Correspondencia:

Dr. D. CECILIA LOPEZ
Pico de los Artilleros. 64, 5.º D
28030 Madrid

Los patólogos encuentran a menudo dificultades en clasificar la lesión como fibrohistiocitoma maligno óseo, pues inicialmente puede confundirse con otros tumores sarcomatosos como fibrosarcoma, osteosarcoma y condrosarcoma (3, 4). El comportamiento del tumor generalmente es agresivo y su tratamiento requiere una cirugía radical. Existe la posibilidad de la quimioterapia y radioterapia, pero sus indicaciones exactas son motivo de controversia.

Presentamos un caso clínico de fibrohistiocitoma maligno óseo sobre enfermedad de Paget y realizamos una revisión de la literatura acerca de este tumor haciendo énfasis en los aspectos referentes a su clínica y radiología, anatomía patológica, diagnóstico diferencial, pronóstico y tratamiento.



Figuras 1 y 2. Fémur con enfermedad de Paget.

CASO CLÍNICO

Varón de 83 años con antecedentes personales de gonartrosis bilateral y enfermedad de Paget (Figs. 1 y 2) que acude a urgencias por dolor en rodilla derecha de 1 mes de evolución. Anteriormente había padecido gonalgias ocasionales, pero nunca de una intensidad similar. A la exploración solamente presentaba deformidad en sable de la tibia. La movilidad era igual a la contralateral con un arco de 85°.

Fue seguido de forma periódica en la consulta sin variar su situación hasta 1 año después, cuando comenzó con dolor de mayor intensidad en el muslo y rodilla derecha, así como leve aumento de temperatura y circulación colateral en esa zona. Mientras tanto tras una caída tuvo una fractura supracondílea de fémur derecho que fue tratada ortopédicamente. Se le indicó un estudio completo en el que destacaba una fosfatasa alcalina de 440 como única alteración analítica. En la radiología simple aparecen lesiones líticas de márgenes mal definidos, aumento de partes blandas y los cambios previos propios de su enfermedad de Paget (Figs. 3 y 4). La gammagrafía mostró un intenso acúmulo patológico en los dos tercios distales del fémur derecho (Fig. 5). Se le practicó una punción con control ecográfico con el resultado de tumor pleomorfo maligno de difícil tipificación, por lo que se procedió a la biopsia abierta para obtener el diagnóstico definitivo, que fue de fibrohistiocitoma maligno óseo. En la imagen histológica (Fig. 6) se observa el tu-

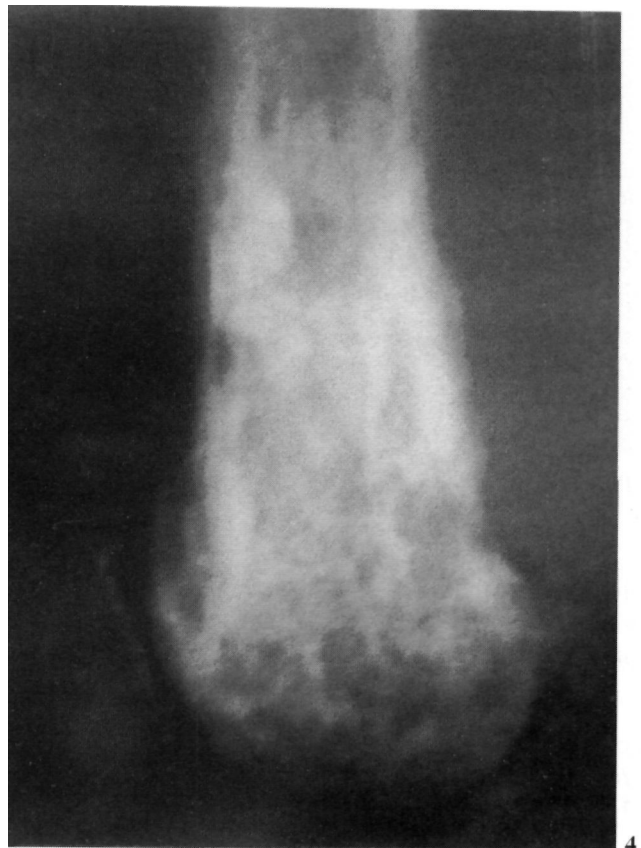
mor infiltrando el espacio medular del hueso pagético y un detalle de la preparación (Fig. 7), que presenta la disposición estoriforme característica del componente fibroblástico y células histiocíticas atípicas bizarras. El estudio de extensión fue negativo. Con estos datos se programó para cirugía, practicándose una desarticulación de cadera, que fue el único tratamiento practicado debido a la edad del paciente y a que él mismo desestimó la posibilidad de administrar quimioterapia coadyuvante. A los 18 meses el paciente camina con una prótesis con un resultado satisfactorio tanto objetivo como subjetivo.

DISCUSIÓN

El fibrohistiocitoma óseo maligno, descrito inicialmente por Feldman y Norman (1972) (5) constituye una entidad clínico-anatomopatológica propia. Su histogénesis se debe a la diferenciación de células primitivas mesenquimales en células histiocíticas (4, 6).

La presentación clínica más común es el dolor y una masa palpable a la exploración. Las localizaciones más frecuentes son fémur, tibia y húmero (7).

Radiológicamente lo más frecuente es que aparezca como una imagen lítica pura, de afectación predominante en huesos largos en la porción metafisaria



Figuras 3 y 4. Malignización con zonas líticas afectando sobre todo a la metáfisis

pura, que se puede acompañar de los signos de malignidad comunes a todos los tumores óseos (4, 8, 9).

Aparece más frecuentemente de forma primaria, pero en un 20-30% aparece en relación con lesiones preexistentes en el hueso, tales como enfermedad de Paget, infartos óseos, lesiones postradioterapia, traumatismos, infecciones, otros tumores óseos, y recientemente se ha descrito asociado a ar-

troplastia total de cadera (2, 4, 6, 10). En estos casos el pronóstico es peor que cuando se presenta como tumor primario (6-9). La degeneración maligna de la enfermedad de Paget es menor del 1%, siendo el tumor asociado más frecuente el osteosarcoma (3, 9, 11). El diagnóstico diferencial histológico con el fibrohistiocitoma óseo maligno es por la ausencia de osteoide en este último (3, 9, 11, 12). Al igual que otros sarcomas puede aparecer en el

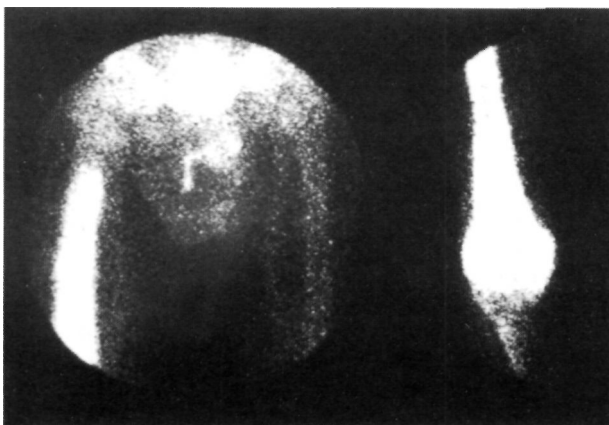


Figura 5. Gammagrafía con captación patológica en los dos tercios distales del fémur derecho.

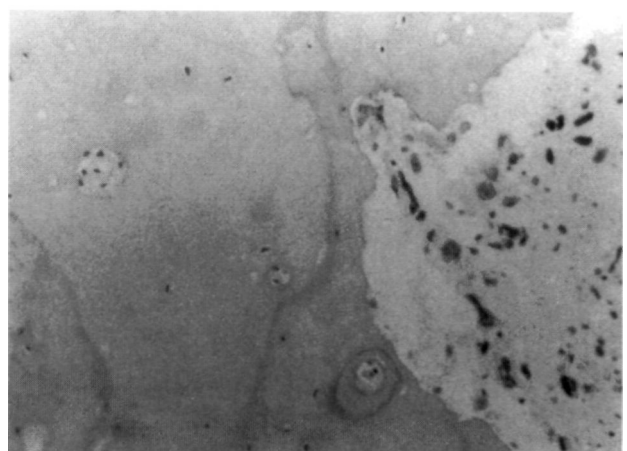


Figura 6. Tumor infiltrando el hueso pagético.

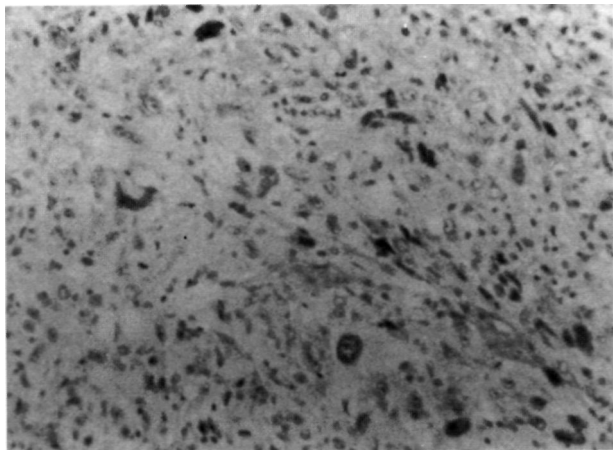


Figura 7. Patrón estoriforme del componente fibroblástico y células histiocíticas atípicas bizarras.

hueso tras irradiación cuando las dosis recibidas oscilan entre 15 y 250 Gy, pero es poco probable su aparición con dosis inferiores a 25 Gy (13, 14).

Kim et al. (14) presentaron una serie de 47 sarcomas postirradiación y ningún caso apareció con menos de 30 Gy. Solamente registraron 2 casos de fibrohistiocitoma maligno óseo. Amendola et al. (13) en su trabajo recogen 5 pacientes con fibrohistiocitoma maligno óseo postirradiación con dosis que oscilaron entre 24 y 150 Gy, con una dosis media de 53,2 Gy. El período de latencia fue de 3 a 27 años, con 9,7 años de promedio.

Histológicamente se aprecian 2 poblaciones celulares predominantes: histiocitos y fibroblastos. Los histiocitos presentan abundante citoplasma y un núcleo vesicular con numerosas mitosis que a veces tiene inclusiones citoplásmicas. Los fibroblastos se disponen característicamente en un patrón estoriforme o verticilar en mosaico. Desde el punto de vista de la inmunohistoquímica pueden presentar positividad para la fosfatasa ácida y la esterasa inespecífica (4). Ortiz-Cruz et al. (10) encontraron en las células del tumor anticuerpos an-

tivimentina, antiactina, anti alfa-1-quimotripsina y anticitoqueratina. Huvos et al. (15) dividieron los patrones histológicos en 3 tipos: patrón predominantemente fibroblástico, patrón predominantemente histiocítico o xantomatoso y patrón de células gigantes. El patrón fibroblástico es el más frecuente, representando el 62% de la serie de Huvos y es el patrón presente en nuestro caso (14, 15).

El comportamiento del tumor depende de su grado histológico, pero en general se comporta de forma agresiva tanto a nivel local como sistémico, ya que tiene capacidad de metastatizar por vía hematogena y sobre todo linfática. Las lesiones de bajo grado son adecuadamente resecaadas con márgenes amplios; las de alto grado exigen márgenes radicales. Una cirugía insuficiente presenta una tasa de recurrencia del 64% en comparación con el 15% en pacientes tratados mediante desarticulación o resección de amplios márgenes (1, 2, 6, 7).

Yokohama et al. (9) mostraron indicadores histológicos con valor pronóstico. La presencia de amplias zonas de desmoplasia tiene un pronóstico peor con tasas de supervivencia del 20% a los 5 años, mientras que aquellos casos con infiltrado crónico inflamatorio abundante tienen mejor pronóstico, con una supervivencia del 78% a los 5 años.

En la actualidad la mayoría de los autores están de acuerdo en considerar como parte del tratamiento la quimioterapia coadyuvante igual que en otros sarcomas óseos (1, 4, 16-18). Diversos protocolos de quimioterapia se han usado en el tratamiento de este tumor. La mayoría incluyen cisplatino y adriamicina. Las series publicadas son cortas en cuanto al número de casos y seguimiento (4, 9), por lo que habrá que esperar futuros trabajos para avanzar en el tratamiento coadyuvante de este tumor, aspecto este último del tratamiento en el que todavía no hay una clara unificación de criterios.

Bibliografía

1. Capanna R, Bertoni F, Bachini P, Bacci C, Guerra A, Campanacci M. Malignant fibrohistiocytoma of bone: the experience at the Razzoli Institute: report of 90 cases. *Cancer* 1984; 54:177-187.
2. Fernández González J, Casa de Pantoja V, Rodríguez Cazar II, Rubio Martínez J. Fibrohistiocitoma maligno óseo: revisión a propósito de 1 caso. *Rev Ortop Traumatol* 1993;37IB(suppl II):59-62.
3. Moore T, King AR, Kathol MH, El-Khoury GY, Palmer R, Downey PR. Sarcoma in Paget disease of bone: clinical radiologic and pathologic features in 22 cases. *Am J Radiol* 1991;156:1199-1203.
4. Yuen WH, Saw D, Path MRC. Malignant fibrous histiocytoma of bone. *Bone Joint Surg* 1985;67A:482-486.
5. Feldman F, Norman D. Intra and extraosseus malignant histiocytoma (malignant fibrous xanthoma). *Radiology* 1972;104:497-508.
6. Amin R, Ling R. Case report: malignant fibrous histiocytoma following radiation therapy of fibrous dysplasia. *British J Radiology* 1995;68:1119-1122.

7. **Carnesale PG.** Tumores óseos malignos. En: Crenshaw AH, eds. *Campbell cirugía ortopédica*. Ed. Médica Panamericana, 1992:252.
8. **Laverdiere JT, Abrahams TG, Jones MA.** Primary osseous malignant fibrous histiocytoma involving a rib. *Skeletal Radiol* 1995;24:152-154.
9. **Yokohama R, Tsuneyoshi M, Enjoji M, Shinohara N, Masuda S.** Prognostic factors of malignant fibrous histiocytoma of bone. A clinical and histopathologic analysis of 34 cases. *Cancer* 1993;72:1902-1908.
10. **Ortiz-Cruz EJ, Quinn RH, Fanburg JC, Rosenberg AE, Mankin HJ.** Late development of a malignant fibrous histiocytoma at a site of a giant cell tumor. *Clin Orthop* 1995;318:199-204.
11. **Merkow RL, Lane JM.** Paget's disease of bone. *Orthop Clin North Am* 1990;21:171-189.
12. **Ozaki T, Taguchi K, Sugihara S, Inoue H.** Multiple malignant fibrous histiocytoma of bone. A case report. *Acta Orthop Scand* 1994;65:209-211.
13. **Amendola BE, Amendola MA, McClatchey KD.** Radiation induced malignant histiocytoma: a report of five cases including two post whole brain irradiation. *Cancer Incest* 1985;3:507-513.
14. **Kim JH, Chu FCH, Woodard HQ.** Radiation-induced soft tissue and bone sarcoma. *Radiology* 1978;129:501-508.
15. **Huvos A, Heilweil M, Bretsky S.** The pathology of malignant fibrous histiocytoma of bone. *J Surg Pathol* 1985;12:853-871.
16. **Deen Hecten GJ, Koops HS, Kamps WA, Oosterhuis JW, Sleiter D, Oldhoff J.** Treatment of malignant fibrous histiocytoma of bone. A plea for primary chemotherapy. *Cancer* 1985;56:37-44.
17. **Urban C, Rosen G, Huvos AG, Caparros B, Cavavio A, Niremberg A.** Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma of bone. A report of five cases. *Cancer* 1983;51:795-802.
18. **Weiber M, Sedlis M, Johnston AD, Dick HM, Wolff JA.** Adjuvant chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer* 1983;51:25-50.