

MINISTERIO DE SANIDAD Y DE LA SEGURIDAD SOCIAL  
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA I

Dr. OLAGUIBEL LLOVERA

SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA

Dr. M. ZOMEÑO

GRAN HOSPITAL DEL ESTADO. MADRID

## Fibrohistiocitoma maligno de comienzo y evolución atípico

**Actualización en el diagnóstico-pronóstico  
y tratamiento de gran interés en la ortopedia**

H. RODRIGUEZ-CAZAR, OTERO PEREZ y RUIZ AYUSO

### RESUMEN

Se comunica un caso de Fibrohistiocitoma maligno, afección rara, del cual se hace una revisión bibliográfica y consideraciones clínicas sobre su histología y diagnóstico diferencial.

Descriptores: Fibrohistiocitoma maligno.

### SUMMARY

A case of malignant fibrous Histiocitoma is reported. Its clinical considerations and pathological findings are analysed.

Key words: Malignant fibrous Histiocitoma.

### Introducción

Es de todos conocido, que hasta hace unos 20 años, ha existido una discrepancia a la hora de la denominación de estos tumores entre el patólogo y radiólogo. Pues si antes nos habíamos basado en la apariencia histológica para clasificar las neoplasias, actualmente se funda en las características histogenéticas y como es de suponer gracias a los adelantos en las preparaciones, la enzimología, inmunología y el microscopio electrónico.

Diferentes nombres se han dado al fibro-

histiocitoma o fibroxantoma, dependiendo de la localización y del predominio celular intralesional; ya sea de fibrocitos, histiocitos o células gigantes.

A partir de STOUT, OZZELLO, 1963 y LATTES, 1967, se ha transformado la denominación de los tumores fibrosos de origen histiocítico, por la proliferación de histiocitos con apariencia de fibroblastos, dándoles la denominación de «Fibroblastos facultativos». Dicha teoría ha sido demostrada por el microscopio electrónico, sugiriendo también que los histiocitos pueden no ser un tipo de células *per se*, pero sí un estado fun-

cional -morfológico- alcanzado por diferentes células, bajo determinadas circunstancias (EINSESTEIN, 1968 y OZZELLO, 1963).

De esta manera se establece por primera vez el potencial maligno de estos tumores fibrosos, siendo su benignidad o malignidad dependientes de la conducta biológica, o sea por la función del histiocito y fibroblasto de diferente grado y modulación.

El fibrohistiocitoma maligno, es un tumor poco frecuente (3-4 por 100) DAHLIN, 1977; LEITE, 1977. Con mayor incidencia en el hombre entre la quinta y séptima década de la vida (PENN, 1976) que se origina en t. mesenquimatosos, pudiendo contener fibromatosis, xantomatosis o histiocitos en diferente grado de anaplastia (DUNHAM, 1979), que crece la mayoría de las veces sobre tejido blando, ENZINGER, 1969; KEMPSON, 1972; SOULE, 1972; STOUT, 1960-1961, sobre hueso o fascia del tronco y extremidades.

Se han recogido unos 200 histiocitomas malignos actualmente, considerándose el sarcoma de tejido blando más común del adulto pero, sin embargo, hay duda acerca del tumor primario del hueso, a pesar de haber sido descritos unos 100 tumores con lesión osteolítica pura (DAHLIN, 1977; MIRRA, 1974; SPANIER, 1977). Sin embargo, se da importancia al potencial maligno de la lesión intraósea primaria de origen histiocítico, tanto como la lesión primaria de partes blandas con metástasis ósea (FELDMAN-NORMAN, 1972).

Se ha observado una supervivencia de 65 por 100, SOULE, 1972 y DAHLIN, 1977, aunque mejora con el tratamiento mixto (quimioterapia) LEITE, 1977; SPANIER, 1975 y empeora cuando aparece metástasis óseas.

Como se ve, ultimamente se da mucha importancia al histiocitoma maligno en la literatura oncología mundial, y hay pocos artículos al respecto en ortopedia, pero es de gran interés por la localización primaria o secundaria osteomuscular en tronco y extremidades.

### Histología

1. Fibroxantoma maligno.
2. Fibrohistiocitoma maligno.
3. Histiocitoma maligno.
4. Tumor maligno de células gigantes.

FELDMAN-NORMAN, 1972.

1. Fibrohistiocitoma atípico.
2. Fibrohistiocitoma maligno.
3. Histiocitoma maligno.
4. Sarcoma epiteliode.

SOULE-ENRÍQUEZ, 1972.

*Características generales:* Células de aspecto no fibroblástico dispuestas desordenadamente, amontonadas (*Storiform pattern*), células gigantes multinucleadas, con núcleos grandes, grotescos y monstruosos, con indentaciones (*Spindle cell*) y pleomórficos. Citoplasma voluminoso, abundante y espumoso (*Foam cell*), con mitosis variable. Invasión a vasos, raíces nerviosas y tejido blando adyacente. Las metástasis frecuentes a pulmón, nódulos linfáticos regionales y huesos largos (metáfisis proximales).

### Anatomía patológica

Tumoración de consistencia fibrosa-blanda, de textura pleomórfica, circunscrito, con tamaño de 3-11 cm. Con áreas necróticas y raramente pseudoencapsulado. Coloración amarillo-marrón (por los lípidos-hemosiderina) o grisáceo-rosa (por el colágeno).

La fibrosis puede ser leve o abundante, con aspecto de rueda de carro o amontonado, con focos de células histiocitarias mononucleares, células gigantes multinucleadas y linfocitos en focos dispersos. Los citoplasmas son granulados, voluminosos y espumosos, bien delimitados con núcleos indentados o surcados, portando nucléolos grandes.

El grado de fibrogénesis es variable. El

tamaño, invasión, mitosis y la composición celular no son criterios definitivos para descartar la benignidad o malignidad del tumor (FELDMAN, 1972; SPANIER, 1975 y 1977).

### Clínica

Se trata generalmente de una lesión asintomática, que puede ser descubierta con exploración radiológica de rutina, o por un traumatismo (FELDMAN-NORMAN, 1972; 8 casos) y usualmente de comienzo insidioso con una masa tumoral dolorosa en estadio avanzado, que puede tener una antigüedad de seis semanas a dos años, o hasta diez años, DAHLIN, 1977; FELDMAN, 1972, etc., en el tronco o las extremidades (30 por 100). Se ha demostrado últimamente la asociación de esta lesión con presencia de procesos crónicos reparativos, como displasia fibrosa, Paget, encondromas, infarto óseo, etc., y en procesos que cursan con alteraciones de la autoinmunidad (radioterapia, inmunosupresores) BARENFANGER, 1980; DUNHAM, 1979; PENN ISRAEL, 1976; MICHAEL, 1976 y MIRRA, 1977.

Frecuente en el hombre caucasiano, negro y menos en el blanco, mayor incidencia entre los 50-70 años, aunque se ha descrito en niños y jóvenes 18 meses-18 años y 37 años. (FELDMAN, 1972; DUNHAM, 1979; SPANIER, 1977; BARENFANGER, 1980).

Las metástasis aparecen al año en el 72 por 100 de los casos, afectan primero al pulmón en el 82 por 100, a los nódulos linfáticos en el 28 por 100 y al hueso en el 15 por 100, a las metáfisis de los huesos largos (WEISS-EINZINGER, 1978) mientras que en el cráneo e hígado lo hacen en menor proporción.

### Radiología

La imagen radiológica de la lesión ósea primaria y metastásica es osteolítica *pura*. Como aspecto apolillado (*Moth eaten*), ero-

sión interna con expansión cortical. La destrucción cortical se ve en casos agresivos y la reacción perióstica en casos secundarios a biopsia o cuando asienta en procesos reparativos crónicos.

Generalmente es osteolítico puro sin reacción periostio, ni endostio. La extensión intraósea en casos de asociación con displasia fibrosa, encondroma, infarto óseo (6 casos descritos por SPANIER, 1977). La extensión extraósea, semejante al Ewing.

Lesión lítica, en columna vertebral, junto a una masa paraespinal larga con destrucción del cuerpo y pedículos vertebrales y extensión directa del tumor a canal espinal (4 casos, FELDMAN, 1972).

La metástasis, en huesos largos a nivel de la *metáfisis* proximal, una lesión lítica, lesión progresiva (*Schell out*), algo pseudoencapsulado empujando los bordes. En la fractura patológica hay una actividad destructiva intensa con reacción ósea débil (24 casos, DUNHAM 1979; 14 casos FELDMAN-NORMAN, 1972; 19 casos SOULE, 1972; 7 casos SPANIER, 1977, etc.).

Arteriografía, hay aumento de la vascularidad (MILLER, 1979), con calcificaciones punteadas y un gran aumento de la radiocaptación con Tc. 99 pirofosfatos (POULOSE, 1975).

### Diagnóstico

Biopsia.

Preparaciones histológicas.

Microscopio electrónico.

Arteriografía.

Scanner: Tc. 99 pirofosfatos.

Aspecto amontonado o estoriforme.

Fibrogénesis, producción de colágeno (fibroblasto facultativo).

Cell indentadas, pleomórficas (*Spindle cell*).

Células gigantes multinucleadas, con citoplasma espumoso (*Foam*). KAHN, 1978 y TAXY, 1977.

No hay osteoide ni respuesta osteoblástica. Fagocitos (histiocitos) con sangre, grasa y hierro.

Anaplasia cell y anisocitosis.

La conducta del tumor no tiene relación con la histopatología.

### Diagnóstico diferencial

a) Masa tumoral de partes blandas:

- T. benigno.
- Granulomas.
- Inflamación.

b) Lesión ósea:

- Mieloma múltiple.
- Linfomasarcoma.
- Reticulosarcoma.
- E. Hodgkin.
- Fibrosarcoma.
- Osteosarcoma.
- Condrosarcoma.
- T. cell carcinomatosas.

*Osteosarcoma:* Joven, con F. A. elevadas, no da fracturas patológicas.

Radiología: imagen lítica con reacción periostio y endostio con alteración de la cortical.

Prueba a la tetraciclina es positiva y no da metástasis en linfáticos regionales.

*Fibrosarcoma:* Puro es muy raro, se parece al FHM excepto en los nódulos linfáticos regionales. Al microscopio electrónico se diferencia bien el fibrosarcoma de partes blandas, no es pleomórfico y tiene tendencia herrumbroso (PITCHARD, 1974), es doloroso y muy sensible.

*T. Cell carcinomatosas:* Es similar al FHM por la edad, Rx. y las fracturas patológicas. Se diferencia por la historia, laboratorio, angiografía, arteriografía y biopsia.

*Mieloma múltiple:* Rx. imagen en sacabocados. *Punch out.*

Rx. cráneo imágenes típicas. Alteracio-

nes de la química: F. A., P-Ca y proteínas, alteradas.

*Linfomasarcoma y reticulosarcoma:* Tumores con metástasis óseas líticas pero con reacción perióstica o reacción ósea.

*E. Hodgkin:* Pacientes con Rx. imagen lítica junto a la linfadenopatía mediastínica y trastornos de la química. Clínica de dolor-fiebre y prurito.

*Condrosarcomas:* Rx. típica, predilección en edad, metastatizan a uno o pocos huesos, presencia de lesiones óseas hereditarias, exostosis-encondromas, etc.

### Tratamiento

Cirugía: resección local y radical, amputación.

Radioterapia.

Quimioterapia: - CY-VA-DIC  
- CY-VA-DACT

La cirugía por sí sola no resuelve la enfermedad, la cirugía más radioterapia mejora la supervivencia. También mejora algo con la quimioterapia (SPANIER, 1977, 1975). La resección más radioterapia parece ser efectiva en el control de la masa tumoral tejido blando (SUIT, H. D.; RUSSEL, W. O. y MARTIN, 1975).

La recurrencia local varía de 30-60 por 100, LEITE, 1977; O'BRIEN, STOUT, 1964; la radioterapia es paliativa y el curso es fatal (FELDMAN, 1972).

La quimioterapia en el tratamiento de las metástasis y o con recurrencia local mejora la respuesta.

La supervivencia mejora algo con la terapia farmacológica, no existiendo variación amplia entre CY-VA-DIC y CY-VA-DACT. (LEITE, 1977).

La supervivencia oscila entre 1'5-8 años (KEMPSON, 1972; O'BRIEN, 1964, y SOULE, 1972). Para DUNHAM de 2-6 años, DAHLIN, 5 años, etc.

Las metástasis aparecen al año en un 72

por 100, por vía hematógica a nivel pulmón, 80-90 por 100, ganglios linfáticos, 28 por 100, hueso, 11-15 por 100, hígado, 22 por 100, etc.

El comportamiento biológico del fibrohistiocitoma maligno está en la histogénesis, así el fibrohistiocitoma maligno con estirpe fibroblasto no se comporta como un fibrosarcoma, y el fibrohistiocitoma maligno de estirpe histiocito morfológicamente variable, altera el estado funcional por lo que la respuesta al tratamiento es variable, siendo susceptible de radioterapia y quimioterapia después del estudio metastásico mediante la biopsia como único medio para evaluación histológica.

Es más radiosensitivo el tumor histiocítico primario, que el tumor fibroblasto (SPANNIER, 1975).

#### Caso clínico

Historia clínica núm. 9.970.

Varón, de 47 años, natural de Toledo, casado, de profesión metalúrgico. Acude a nuestra consulta el 15-V-80 con dolor agudo e incapacitante en región dorsal media e irradiado en cinturón a ambos costados, que se inició de forma insidiosa hace tres años, sin traumatismo previo, siendo diagnosticado y tratado de forma conservadora por artrosis. La exploración física evidenció un dolor agudo e intenso en VD7-VD8 y VD9 con irradiación a ambos costados, abdomen y ambos miembros inferiores, no se apreció tumoración blanda ni signos inflamatorios adyacentes. Había gran incapacidad para mantener la bipedestación y la marcha. La analítica de rutina era normal. La radiología simple en región dorsal, dio imágenes de pinzamiento, leve disminución de trama ósea y de la densidad en hemicuerpo izquierdo de VD8, siendo los espacios supra e infravertebrales disminuidos.

Realizamos una serie ósea y apreciamos unas imágenes más claras a nivel de la columna dorsal: osteolisis de VD8 con leve densificación de partes blandas paraespinales (figs. 1 y 2), osteolisis pura con aspecto de hueso apolillado en diáfisis de fémur izquierdo (figs. 3 y 4) sin reacción intraósea ni extraósea. Imagen osteolítica pura en tercio inferior de húmero izquierdo (fig. 5). Más tarde realizamos unas tomografías de las zonas afectadas, observando imágenes osteolíticas puras, siendo

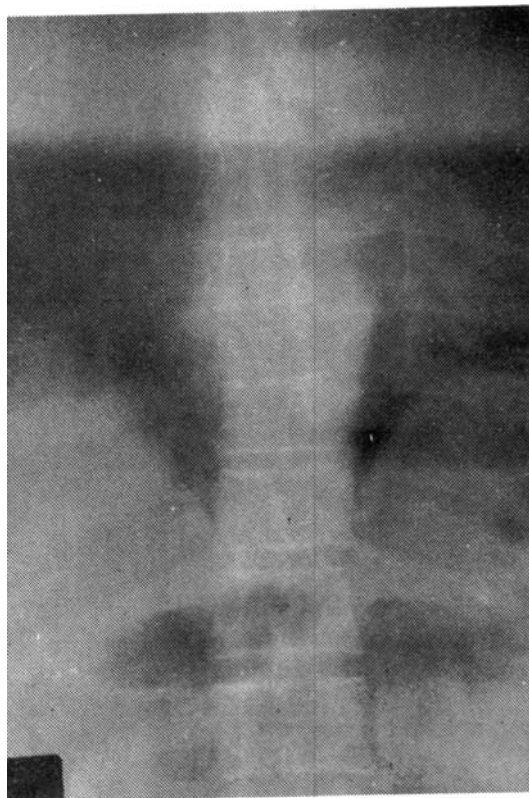


FIG. 1.— Rx. AP. de columna dorsal se aprecia una osteolisis en vertebra dorsal VD8, con leve densificación de partes blandas paraespinales.

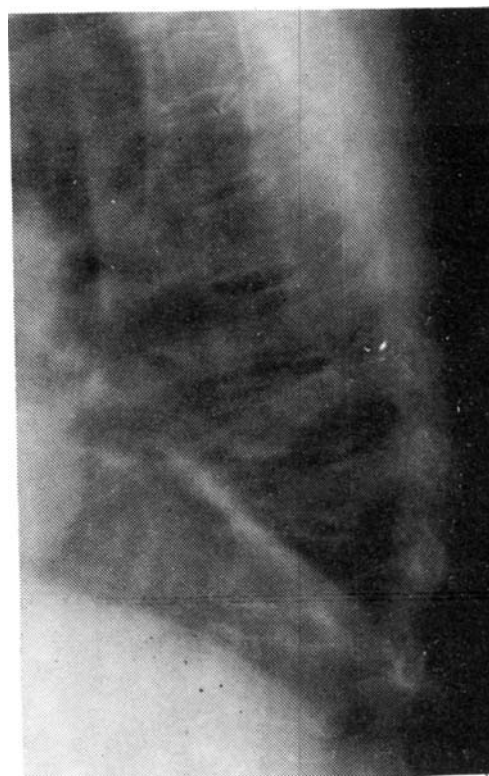


FIG. 2.— Rx. lateral de columna dorsal, donde se evidencia una osteolisis anterior del cuerpo vertebral de VD8, sin afectación de cuerpos vertebrales adyacentes.

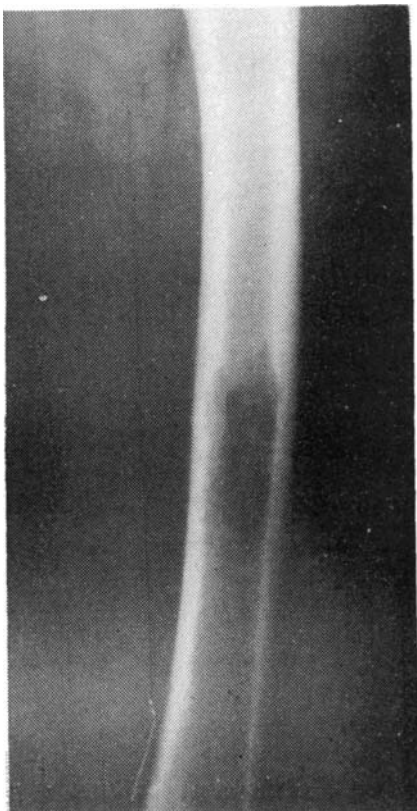


FIG. 3.— Rx. AP. de diáfisis de fémur izquierdo, muestra una imagen clara de osteolisis bien delimitado con aspecto de hueso apolillado.



FIG. 4.— Proyección lateral de diafisis de fémur izquierdo, observamos una osteolisis pura con aspecto de hueso carcomido.

más destructivas a nivel de VD8 y ya con imágenes densificadas en huso en partes blandas paraespinales (fig. 6). Ante esta eventualidad se hace captación con Tc99 Sn pirofosfatos, resultando un acúmulo patológico de actividad en VD7-VD8 y VD9, diáfisis de fémur y húmero izquierdos y en tarso izquierdo. Siendo de hipoactividad en la región dorsal (11-VI-80). Seguidamente realizamos una biopsia del foco metastásico (24-VI-80), revelando unas cell fibroblásticas multinucleares, núcleos grandes, citoplasmas voluminosos, atípicas con poco índice mitótico. Hay buena vascularización y no infiltrados inflamatorios (fig. 7).

El enfermo hace un cuadro agudo de paraplejía en ambos miembros inferiores con alteración de los esfínteres, por lo que solicitamos el concurso de los de Neurocirugía, realizando una descompresión y resección subtotal de la masa tumoral, que invade el canal espinal (15-VII-80). Se recoge material para biopsia, el mismo que es informado (16-VII-80) de tejido pardo amarillento, con células fibroblásticas dispuestas en fascículos entrecruzados con núcleos gigantes y células histiocitos de aspecto xantomatoso, muy vascularizado y algunas células inflamatorias tipo linfocitos. Y el día 17-IX-80 se envía otra muestra para biopsia de la zona tumoral de tejido óseo y partes blandas, apreciándose igualmente células gigantes, amontonadas, con núcleos monstruosos y citoplasmas voluminosos (*Foam cell*) y algunas indentaciones en los núcleos. El índice mitótico es bajo. El diagnóstico era fibrohistiocitoma maligno (figs. 8 y 9).

Las exploraciones radiológicas, demostraron una intensa masa blanda densificada paraespinal en región dorsal con gran destrucción de VD8 y osteolisis en VD7 y VD9 (fig. 10) con una imagen de tórax de muestras de atelectasias en base por hipoventilación.

La analítica evidenciaba alteraciones propias de un síndrome neoplásico, sin alteración clara de las F. ácidas.

Hizo una fractura espontánea en diáfisis femoral, realizándose una reducción y osteosíntesis con clavo intramedular de Kuntcher (16-IX-80), fig. 11; apareciendo más tarde úlceras de decúbito, disnea, íleo paralítico, ascitis, paraplejía miembros inferiores, dolor intenso y continuo en columna dorsal media y dermatoma de VD8 y metástasis en ganglios linfáticos regionales junto a episodios febriles, alteraciones en la función renal asociado a contaminación urinaria por *Proteus*, *Klebschellias* y *Eschericha Coli*. El enfermo es dado de alta a petición de los familiares rehusando al tratamiento quimioterápico y radioterapia (20-XII-80).

### Discusión

Es indudable, que la introducción del microscopio electrónico como medio diagnóstico final para los patólogos, ha sido de gran ayuda, pues de esta manera se ha inducido a la reclasificación de los tumores, sobre todo de acuerdo a la histogénesis, diferenciando con mayor acierto la apariencia, morfología y comportamiento biológico de los tumores, que antes eran de error diagnóstico frecuente (STOUT, 1961-1960; OZZELLO, 1976; TAXY, J. y BATTIFORA, 1976).

Actualmente se ha confirmado la composición bimodal de estos tumores, siendo difícil saber si son dos cell distintas o dos formas de diferenciación de una misma línea cell mesenquimatosa, transformada por algún estímulo neoplásico (FU, 1975; SOULE, 1972). También se ha llegado a considerar como un sarcoma primitivo y pleomórfico

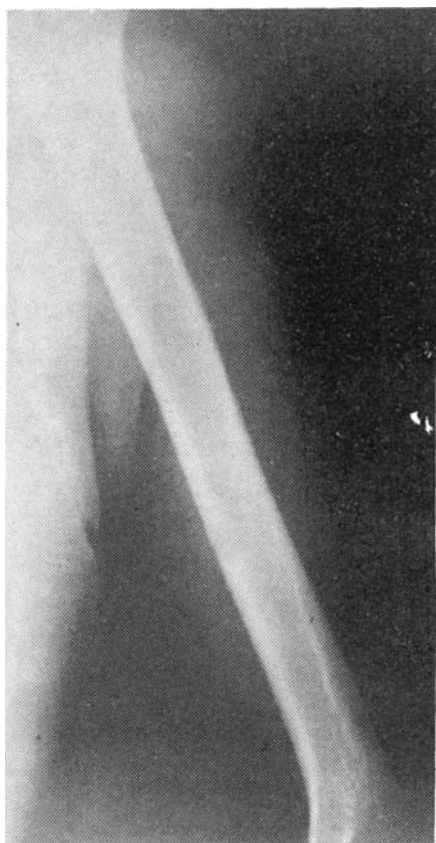


FIG. 5.— Rx. AP. de diáfisis de húmero izquierdo, se evidencia una imagen osteolítica poco delimitada y clara de osteolisis en tercio medio a nivel del agujero nutricio, en cortical medial.



FIG. 6.— Tomografía AP. de columna dorsal, a los 4 meses de evolución muestra una imagen de destrucción total del cuerpo vertebral D8 con lesiones a nivel de los cuerpos adyacentes (VD7-VD9) densificación de partes blandas de masas paraespinales, siendo más denso en el hemicuerpo izquierdo pero en forma de huso.

con diferenciación parcial de histiocito a fibroblasto, WEISS-ENZINGER, 1978. O aceptar que los tumores fibrosos no siempre crecen de fibroblastos sino también de otro tipo de cell que primariamente están ligadas a otra función, pudiendo alterar su estado normal y aparecer como «fibroblastos facultativos» (OZZELLO-STOUT, 1963, y STOUT-LATTES, 1967).

Todo esto ha servido para llegar a la unificación de criterio y diagnóstico entre el patólogo, radiólogo y ortopeda.

Diremos que, nuestro caso, en cuanto a la edad, la cronología y localización del dolor está en concordancia con la clínica de estos tumores. Pero no así en lo que se refiere al origen primario y a la metástasis ósea. El paciente empezó a aquejar dolores sordos en un punto fijo de la columna dorsal me-

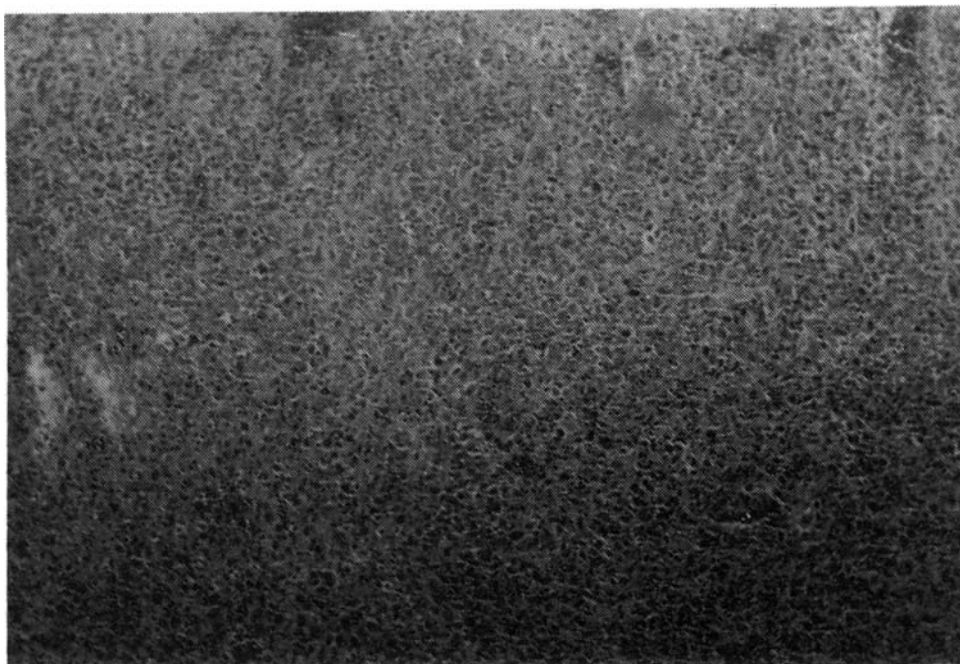


FIG. 7.- En esta vista panorámica del tumor, se observa una densa proliferación celular bastante homogénea, con discreta vascularización capilar.

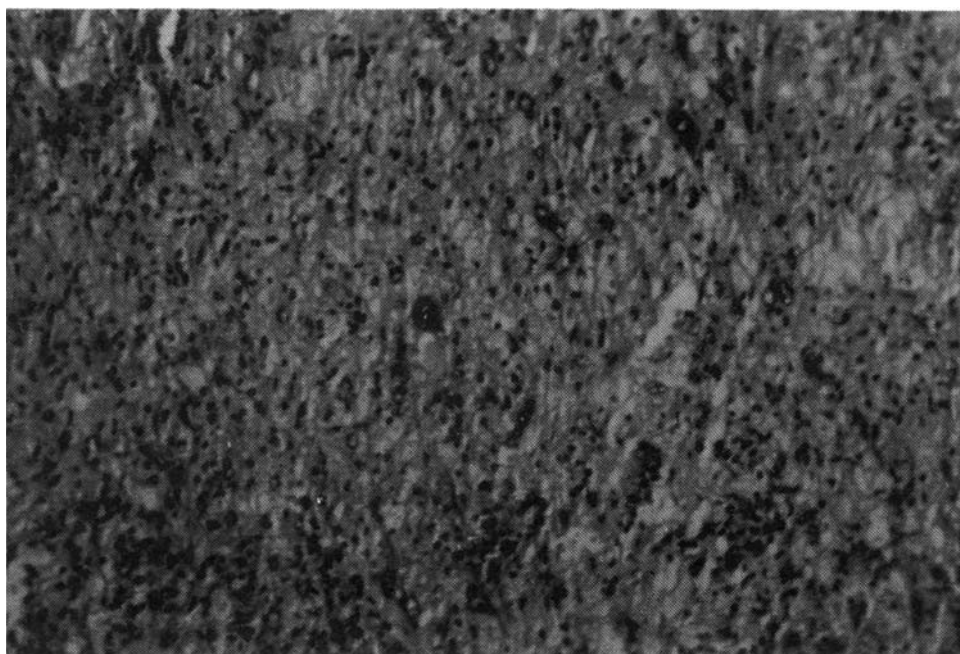


FIG. 8.- A mayor aumento, se reconocen células mal delimitadas entre sí, de tamaño y forma variables y de distribución muy irregular, con un núcleo vesicular y a veces hiper cromático.



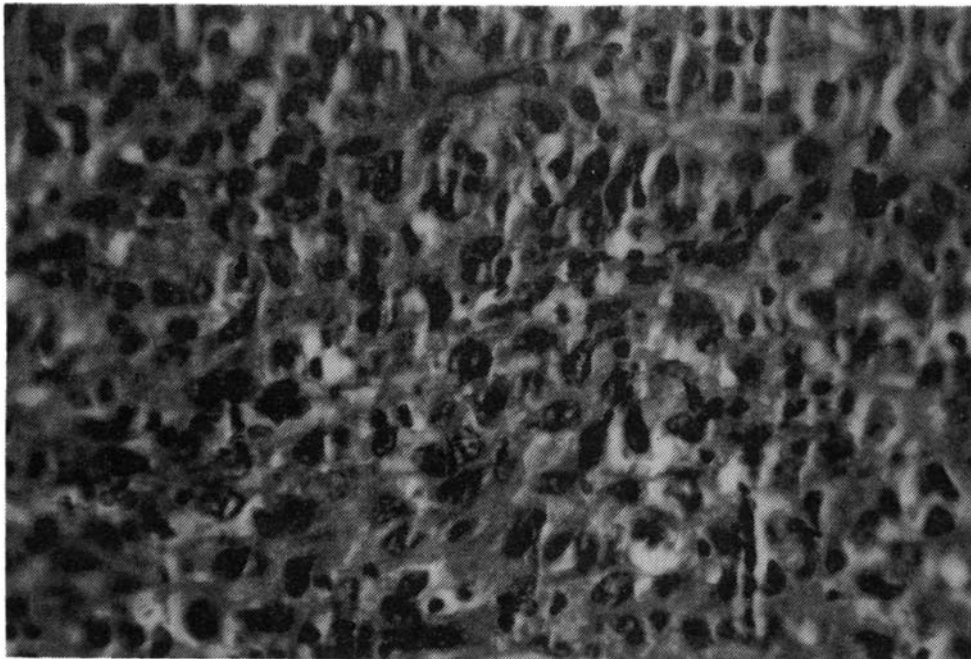


FIG. 9.— A gran aumento destaca la irregularidad de los núcleos, la falta de límites precisos entre las células y el elevado índice mitótico de la tumoración.

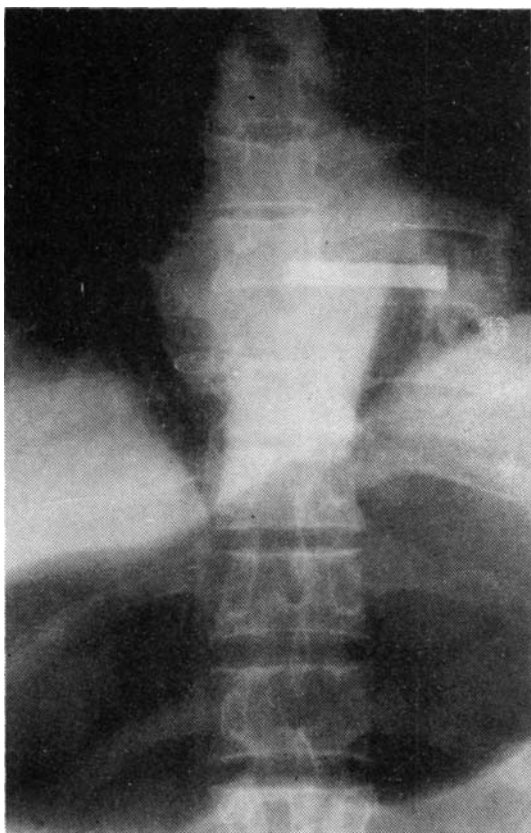


FIG. 10 A.— Rx. AP. de columna vertebral dorsal, preoperatoria donde se visualiza con mayor claridad la imagen en huso de la masa paraespinal afecta, osteolisis total de VD8 y parte de VD7-VD9.

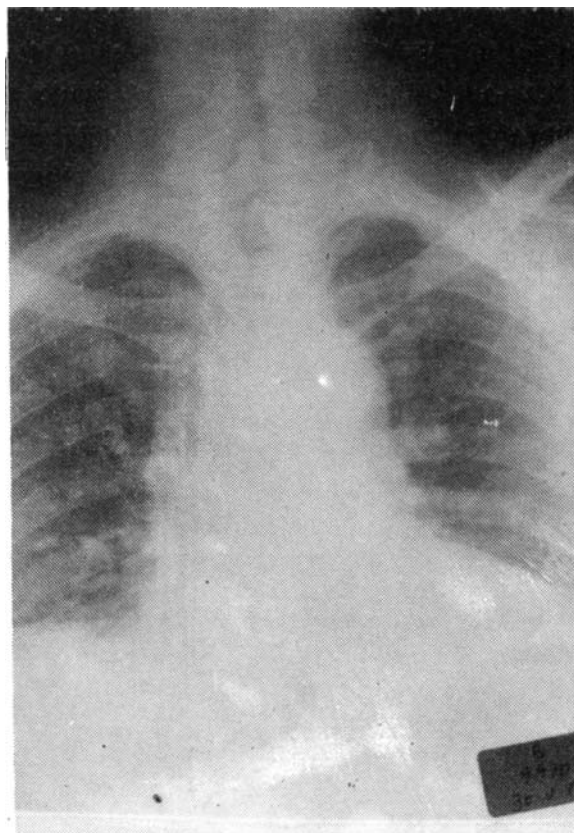


FIG. 10 B.— Proyección AP. de tórax.— Ocupación de espacio mediastínico con gran ensanchamiento.— Horizontalización de los espacios intercostales.— Atelectasias en bases pulmonares por hipoventilación.

dia, tres años antes de acudir a nuestra consulta externa, aunque haya sido visto por otros facultativos e incluso en otro centro hospitalario. Presentando un dolor electivo a la presión, percusión y compresión en VD8 ya irradiado en cinturón a ambos costados, con cifosis marcada e imposibilidad para la bipedestación y la marcha y sobre todo sin apreciarse ninguna tumoración blanda adyacente, la misma que se hizo perceptible un mes más tarde, tanto clínica como radiológicamente (fig. 6). Esto nos hizo pensar en su origen óseo, además, la invasión al canal medular fue rápida y agresiva conjuntamente con la destrucción total del cuerpo vertebral VD8, al igual que los casos citados por FELDMAN, 1972; BARENFANGER, 1980.

En cambio no hemos encontrado ningún caso en la literatura oncológica, ni tampoco en las pocas citas ortopédicas y radiológicas, de la metástasis ósea a nivel de los huesos



FIG. 11.— Imagen AP. de fémur izquierdo después de la reducción y fijación con clavo intramedular de Kuntscher en la fractura patológica a los 5 meses de evolución.

largos, en la *diáfisis*. Todos están de acuerdo en que son *metafisiarios* (11-15 por 100) de todas las metástasis (SOULE, 1972; SPANIER, 1975; DAHLIN, 1978; DUNHAM, 1979; FELDMAN-NORMAN, 1972). Y que, además, es más frecuente la aparición inicial metastásica en pulmón (94 por 100) y ganglios linfáticos regionales (22 por 100), distinto de nuestro caso. Pues en él apareció primero la metástasis ósea en fémur y húmero izquierdos, más tarde en los ganglios supra e infraclaviculares y por último en tarso izquierdo. Cráneo y pulmón con ciertas dudas.

En nuestro caso no había ninguna lesión preexistente asociada, como procesos crónicos reparativos o infarto óseo, que alteren la actividad mesenquimal, ya que parece ser que existiría cierta influencia (SPANIER, 1977; DUNHAM, 1979; MIRRA, 1974; MITCHAEEL, 1976, y DORFMAN, 1976). Y en el caso de existir éstos y en presencia de fractura patológica espontánea, como ocurrió en nuestro paciente, la radiología se alteraría, apreciándose reacciones en endostio o en periostio (SPANIER, 1977; FELDMAN, 1972, etc.). En todo caso la imagen radiológica típica de este tumor es *osteolítica* pura e igualmente en las metastásicas óseas de aspecto apolillado o «*Moth eaten*», a nivel del cráneo da imagen destructiva geográfica y a nivel de columna vertebral es agresiva e invasiva de progresión rápida, llegando hasta canal espinal. Mediante la exploración arteriográfica, se ha observado una gran vascularización determinando la extensión tumoral (SPECTOR, D. y MILLER, J. 1979).

La exploración con isótopos radioactivos Tc99m pirofosfatos, se aprecia gran hiperactividad en el tumor primario y en el secundario (POULOSE, 1975). En el caso de existir una masa tumoral en partes blandas superficial o profunda, se muestra densa, limitada y a veces con calcificaciones punteadas (FELDMAN, 1972, y SPECTOR, B. 1979) a la radiología y tomografía, sobre todo a nivel del tronco.

De todas maneras, existe gran dificultad a la hora de hacer el diagnóstico, sobre todo si existen lesiones asociadas a nivel óseo o en partes blandas, sino es con la ayuda del patólogo, mediante las preparaciones y microscopio electrónico. Hay que tener en cuenta ciertos procesos como el osteosarcoma, fibrosarcoma y el tumor de células carcinomatosas (C. mama y C. renal).

El tratamiento y pronóstico de estos tumores, es variable y actualmente se tiende a la unificación de criterios y estaría en dependencia directa de la composición histogenética, localización, extensión, del grado de recidiva y de la presencia o no de metástasis, siendo por otro lado el potencial maligno igualmente para los tumores de origen óseo o tumores de partes blandas con metástasis óseas u otras, a pesar de que la etiología de éstos sea oscura.

La cirugía, debe ser amplia o radical, se ha llevado a cabo en un 86 por 100 de los casos. El tratamiento combinado con radioterapia y quimioterapia mejora la supervivencia, así la respuesta a la quimioterapia con CI-VA-DIC, CI-VA-DACT y Diacarbazine es del 33 por 100, siendo más efectiva en el caso de recidivas locales y/o metástasis, en contra de la radioterapia como tratamiento de las recidivas, es puramente paliativa.

La supervivencia ha variado, antes se considerada de 4 meses-1'5 años. (STOUT, O'BRIEN, 1964) y actualmente de 1'5-8 años (SOULE, 1972; SPANIER, 1977 y FELDMAN, 1972). En nuestro caso el curso fue fatal, con una evolución progresiva e invasiva, al parecer típico de los tumores de origen óseo, por la metástasis ósea y la de los ganglios linfáticos (SPANIER, ENNEKING y ENRÍQUEZ, 1975).

El pronóstico, depende también del control local del tumor en ausencia de metástasis (BOWDEN-BOOHER, 1958; CANTIN, 1968, y SIMÓN-ENNEKING, 1976), lo cual es difícil por su mala delimitación y es preciso controlar o tratar con radioterapia en caso de

recidiva local (SUIT, RUSSELL y MARTIN, 1975).

De todas maneras el fibrohistiocitoma maligno de estirpe fibroblástica productiva no se comporta como el fibrosarcoma y el tumor de estirpe histiocito, morfológicamente variable, altera su estado funcional cambiando la respuesta al tratamiento, siendo más susceptible a la radioterapia y quimioterapia (SPANIER, 1977; SPECTOR, 1979).

La recidiva local del tumor es variable, desde 30 al 60 por 100 (LEITE, 1977 y SOULE, 1972) y la respuesta al tratamiento con radioterapia y/o quimioterapia es imprevisible, aunque hay actualmente algunos datos de mejorar o curar ciertos casos (SPECTOR, B., MILLER, J. VILORIA, 1979 y BARENFANGER, etc. 1980).

### Conclusión

Se trata por tanto de un paciente adulto, con un cáncer maligno de origen mesenqui-



FIG. 12.—Placa AP. de columna dorsal, posquirúrgica de la descompresión y resección subtotal de tejido afecto a nivel de VD7-VD8 y VD9, sobre todo al lado izquierdo a los 3 meses de evolución.

matoso, localizado en tronco a nivel de región dorsal media, que comenzó con dolores desde hace dos años y medio más o menos, sin antecedente traumático y que en el momento del ingreso el dolor era agudo, continuo e incapacitante, sin ninguna masa tumoral palpable, pero con dolor electivo a la presión en VD8. Una vez ingresado se realizaron las exploraciones pertinentes, siendo la analítica normal, la radiología con imágenes de leve pinzamiento y osteolisis en hemicuerpo VD8, y, al hacer una serie ósea, se apreció imágenes osteolíticas puras de aspecto apolillado en diáfisis de fémur y húmero izquierdos. La radiocaptación con Tcmm99 pirofosfatos se apreció en zonas de hipoactividad patológica en D7-D8 y D9, diáfisis de fémur y húmero izquierdos y en tarso izquierdo.

El paciente evolucionó de forma fugaz invasiva y agresiva en canal espinal, provocando una paraplejía en ambos miembros inferiores siendo luego intervenido, realizando biopsia y descompresión de ambas raíces y haciendo una resección subtotal de la masa tumoral adyacente que era ya perceptible en la radiología. Hizo más tarde una fractura espontánea en M.I.I., colocándose una síntesis con clavo de Kuntscher. En esta época se realiza una analítica siendo compatible con un proceso neoplásico maligno en fase terminal e invasiva. La radiología de tórax se aprecia una imagen de atelectasias basales por hipoventilación y una osteolisis total de VD8 con densificación en huso de masa tumoral paraespinal. Clínicamente hay ascitis, úlceras de decúbito, íleo paralítico, disnea, contaminación de orina, paraplejía de ambos miembros inferiores y metástasis en ganglios linfáticos regionales (supra e infraclaviculares). La biopsia era positiva de tumor fibroso maligno del tipo fibrohistiocitoma maligno con aspecto amontonado de cell, citoplasma voluminoso y núcleos grandes y pleomórficos y algunas cell inflamatorias. En vista de lo cual creemos que es un tumor de origen óseo de

curso y evolución atípica por su progresión rápida, agresiva, etc., y por la metástasis ósea en diáfisis de huesos largos y en ganglios linfáticos. No existiendo ninguna lesión preexistente asociada del tipo reparativo crónico pero sí una reacción alérgica a los antibióticos y vitamina B.

## BIBLIOGRAFIA

- BARENFANGER, J.; MAZUR, J.; MODY, N. and FINCH, T. (1980): Malignant Fibrous Histiocitoma of Bone in a Renal Transplant Patient. *J. Bone and Joint Surg.* 62 A: 2, 297.
- CANTIN, J.; McNEER, G. P.; CHU, F. C. and BOOHER, R. J. (1968): The problem of local Recurrence after treatment of soft tissue sarcoma. *Ann. Surg.* 168: 47-53.
- DAHLIN, D. C. (1968): *Bone tumors*. Springfield, Illinois. Charles C. Thomas Ed. 3, 356.
- DAHLIN, D. C.; UNNI, K. K. and MATSUNO, T. (1977): Malignant Fibrous Histiocitoma of bone, Fact of Fancy? *Cancer*, 39: 1508-1516.
- DORFMAN, H. D.; NORMAN, A. and WOLFF, H. (1966): Fibrosarcoma complicating bone infarction in a caisson worker. *J. Bone and Joint Surg.* 48A: 528-532.
- DUNHAM, W. and WILBORN, W. (1979): Malignant Fibrous Histiocitoma of Bone. *J. Bone and Joint Surg.* 61A: 6, 939-942.
- EISENSTEIN, R. (1968): Giant-Cell tumor of tendon sheath. Its Histogenesis and studied in the Electron Microscope. *J. Bone and Joint Surg.* 50A: 476-486.
- ENZINGERN, F. M.; LATTES, R. and TORLONI, H. (1969): Histological typing of soft tissue tumors. In International Histological Classification of tumors. Geneva, World Health Organization, 3.
- FELDMAN, F. and NORMAN, D. (1972): Intra-Extraosseus Malignant Fibrous Histiocytoma (Malignant Fibrous Xantoma). *Radiology*, 104: 497-508.
- FU, Y. S.; GABBIANI, G.; KAYE, G. I. and LATTES, R. (1975): Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (Malignant Fibrous Histiocytoma). General considerations and Electron Microscopic and tissue culture studies. *Cancer*, 35: 176-198.
- KAHN, L. B.; WEBBER, B.; MILLS, E.; ANSTEY, L. and HESELSON, N. G. (1978): Malignant fibrous Histiocytoma (Malignant fibrous xantoma; Xantosarcoma) of bone. *Cancer*, 42: 640-651.
- KEMPSON, R. L. and KYRIAKOS, M. (1972): Fibroxantosarcoma of soft tissue. A type of Malignant

- nant Fibrous Histiocytoma. *Cancer*, 29: 961-976.
- LEITE, C.; GOODWIN, W.; SINKOVICS, J.; BAKER, L. and BENJAMEN, R. (1977): Chemotherapy of Malignant Fibrous Histiocytoma. A Southwest Oncology Group Report. *Cancer*, 40: 2010-2014.
- MERKOW, L. P.; FRICH, J. C.; JUN, SLIFKIN, M.; KYREAGES, C. G. and PARDO, M.: Ultrastructure of fibroxantomasarcoma (Malignant fibrous Histiocytoma) *Cancer*, 28: 372-383.
- MICHAEL, R. H. and DORFMAN, H. D. (1976): Malignant Fibrous Histiocytoma Associated with Bone Infarcts. *Clin. Orthop.* 118: 180-183.
- MIRRA, J. M.; GOLD, R. H. and MARAFIOTE, R. (1977): Malignant Fibrous Histiocytoma arising in association with a Bone Infarct and Sickle Cell disease: Coincidence or cause and Effect? *Cancer*, 39: 186-194.
- O'BRIEN, J. E. and STOUT, A. P. (1964): Malignant Fibrous Xantoma. *Cancer*, 17: 1445-1455.
- OZZELLO, L.; STOUT, A. P. and MURRAY, M. R. (1963): Cultural Characteristics of Malignant Histiocytomas and Fibrous xantomas. *Cancer*, 16: 331-344.
- PENN, ISRAEL (1976): Second Malignant Neoplasm Associated with Immunosuppressive Medication. *Cancer*, 37: 1024-1032.
- POULOSE, K. P.; REBA, R. C.; ECKELMAN, W. C. and GOODYEAR, M. (1975): Extra-osseous localization of Tc99m Sn. Pyrophosphate. *Brit. Journ. Radiology*, N. S.; 48: 724-726.
- PRITCHARD, D.; SOULE, E. H. and TAYLOR, W. (1974): Fibrosarcoma a Clinicopathologic and statistical study of 199 Tumors of the soft tissue of the Extremities and Trunk. *Cancer*, 33: 888-897.
- SIMON, M. A. and ENNEKING, W. F. (1976): The Management of soft tissue Sarcoma of the extremities. *Jour. Of Bone and Joint Surg.* 58A: 317-327.
- SOULE, H. E. and ENRIQUEZ, P. (1972): Atypical Fibrous Histiocytoma, Malignant Fibrous Histiocytoma and Epithelioid Sarcoma. A comparative Study of 65 Tumors. *Cancer*, 30: 128-143.
- SPECTOR, B.; MILLER, J. and VILORIA, J. (1979): Malignant Fibrous Histiocytoma An Unusual lesion of interest to the Orthopaedic Surgeon *Jour. Of Bone and Joint Surg.* 61B: 2, 190-193.
- SPANIER, S. S. (1977): Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone. *Clin. Orthop. North Am.* 8: 947-961.
- SPANIER, S. S.; ENNEKING, W. F. and ENRIQUEZ, P. (1975): Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone. *Cancer*, 36: 2084-2098.
- STOUT, A. P. (1960): Fibrous Tumors of the soft tissue. *Minn. Med.* 43: 455-459.
- STOUT, A. P. (1961): The Fibromatoses. *Clin. Orthop.* 19: 11-18.
- STOUT, A. P. and LATTES, R. (1967): Tumors of the soft tissue. In Atlas of the tumor Pathology. Snd. Series. Fasc. 1, Washington, D. C. *Armed Forces Inst. of Pathology*, 107-115; 38-52.
- SUIT, H. D.; RUSSELL, W. O. and MARTIN, R. G. (1975): Sarcoma of soft tissue. Clinical and Histopathologic parameters and response to treatment. *Cancer*, 35: 1478-1483.
- TAXY, J. B. and BATTIFORA, H. (1977): Malignant Fibrous Histiocytoma. An Electron Microscopic Study. *Cancer*, 40: 254-267.
- WEISS, S. W. and ENZINGER, F. M. (1978): Malignant Fibrous Histiocytoma. An Analysis of 200 cases. *Cancer*, 41: 2250-2266.