



11201
19
29

**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
CENTRO MEDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE"
I.S.S.S.T.E.**

**"FRECUENCIA DEL HISTIOCITOMA FIBROSO
MALIGNO EN RELACION CON LOS DIFERENTES
SARCOMAS EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL 20
DE NOVIEMBRE EN UN PERIODO DE DIEZ AÑOS"**

**TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALIDAD EN
ANATOMIA PATOLOGICA**

P R E S E N T A:

DRA. MARIA EDITH SALGADO ALDAY

ASESOR: DR. CARLOS PAEZ VALENCIA



ISSSTE

MEXICO. D. F. · FEBRERO 1999

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

28/1/21



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central

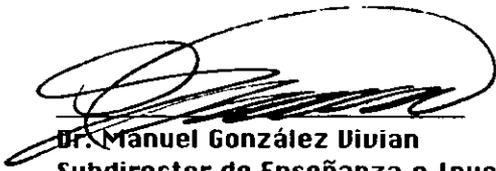


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

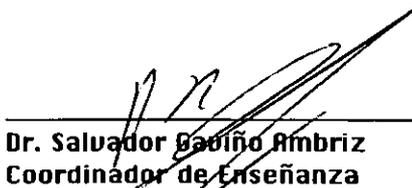
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

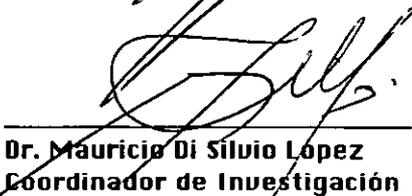
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

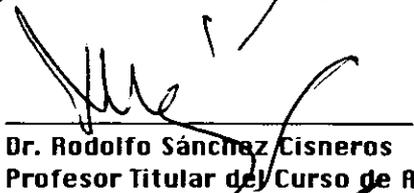


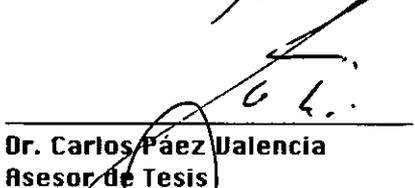
Dr. Manuel González Divian
Subdirector de Enseñanza e Investigación

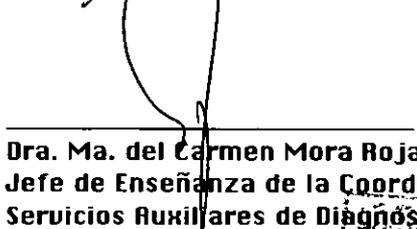


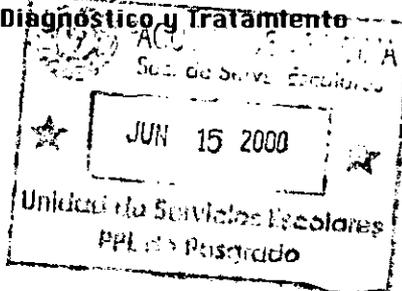

Dr. Salvador Babiño Ambriz
Coordinador de Enseñanza


Dr. Mauricio Di Silvio Lopez
Coordinador de Investigación


Dr. Rodolfo Sánchez Cisneros
Profesor Titular del Curso de Anatomía Patológica


Dr. Carlos Páez Valencia
Asesor de Tesis


Dra. Ma. del Carmen Mora Rojas
Jefe de Enseñanza de la Coordinación de
Servicios Auxiliares de Diagnóstico y Tratamiento



EN AGRADECIMIENTO A

MIS PADRES POR SU INCONDICIONAL APOYO

A MI ESPOSO POR SU COMPRESIÓN

Y A MI PEQUEÑA HIJA ALONDRA PAMELA.

I N D I C E

Resumen	1
Introducción	1
Objetivos	8
Material y Método	9
Resultados	11
Conclusiones	27
Bibliografía	28

FRECUENCIA DEL HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO EN RELACION CON LOS DIFERENTES SARCOMAS EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE EN UN PERIODO DE DIEZ AÑOS.

OBJETIVO: Determinar la frecuencia del histiocitoma fibroso maligno en relación con los diferentes sarcomas en el Centro Medico Nacional 20 de Noviembre en un periodo de diez años.

MATERIAL Y METODOS: Se realizo una revision retrospectiva de diez años de estudios anatomopatologicos. En total se revisaron 93430 reportes de estudios quirúrgicos del archivo de libros del servicio de Anatomía Patológica del CMN 20 de Noviembre.

RESULTADOS: Se encontraron 392 casos de sarcomas de tejidos blandos, de los cuales 116 fueron diagnosticados como histiocitoma fibroso maligno.

De estos 392 casos, 251 (64.1%) fueron mujeres y 141 (35%) fueron hombres. El grupo de edad mayormente afectado fue el de mayores de 51 años.

El histiocitoma fibroso maligno, fue el sarcoma de tejidos blandos más frecuente.

Afecto a mayores de 51 años y su topografía más común fue en miembros pelvicos, seguido del espacio retroperitoneal.

El tipo histológico mayormente informado fue el pleomorfico, seguido del mixoide y por último el inflamatorio. No se informaron casos de células gigantes.

FREQUENCY OF MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA IN RELATION WITH SOFT TISSUE TUMORS IN NATIONAL MEDICAL CENTER "20 DE NOVIEMBRE" IN THE 10 YEARS PERIODE.

OBJETIVE: Determined the frequency of malignant fibrous histiocytoma in relation with soft tissue tumors in the CMN 20 de noviembre in the 10 years periode.

METHODS: We made a retrospective review of 10 years of the studies of quirurgics pathology. The total review 93 430 reports of quirurgic pathology. We used the - archives of Pathology Department.

RESULTS: We found 392 cases of soft tissue tumors, and 116 cases with malignant - fibrous histiocytoma were diagnosed.

Found 251 cases in female (64.1%) and 141 cases (35%) in the male. The average of age was 51 years.

The malignant fibrous histiocytoma was the more comun soft tissue tumors.

More afected group was 51 years, and pelvic members was afected, in second site was retroperitoneum.

The histological type was pleomorfic malignant fibrous histiocytoma, in second the mixoide variant and inflamatory type. No was diagnosed gigant cells variant.

FRECUENCIA DEL HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO EN RELACION CON LOS DIFERENTES SARCOMAS EN EL CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE " EN UN PERIODO DE DIEZ AÑOS.

INTRODUCCION.

Los sarcomas de tejidos blandos, son un grupo de tumores mesenquimatosos que ocurren en menos del 1% de las neoplasias de los adultos. Existe una gran variedad de tipos histológicos que engloban a este tipo de neoplasias. En específico, la entidad patológica conocida como histiocitoma fibroso maligno, es el sarcoma de tejidos blandos más comúnmente informado (1), ocurre en un 20 a 25 % de todos los casos de sarcomas (2). Afecta principalmente durante la séptima década de la vida. Las primeras descripciones que se hicieron en relación con tumores malignos surgieron a principios del año 2000 A.C. y estas se encuentran plasmadas en el papiro de Smith; estas primeras descripciones fueron hechas por destacados Médicos Egipcios.(3). En el Papiro de Ebers, el cual fue escrito en el año 1552 D.C., se encuentra una colección que habla de sugerencias terapéuticas y en estas se mencionan por primera vez los tumores malignos sarcomatosos. Hipócrates, fue el primero en hacer la descripción de un tumor sarcomatoso, que en la actualidad se conoce como angiofibroma nasal. Galeno, tiempo después definió a los sarcomas de tejidos blandos como "Excrecencias

Carnosas", y fue uno de los primeros científicos que habló a cerca del tratamiento de estos tumores. Él consideraba que la cirugía debería de realizarse de manera secundaria, ya que tenía que evaluarse primero si existía o no existía enfermedad diseminada.(3). Las doctrinas de Galeno fueron modificadas sólo parcialmente, cientos de años después. (3).

En la actualidad conocemos que los sarcomas de partes blandas, son tumores que se originan del tejido mesenquimatoso, músculo, tejido adiposo, vasos sanguíneos y tejido fibroso.

Otro nombre que recibieron los sarcomas de partes blandas, fue el de "Cánceres del Tejido Conjuntivo". Estos tumores, incluyen una variedad de tipos histológicos, lo cual los hace distintos de una variedad histológica a otra, ya sea por los factores de riesgo que influyen en su origen, en su morfología, en su pronóstico, entre otros. (4).

El término histiocitoma fibroso maligno, (HFM) fue introducido por primera vez en el año de 1963, y este hacía referencia a un grupo de tumores de tejidos blandos, caracterizado por un patrón de crecimiento "arremolinado".(29).

Posteriormente Ozzello, después O'Brien y Stout, lo usaron para designar tumores derivados de histiocitos y podían asumir la morfología y función de un fibroblasto. Esta teoría fue basada básicamente por estudios de cultivos de tejidos de tumores en los cuales inicialmente recordaban a fibroblastos.(29). En estudios ultraestructurales, se habló de un origen histiocítico. (29).

El advenimiento de la inmunohistoquímica y la accesibilidad a numerosos estudios de anticuerpos monoclonales han respondido a algunas de las preguntas a cerca de sus proteínas estructurales y tipos específicos de células.

La mayoría de los estudios ha confirmado de manera errónea una diferenciación monocítica y macrofágica, pero se ha establecido un marcado fenotipo fibroblástico.(29).

El histiocitoma fibroso maligno representa una entidad homogénea o una colección de sarcomas de diversos tipos, los cuales la diferenciación sutil han sido inadvertida. Aun no queda claro si esta entidad corresponde a una entidad homogénea o heterogénea, esto depende en parte del grado de diferenciación.

El histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en el adulto.

(1). Este tumor manifiesta una apariencia histológica variada; por ello ha sido necesario clasificarlo en los siguientes subtipos (4,17,18): Pleomórfico, mixoide, de células gigantes e inflamatorio.

La mayoría de los histiocitomas fibrosos malignos son neoplasias muy celulares y pueden presentar áreas mixtas como pueden ser áreas del patrón pleomórfico y áreas del patrón arremolinado. A esta variedad histológica se le clasifica como histiocitoma fibroso maligno de tipo pleomórfico. Dependiendo de las proporciones relativas de estas áreas, el tumor puede tener apariencia bien diferenciada o puede ser altamente anaplásico. El tipo mixoide, el cual se presenta en una cuarta parte de todos los histiocitomas fibrosos malignos y que es el segundo tipo más común (18,19). Este subtipo se caracteriza por prominentes cambios mixoides del estroma y también contiene áreas celulares idénticas al tipo anteriormente mencionado, este subtipo se separa del pleomorfo, no sólo porque tiene apariencia mixoide, sino porque tiene un mejor pronóstico.

Los siguientes dos subtipos histológicos son los menos frecuentes. El subtipo de células gigantes (20), contiene numerosas células gigantes de tipo osteoclasto, mientras que el tipo

inflamatorio se caracteriza por un infiltrado inflamatorio agudo.

Las manifestaciones clínicas son similares para todos los subtipos histológicos. El histiocitoma fibroso maligno, es característicamente un tumor de la edad adulta. La mayoría de los casos ocurren entre los 50y 70 años (1). Los tumores en niños tienen manifestaciones histológicas similares a la de los adultos, sin embargo son raros y el diagnóstico debe hacerse con mucha precaución en pacientes menores de 20 años. Aproximadamente dos tercios del total de histiocitoma fibroso maligno ocurre en hombres, afecta en mayor frecuencia a la raza blanca más que a los negros o asiáticos.

El tumor ocurre más frecuentemente en extremidades inferiores, seguido de extremidades superiores y retroperitoneo. La mayoría de los histiocitomas fibrosos malignos tienen un crecimiento rápido. Los pacientes presentan anorexia y, pérdida de peso (1). En algunas ocasiones presentan fiebre y leucocitosis con neutrofilia o eosinofilia.

El histiocitoma fibroso maligno rara vez se presenta como tumor metastásico, ya que la lesión primaria casi siempre es evidente clínicamente (1). Un porcentaje pequeño de pacientes se presenta como enfermedad primaria y enfermedad metastásica de manera sincrónica (1,21).

Un número de anomalías citogenéticas han sido identificadas en el histiocitoma fibroso maligno, pero ninguna provee hallazgos consistentes (22).

Se han reportado casos de histiocitoma fibroso maligno secundarios a radioterapia por carcinoma mamario, retinoblastoma, Enfermedad de Hodgkin y mieloma múltiple (1, 8). En cada caso el tumor se ha originado en el área expuesta a las radiaciones, después de un intervalo largo y por varios años (7). En la mayoría de los casos se trata de histiocitoma

fibrosos maligno de tipo pleomórfico (7, 8).

En varios casos el HFM ocurre en exposición a fenoxiaácidos, sin embargo la relación casual directa no se ha establecido (9). El tumor también ha sido reportado en pacientes con Síndrome de Lynch II (9). Los HFM intraóseos pueden ocurrir en infartos óseos previos o por contacto con metales que se utilizan para la fijación de fracturas de hueso (12).

Típicamente los HFM son lesiones solitarias multilobuladas que miden entre 5 y 10 centímetros de diámetro. A nivel del peritoneo son lesiones de un tamaño mucho mayor que a nivel de las extremidades (23). Cerca de dos terceras partes de estos tumores son localizados al tejido musculo esquelético, mientras que un poco más del 10% se encuentran confinados exclusivamente al tejido subcutáneo.

Macroscópicamente se encuentran aparentemente bien circunscritos, sin embargo microscópicamente se encuentran células tumorales entre la fascia o fibras musculares, lo que hace alto el riesgo de recurrencia local.

Al corte la mayoría de los tumores son grises o blancos, pero esto se puede modificar por la abundancia de algunos elementos. Presentan grandes áreas de necrosis y hemorragia. (1).

HIPOTESIS

El histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma más frecuente de los sarcomas de tejidos blandos.

OBJETIVO GENERAL

Obtener la frecuencia y prevalencia por edad y sexo de los histiocitomas fibrosos malignos reportados en el Centro Médico Nacional "20 de noviembre" obtenida por una revisión retrospectiva de los estudios quirúrgicos realizados en el servicio de Anatomía Patológica a lo largo de diez años.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- a) Determinar la frecuencia del histiocitoma fibroso maligno en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre".**
- b) Determinar la frecuencia del histiocitoma fibroso maligno en relación con los diferentes sarcomas de tejidos blandos.**
- c) Determinar la prevalencia del histiocitoma fibroso maligno por grupos de edad.**
- d) Determinar la prevalencia del histiocitoma fibroso maligno por sexo.**
- e) Determinar la topografía más frecuente del histiocitoma fibroso maligno.**
- f) Determinar la frecuencia de variedades histológicas del histiocitoma fibroso maligno.**

MATERIAL Y METODOS

Se hizo una revisión retrospectiva del archivo de libros del Departamento de Anatomía Patológica del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, por un período de diez años a partir del 1 de enero de 1987 al 31 de diciembre de 1996, se revisaron un total de 93,430 quirúrgicos, de los cuales 390 casos correspondieron a sarcomas de tejidos blandos.

El grupo de sujetos de la población a estudiar, fueron todos aquellos pacientes derechohabientes de la Institución que requirieron de estudios quirúrgicos y que contaron con el diagnóstico de sarcomas de tejidos blandos.

El tamaño de la muestra se determino de acuerdo con la frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos, en este estudio fueron un total de 390 casos.

Los sujetos de observación fueron los informes anatomopatológicos que se diagnosticaron en el Centro Médico Nacional 20 de noviembre y que contaron con el diagnóstico de sarcomas de tejidos blandos.

No se contó con grupo control en este estudio. Fueron incluidos todos los casos de sarcomas de tejidos blandos.

No existieron criterios de exclusión.

Se eliminaron todos aquellos casos que no fueron diagnosticados como histiocitoma fibroso maligno o cualquier variedad histológica de sarcomas de tejidos blandos.

Para el análisis de los resultados se utilizaron series estadísticas, frecuencias, distribuciones y valores medios, de esta forma se determinaron los datos estadísticos que ayudaron a comprobar la hipótesis y establecer las conclusiones de la investigación.

El tipo de investigación fue aplicada, comparativa, clínica, longitudinal, retrospectiva y abierta.

RESULTADOS.

En el presente estudio se revisaron un total de 93,430 estudios quirúrgicos realizados en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre en un periodo de diez años que inició el 1 de enero de 1987 y término el 31 de diciembre de 1996. De este total de estudios quirúrgicos, solamente 392 casos correspondieron a sarcomas de tejidos blandos.

En 1987 se reportaron un total de 45 casos. En 1988 se reportaron 34 casos. En 1989 fueron reportados 66 casos. En 1990 fueron un total de 42 casos. Para 1991 el número de sarcomas disminuyó a 30 casos. En 1992 volvió a aumentar considerablemente reportándose 42 casos. En 1996 fueron 36 casos. En 1994 fueron 30 casos. En 1995 aumentó a 40 casos y en 1996 fueron un total de 41 casos

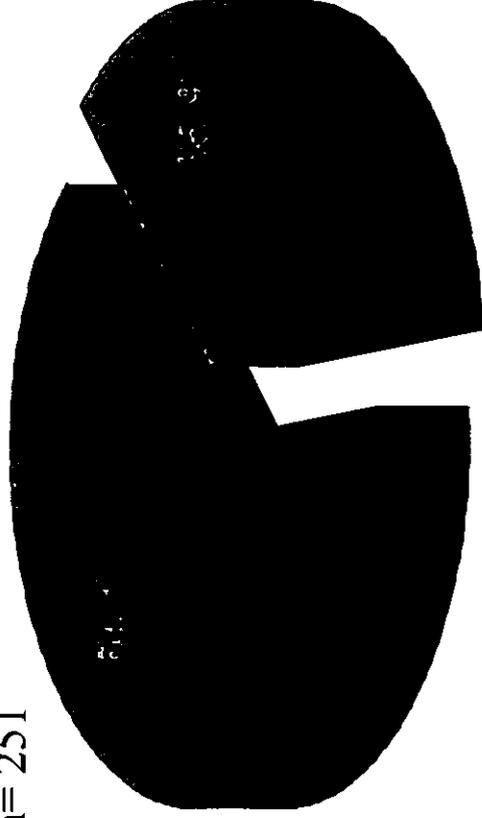
Por lo anterior pudimos corroborar que la frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos, en el C.M.N. 20 de Noviembre, en general, tiende a mantenerse estable, ya que en algunos años aumenta y en otros disminuye.

Por lo que respecta a sarcomas de tejidos blandos y al histiocitoma fibroso maligno, que es el motivo de este estudio, obtuvimos los siguientes resultados:

Distribución por sexo en 392 casos de sarcomas



n= 251



n= 141

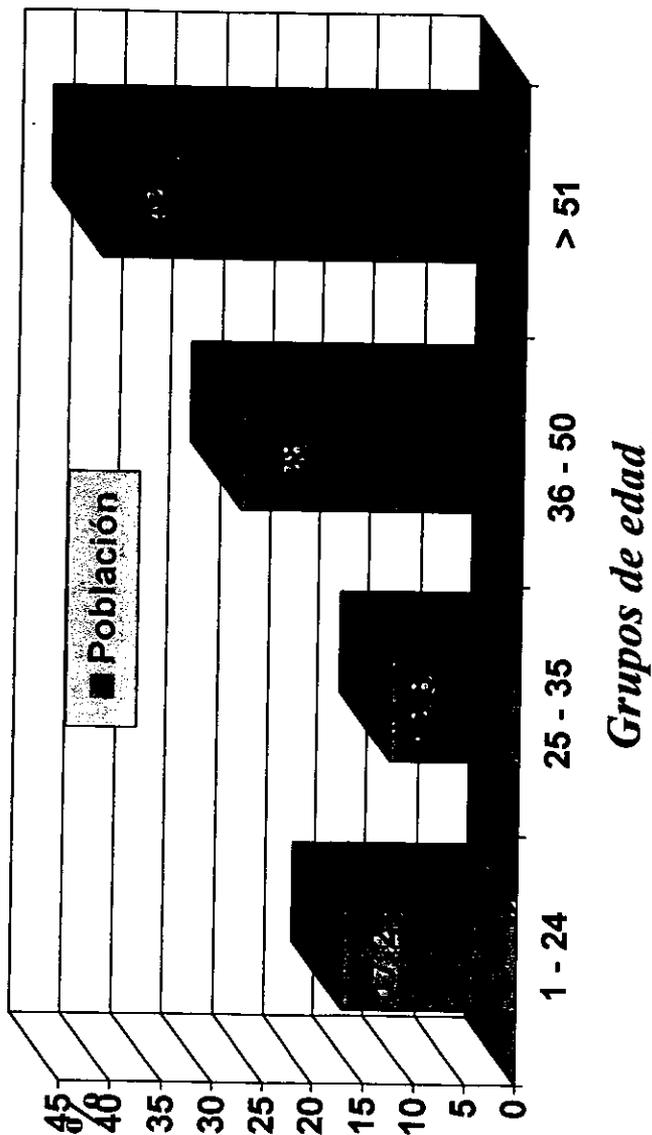
total: 392

Fuente: Departamento de Patología CMN 20 de Noviembre

DISTRIBUCION POR SEXO DE 392 CASOS DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS.

Se estudiaron un total de 392 casos de sarcomas de tejidos blandos en un período de diez años, de este total, obtuvimos que 251 casos correspondieron al sexo femenino y esto correspondió al 64.1% del total. Para el sexo masculino fueron 141 casos, que correspondió al 35.9% del total de casos obtenidos y estudiados.

Distribución por grupos de edad en 392 Sarcomas



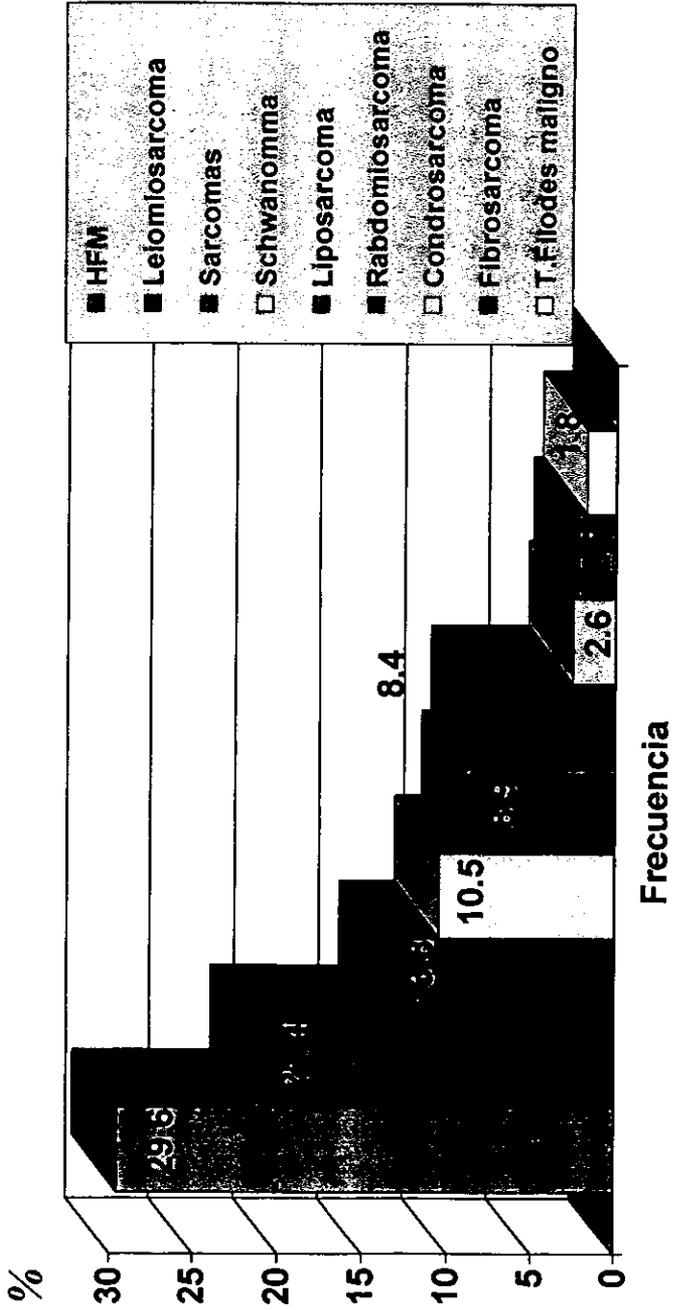
Fuente: Departamento de Patología CMN 20 de Noviembre

DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDAD EN 392 SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS.

De acuerdo a esta distribución obtuvimos lo siguiente:

El grupo de edad constituido por pacientes de 1 a 24 años, obtuvo el 17.2% en la frecuencia general de los sarcomas. El grupo de 25 a 35 años obtuvo el 12.8%. El grupo de 36 a 50 años le correspondió el 28%, y el grupo de mayores de 51 años presento una frecuencia del 42%.

Frecuencia del HFM con relación a otros Sarcomas



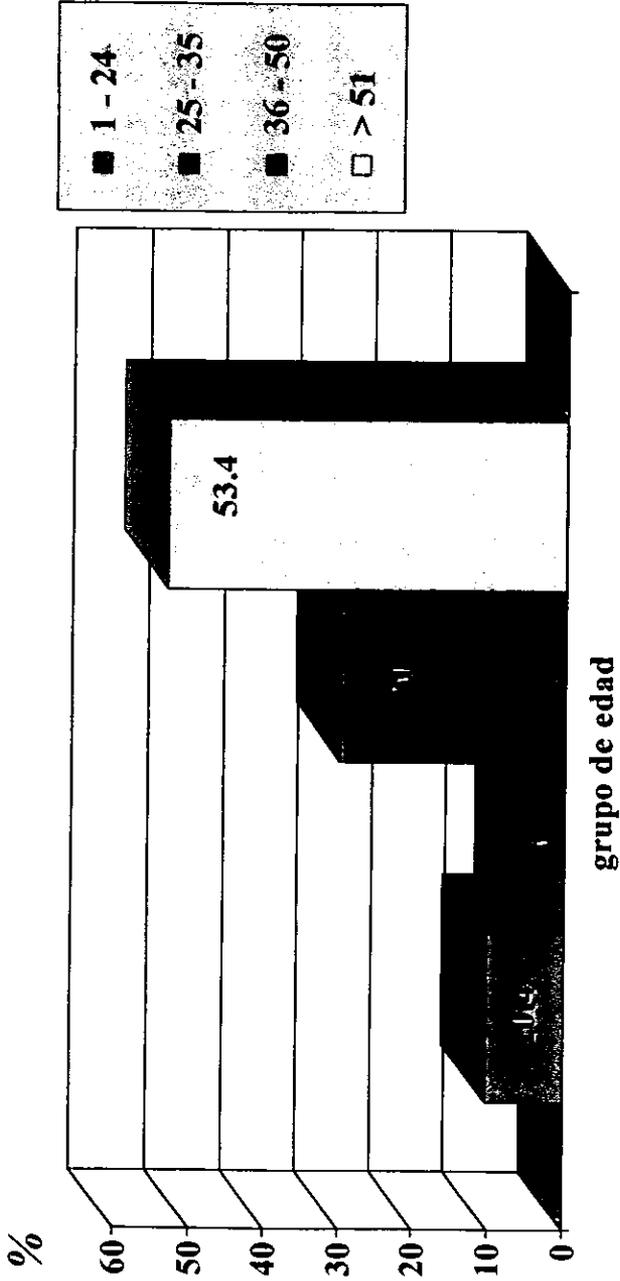
Fuente: Departamento de Patología CMN 20 de Noviembre

FRECUENCIA DEL HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO CON RELACION A OTROS SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS.

De todas las variedades histológicas de sarcomas de tejidos blandos, tenemos que el histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma más frecuente. De 390 casos de sarcomas de tejidos blandos que se obtuvieron en la revisión de diez años, 116 casos correspondieron a histiocitoma fibroso maligno lo que correspondió al 29,6% del total de sarcomas recopilados.

En segundo lugar, se encontraron los leiomiomas con un total de 84 casos (21.4%), y en tercer lugar se encuentran todos aquellos sarcomas en los cuales no se especificó la variedad histológica y que correspondieron a 57 casos (13.8%).

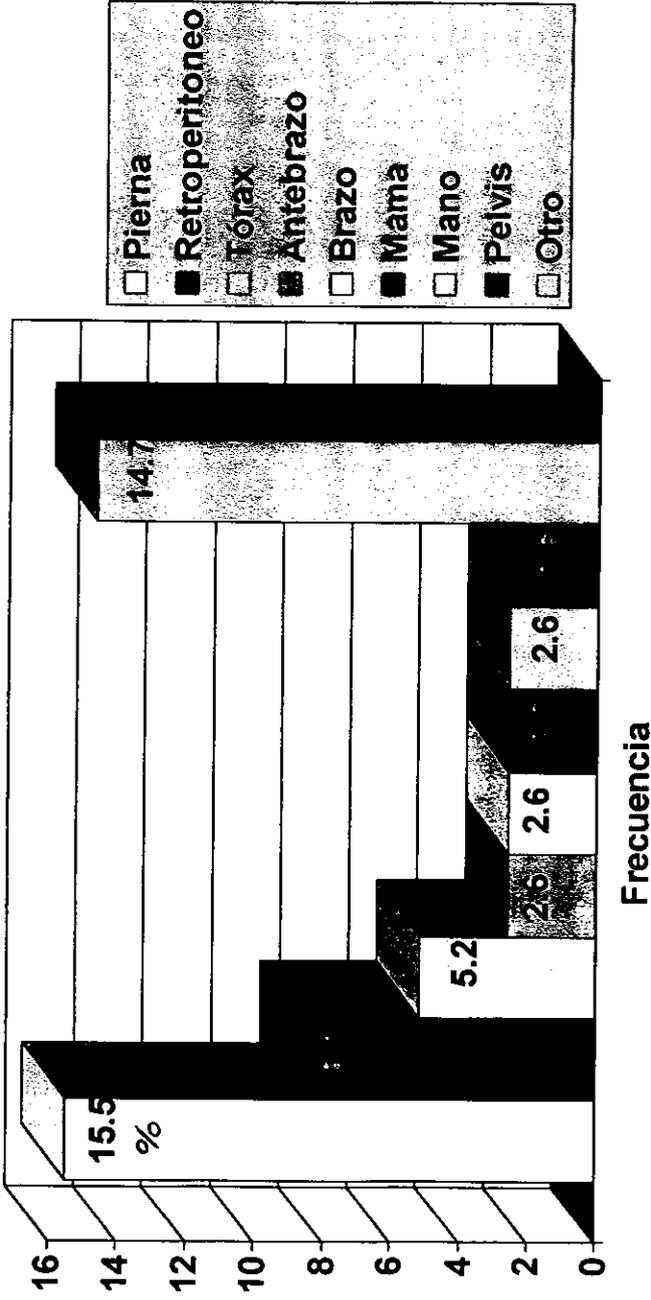
Distribución por grupos de edad en 116 casos de HFM



DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDAD EN 116 CASOS DE HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO.

Se encontró que el grupo de edad más afectado por el histiocitoma fibroso maligno correspondió al grupo de mayores de 51 años, lo que correspondió al 51.3% del total de casos estudiados. seguido del grupo de 36 a 50 años con un porcentaje de 30.2%, y en tercer lugar se ubicó el grupo de 1 a 24 años con un porcentaje de 10.4%.

Topografía de 116 casos de HFM

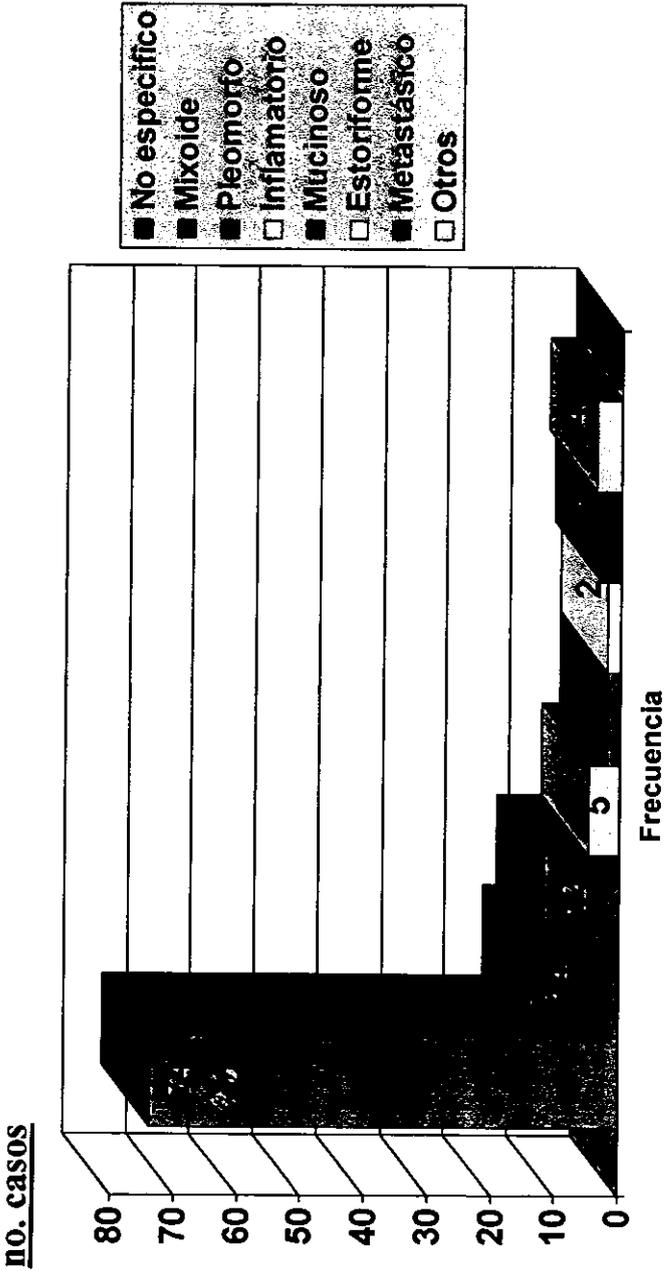


HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO. TOPOGRAFIA MAS FRECUENTE EN 116 CASOS.

El sitio anatómico más afectado en el histiocitoma fibroso maligno fue a nivel de miembros pélvicos con un porcentaje de 15.5%, seguido de la localización retroperitoneal con un porcentaje de 8.6%. En tercer lugar se ubicó el torax con un porcentaje del 5.2%.

Miembros superiores, mama, manos, pelvis, tuvieron un porcentaje del 2.6% para cada uno de estos sitios anatómicos. Por último se encuentra un porcentaje de 14% de todos aquellos casos en donde el reporte histopatológico no especificó la topografía del tumor.

Frecuencia de Variedades histológicas de HFM en 116 casos



Fuente: Departamento de Patología CMN 20 de Noviembre

**FRECUENCIA DE LAS VARIEDADES HISTOLOGICAS DEL HISTIOCITOMA
FIBROSO MALIGNO EN 116 CASOS.**

El mayor número de casos, que fue un total de 88, correspondió al histiocitoma de tipo pleomorfo, seguido del subtipo mucinoso con un total de 16 casos reportados, en tercer lugar se encontró el subtipo inflamatorio. No se reportaron casos del subtipo de células grandes.

DISCUSION.

Los sarcomas de tejidos blandos ocurren aproximadamente en el 1% de todas las neoplasias malignas diagnosticadas anualmente en los Estados Unidos (5). La incidencia es subestimada, ya que los sarcomas pueden originarse en órganos parenquimatosos y se pueden atribuir a otro tipo de neoplasia. En estudios recientes se muestra que la frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos va en aumento de manera rápida.

Los factores de riesgo para desarrollar sarcomas de tejidos blandos se pueden dividir en factores externos y factores inherentes al hésped.

Dentro del primer grupo se encuentra la radiación externa, la que se encuentra bien establecida como agente etiológico de sarcomas de tejidos blandos. Hay numerosos estudios de pacientes tratados con radiación ionizante han demostrado un riesgo excesivo en el desarrollo de sarcomas de tejidos blandos. (6).

En una serie de 53 pacientes reportada por el Instituto de Patología de Las Fuerzas Armadas, (AFIP), el período de latencia posterior a la radiación y el desarrollo de un sarcoma tuvo una variación de dos a cuarenta años con una media de diez años. (7). Un alto riesgo de desarrollar sarcomas radiogénicos en un período de latencia corto (de 4 a 6 años post radiación), es en aquellos pacientes con síndromes genéticos como el síndrome de Li-Fraumeni y el retinoblastoma.

El sarcoma más comúnmente descrito secundario a la radiación es el histiocitoma fibroso maligno y, usualmente es diagnosticado en un estadio avanzado con alto grado de malignidad y pronóstico pobre. (8).

Dentro de los agentes químicos, se encuentran los herbicidas que contienen ácido fenoxiacético o clorofenoles, estos afectan principalmente a los trabajadores de la agricultura (9).

Los agentes medicinales implicados son principalmente los quimioterapéuticos, los cuales aumentan el riesgo de que se pueda llegar a desarrollar sarcomas óseos y de tejidos blandos. (10).

Dentro de los agentes infecciosos implicados, se ha estudiado a numerosos virus, pero actualmente se habla de la participación del virus del herpes humano tipo 8, el cual ha sido descubierto en el sarcoma de Kaposi de pacientes con SIDA. (11).

Con respecto a otros factores de desarrollo, se menciona que el trauma o las lesiones inflamatorias crónicas, incrementan el riesgo de desarrollar sarcomas de tejidos blandos. Se han reportado sarcomas que se originan en cicatrices quirúrgicas, escaras de decúbito, úlceras crónicas de la piel, artroplastias y en tejidos blandos que se encuentran en contacto con metales utilizados para fijación de fracturas de hueso. (12).

En el segundo grupo de factores que intervienen en el desarrollo de sarcomas de tejidos blandos, se encuentran los factores inherentes al huésped, y dentro de estos se encuentran los siguientes:

Factores genéticos: El síndrome de Li-Fraumeni, fue reconocido inicialmente en 4 familias, actualmente se conoce que su patrón de herencia es autosómico dominante, es muy frecuente que estos pacientes desarrollen sarcomas de tejidos blandos y otros tumores. (13).

Defectos inmunológicos: Se han reportado sarcomas de tejidos blandos en pacientes que reciben terapia de inmunosupresión para un trasplante renal y por algunas otras condiciones. (13).

Linfedema: Se han reportado linfangiosarcomas secundarios a edema crónico en brazos de mujeres a quien se les practico mastectomia radical por un carcinoma de mama (Síndrome Stewart-Treves), o en linfedema de piernas ya sea de naturaleza heredable o congénita. (13).

El manejo quirúrgico es un componente esencial del tratamiento de los sarcomas. El tratamiento multimodal ha sido el más común para los sarcomas. Es necesaria la resección quirúrgica del tumor primario, para que de esta manera se obtenga un control local y un potencial de curación elevado. La selección del régimen del tratamiento para los sarcomas de tejidos blandos está dada por la

histología del tumor, el grado histológico, la extensión tumoral y la localización anatómica.

Los principios quirúrgicos de mayor importancia para el control de tumor, contemplan la excisión tumoral en bloque, la confirmación patológica y la confirmación de que los márgenes quirúrgicos se encuentren libres de tumor. Los procedimientos quirúrgicos van a variar de acuerdo con sitio anatómico de localización tumoral. La mayoría de las veces se logra la resección tumoral sin llegar a realizar amputación de alguna extremidad. En suma, el tratamiento quirúrgico para los sarcomas de tejidos blandos no ha sido estandarizado.

Los procedimientos quirúrgicos exactos usados, varían de acuerdo con la localización anatómica del tumor primario. La terapia adyuvante, tal como la radioterapia pre o post operatoria y/o quimioterapia, también va acorde con el sitio anatómico y el grado histológico. En general pacientes con tumores menores de 5 cm., superficiales y de bajo grado, pueden ser tratados sólo con excisión quirúrgica, y se puede obtener un control local excelente y un rango de sobrevida también excelente. En pacientes con lesiones de grado intermedio, se da terapia con radiación con o sin excisión tumoral y dependiendo de los márgenes quirúrgicos, en caso de cirugía, se puede lograr un control ideal. En pacientes con lesiones de alto grado, se realiza excisión quirúrgica, se da tratamiento con radioterapia pre y/o post operatoria, y se ha documentado un control del tumor excelente. Sin embargo, en pacientes con metástasis a distancia hay un mayor grado de fracaso en el tratamiento. En pacientes con tumores de más de 10 centímetros de diámetro y de alto grado, localizado a nivel de las extremidades, se requiere de amputación. El 50% de estos pacientes llegan a desarrollar metástasis. En la gran mayoría de estos casos, se da manejo con quimioterapia obteniendo un beneficio subsecuente. En este grupo de pacientes es necesario dar quimioterapia. (14,15).

Dentro de los aspectos histológicos del histiocitoma fibroso maligno, se encuentra un patrón histológico variable que muestra transformaciones arremolinadas y de tipo pleomórfico (1). Clásicamente consiste en células fusiformes bien diferenciadas que recuerdan a los fibroblastos.

También se encuentran esparcidas en este tipo de HFM células gigantes multinucleadas. EL

pleomorfismo y la actividad mitótica son usualmente prominentes. Una manifestación característica son las células gigantes multinucleadas, las cuales muestran núcleos hipercromáticos y nucleolo irregular. Estas células muestran intensa eosinofilia, algunas sugieren que tienen diferenciación mioblástica.

El estroma consiste en fibras de colágena. Ocasionalmente hay colagenización marcada, que separa a las células. Cambios mixoides focales pueden ser observados de manera común (cuando estos cambios son muy importantes el tumor es clasificado como HFM variante mixoide), rara vez se puede encontrar metaplasia condroide.

En algunos tumores se encuentra dilatación de vasos sanguíneos, lo cual simula un patrón de hemangiopericitoma. (1).

Se encuentra un número pequeño de linfocitos y de células plamáticas en la mayoría de estos tumores.

Las metástasis del HFM, se presentan de forma nodular y recuerdan al tumor original. (29).

Dentro de los hallazgos de inmunohistoquímica: El rol de la inmunohistoquímica en el diagnóstico de HFM es tradicionalmente primordial, primero porque se puede excluir a tumores pleomórficos como son los carcinomas anaplásicos y sarcomas que pueden remedar al HFM.

Se han realizado varios trabajos que sugieren que la presencia de dos enzimas histiocíticas, que son la alfa-1-antitripsina y la alfa-1-antiquimiotripsina, sustenta su origen histiocítico (24, 25), sin embargo se ha demostrado que estas enzimas se encuentran presentes en otros sarcomas, así como carcinomas, y puede que resulte de endocitosis de plasma (26).

Marcadores histiocíticos más confiables tal como Leu-3 y Leu M-3 no han sido identificados en estos tumores (27), así como CD68 y KP-1, así como tampoco expresa CD45, que es un antígeno leucocitario común (27).

En un 30% de los casos expresa p53, sin embargo no tiene significado en término de pronóstico.

El histiocitoma fibroso maligno también expresa filamentos intermedios, tal como queratina, desmina y proteínas de neurofilamentos (24,25,26,27). Bajo estas circunstancias la inmunoreactividad usualmente es focal.

Por lo que respecta a los hallazgos Ultraestructurales: Tres tipos celulares han sido identificados en el histiocitoma fibrosos maligno, células fibroblásticas con núcleos elongados, nucleolo prominente y abundante retículo endoplásmico (28), algunas de estas células manifiestan filamentos parecidos a la actina y recuerdan miofibroblastos en varias condiciones. Gránulos de Langerhans, que son estructuras encontradas en tumores histiocíticos siempre están ausentes. (28).

Diagnóstico diferencial: El problema más común es la distinción del histiocitoma fibroso maligno de otra neoplasia maligna que muestre degeneración celular y pleomorfismo.

Se debe hacer diagnostico diferencial con liposarcoma pleomórfico, ya que el liposarcoma contiene menos estroma

de colágena y además muestra diferenciación celular que es el lipoblasto. Hay sarcomas que pueden mostrar desdiferenciación como el sarcoma extraóseo, condrosarcoma, schwannoma maligno y leiomiomasarcoma.

El subtipo mixoide se caracteriza por áreas mixoides, en asociación con áreas celulares indistinguible del histiocitoma fibroso maligno ordinario.

El más importante aspecto del diagnóstico diferencial es la clara distinción de esta lesión con las lesiones mixoides benignas, tal como la fasciitis nodular puede tener áreas mixoides focales y ser muy vascular con células pleomorfas y figuras mitóticas atípicas. Los mixomas son vascularizados y usualmente tienen células pequeñas como mínima atipia y pocas figuras mitóticas. El sarcoma que más recuerda al histiocitoma fibroso maligno de tipo mixoide es el liposarcoma, sobre todo macroscópicamente, sin embargo los lipoblastos están presentes.

El subtipo de células gigantes es multinodular compuesto por histiocitos, fibroblastos y células gigantes de tipo osteoclasto. Contiene densas bandas fibrosas que encierran al tumor formando nódulos. Hay extensas áreas de necrosis y hemorragia. Las células gigantes multinucleadas recuerdan a osteoclastos normales, esta usualmente no se encuentran en asociación con osteoide pero son íntimamente asociadas con células histiocíticas y esto sugiere que se originan por fusión o división amitótica de precursores mononucleares. Las células gigantes tienen abundante citoplasma eosinófilo con numerosos núcleos pequeños, uniformes. Se pueden encontrar vacuolas fagocíticas y cuerpos asteroides. (29).

La apariencia distintiva de esta neoplasia, causa usualmente poca dificultad para realizar el diagnóstico. Este tumor tiene una configuración multinodular que generalmente se encuentra en tumores de células gigantes de hueso.

El subtipo inflamatorio esta compuesto por células inflamatorias dentro del estroma hialino amorfo y fibras de colágena. La mayoría de los histiocitos tienen una apariencia xantomatosa porque su citoplasma es abundante y contiene lípidos (29). El componente inflamatorio es característicamente prominente y usualmente consiste en una mezcla de células inflamatorias agudas y crónicas. Los histiocitos benignos y las células tumorales usualmente fagocitan a las células inflamatorias. Se puede apreciar una vasculatura fina que recuerda al tejido de granulación. Se pueden ver áreas de aspecto fascicular y áreas de aspecto fusiforme, así como un crecimiento arremolinado. Estas áreas recuerdan más al típico histiocitoma fibroso maligno y esto es de mucha ayuda para realizar el diagnóstico. Las metástasis de este tipo tumoral presentan menos apariencia xantomatosa y mucho más apariencia fibroblástica. (29).

El tumor maligno mayormente confundido con el histiocitoma fibroso maligno de tipo inflamatorio es el linfoma (29), sin embargo el diagnóstico se puede confirmar con tinciones de inmunohistoquímica como el antígeno leucocitario común (CD45) y Leu-M2.

Desde la descripción original del histiocitoma fibroso maligno a principios de los años 60s, se han sucedido una serie de cambios contradictorios, ya que este tumor puede mostrar diferenciación histiocítica y fibroblástica y ha sido clasificado como sarcoma pleomórfico de alto grado de la vida adulta.

Ha surgido una pregunta en torno al HFM: ¿Este tumor existe como entidad patológica, o es una mezcla de varios tejidos mesenquimatosos o no mesenquimatosos que remeda a esta entidad?.

Existen fallas para llegar al diagnóstico de una entidad en las cuales se puede incluir a cualquier tumor en el grupo de HFM. Un reciente estudio realizado por Fletcher en 1992 (16) en donde analizó 159 casos, los cuales fueron diagnosticados como sarcomas pleomorfos en un periodo de más de 30 años. El autor indica que en la actualidad solo 100 podrían clasificarse como HFM, bajo los criterios de microscopia de luz. En 42 casos se realizó microscopia electrónica o inmunohistoquímica para poder hacer el diagnóstico de HFM. En este estudio Fletcher comenta que más de la mitad de los casos podrían ser diagnosticados como HFM bajo los criterios de microscopia de luz, por ello se recomienda hacer estudios extensos para poder llegar a un diagnóstico. Esto puede depender en gran parte de la experiencia que tenga el Patólogo para realizar el diagnóstico inicial.

CONCLUSIONES.

En nuestro medio los sarcomas de tejidos blandos afectan principalmente a pacientes de sexo femenino, sin embargo en la literatura mundial se refiere al sexo masculino como el más afectado (1).

El grupo de edad mayormente afectado corresponde al pacientes mayores de 51 años. En segundo lugar se encontro afectado el grupo que comprendió de 36 a 50 años y en tercer lugar el grupo de 1 a 24 años.

La frecuencia del histiocitoma fibroso maligno en relación con otros sarcomas de tejidos blandos, fue que el histiocitoma fibrosos maligno es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en el Centro Medico Nacional 20 de Noviembre.

En un periodo de diez años se enconstraron un total de 116 casos, lo que correspondió a un 29.6% del total de sarcomas de tejidos blandos.

La distribución por grupos de edad de los casos de histiocitoma fibroso maligno - encontrados, correspondió también a pacientes mayores de 51 años. (53.4%) . Lo anterior concuerda con lo establecido en la literatura mundial.

Los miembros pelvicos son el sitio anatómico mayormente afectado por el histiocitoma fibroso maligno, seguido del espacio retroperitoneal.

En cuanto a la variedad histológica más frecuente encontramos que correspondió al subtipo pleomorfico, con un total de 86 casos, seguido del subtipo mixoide y por último se encontro el tipo inflamatorio. No se reportarón casos de histiocitoma fibroso maligno de células grandes.

BIBLIOGRAFIA.

1. Weiss SW, Enzinger FM: Malignant Fibrous Histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 41:2250,1978.
2. Kearney M, Soule E, Ivins J. Malignant Fibrous Histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980, 45: 167-178.
3. Steven Y. Hajdu. *Pathology of Soft Tissue Tumors*. 1979. 1-35. Great Britain.
4. Stemberg S. *Diagnostical Surgical Pathology*. Raven Press. Lid. New York, 1989, 141-200.
5. Parker SL, Tong T.: *Cancer Statics*, 1996. *CA Cancer J Clin* 46:5-27, 1996.
6. Mark JR, Poen J, Tran LM: Postrradiation Sarcoma: A single instruction study an a review of the literature. *Cancer* 73:2653-2662. 1994.
7. Laskin WB, Silverman TA, Enzinger FM: Postrradiation Soft Tissue Sarcomas. An Analysis of 53 cases. *Cancer* 62:2330-2340, 1988.
8. Strong LC: Theories of pathogenesis. Mutation y cancer. *Genetics of human cancer*. New York, Raven, 1977, pp 401-415.
9. Eriksson M, Hardell L: Soft Tissue Sarcomas y exposure to chemical sustances. *Br J Med* 38:27-33, 1981.

10. Turker MA, D'Angio GJ, et.al.: Sarcomas linked to radiotherapy and chemotherapy in children. *N Engl J M* 317:588-593, 1987.
11. Collandre H, Fernis, et. al.: Kaposi Sarcoma and new herpes virus. *Lancet* 345:1043. 1995.
12. Hoar Zahm, Fraumeni Jr.: The epidemiology of soft tissue Sacoma. *Semin Oncol* 24:504-514. 1997.
13. Li FP, Fraumeni JF Jr: Prospective Study of a family Cancer Syndrome. *JAMA* 247: 2696-2694. 1982.
14. Eiber F, Eckardt J: Surgical Management of Soft Tissue Sarcomas. *Seminars In Oncology*. 24 5 1997, pp 526-533.
15. Antman KT: Adyuvant Therapy of Sarcomas of soft tissue. *Seminars in oncology*, 24 5 1997. pp 556-560.
16. Fletcher CD: Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma: Feat of Fiction? A critical reappraisal based on 159 tunors diagnosed as pleomorphic sarcoma. *AM J Pathol* 16:213, 1992.
17. Enzinger FM: *Recent Developments in the classification of soft tissue sarcomas*. Chicago. 1997. Year Book Medical Publisher.
18. Weiss SW: Malignant fibrous histiocytoma. *Am J Surg Pathol* 6:773, 1982.
19. Weis SW, Enzinger FM: Mixoide Variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 39: 1672-9. 1997.
20. Guccion JG, Enzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue based epidemiology a population and pronostic study 137 patients. *Cancer* 67:499, 1991.

21. Roser B et.al: Malignant Fibrous Histiocytoma. *Cancer Genet Cytogenet.* 29:97, 1987.
22. Bridge JA Sanger WG: Cytogenetic Finding in malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 69:2098,1992.
23. Pezzi CM Rawlings Ms Jr: Pronostics factors in 227 patients with malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 69, 2898, 1992.
24. Kinblom LG: Immunohistochemical investigation of tumors of supposed fibroblastic histiocytic oringin. *Hum Pathol* 13: 834, 1982.
25. Meister P et. al.: Immunohistochemical merker of histiocytic tumors. *Hum Pathol* 11:300, 1980.
26. Roholl PJ, et. al. Characteritaton of tumor cell in malignant fibrous histiocytoma and other soft tissue tumors in comparation with malignant histiocytes. *J Pathol* 147:87, 1985.
27. Wood GS et. al.: Malignant Histiocytoma Fibrous tumor cells reseme fibroblastics. *Am J Surg Pathol* 10: 323, 1986.
28. Taxi JB: Malignant fibrous histiocytoma: A clinicopathologic and ultrastructural study. *Cancer* 40:254, 1977.
29. Enzinger FM, Weiss SW: *Soft Tissue Tumors.* Third edition, pp 373-375, 1994.