



**Fibrohistiocitoma maligno de pulmón variedad estoriforme**

**Sr. Director:** Los sarcomas de partes blandas son neoplasias que asientan sobre estructuras de origen mesodérmico. Su variante histológica más frecuente en el adulto es el histiocitoma fibroso maligno (HFM), aunque su localización pulmonar es excepcional<sup>1</sup>. Además, antes de etiquetarle dicho origen pulmonar debe descartarse otro foco primario distinto, pues la lesión metastásica es más frecuente<sup>1</sup>. Presentamos un nuevo caso de esta infrecuente patología pulmonar.

Varón de 77 años con antecedentes de melanoma cutáneo de extensión superficial (Breslow: 2,3 mm), extirpado hacía dos años, que estando clínicamente asintomático presentó en uno de los controles radiológicos un nódulo en la base pulmonar derecha. La exploración física fue normal, a excepción de una hepatomegalia de 4 cm por una cirrosis hepática etanólica. Toda la analítica, incluidos marcadores tumorales y de coagulación, fue normal, con excepción del aumento de la bilirrubina (2 mg/dl) y las transaminasas por su hepatopatía. La tomografía axial computarizada mostraba en el lóbulo pulmonar inferior derecho, en su segmento lateral, una imagen nodular y

lobulada de 1,5 cm de diámetro, no apreciada en el estudio del año anterior. La punción- aspiración con aguja fina no fue concluyente para descartar malignidad. Con la sospecha de metástasis pulmonar única por melanoma, se intervino mediante una toracotomía posterolateral derecha extraserrática y se halló un nódulo en el lóbulo inferior derecho de 2 cm que se extirpó mediante una lobectomía inferior. El estudio histológico informó de neoformación mesenquimal que infiltraba el parénquima pulmonar, con áreas de patrón fascicular-estoriforme entremezclado con zonas de fibrosis hialina. Se observaban células fusiformes con núcleos aumentados de tamaño atípicos y células gigantes multinucleadas atípicas con nucléolo y mitosis frecuentes, algunas de morfología atípica. En otras áreas presentaba un componente inflamatorio linfoplasmocitario inespecífico. Con técnicas de inmunohistoquímica las células neoplásicas presentaban positividad para vimentina y CD-68 (fig. 1), siendo negativas para la proteína S-100, la actina, la HMB-45 y la citoqueratina, marcadores específicos de melanoma. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones. El paciente, tras dos años de evolución, se encuentra asintomático y libre de enfermedad pulmonar.

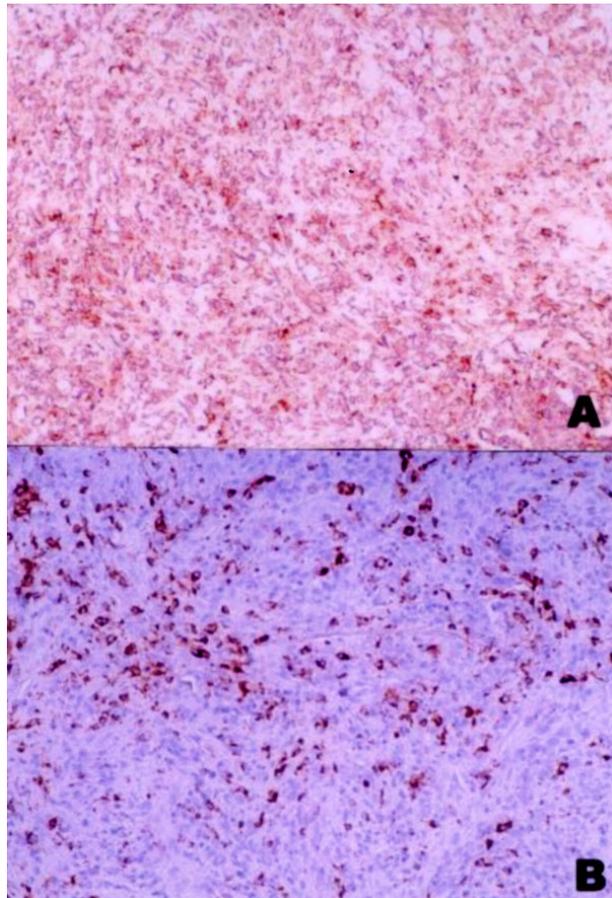
El HFM de pulmón suele presentarse en pacientes sobre la sexta década de la vida, sin ninguna preponderancia de sexo<sup>1</sup>. Clínicamente suelen presentar dolor torácico y disnea, y es común la presencia de tos, pérdida de peso, hemoptisis y fatiga. Los casos asintomáticos como el descrito son infrecuentes<sup>1</sup>. Su pronóstico es muy pobre y depende principalmente de un diagnóstico temprano, pues los casos con largas supervivencias se han descrito en estadios iniciales, donde es posible la cirugía resectiva<sup>1-4</sup>. Es fundamental descartar

que no se trate de una metástasis de un HFM de otra localización y realizar el diagnóstico diferencial con el carcinoma sarcomatoide, el mesotelioma desmoplásico maligno y el resto de sarcomas pulmonares<sup>1-4</sup>.

Radiográficamente suelen ser grandes, solitarios, no cavitados y periféricos, localizados sobre todo en los lóbulos medio e inferior, como en nuestro caso, y con frecuencia afectan a la pleura y asocian derrame pleural<sup>1-4</sup>. La imagen tomográfica típica es la de un tumor grande, bien circunscrito, no cavitado ni calcificado, de localización periférica y sin adenopatías hiliares o mediastínicas<sup>1</sup>. La broncoscopia y la la punción-aspiración con aguja fina son de valor limitado en el diagnóstico diferencial<sup>3</sup>, siendo frecuente la necesidad de realizar una toracotomía para el diagnóstico definitivo, como ocurrió en nuestro caso. Los hallazgos microscópicos muestran una neoplasia maligna de células espiculadas. Desafortunadamente no existen marcadores inmunohistoquímicos específicos, aunque otros sarcomas similares pueden excluirse mediante estudios inmunohistoquímicos específicos. Las variantes histológicas son la estoriforme, la pleomórfica, la mixoide, la inflamatoria, la de células gigantes y la angiomatoide, siendo la mayoría de los HFM de pulmón de la variedad mixta estoriforme-pleomórfica.

La cirugía resectiva es el tratamiento estándar y fundamental. Así, se ha objetivado que si se realiza sólo biopsia o resección parcial la supervivencia media ronda los 9-10 meses<sup>1</sup>, mientras que cuando es cirugía con intención curativa la supervivencia libre de enfermedad aumenta hasta un 20% a los 5 años<sup>1-4</sup>. En este sentido, Magne et al<sup>5</sup> estudian la supervivencia en los sarcomas pulmonares primarios y observan que ésta es significativamente mayor en los resecados completamente que en la cirugía incompleta (47 frente a 6 meses). Además se obtienen supervivencias superiores a los 5 años con resecciones completas de recidivas, siendo fundamental un diagnóstico temprano de éstas; de ahí la importancia del control periódico. La mayoría de los autores no han mostrado la utilidad de la radioterapia en el tratamiento, aunque Lee et al<sup>2</sup> consiguieron una supervivencia larga con 5.400 cGy preoperatorios. La quimioterapia sistémica se utiliza para la enfermedad metastásica, aunque no ha conseguido mejorar la supervivencia<sup>1-4</sup>.

Las metástasis sistémicas son frecuentes, principalmente cerebrales, lo cual puede deberse a la alta incidencia de invasión vascular en el momento del diagnóstico<sup>1</sup>. Son poco conocidos los factores pronósticos en la localización pulmonar, aunque en general se describen como factores pronósticos en el HFM<sup>6</sup> la resección total de la enfermedad macroscópica, la edad mayor de 50 años, el grado histopatológico, la variante histológica, el tamaño tumoral y las metástasis a distancia en el momento del diagnóstico. En los casos pulmonares descritos, se ha observado que casi todos los pacientes con largas supervivencias tienen adenopatías negativas, como nuestro paciente<sup>1-3</sup>, excepto un caso publicado por Yousef y Hochholzer<sup>4</sup>, en el que el paciente seguía vivo tras 36 meses y presentaba adenopatías mediastínicas positivas. No se ha objetivado relación entre la supervivencia y la histología pulmonar, posiblemente por el predominio del subtipo mixto estoriforme-pleomórfico.



**Fig. 1. Histología, técnicas de inmunohistoquímica. A: expresión de vimentina por las células neoplásicas (vimentina, ×250); B: expresión de CD-68 por las células neoplásicas (CD-68, ×250).**

**A. Ríos Zambudio<sup>a</sup>, M.J. Roca Calvo<sup>a</sup>  
y L.A Polo García<sup>b</sup>**

<sup>a</sup>Departamento de Cirugía.  
Servicio de Cirugía Torácica.  
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.  
Murcia. España. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía  
Patológica. Hospital Universitario  
Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

1. Halyard MY, Camoriano JK, Culligan JA, Weiland LH, Allen MS, Pluth JR, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Cancer* 1996;78:492-7.
2. Lee JT, Shelburne JD, Linder J. Primary malignant fibrous histiocytoma of the lung: a clinicopathologic and ultrastructural study of five cases. *Cancer* 1983;53:1124-30.
3. Hsiu JG, Kreuger JK, D'Amato NA, Morris LR. Primary malignant fibrous histiocytoma of the lung: fine needle aspiration cytologic features. *Acta Cytol* 1987; 31:345-50.
4. Younsem SA, Hochholzer L. Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Cancer* 1987;60:2532-41.
5. Magne N, Porsin B, Pivot X, Tchiknavorian X, Marcy PY, Foa C, et al. Primary lung sarcomas: long survivors obtained with iterative complete surgery. *Lung Cancer* 2001; 31:241-5.
6. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB, et al. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma. A multicenter study of 216 patients with multivariate analysis. *Cancer* 1996;77:1823-30.