

# Fibrohistiocitoma maligno de meninges

## Presentación de un caso

ERNESTO CATALÁ, RICARDO CALDARA, HORACIO HERRERA y JUAN PABLO SIMONE

*Ortopedia y Traumatología, Hospital Alemán de Buenos Aires*

### Caso clínico

Una paciente de 54 años acudió a la consulta por un cuadro de cervicobraquialgia izquierda de 15 días de evolución, sin antecedente traumático. Presentaba estudios radiográficos cervicales donde se evidenciaban signos de discartrosis entre los niveles C4 y C7. En primera instancia se le indicó terapia analgésica y se la citó para control.

El dolor fue incrementándose en intensidad a pesar del tratamiento; además, se registró un déficit motor progresivo en el territorio de la quinta y la sexta raíz cervical, por lo que se solicitó una resonancia magnética (RM).

Se encontró, en la vista sagital del T1 (Fig. 1A) una imagen en situación extramedular por detrás de los cuerpos vertebrales desde C6 hasta D2, de forma ovoidea, de 5,5 cm de longitud, ligeramente hiperintensa, que comprimía y desplazaba la médula espinal hacia posterior. En la vista axial del T2 se observaba que la formación descrita era ligeramente hiperintensa en relación con la médula espinal y presentaba zonas focales de mayor intensidad, necróticas (Fig. 1B). El contraste con gadolinio produjo un refuerzo heterogéneo intenso/hipointenso (Fig. 1C).

Se decidió la internación de la paciente para el manejo del dolor, el cual respondió sólo en forma parcial a la morfina y sus derivados, y para la estadificación tumoral. Los resultados de los estudios clínicos prequirúrgicos y complementarios de imágenes para descartar secundarismos fueron normales. Ante la imposibilidad de realizar una biopsia guiada, dada la localización tumoral, se planificó la cirugía en conjunto con el servicio de neurocirugía.

Mediante un abordaje mediovertebral longitudinal cervical bajo-dorsal, se realizó una laminectomía amplia de C6 a T2 y se accedió a un tumor premedular que se extendía de C5 a T2. Macroscópicamente se constató un tumor intradural extramedular de aspecto blanco grisáceo friable (Fig. 2), el cual se escindió bajo visión con el microscopio quirúrgico. El material resecado fue enviado a anatomía patológica y se estabilizó el raquis mediante un sistema de osteosíntesis cervico-torácica de barras con tornillos transfacetarios a nivel cervical y pediculares a nivel dorsal, con resultados satisfactorios.

El informe histopatológico describió un fibrohistiocitoma maligno pleomorfo verticilado (alto grado), intradural extramedular. Fenotipo: vimentina+, CD68+, proteína gliofibrilar- (Fig. 3).

En el examen neurológico posoperatorio se constató cuadriparesia con sensibilidad distal conservada y reflejo esfinteriano positivo, que correspondió a un estadio neurológico grado C de la clasificación de Frankel.

Al sexto día la paciente presentó una fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR) y fiebre. Se produjo un deterioro del estado neurológico, con cuádruplejía y déficit sensitivo en los miembros inferiores, compatible con un grado A de la clasificación de Frankel. Los estudios directos y el cultivo de LCR originalmente negativos, se positivizaron para germen gramnegativo *Enterobacter* sensible a amikacina y ceftazidima. Se desarrollaron hemocultivos positivos para el mismo germen. Se produjo la dehiscencia de la herida quirúrgica, por lo que se realizó la limpieza de ésta y plástica de la duramadre.

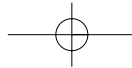
La paciente evolucionó con descenso de la curva térmica y negativización de los cultivos de LCR a los 11 días de iniciado el tratamiento antibiótico.

A los 20 días posoperatorios se solicitó una nueva RM que evidenció recidiva tumoral (Fig. 4A y B) e hidrocefalia secundaria al crecimiento circunferencial del fibrohistiocitoma.

La paciente entró en estado de coma con deterioro del estado general y falleció a las 9 semanas de la cirugía inicial.

Recibido el 14-09-2006. Aceptado luego de la evaluación el 01-03-2007.  
Correspondencia:

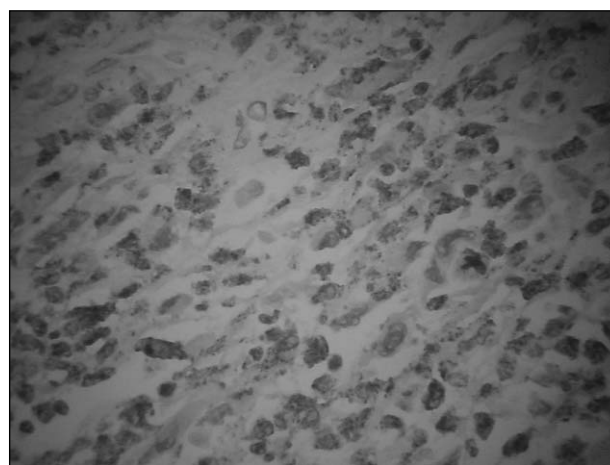
Dr. J. P. SIMONE  
jpsimone80@yahoo.com.ar



**Figura 1.** A. Resonancia magnética (RM). Vista sagital en T1. B. Vista axial en T2. Se observa una formación ligeramente hiperintensa en relación con la médula espinal y zonas focales de mayor intensidad, necróticas. C. El contraste con gadolinio produjo un refuerzo heterogéneo intenso/hipointenso.



**Figura 2.** Se constató un tumor intradural extramedular de aspecto blanco grisáceo friable.



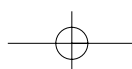
**Figura 3.** El informe histopatológico describió un fibrohistiocitoma maligno pleomorfo verticilado (alto grado) intradural extramedular. Fenotipo: vimentina+, CD68+, proteína gliofibrilar-.

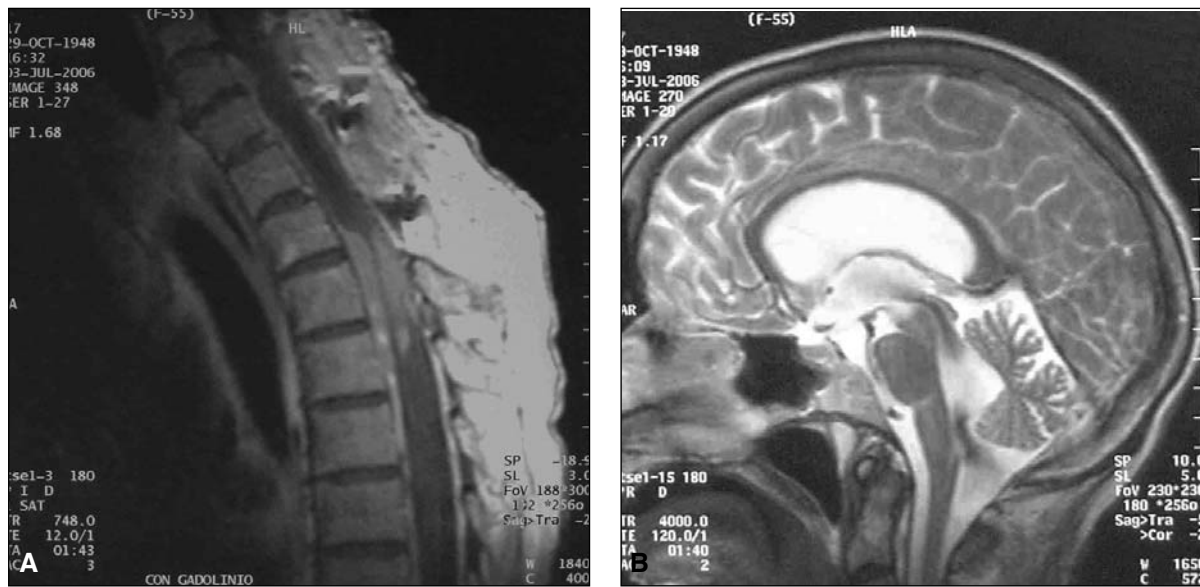
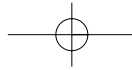
## Discusión

El fibrohistiocitoma maligno, descrito originalmente por O'Brien y Strout en 1964, representa el sarcoma de las partes blandas más frecuente de la edad adulta. Con un pico de incidencia situado entre la quinta y la sexta década de la vida, el 20% al 24% de los sarcomas de las partes blandas en este grupo etario corresponden a esa entidad.<sup>10</sup>

Es un sarcoma de rápido crecimiento cuya morbimortalidad está estrechamente relacionada con su estadio clínico.

Desde el punto de vista histológico corresponde a un tumor pleomorfo compuesto por células mesenquimáticas primitivas y dos líneas celulares parcialmente diferenciadas: una línea con características fibroblásticas y otra con características histiocíticas.<sup>4,9</sup> Sin consenso con respecto a su origen, se acepta a las células mesenquimá-





**Figura 4. A y B.** A los 20 días del posoperatorio se solicitó una nueva RM que evidenció recidiva tumoral e hidrocefalia secundaria al crecimiento circunferencial del fibrohistiocitoma.

ticas pluripotenciales como el más probable.<sup>3</sup> Se describieron cinco subtipos histológicos: verticilado pleomorfo (más común), mixoide, células gigantes, inflamatorio y angiomatoide. Exceptuando el tipo angiomatoide, el resto de las variantes histológicas son agresivas, recidivan localmente si no se realiza una escisión amplia y tienen un índice de metástasis del 30% al 50%; el pulmón es el foco metastásico más común.<sup>7</sup>

Su localización más frecuente es en la musculatura proximal de las extremidades (70% a 75% de los casos, con 59% en los miembros inferiores), seguida del retroperitoneo, el pulmón, el hígado, la aorta, el intestino y la duramadre.<sup>7</sup> La afección ósea es esporádica y ocurre en los huesos largos.<sup>2</sup> El fémur, la tibia y el húmero representan el 75% de los casos.<sup>6</sup>

El tumor óseo primario en la columna es excepcional, con muy pocos casos registrados en la bibliografía.<sup>6,8</sup> Más frecuente resulta la afección de los tejidos meníngeos. La localización meníngea se origina específicamente en las células mesenquémicas perivasculares de la médula espinal o sus cubiertas.<sup>3</sup>

La resección completa con márgenes amplios, seguida de radioterapia y/o quimioterapia, es el tratamiento más aceptado.<sup>3</sup>

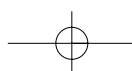
La respuesta a la quimioterapia fue escasa en los pocos casos registrados.<sup>1</sup> Su empleo en los sarcomas de las partes blandas sin metástasis es materia de controversia. La quimioterapia se reserva para los casos de tumores con tamaño superior a 5 cm, libres de secundarismo, por su mayor riesgo de desarrollo de metástasis.<sup>5</sup>

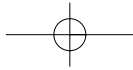
El tratamiento aislado con radioterapia en altas dosis (mayor de 6000 cGy) se asocia con un control local insuficiente del tumor. Se reserva para el control local de la enfermedad, como coadyuvante de la escisión quirúrgica.<sup>5</sup> La utilización de diferentes fuentes radiantes y en distintas dosis no permite realizar comparaciones concluyentes.

El fibrohistiocitoma maligno constituye una patología rápidamente progresiva, poco frecuente y de mal pronóstico. Su ubicación meníngea suele ser un gran desafío para el cirujano, tanto por lo demandante de la operación como por las frecuentes complicaciones que se registran (neurológicas, fístulas de líquido cefalorraquídeo, infecciones). Resta determinar el papel de la quimioterapia y de la radioterapia como tratamientos adyuvantes. Para ello es necesaria una casuística amplia, con la que lamentablemente no se cuenta, que permita establecer parámetros concluyentes.

## Bibliografía

1. Akimoto J, Takeda Y, Hasue M, Ito H, Kiguchi E. Primary meningeal malignant fibrous histiocytoma with cerebrospinal dissemination and pulmonary metastasis. *Acta Neurochir (Wien)*. 1998;140(11):1191-6.
2. Capanna R, Bertoni F, Bacchini P, Bacci G, Guerra A, Campanacci M. Malignant fibrous histiocytoma of bone. The experience at the Rizzoli Institute: report of 90 cases. *Cancer*. 1984;54(1):177-87.





3. **Choi JY, Kim KN, Kim SE, Yoon DH.** Primary malignant fibrous histiocytoma extending into spinal canal through intervertebral foramina. *Acta Neurochir (Wien)*. 2004;146(4):415-7.
4. **Erlandson RA, Antonescu CR.** The rise and fall of malignant fibrous histiocytoma. *Ultrastruct Pathol*. 2004;28(5-6):283-9.
5. **Fitzgerald RH, Kaufer H, Malkani AL.** *Ortopedia*. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2004. pp. 1197-211.
6. **Karantanas AH, Hytioglou P, Zibis AH, Markonis A, Papadimitriou CS.** Malignant fibrous histiocytoma of the spine causing spinal neural foramen widening. *Comput Med Imaging Graph*. 2000;24(5):329-32.
7. **Kumar V, Abbas A, Fausto N.** *Robbins and Cotran: Pathologic Basis of Disease*. 7<sup>th</sup> ed.; St. Louis: WB Saunders; 2005.
8. **Maillefert JF, Guy F, Coudert B, Piroth C, Arnould L, Tavernier C.** Multifocal malignant fibrous histiocytoma of the spine. *Rev Rhum Engl Ed*. 1997;64(4):274-7.
9. **Swamy KS, Shankar SK, Asha T, Reddy AK.** Malignant fibrous histiocytoma arising from the meninges of the posterior fossa. *Surg Neurol*. 1986;25(1):18-24.
10. **Yip D.** Malignant Fibrous Histiocytoma. Disponible en [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com).

