

Histiocitoma Fibroso Angiomatoide: Perfil Epidemiológico, Anatomopatológico, Clínico, Tratamiento y Resultados en una Serie de 15 Casos

<https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2026v72n4.5670ES>

Histiocitoma Fibroso Angiomatoide: Perfil Epidemiológico, Anatomopatológico, Clínico, Tratamiento e Resultados em uma Série de 15 Casos

Angiomatoid Fibrous Histiocytoma: Epidemiological, Anatomopathological, Clinical Profile, Treatment, and Outcomes in a Series of 15 Cases

Leonardo Andrade Teixeira¹; João Marcelo Lessa Assunção²; Roberto André Torres de Vasconcelos³

RESUMEN

Introducción: El histiocitoma fibroso angiomatoide (HFA) es una neoplasia de tejidos blandos poco frecuente con comportamiento intermedio, descrita inicialmente como una lesión que se presentaba en el tejido subcutáneo de las extremidades en personas jóvenes. **Objetivo:** Aumentar la disponibilidad de datos patológicos y mejorar el enfoque de esta enfermedad por parte de los profesionales sanitarios. **Método:** Estudio retrospectivo que analizó 15 casos tratados entre 2000 y 2023, mediante la consulta de historias clínicas y la revisión anatomopatológica de láminas histológicas almacenadas. **Resultados:** El promedio del tiempo de seguimiento fue de 7,16 años y la edad osciló entre 5 y 44 años, con predominio de pacientes menores de 20 años y mujeres. La localización predominante fue en los miembros (60%). En cuanto al tratamiento, se empleó preferentemente la resección quirúrgica, y los márgenes quirúrgicos comprometidos se asociaron con el riesgo de recurrencia, observado en cinco casos (33,3%), de los cuales dos resultaron en muerte (mortalidad del 13,3%). Seis pacientes (40%) recibieron terapia adyuvante, y dos de ellos se sometieron a ampliación de margen sin recurrencia posterior. Se observaron metástasis en el 27% de los pacientes, principalmente en los pulmones y los ganglios linfáticos. El alta oncológica se logró en el 66,6% de los casos. En los pacientes que fallecieron, el promedio de supervivencia fue de 5,8 años. Histológicamente, la presencia de células típicas en conformación sincicial, el anillo de células inflamatorias y los espacios pseudoangiomatosos son características esenciales para el diagnóstico, al igual que la positividad inmunohistoquímica para desmina. **Conclusión:** Dado el predominio en los miembros de pacientes jóvenes, se confirmó la importancia de la resección amplia con márgenes libres para obtener mejores resultados clínicos. **Palabras clave:** Histiocitoma Fibroso Maligno; Estudios Retrospectivos; Epidemiología.

RESUMO

Introdução: O histiocitoma fibroso angiomatoide (HFA) é uma neoplasia rara de partes moles, com comportamento intermediário, descrita a primeira vez como uma lesão que ocorria no subcutâneo das extremidades em jovens. **Objetivo:** Tornar mais robusta a disponibilidade de dados patológicos e aprimorar a abordagem dessa doença como prestadores de serviço de saúde. **Método:** Estudo retrospectivo que analisou 15 casos tratados entre 2000-2023, por meio de consulta dos prontuários e revisão anatomopatológica das lâminas armazenadas. **Resultados:** O tempo médio de acompanhamento foi de 7,16 anos e a idade variou de 5 a 44 anos, destacando-se menores de 20 anos e pacientes do sexo feminino. A localização foi predominantemente observada nos membros (60%). Quanto ao tratamento, houve preferência pela ressecção cirúrgica e o comprometimento de margens cirúrgicas foi associado ao risco de recidiva, observada em cinco casos (33,3%), dois destes evoluíram a óbito (13,3% de taxa de mortalidade). Seis pacientes (40%) receberam terapia adjuvante, sendo dois submetidos à ampliação de margem sem recidivas subsequentes. Metástases ocorreram em 27% dos pacientes, principalmente nos pulmões e linfonodos. Alta oncológica foi alcançada em 66,6% dos casos. Nos pacientes que evoluíram a óbito, a sobrevida média foi de 5,8 anos. Histologicamente, a presença de células típicas em conformação sincicial, o aro de células inflamatórias e espaços pseudoangiomatosos demonstram-se como características essenciais para o diagnóstico, bem como a positividade imuno-histoquímica da desmina. **Conclusão:** Dada a predominância nos membros de pacientes jovens, constatou-se a importância da ressecção ampla com margens livres para melhor evolução clínica. **Palavras-chave:** Histiocitoma Fibroso Maligno; Estudos Retrospectivos; Epidemiologia.

ABSTRACT

Introduction: Angiomatoid fibrous histiocytoma (AFH) is a rare soft-tissue neoplasm with intermediate behavior, originally described as a lesion occurring in the subcutaneous tissue of the extremities in young individuals. **Objective:** To strengthen the availability of pathological data and improve the clinical approach to this disease by healthcare providers. **Method:** A retrospective study analyzing 15 cases treated between 2000 and 2023, involving a review of medical records and an anatomopathological re-examination of stored slides. **Results:** The mean follow-up period was 7.16 years, and patient ages ranged from 5 to 44 years, with a predominance of females under 20 years old. The lesions were predominantly located in the limbs (60%). Surgical resection was the treatment of choice and the compromise of surgical margins was associated with risk of relapse, which was observed in five cases (33.3%), two of which resulted in death (mortality rate of 13.3%). Six patients (40%) received adjuvant therapy, two underwent margin widening with no subsequent recurrence. Metastases occurred in 27% of the patients, primarily affecting the lungs and lymph nodes. Oncological discharge was achieved in 66.6% of the cases. Among the patients who died, the mean survival time was 5.8 years. Histologically, the presence of characteristic cells in a syncytial arrangement, a rim of inflammatory cells, and pseudoangiomatoid spaces, along with immunohistochemical positivity for desmin, proved to be essential diagnostic features. **Conclusion:** Given the predominance of the disease in the limbs of young patients, the study highlights the importance of wide resection with clear margins to achieve best clinical outcome.

Key words: Histiocytoma, Malignant Fibrous; Retrospective Studies; Epidemiology.

^{1,3}Instituto Nacional de Câncer (INCA), Hospital do Câncer I (HC I), Seção de Tecido Ósseo-Conectivo. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mails: leonardoa.teixeira@hotmail.com; oncovasconcelos@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0000-3829-7813>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-5642-5639>

²INCA, Divisão de Patologia. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: joaomarclolessa@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0002-1146-1315>

Dirección para correspondencia: Leonardo Andrade Teixeira. Rua Morom, 2738, Apto. 701 – Boqueirão. Passo Fundo (RS), Brasil. CEP 99025-024. E-mail: leonardoa.teixeira@hotmail.com



INTRODUCCIÓN

El histiocitoma fibroso angiomaticoide o fibrohistiocitoma angiomaticoide (HFA) es un tumor raro de partes blandas y fue descrito por primera vez por Enzinger en 1979 como “histiocitoma fibroso maligno angiomaticoide”. Posteriormente, estudios indicaron que su naturaleza no era totalmente maligna, siendo clasificado actualmente por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como un tumor de diferenciación incierta debido a sus atribuciones microscópicas que lo aproximan de las características de un tumor benigno. A pesar de su capacidad de generar enfermedades a distancia, el término “maligno” fue removido debido a su bajo riesgo^{1,2}.

Epidemiológicamente, el HFA afecta principalmente extremidades de niños y jóvenes adultos, con promedio de 13 años—en un rango etario entre 7 y 65 años—, simulando una neoplasia vascular^{2,3}. Ocurre predominantemente en las extremidades inferiores, con predilección por el tejido subcutáneo, como una nodulación indolora de crecimiento lento^{1,3}. Cerca de dos tercios de los casos ocurren en áreas de cadenas ganglionares (fosa cubital anterior, poplítea, axila, región inguinal y cervical), pudiendo surgir también en ovario, vulva, pulmón, cerebro, huesos, mediastino y retroperitoneo^{1,4}. La proporción entre hombres y mujeres varía entre estudios, pero algunos, como el de Maqbool et al.⁵, indican predominio masculino—68%⁵.

Clínica y radiológicamente, presenta características similares a tumores de origen vascular, tales como hemangioma, angiosarcoma o incluso hematomas. Estudios con resonancia magnética muestran lesiones homogéneamente hipointensas en la imagen ponderada en T1 y lesiones heterogéneamente hiperintensas en la imagen ponderada en T2^{1,5}—compatible con las lesiones vasculares antes citadas.

Costa y Weiss³ demostraron que la escisión quirúrgica era la principal modalidad terapéutica, con alta tasa de cura, lo mismo fue demostrado por Maqbool et al.⁵, en estudio con 25 pacientes. La intervención quirúrgica debe ser realizada con márgenes amplios, con el fin de garantizar la remoción de todas las células tumorales y minimizar el riesgo de recidiva. La recurrencia fue observada del 15% al 20% de los casos, con el 80% sobreviviendo sin recidivas mientras que la metástasis era rara - <1%, además de no haberse identificado beneficios adicionales significativos con terapias adyuvantes, como quimioterapia o radioterapia^{4,5}.

Macroscópicamente, el HFA se configura en masas de aspecto no específico. Su presentación habitual es como lesión nodular, circunscrita, de componente sólido blanco a amarillento y espacios quísticos repletos de sangre—su detalle más característico^{4,6}. La coloración

puede adquirir tonos acastañados según la cantidad de hemosiderina presente. Raramente, sus límites pueden mostrarse infiltrativos^{7,8}.

Al examen microscópico, el HFA presenta tres componentes morfológicos y uno inmunohistoquímico, designados esenciales para el diagnóstico, de acuerdo con la OMS¹:

- Nódulos de células ovoides o epitelioides en conformación sincicial, con citoplasma eosinofílico, núcleos vesiculares y discretamente atípicos.
- Espacios vasculares ocupados por sangre y revestidos por células tumorales, llamados pseudoangiomatosos.
- Anillo de células inflamatorias mononucleares, sean linfocitos o plasmocitos, con centros germinativos—aspecto que simula una metástasis ganglionar.
- Marcación en estudio inmunohistoquímico por antígenos contra desmina, EMA y/o CD99⁶.

Además de estos, es importante resaltar que una presentación clínica compatible—como nodulación subcutánea pequeña e indolora—se configura, también, como un criterio esencial¹. La presencia de todos los hallazgos simultáneamente no es necesaria o esperada para confirmar el diagnóstico. La presencia de una pseudocápsula con depósitos de hemosiderina es un hallazgo típico^{1,4}. A pesar de ser listados como esenciales, el infiltrado peritumoral y los espacios pseudoangiomatosos pueden estar ausentes—por lo tanto, es posible que un HFA sea completamente sólido. Lesiones antiguas exhiben áreas extensas de fibrosis con depósitos de hemosiderina y raras islas de células neoplásicas⁴. Son características raras la identificación de células pleomórficas, la presentación como neoplasia de células pequeñas, redondas y azules, y la presencia de áreas mixoides^{1,4,5}.

Además de la positividad variable para desmina, EMA y CD99—una de las cuales debe ser identificada—, hay marcación variable para CD68, calponina y caldesmona^{1,4,8}. La negatividad para marcadores vasculares, como CD34 y CD31, además de MYOD1 y miogenina, son de utilidad en la exclusión de diagnósticos diferenciales^{1,4,8}.

Estudios moleculares del HFA son necesarios para la confirmación diagnóstica. Las alteraciones genéticas más frecuentes involucran la formación de genes de fusión, como la translocación t(2;22)(q33;q12), que genera la fusión *EWSR1-CREB1* y ocurre en más del 90% de los casos, la translocación t(12;22)(q12;q12), responsable por la fusión *EWSR1-ATF1*, es la segunda más común, y algunos casos están relacionados con la fusión *FUS-ATF1*^{1,4,6}.

Dada su baja incidencia, pocos informes de caso y revisiones se encuentran en la literatura, lo que refuerza la importancia de la discusión del tema, sobre todo cuando se tiene en consideración el escenario nacional.

El presente estudio expone una serie con 15 pacientes tratados en el Instituto Nacional del Cáncer (INCA), buscando compartir experiencias, hacer más robusta la disponibilidad de datos patológicos y perfeccionar el enfoque de esta enfermedad como prestadores de servicio de salud.

MÉTODO

Estudio de cohorte retrospectivo observacional de pacientes con diagnóstico de HFA localizados, registrados en un centro de referencia oncológica y que recibieron algún tipo de tratamiento, entre octubre de 2000 y enero de 2023, por la Sección de Tejido Óseo Conectivo (TOC) del INCA. Los datos clínicos fueron obtenidos por consulta directa a las historias clínicas. Hubo revisión del diagnóstico de HFA por patólogos del mismo centro y participantes de este estudio. Fueron excluidos los casos que presentaron divergencias en sus evaluaciones anatomopatológicas entre el material de la biopsia y el de la pieza quirúrgica, y los casos con documentación clínica insuficiente. Los datos obtenidos de la cohorte fueron analizados de forma descriptiva. Para las variables discretas fueron utilizadas proporciones (%) y, para las variables continuas fueron aplicadas media aritmética, mediana y desviación estándar.

La investigación fue sometida y aprobada por el Comité de Ética en Pesquisa del INCA, con el número de parecer 4501050 (CAAE: 40424120.6.0000.5274), como lo determina la Resolución n.º 466/2012⁹ del Consejo Nacional de Salud.

RESULTADOS

Se obtuvo un total de 15 pacientes diagnosticados con HFA, con predominio de pacientes femeninas, representando nueve de los casos (60%), y una proporción semejante de individuos que se declararon de color pardo, ocho (53,3%). El tiempo de seguimiento clínico varió de 2,6 a 18,4 años, con promedio de 7,16 años. Los grupos etarios, al momento del procedimiento quirúrgico, variaron de 5 a 44 años, destacando menores de 20 años, representando el 80%, 12 casos.

En cuanto a la localización anatómica, los miembros fueron las regiones más frecuentemente acometidas, representando nueve de los casos (60%), sobre todo los miembros inferiores, con seis pacientes (40%). Con relación a los procedimientos quirúrgicos, el 13,3% de los casos presentó márgenes quirúrgicos comprometidos tras el primer procedimiento, y la ampliación quirúrgica fue realizada en el 40% de los pacientes. En lo que concierne a las terapias adyuvantes, la radioterapia fue aplicada en cinco (33,3%) de los pacientes, mientras

que la quimioterapia fue usada en dos (13,3%), tanto en contextos neoadyuvantes como adyuvantes (Tabla 1).

La tasa de recidiva local fue registrada en el 33,3% de los pacientes. La ocurrencia de metástasis fue observada en el 26,6%, con los pulmones y ganglios figurando como los lugares más comunes de diseminación. Finalmente, la tasa de defunción fue identificada en el 13,3% de los casos, aislando casos atribuibles a la progresión de la enfermedad. La Tabla 2 presenta los casos individualmente.

La evaluación anatomopatológica macroscópica fue posible en 12 casos (Tabla 3). Se observaron bordes circunscritos en el 58% de los informes macroscópicos, mientras que la coloración fue descrita como blanca a amarillenta en el 75%, acastañada en el 17% y grisácea en el 8%. Hubo mención a formaciones quísticas de contenido sanguinolento en el 33% de los informes y lesiones sólidas en el otro 66%. Un caso tuvo aspecto mixoide/gelatinoso.

En cuanto a la microscopía, 15 informes fueron evaluados y estaban presentes en todos nódulos de células típicas en conformación sincicial (Figura 1.A) y cápsula microscópica (Figura 1.B). Un anillo de células inflamatorias fue notado en el 87%, seguido por un 73% con espacios pseudoangiomatosos (Figura 1.C). Fibrosis cicatricial estuvo presente en el 67% y el 27% se presentó como lesiones sólidas, sin espacios pseudoangiomatosos. Dos casos presentaron patrón sólido predominantemente fusocelular (Figura 1.D) y uno sólido con áreas mixoides (Figura 1.E). No fueron identificadas en ningún caso señales morfológicas sugerentes de malignidad. Todos los casos están mostrados en la Tabla 3.

En la evaluación inmunohistoquímica, la desmina se mostró positiva en el 90% de los HFA (9/10), mientras que los demás marcadores esenciales, EMA y CD99, tuvieron índices de positividad del 67% (4/6) y del 50% (2/4) respectivamente. El CD68, no esencial, dio positivo en el 89% (8/9), teniendo también el mayor índice de marcación difusa (75%, 6/8). Otros hallazgos fueron la positividad focal para angiomiolipoma —en el 29% (2/7)— y CD31 —en el 33% (1/3).

DISCUSIÓN

La muestra, con 15 casos, tuvo un seguimiento promedio de 7,16 años —variando de 2,67 a 18,42 años y reveló que el 80% de los pacientes tenía edad inferior a 20 años, predominando el grupo etario de 10 a 20 años, representando el 46,7% de los casos. Este dato corrobora hallazgos en la literatura^{5,7,10}.

Hubo predominio de casos en pacientes femeninas (60%), en contraste con publicaciones clásicas, pero similar a publicaciones más recientes^{11,12}.

En el grupo de los 11 pacientes sometidos a la biopsia incisional, el 36,4% presentó recidiva y el 18,2% manifestó



Tabla 1. Distribución de los pacientes de acuerdo con los datos clínicos

Datos clínicos	Indicador / Subgrupo	n (%)
Tiempo de seguimiento	Tiempo mínimo	2,67 años
	Tiempo máximo	18,42 años
	Tiempo promedio	7,16 años
Género	Femenino	9 (60%)
	Masculino	6 (40%)
Color declarado	Blanco	4 (26,7%)
	Negro	3 (26,7%)
	Pardo	8 (53,3)
Edad	< 10 años	5 (33,3%)
	10 - 20 años	7 (46,7%)
	> 30 años	3 (20%)
Localización del tumor	Hombro	2 (13,3%)
	Muslo	3 (20%)
	Pierna	3 (20%)
	Tórax	1 (6,7%)
	Axilar	1 (6,7%)
	Dorso	1 (6,7%)
	Cabeza	1 (6,7%)
	Abdomen	1 (6,7%)
	Inguinal	1 (6,7%)
	Codo	1 (6,7%)
Adyuvancia	Quimioterapia solamente	1 (6,7%)
	Radioterapia solamente	4 (26,6%)
	Quimio + radioterapia	1 (6,7%)
	Total con adyuvancia	6 (42%)
Margen quirúrgico	Libre	13 (86,7%)
	Comprometido	2 (13,3%)
Recidiva	Sí	5 (33,3%)
	No	10 (66,7%)
Metástasis	Sí	4 (26,7%)
	No	11 (73,3%)
Fallecimiento	Progresión de la enfermedad	2 (13,3%)
	Otras causas	2 (13,3%)
	Alta oncológica	11 (73,3%)
Total de casos	-	15 (100%)

metástasis, siendo estos los dos casos que terminaron falleciendo. A su vez, de los cuatro pacientes sometidos a la biopsia escisional, solo uno (25,0%) presentó recidiva, mientras que el 50,0% sufrió metástasis, sin ningún caso de defunción.

Estos datos sugieren que la biopsia escisional ofrece un enfoque diagnóstico más completo y, posiblemente, un claro delineamiento del tumor, optimizando la adyuvancia

e intervención de lesiones a distancia. Vale resaltar que las diferencias encontradas, muy probablemente, fueron influenciadas por factores intrínsecos al tumor, como tamaño, localización y agresividad biológica, que representan factores de selección de los casos para cada tipo de biopsia — puesto que la biopsia escisional puede ser preferida en lesiones pequeñas y de fácil resección, mientras que la incisional puede ser usada en tumores de mayores dimensiones o localizaciones complejas.

Así como en publicaciones anteriores, el análisis de la localización tumoral indicó que los tumores ocurrieron principalmente en regiones de los miembros — el 60% de los casos^{1,3,11,12}. Se cree que este hecho, asociado a la estructura anatomofuncional y a la intención preservadora de la función y del propio miembro, se reflejó en la necesidad de ampliación de los márgenes en seis de los 15 casos.

Con relación al color de piel declarado, no fueron encontradas diferencias significativas en números generales o proporción en reflejo al perfil demográfico brasileño ni cuando se observó la incidencia o asociación de eventos de gravedad —metástasis, recidivas y fallecimiento.

En referencia a la ampliación de márgenes, el procedimiento fue realizado en el 40% de los pacientes, generalmente en situaciones en que los márgenes estaban comprometidos en examen peroperatorio — congelación— en el primer procedimiento, o, en algunos casos, en los cuales la resección inicial fue realizada fuera del INCA. Otros estudios no traen detalles sobre la realización de ampliaciones de los márgenes¹¹⁻¹⁵.

Se destaca que, incluso con el 80% de los casos presentando márgenes libres, los pacientes con márgenes comprometidos (casos 2 y 8) presentaron mayor riesgo y evolucionaron con recidiva, hecho que refuerza la importancia del control quirúrgico adecuado. La tasa de recidiva local fue registrada en el 33,3% de los pacientes, todos en casos con márgenes que pasaron por ampliación o comprometidos.

Incluso considerando el evento de diseminación de enfermedad, es interesante señalar el caso 7, cuyo paciente presentó implantes pulmonares de una lesión primaria proveniente de la región axilar. Sometido a la resección quirúrgica de las lesiones, sin adyuvancia, tuvo una supervivencia superior a ocho años y falleció como consecuencia de meningitis, no asociada a la progresión del HFA.

Los datos relativos a terapias adyuvantes demostraron que el 40% de los pacientes fue sometido a tratamientos complementarios, siendo la radioterapia la modalidad predominante. Esta elección terapéutica está, probablemente, asociada a la presencia de factores de riesgo para recidiva, como la evidencia de márgenes comprometidos o recidiva previa. Vale resaltar que, entre los seis casos en los cuales fueron realizadas ampliaciones

Tabla 2. Datos clínicos obtenidos y casos individualizados

Edad	Localización	Fecha de la cirugía	Límite	Ampliación	Recidiva	Quimioterapia	Radioterapia	Metástasis	Fallecimiento	Última visita	Tipo de biopsia
17	Hombro	18/10/2000	Libre	N	N	N	Adyuvante	N	N	21/03/2019	Incisional
19	Muslo	30/10/2002	Comprometido	N	S	N	N	Retroperitoneo	06/08/2008	X	Incisional
14	Muslo	19/09/2003	Libre	S	S	Neo y adyuvante	Adyuvante	Ganglionar, pulmonar y musculoesquelética	23/09/2012	X	Incisional
35	Pierna	10/01/2023	Libre	N	N	N	Adyuvante	N	N	28/11/2014	Incisional
39	Muslo	10/08/2007	Libre	N	N	N	Adyuvante	N	13/12/2010 – debido al CA de mama	X	Incisional
8	Tórax	01/11/2006	Libre	N	N	N	N	Ganglionar	N	15/06/2016	Escisional
8	Axilar	01/05/2006	Libre	N	N	N	N	Pulmonar	2015 - 2010 –debido a la meningitis	X	Escisional
12	Pierna	29/05/2008	Comprometido	S	S	N	N	N	N	03/07/2016	Escisional
13	Pierna	17/06/2010	Libre	S	S	N	N	N	N	11/03/2016	Incisional
11	Hombro	15/12/2010	Libre	S	N	N	N	N	N	26/06/2015	Escisional
17	Dorso	11/01/2013	Libre	N	N	N	N	N	N	12/03/2020	Incisional
5	Cabeza	13/07/2018	Libre	S	N	Adyuvante	N	N	N	17/12/2023	Incisional
44	Abdomen	30/07/2020	Libre	N	N	N	Adyuvante	N	N	03/04/2023	Incisional
6	Inguinal	08/12/2021	Libre	N	N	N	N	N	N	15/11/2024	Incisional
8	Codo	26/12/2020	Libre	S	S	N	N	N	N	13/01/2025	Incisional

Tabla 3. Características macroscópicas y microscópicas

Característica	Descripción	n (%)
Macroscopía	Bordes circunscritos	7 (58,3%)
	Coloración blanca a amarilla	9 (75%)
	Coloración acastañada	2 (17%)
	Coloración grisácea	1 (8,4%)
	Lesiones sólidas	7 (58,3%)
	Formaciones quísticas con contenido sanguinolento	4 (33,3%)
	Aspecto mixoides/gelatinoso	1 (8,4%)
Microscopía	Nódulos de células típicas en conformación sincial	15 (100%)
	Cápsula microscópica (no esencial)	15 (100%)
	Anillo de células inflamatorias	13 (87%)
	Espacios pseudoangiomatosos	11 (73%)
	Áreas de fibrosis perinodular	10 (67%)
	Lesión Sólida (sin espacio pseudoangiomatosos)	4 (27%)
	Pleomorfismo citológico	4 (27%)
	Patrón fusocelular con macrófagos xantomatosos	1 (7%)
	Tumor sólido con áreas mixoides	1 (7%)

de margen, dos no tuvieron recidivas y, en uno de ellos, se realizó quimioterapia adyuvante. De los cuatro casos en que ocurrió recidiva, solamente uno pasó por terapia neo y adyuvante (caso 2), que terminó falleciendo.

Las informaciones disponibles en la literatura son escasas acerca de la implementación de los tratamientos sistémicos, pero algunas publicaciones traen experiencias positivas con la realización de quimioterapia en pacientes que en principio no estarían aptos para la realización de cirugía —método recomendado^{16,17}. En este sentido, es interesante observar al paciente (caso 3) registrado en la institución ya con presencia de metástasis ganglionares y pulmonares. Este presentó sobrevida de unos nueve años, tras instituirle resecciones quirúrgicas de tumor en el muslo, lesiones pulmonares e inguinales, asociados a la realización de quimioterapia neoadyuvante y quimioterapia y radioterapia adyuvantes.

La diseminación metastásica fue observada en cuatro casos (27%), con los pulmones y ganglios apareciendo en dos (50%) de ellos y representando el principal lugar de implantes secundarios.

Es de resaltar que el análisis de desenlace reveló que solo dos de los 15 casos terminaron en fallecimiento asociado directamente a la progresión del tumor (casos 2 y 3), conformando una tasa de defunción del 13,3%. Los

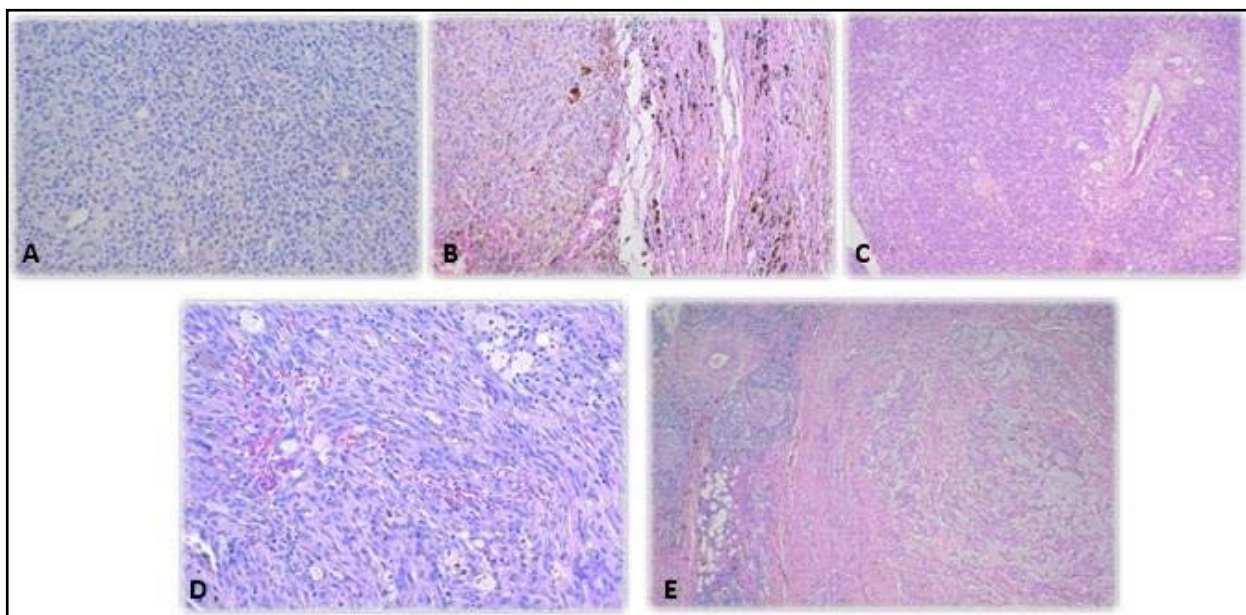


Figura 1. **A** - Nódulos de células típicas en conformación sincicial; **B** - Cápsula microscópica; **C** - Espacios pseudoangiomatosos; **D** - Patrón sólido predominantemente fusocelular; **E** - Áreas mixoides

otros dos casos tuvieron seguimiento interrumpido tras el fallecimiento por causa no relacionada con el histiocitoma (cáncer de mama y meningitis, respectivamente). El alta oncológica —evidenciada por la fecha de “última consulta” — fue lograda por el 66,6% de los pacientes ($n = 10$), indicando una evolución global favorable en la mayoría de los casos. Un caso se encuentra aún en seguimiento oncológico (caso 4, con 2,6 años de seguimiento).

CONCLUSIÓN

En síntesis, el presente estudio demostró concordancia con publicaciones anteriores en lo que se refiere al perfil epidemiológico de edad y localización del HFA, prevaleciendo casos de lesiones en los miembros y en individuos jóvenes, en contraste al dato obtenido respecto al género, con mayor número de pacientes femeninos en esta serie.

Se refuerza la importancia de los límites quirúrgicos. Aunque el 80% de los casos haya sido sometido a la resección con márgenes libres, aquellos con márgenes comprometidos tuvieron recidivas más frecuentes y, consecuentemente, una mayor necesidad de intervenciones terapéuticas. Este aspecto fue decisivo para la evolución, pues los dos casos que terminaron falleciendo presentaron compromiso de los límites quirúrgicos y/o necesidad de ampliación y recidiva.

El tiempo promedio de seguimiento de 7,16 años y la tasa de defunción del 13,3% de los pacientes indican la eficacia del manejo multidisciplinario en el control local de la enfermedad. Impresiona el papel de la terapia adyuvante, en que, incluso en pacientes con enfermedad

metastásica, el tiempo de sobrevida fue más allá de lo descrito en general para neoplasias de partes blandas.

Los hallazgos anatomopatológicos también concuerdan con textos previos, a pesar de ser variable el uso de marcadores inmunohistoquímicos. Con la edición más reciente de la clasificación de tumores de la OMS, que determina criterios esenciales, incluyendo inmunohistoquímicos, debe darse una homogeneización en la confección de informes histopatológicos del HFA.

Estudios futuros con muestras mayores y análisis multivariados serán esenciales para identificar, con mayor precisión, los factores de riesgo que influyen en la potencial agresividad de este tumor raro, así como las asociaciones con características anatomopatológicas y la utilidad de la adyuvancia.

APORTES

Todos los autores contribuyeron substancialmente a la concepción y planificación del estudio; a la obtención, análisis e interpretación de los datos; a la redacción y revisión crítica; y aprobaron la versión final a publicarse.

DECLARACIÓN DE USO DE INTELIGENCIA ARTIFICIAL

Los recursos de inteligencia artificial fueron utilizados solo como ayuda en la redacción de los textos.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS

Nada a declarar.

DECLARACIÓN DE DISPONIBILIDAD DE DATOS

Los datos deben solicitarse al autor correspondiente por e-mail debido al almacenamiento y la confidencialidad de informaciones referentes a la identificación de los pacientes.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

No hay.

REFERENCIAS

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5. ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. (WHO classification of tumours series; vol 3).
2. Enzinger FM. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma: a distinct fibrohistiocytic tumor of children and young adults simulating a vascular neoplasm. *Cancer*. 1979;44(6):2147-57. doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197912\)44:6%3C2147::AID-CNCR2820440627%3E3.0.CO;2-8](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197912)44:6%3C2147::AID-CNCR2820440627%3E3.0.CO;2-8)
3. Costa MJ, Weiss SW. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma: a follow-up study of 108 cases with evaluation of possible histologic predictors of outcome. *Am J Surg Pathol*. 1990;14(12):1126-32. doi: <https://doi.org/10.1097/00000478-199012000-00004>
4. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 7. ed. Philadelphia: Elsevier; 2019.
5. Maqbool H, Ahmad A, Khan AM, et al. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a tumor with uncertain behavior and various clinicopathological presentations. *Cureus*. 2022;14(9):e28985. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.28985>
6. Thway K. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a review with recent genetic findings. *Arch Pathol Lab Med*. 2008;132(2):273-7. doi: <https://doi.org/10.5858/2008-132-273-AFHARW>
7. Saito K, Unuki T, Choong P, et al. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a series of seven cases including genetically confirmed aggressive cases and a literature review. *BMC Musculoskelet Disord*. 2017;18:31. doi: <https://doi.org/10.1186/s12891-017-1390-y>
8. Fisher C, Montgomery EA, Thway K. Biopsy interpretation of soft tissue tumors. 2. ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2016.
9. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução n° 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos [Internet]. Diário Oficial da União, Brasília, DF. 2013 jun 13 [acesso 2026 jan 20]; Edição 112; Seção 1:59. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html
10. Crescente GJ, Oliveira A, Nunes LF, et al. Fibrohistiocitoma angiomatoide: relato de 7 casos [relatório]. Rio de Janeiro: Instituto Nacional de Câncer; [data desconhecida].
11. Agaimy A, Molligan J, Alruwaili FI, et al. Angiomatoid fibrous histiocytoma occurring at distal/acral extremity sites: clinicopathological and molecular study of 26 cases highlighting frequent myxoid histology and site-dependent genotypic variation. *Virchows Arch*. 2025;487:587-95. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-025-04199-y>
12. Zeng Q, Li JZ, Li GP, et al. Clinical and pathological analyses of 14 cases of angiomatoid fibrous histiocytoma. *Med Mol Morphol*. 2024;57:299-305. doi: <https://doi.org/10.1007/s00795-024-00400-4>
13. Celayir A, Özşahin MK, Botanlioğlu H. Wide resection treatment of angiomatoid fibrous histiocytoma in a 42-year-old female. *Hamidiye Med J*. 2023;4(3):194-7. doi: <https://doi.org/10.4274/hamidiyemedj.galenos.50251>
14. Pinto AL, Pinheiro SD, Gonçalves B. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a rare tumor and a diagnostic challenge. *Acta Radiol Port*. 2025;37(1):16-8. doi: <https://doi.org/10.25748/arp.35625>
15. Bohelay G, Kluger N, Battistella M, et al. Histiocytome fibreux angiomatoïde de l'enfant: 6 cas. *Ann Dermatol Venereol*. 2015;142(10):541-8. French. doi: <https://doi.org/10.1016/j.annder.2015.07.007>
16. Bernini JC, Fort DW, Pritchard M, et al. Adjuvant chemotherapy for treatment of unresectable and metastatic angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*. 1999;85(4):962-6. doi: [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19990215\)85:4%3C962::AID-CNCR24%3E3.0.CO;2-3](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19990215)85:4%3C962::AID-CNCR24%3E3.0.CO;2-3)
17. Vizcaino MA, Giannini C, Chang HT, et al. Intracranial angiomatoid fibrous histiocytoma with rhabdoid features: a mimic of rhabdoid meningioma. *Brain Tumor Pathol*. 2021;38(2):138-44. doi: <https://doi.org/10.1007/s10014-020-00389-5>

Recebido em 3/2/2026
Aprovado em 10/4/2026

