

## Histiocitoma fibroso maligno

### RESUMEN

El histiocitoma fibroso maligno es el tumor de tejidos blandos más frecuente en adultos y es común encontrarlos después de radioterapia. Weiss y Enzinger describieron al histiocitoma fibroso maligno mixoide, que comparte varias características con el mixofibrosarcoma, y lo clasificaron en grados, de acuerdo con su histología: bajo grado (predominio mixoide), grado intermedio (mixto: mixoide y celular) y alto grado (predominantemente celular). La radioterapia en el tratamiento del nasoangiofibroma juvenil continúa siendo un tema de controversia. Algunos autores la recomiendan como tratamiento adyuvante para tumores irresecables, falla en la resección quirúrgica completa o extensión intracraneal. Asimismo, existen varios reportes de malignización de estos tumores después del manejo con radioterapia. Estos tumores son raros en cabeza y cuello y los datos clínicos dependen de su localización y extensión; sin embargo, el cuadro clínico más frecuente incluye dolor, parálisis de los nervios craneales, hemoptisis, obstrucción nasal y epistaxis. El tratamiento de elección para este tipo de tumores es quirúrgico, con amplios márgenes por la alta tasa de recidiva local. La disección de cuello de manera profiláctica no está indicada, únicamente en caso de metástasis ganglionar o datos radiológicos positivos.

**Palabras clave:** histiocitoma fibroso maligno, tumor nasosinusal.

Matsuharu Akaki-Caballero<sup>1</sup>  
Ana Karla Guzmán-Romero<sup>2</sup>  
Ana Graciela Saavedra-Mendoza<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Médico adscrito al Departamento de Otorrinolaringología.

<sup>2,3</sup> Médico Otorrinolaringólogo egresado del Departamento de Otorrinolaringología.

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

## Malignant fibrous histiocytoma

### ABSTRACT

The malignant fibrous histiocytoma is the most common soft tissue tumor in adults, and it is commonly found after radiotherapy. Weiss y Enzinger described the mixoid malignant fibrous histiocytoma, which shares some features with the mixofibrosarcoma, and is classified according to histology as: low grade (myxoid), intermediate (mixed) and high grade (cellular). Radiotherapy remains a controversial issue in the treatment of this type of tumors. Some authors recommend Radiotherapy as and adjuvant therapy for unresectable tumors, failure to complete surgical resection or intracranial extension. There are several reports of malignancy after radiotherapy. The presence of these tumors in the head and neck region is rare. The clinical signs and symptoms depend on their location and extension. The most common clinical picture includes pain, hemoptysis, nasal obstruction and epistaxis. The treatment is surgical resection with oncological margins to prevent recurrence. Prophylactic neck dissection is not indicated, just in case of cervical lymph node metastasis or radiological evidence of involvement.

**Key words:** Malignant fibrous histiocytoma, sinonasal tumor.

Recibido: 12 de mayo, 2014

Aceptado: 18 de febrero, 2015

**Correspondencia:** Akaki Caballero, Matsuharu  
Departamento de Otorrinolaringología del Centro  
Médico Nacional 20 de Noviembre  
Félix Cuevas 540  
CP 03229, México, D.F.  
Tel: 52005003

### Este artículo debe citarse como

Akaki-Caballero M, Guzmán-Romero AK, Saavedra-Mendoza AG. Histiocitoma fibroso maligno. Rev Esp Med Quir 2015;20:226-231.

## INTRODUCCIÓN

El histiocitoma fibroso maligno es el tumor de tejidos blandos más frecuente en adultos, el término se introdujo por primera vez en 1963.<sup>1</sup> Estudios recientes demuestran que es frecuente encontrar estos tumores en cabeza y cuello después de radioterapia.<sup>1</sup> El término *histiocitoma fibroso maligno* lo introdujeron O'Brien y Stout para tumores de linaje fibroquístico. Weiss y Enzinger describieron el histiocitoma fibroso maligno mixoide, que comparte varias características con el mixofibrosarcoma, y lo clasificaron en grados, de acuerdo con su histología: bajo grado (predominio mixoide), grado intermedio (mixto: mixoide y celular) y alto grado (predominantemente celular). Sin embargo, en el 2002, la Organización Mundial de la Salud clasificó al histiocitoma fibroso maligno como una entidad y determinó que el tipo mixoide sin factores miogénicos, lipoblásticos y condrogénicos se clasifica como mixofibrosarcoma.<sup>2</sup>

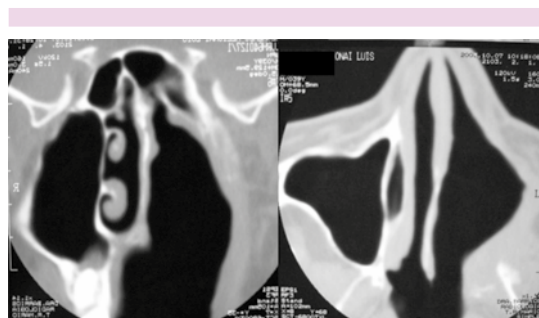
La radioterapia en el tratamiento del nasoangiofibroma juvenil continúa siendo un tema de controversia. Algunos autores la recomiendan como tratamiento adyuvante para tumores irresecables, falla en la resección quirúrgica completa o extensión intracraneal. Asimismo, existen varios reportes de malignización posterior al manejo con radioterapia de estos tumores.<sup>3</sup> En un estudio realizado en el Hospital General de México, que incluyó 1 263 casos, se reportó que de 162 pacientes tratados con radioterapia 3 desarrollaron malignización después de la radiación; dos a sarcoma y un caso a histiocitoma fibroso.<sup>4</sup>

## CASO CLÍNICO

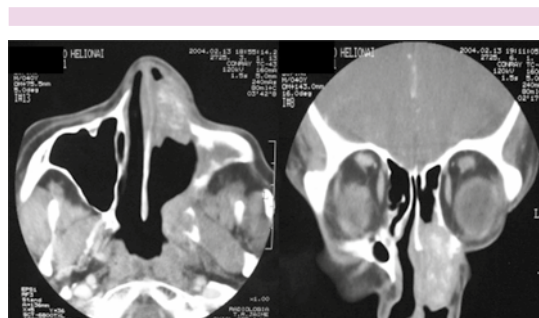
Presentamos el caso de un paciente masculino, de 38 años de edad, con antecedente de tres resecciones quirúrgicas por diagnóstico de nasoangiofibroma. La primera 10 años antes y la última en enero 2002, realizándose maxilec-

tomía subtotal izquierda respetando piso de la órbita ya que el tumor infiltraba paladar duro, fosa pterigopalatina, fosa infratemporal y fosa nasal izquierda (Figuras 1 y 2). Dentro del protocolo de estudio se realizó una angiografía en la que se evidenció aumento de la vascularidad en el plexo de Kiesselbach derecho, sin vasos de neoformación (Figura 3).

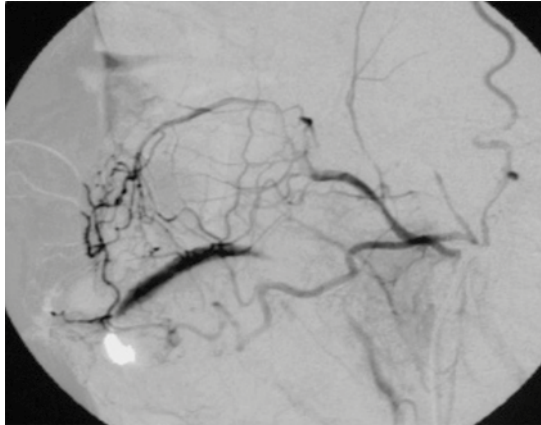
Se logró la resección completa y el resultado anatomopatológico reportó angiofibroma parcialmente calcificado. Dos meses después de la última cirugía se observó recurrencia clínica y tomográfica de la lesión en la fosa nasal izquierda, dependiente de la pared lateral y que infiltra e



**Figura 1.** Tomografía posterior a tercera resección en enero del 2002: cavidad nasal y seno maxilar libres de procesos tumorales.



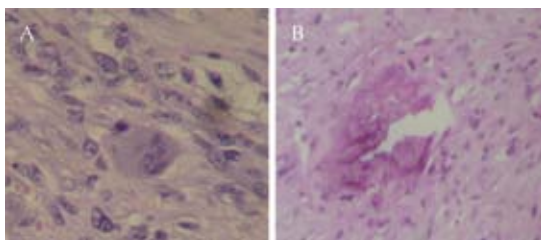
**Figura 2.** Tomografía: densidad de tejidos blandos en fosa nasal derecha, la cual infiltra hacia la órbita y el septo nasal ipsilaterales. Reforzamiento con medio de contraste.



**Figura 3.** Angiografía previa a última cirugía: aumento de la vascularidad en el plexo de Kiesselbach de la fosa nasal derecha, sin vasos de neoformación.

invade la órbita ipsilateral. Se aplicaron 20 ciclos de radioterapia para reducir el tamaño tumoral.

Después de la radioterapia se sometió al paciente a una nueva cirugía, vía abordaje sublabial, con reporte anatomopatológico de histiocitoma fibroso maligno (Figura 4); por lo que se realizó maxilectomía radical con exenteración, incisión de Weber-Ferguson y aplicación de injerto de músculo en mejilla y órbita izquierdos. Actualmente el paciente cursa con evolución adecuada, injerto aceptado y sin datos de recidiva tumoral.



**Figura 4.** A) Angiofibroma: fibrosis intersticial y proliferación de fibroblastos, estroma de abundante colágeno. B) Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico de grado intermedio con componente de células gigantes e invasión a hueso.

## Epidemiología

El histiocitoma fibroso maligno se presenta con mayor frecuencia en población caucásica comparada con africanos y asiáticos. Es más frecuente en hombres que en mujeres, con una relación de 2:1. Los sitios más comunes de presentación son en la cadera y en la región femoral; la edad más probable es entre los 50 y 70 años.<sup>5</sup> En los de localización nasosinusal el seno maxilar es el que se afecta más comúnmente; constituye 0.27% de los tumores malignos de cabeza y cuello. Clínicamente se presenta con los síntomas de efecto de masa similares al resto de las tumoraciones de nariz y senos paranasales.<sup>5</sup>

Histológicamente se clasifica en: pleomorfo-estoriforme, mixoide, de células gigantes de inflamatorio. El tipo mixoide junto con el pleomórfico corresponden al 20 y 70%, respectivamente.<sup>5,6</sup>

Es un sarcoma pleomórfico que se caracteriza por diferenciación fibroblástica e histiocítica. Fue descrito por primera vez por Ozzello en 1932 y en 1964 por O'Brien y Stout. Actualmente se conoce como el tumor de tejidos blandos más frecuente en adultos y se considera generalmente como un sarcoma de alto grado, con pobre pronóstico. Los sitios más frecuentes son las extremidades y el tronco. Es raro encontrarlos en cabeza y cuello, únicamente se presentan entre 1-10%;<sup>1,7</sup> y éstos se presentan con más frecuencia en cuero cabelludo y cuello; representan menos de 0.5% de los tumores malignos de cabeza y cuello.<sup>7</sup>

Los casos reportados de lesión mandibular se han encontrado con un comportamiento más agresivo, además de mayor tasa de recurrencia local y metástasis a distancia, siendo peor su pronóstico cuando existe involucramiento maxilofacial.<sup>1</sup>

## Histología

El histiocitoma fibroso maligno es un sarcoma de histiogénesis incierta; contiene tanto células tipo fibroblasto como tipo histiocito (tumor monomórfico) en diferentes proporciones. La configuración clásica es un patrón estoriforme y con frecuencia se acompaña de células inflamatorias y de células gigantes (tumor pleomórfico).<sup>8</sup> La apariencia macroscópica del tumor es multilobulada, color grisáceo, aparentemente circunscrito pero al estudio microscópico se encuentran con frecuencia extensiones al tejido adyacente.<sup>9</sup>

## Clínica

La presencia de estos tumores en cabeza y cuello es poco frecuente. Los datos clínicos dependen de su localización y extensión; sin embargo, el cuadro clínico más frecuente incluye dolor, parálisis de nervios craneales, hemoptisis, obstrucción nasal y epistaxis.<sup>10</sup>

## Tumores secundarios

En estudios previos mencionan un periodo entre la radioterapia y el desarrollo de carcinomas nasofaríngeos y tumores de hueso temporal, entre 5 a 30 años, con un promedio de 12.9 años.<sup>11</sup> En el caso de los sarcomas existen reportes que demuestran que no existe diferencia entre el periodo de latencia de estos tumores inducidos por radiación en cabeza y cuello con el de los que se originan en huesos largos.<sup>11</sup>

Cahan y sus colaboradores describieron 4 criterios de diagnóstico para los sarcomas óseos secundarios a radiación:<sup>11</sup>

1. Tumor que se origina en campo de radiación.
2. La naturaleza inicialmente no maligna del hueso.

3. Diagnóstico histológico.
4. Periodo de latencia relativamente largo.

En un estudio que incluyó a 53 pacientes con sarcoma secundario a radioterapia se encontró que existe relación entre los factores clinicopatológicos del tumor y las características de la radiación aplicada. Los resultados mencionan que 68% de los casos desarrolló histiocitoma fibroso maligno, seguido de osteosarcoma en 13% y fibrosarcoma en 11%; 4% fueron schwannomas malignos. El periodo de latencia promedio que reportaron fue de 10 años.<sup>12</sup>

Un estudio en que se incluyeron 17 pacientes con diagnóstico de histiocitoma maligno fibroso nasosinusal posradiación, entre 1974 y 2004, 15 tumores derivaron del seno maxilar y 2 de la nasofaringe; recibieron una dosis promedio de 74.4 Gy con un tiempo promedio entre la radioterapia y el diagnóstico del histiocitoma de 143 meses. El tratamiento que se aplicó en estos pacientes fue maxilectomía total y subtotal sin disección de cuello para los tumores de maxilar y los de nasofaringe se trataron con radioterapia.<sup>7</sup> Existen artículos que reportan un periodo promedio de latencia de 17 años y señalan al seno maxilar como el sitio más frecuente en cabeza y cuello.<sup>1,9</sup> En los casos de histiocitoma de mandíbula el periodo de latencia fue de 10 años.<sup>6</sup>

## Tratamiento

El tratamiento de elección para este tipo de tumores es quirúrgico con amplios márgenes por la alta tasa de recidiva local. La disección de cuello de manera profiláctica no está indicada, únicamente en caso de metástasis ganglionar o datos radiológicos positivos.<sup>9</sup> Varios autores han estudiado el papel de la radioterapia como parte del tratamiento, Hsu y su grupo encontraron que la radioterapia posoperatoria es el único factor asociado con mejor control local (a 5 años sin recidiva 85% posradioterapia vs. 44% control

local sin radioterapia), sin reportar cambio en la supervivencia.<sup>13</sup>

## Evolución

Dentro de los principales factores de pronóstico se encuentran: la localización, tumor residual, recidiva local y tipo histológico.<sup>9</sup> La recurrencia local es uno de los principales factores asociados con el pronóstico. Múltiples reportes encontraron cifras de recidiva entre 26 y 50%.<sup>9,13</sup> Asimismo, se ha mencionado la importancia de los márgenes quirúrgicos en el porcentaje de recidivas; Sabesan y su equipo reportaron 86% de recidiva con márgenes quirúrgicos menores de 3 cm contra 27% en los pacientes que recibieron resección radical.<sup>14</sup>

En un estudio se compararon la evolución y el desenlace de pacientes con diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno tanto primario como secundario a radioterapia. Se encontró que fue más frecuente la resección incompleta en los casos de tumores secundarios; esto probablemente a que es más difícil valorar los márgenes quirúrgicos después de la radiación, con el riesgo subsecuente de lesión residual.<sup>7</sup>

Las metástasis a distancia de encuentran hasta en 40% de los casos, los sitios más frecuentes son pulmón (80-90%), hueso e hígado. Se ha mencionado como factor de riesgo para metástasis la profundidad tumoral.<sup>9,13</sup> Es uno de los sarcomas de cabeza y cuello con mayor supervivencia con reportes de 50 a 74% a 5 años.<sup>9,13,14</sup>

## DISCUSIÓN

El histiocitoma fibroso maligno es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente, siendo el tracto nasosinusal el sitio más frecuente dentro de los tumores de cabeza y cuello. Son lesiones que con frecuencia se presentan de forma secundaria a radioterapia, como el caso que exponemos en

este artículo. Los principales factores en la evolución y desenlace son la resección quirúrgica completa con márgenes amplios, para evitar tumor residual; además de la detección temprana.

## CONCLUSIONES

Es importante tener en cuenta, en pacientes con lesiones benignas como este caso de nasofibroma, la posibilidad de tumores malignos después de un tratamiento con radiación, así como su periodo de latencia para una vigilancia y seguimiento de nuestros pacientes.

## REFERENCIAS

1. Donya Sadri, Ismail Yazdi. Postradiation Malignant Fibrous Histiocytoma of The Maxillary Sinus. Arch Iranian Med 2007;10(3):393-396.
2. Ernst J. G. Norval • Erich J. Raubenheimer. Myxofibrosarcoma Arising in the Maxillary Sinus: A Case Report with a Review of the Ultrastructural Findings and Differential Diagnoses. J Maxillofac Oral Surg 2011;10(4):334-339.
3. Piero Nicolai, Alberto Schreiber, and Andrea Bolzoni Villaret. Juvenile Angiofibroma: Evolution of Management. Hindawi Publishing Corporation International Journal of Pediatrics doi:10.1155/2012/412545.
4. Rogelio Chavolla-Magaña, Alberto Labra, A Daniel Huerta-Delgado. Angiofibroma juvenil nasofaríngeo. Metaanálisis de su tratamiento. Revista Medica Del Hospital General De Mexico, S.S. Vol. 66, Núm. 2 Abr.-Jun. 2003 pp 71 - 79.
5. Seok-Hwan Choi1, Se-Yeong Kim2\*, Man-Ki Son1, Hui-Seok Yang1, Sun-Woo Lee1, Jung-Il Kim1 and Kap-Yeol Jung. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Maxillary Sinus in a Spray Painter from an Automobile Repair Shop. Annals of Occupational and Environmental Medicine 2013;25:30.
6. Weiss S, Goldblum J: Enzinger and Weiss's soft tissue tumor, ch 14. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2007:403-428.
7. Cheng-Ping Wang, Yih-Leong Chang, Lai-Lei Ting, Tsung-Lin Yang, Jenq-Yuh Ko, Pei-Jen Lou. Malignant Fibrous Histiocytoma Of The Sinonasal Tract. Head Neck 31: 85-93, 2009.
8. Tsuyoshi Inoshita, George A. Youngberg. Malignant Fibrous Histiocytoma Arising in Previous Surgical Sites, Report of Two Cases. Cancer 53:176-183, 1984.
9. L. García Monleón, J. Acero Sanz2, Á. del Amo Fernández de Velasco, S. Ochandiano Caicoya, J. López de Atalaya, C. Navarro Vila. Histiocitoma fibroso maligno de orofaringe. Resección y reconstrucción con colgajo fasciocutáneo radial. Rev Esp Cir Oral y Maxilofac 2008;30,2 (marzo-abril):93-100.

10. Karl H. Perzin, Yao-Shi Fu. Non-Epithelial Tumors of the Nasal Cavity, Paranasal Sinuses and Nasopharynx: A Clinico- Pathologic Study XI. Fibrous Histiocytomas. Cancer 45:2616-2626, 1980.
11. Wan-Yee Teo, Henry KK Tan, Boon-Cher Goh, Thomas C Putti. Postirradiation Sarcoma of the Sphenoid Bone – A Case Report. Ann Acad Med Singapore 2006;35:104-7
12. William B. Laskin Lcdr, MC, USN, Toby A. Silverman, MD, and Franz M. Enzinger. Postradiation Soft Tissue Sarcomas, An Analysis of 53 Cases. Cancer 62:2330-2340, 1988.
13. Hsu HC, Huang EY, Wang CJ. Treatment results and prognostic factors in patients with malignant fibrous histiocytoma. Acta Oncol 2004;43:530-5.
14. Sabesan T, Xuexi W. Malignant fibrous histiocytoma: outcome of tumours in the head and neck compared with those in the trunk and extremities. Br J Oral Maxillofac Surg 2006;44:209-12.