

Histiocitoma fibroso maligno

Milagros Aguilar^a, María Agustina Ramona Terzano Carrera^a, Soledad Valeiras^a,
Lorena A. Di Nisio^a, Lourdes Racca^b, María R. Marín^a, Jorge Ávila^a, Jorge Zárate^b, Daniel Weil^a

^a Sección de Oculoplastia, Servicio de Oftalmología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires.

^b Servicio de Patología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires.

Recibido: 5 de febrero de 2018.

Aceptado: 22 de febrero de 2018.

Correspondencia

Dra. María Agustina Ramona Terzano Carrera
Hospital Regional Ramón Carrillo
Av. Belgrano Sur 2273
4200 Santiago del Estero
+54 9 351 705-3190
agutzerano@hotmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)
2018; 11(1): 12-17.

Resumen

Objetivo: Presentar dos casos de histiocitoma fibroso maligno (HFM) y destacar la importancia de la anatomía patológica para el diagnóstico y la resolución quirúrgica.

Material y métodos: Es un trabajo retrospectivo con la presentación de dos casos clínicos, su tratamiento y revisión bibliográfica.

Resultados: Se realizó la exenteración orbitaria con márgenes microscópicos libres confirmados por anatomía patológica en ambos casos y luego de 12 meses posteriores a ello se encuentran libre de enfermedad local y a distancia.

Conclusión: El HFM es un tumor raro que debe sospecharse frente a proptosis y masa tumoral orbitaria. El diagnóstico de certeza es anatomopatológico. La resección completa de todo el tumor ha demostrado ser el tratamiento con mayor índice de sobrevida.

Palabras clave: histiocitoma fibroso, histiocitoma fibroso maligno, tumor fibroso solitario.

Malignant fibrous histiocytoma

Abstract

Objective: To report two cases of malignant fibrous histiocytoma (MFH) and to stress the significance of histopathology for its diagnosis and surgical resolution.

Material and methods: Retrospective analysis and report of two clinical cases, their therapy and literature review.

Results: Both cases underwent orbital exenteration with microscopically free margins according to histopathology report, and 12 months postoperatively they are free of local and distant disease.

Conclusion: MFH is a rare tumor that should be suspected when faced with proptosis and orbital tumor mass. Diagnostic accuracy is based on histopathologic report. Complete tumor resection has demonstrated to be the therapeutic approach with the greatest survival index.

Keywords: fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, solitary fibrous tumor.

Histiocitoma fibroso maligno

Resumo

Objetivo: Apresentar dois casos de histiocitoma fibroso maligno (HFM) e destacar a importância da anatomia patológica para o diagnóstico e a resolução cirúrgica.

Material e métodos: É um trabalho retrospectivo com a apresentação de dois casos clínicos, seu tratamento e revisão bibliográfica.

Resultados: Realizou-se a exenteração orbitária com margens microscópicas livres confirmados por anatomia patológica em ambos os casos e logo de 12 meses se encontraram livre de doença local e a distância.

Conclusão: O HFM é um tumor raro que deve ser suspeito frente a proptose e massa tumoral orbitária. O diagnóstico de certeza é anatomopatológico. A ressecção completa de todo o tumor tem demonstrado ser o tratamento com maior índice de sobrevida.

Palavras chave: histiocitoma fibroso, histiocitoma fibroso maligno, tumor fibroso solitário.

Introducción

Los histiocitomas fibrosos (HF) son tumores mesenquimales que involucran la fascia, el músculo y los tejidos blandos. Pueden ser benignos o malignos¹. La afectación ocular de los FHF es

poco frecuente y están principalmente limitada a la órbita². Tienen una incidencia del 1% de los tumores orbitarios³. En este trabajo se presentarán dos casos.

Material y métodos

Presentación de dos casos clínicos y revisión de la bibliografía.

Resultados

Caso 1

Paciente de sexo masculino de 58 años de edad que fue derivado a nuestro nosocomio por ojo ciego doloroso, con diagnóstico presuntivo de enfermedad inflamatoria idiopática.

A la consulta, agudeza visual (AV) ojo derecho (OD): no percepción luz (NPL), ojo izquierdo (OI) 20/20 sin corrección (SC); a la biomicroscopía (BMC) OD: conjuntivalización corneal total, ectropión de párpado inferior, simbléfaron y ptosis; OI: blefaritis. Movimientos oculares OD: limitación en todas las posiciones de la mirada; OI: conservados. Fondo de ojo (FO) derecho no se puede valorar por opacidad de medios; OI: dentro de parámetros normales. Hertel OD: 24 mm, OI: 18 mm.

En la tomografía computada (TC) de órbita se evidenció una imagen isodensa que comprometía toda la órbita derecha, desde la órbita anterior hasta el vértice y desplazaba el globo ocular hacia adelante (fig. 1).

Se realizó enucleación del OD por ojo ciego doloroso y toma de biopsia de masa orbitaria. La anatomía patológica informó histiocitoma fibroso esclerosante, proliferación fibroconectiva paucicelular con CD68 y S100 positivo (fig. 2).

Debido a este resultado se realizó la exenteración orbitaria derecha con márgenes microscópicos libres confirmados por anatomía patológica (fig. 3).

Al momento del último control, 18 meses posteriores a la exenteración, el paciente se encuentra libre de enfermedad local y a distancia.



Figura 1. Imagen isodensa con compromiso intra y extraconal que llega a vértice orbitario, sin diferenciación de estructuras normales.

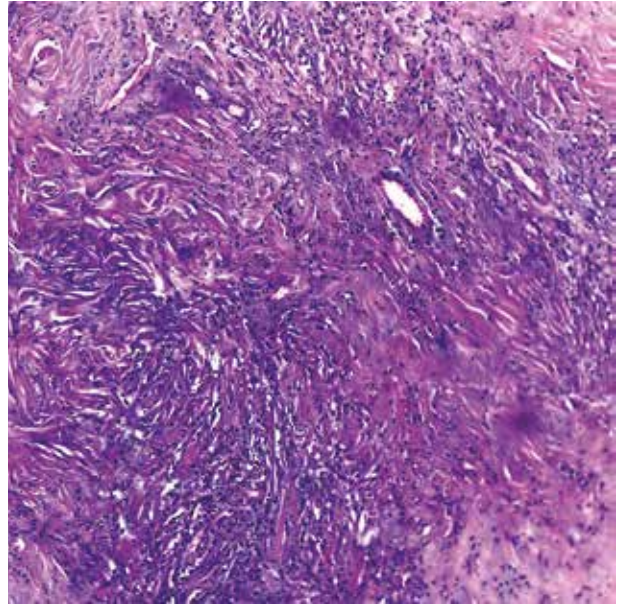


Figura 2. HyE 100x. Proliferación neoplásica de estirpe fibroconectiva, colagenizada con patrón de crecimiento estoriforme.



Figura 3. Cavity orbitaria por exenteración.

Caso 2

Paciente de sexo femenino de 65 años de edad que fue derivada a nuestro nosocomio por ojo ciego doloroso. La paciente tiene antecedente de cáncer de mama, cáncer de cuerdas vocales y anexohisterectomía sin causa conocida por la paciente. Antecedentes oftalmológicos: proptosis del OI de 22 años de evolución, con diagnóstico anatomopatológico previo —en otra institución— de enfermedad inflamatoria idiopática.

Al examen oftalmológico: AV OD: 20/40 OI: no percepción luz, BMC OD: sin particularidades; OI: queratitis punteada superficial. Hertel OD: 19 mm. OI: 27 mm. Movimientos oculares: OD: conservados, OI: limitación a predominio de supra e infraducción.

En la TC de órbita se evidenció una imagen en órbita izquierda isodensa, bien delimitada, retrobulbar, que desplazaba al globo hacia delante sin invadirlo (fig. 4).

Se realizó enucleación del ojo izquierdo por ojo ciego doloroso y se tomó biopsia de la masa orbitaria para examen anatomopatológico. A los 7 días de esa cirugía, la paciente presentó rápido crecimiento de masa tumoral (fig. 5). El análisis anatomopatológico informó histiocitoma fibroso maligno con proliferación de células con núcleos grandes formando nódulos con tinción positiva para CD68 y negativa para S100 (fig. 6).

Se realizó la exenteración orbitaria derecha con márgenes microscópicos libres confirmados por anatomía patológica. Al momento del último control, 12 meses posteriores a la exenteración, la paciente se encontró libre de enfermedad local y a distancia.

Discusión

El histiocitoma fibroso maligno es una neoplasia maligna de origen mesenquimal con una incidencia de 1-2 por 100.000 habitantes. Afecta con más frecuencia a varones de ascendencia europea entre los 60 y 80 años⁴⁻⁵. Es un tumor con rápido crecimiento local y potencialmente metastatizante.

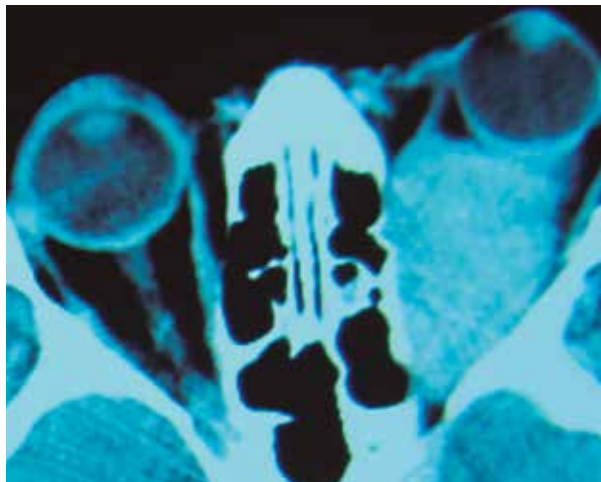


Figura 4. Imagen levemente hiperdensa, heterogénea, que compromete compartimientos intra y extraconales, con extensión a vértice orbitario donde no se observan estructuras orbitarias normales.

La localización orbitaria es muy rara y constituye sólo el 1% de los tumores orbitarios, si se tiene en cuenta que este dato podría estar sesgado, ya que corresponde al centro de derivación de trabajo de los Shields, lo que en consecuencia podría ser aun menor. La forma de presentación más frecuente es la proptosis unilateral y masa palpable, diplopía y alteración visual^{4,6}. La TC suele mostrar una masa bien circunscrita, intraconal, extraconal que afecta ambos compartimientos⁶.

Recientemente se ha sugerido que el histiocitoma fibroso orbitario se clasifica histopatológicamente junto con el hemangiopericitoma y angiofibroma de células gigantes en tumor fibroso solitario (TFS). Las características histopatológicas compartidas de este grupo incluyen un origen de células mesenquimatosas primitivas comunes; y características tales como células fusiformes a ovoides con colágeno, fondo mixoide y áreas hipercelulares e hipocelulares alternadas, en cuanto que los HF se definen por su estructura densa, de patrón estoriforme constituidos por células tipo fibroblastos en forma de huso e histiocitos globulosos con vasculatura mínima¹.

Los estudios inmunohistoquímicos muestran que los TFS tienen positividad difusa a CD34,



Figura 5. Masa tumoral de rápido crecimiento posterior a toma de biopsia incisional.

vimentina, bcl-2 y CD99 (no específica). Los TFS son negativos para la desmina, citoqueratina, antígeno relacionado con el factor VIII, S-100, SMA y actina⁸. En ambos casos presentados aquí tenían positividad para CD68: uno negativo para S100 y el otro positivo para S100. La cirugía con o sin radioterapia adyuvante es el tratamiento de primera línea. El procedimiento quirúrgico de elección es la escisión amplia, con márgenes quirúrgicos libres de seguridad, ya que se asocian con tasas más bajas de recurrencia tumoral. La exéresis con márgenes libres ha sido comunicada como el mejor factor predictivo para el control local, tanto en pacientes a los que se les realizó o no radioterapia adyuvante⁴⁻⁷. En estos dos casos, debido al gran tamaño de las lesiones y a la importancia de una exéresis completa del tumor, se decidió la exenteración orbitaria con

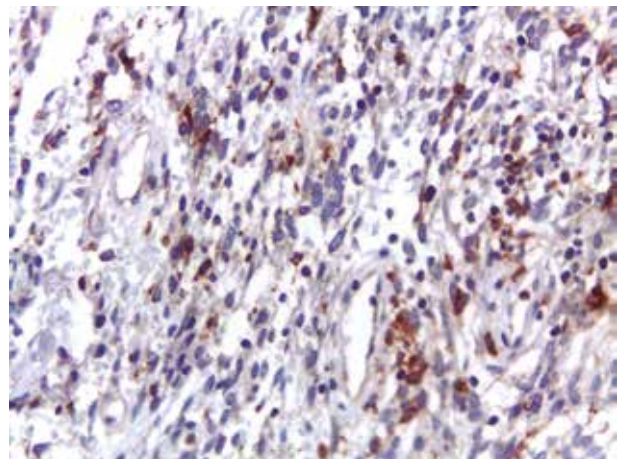


Figura 6. Positividad fuerte con CD68 400x.

márgenes microscópicos libres sin radioterapia adyuvante.

La recurrencia local es frecuente. El control periódico de los pacientes —cada 3 meses— es esencial por la posibilidad de recidivas locales o metástasis a distancia.

Conclusión

El HFM es un tumor extremadamente raro; debe sospecharse en pacientes que se presentan con proptosis y masa tumoral orbitaria. La toma de biopsia y el estudio anatomopatológico con inmunohistoquímica es el diagnóstico de certeza. La resección en bloque con márgenes libres ha demostrado ser el tratamiento con mayor índice de sobrevida.

Referencias

1. Warner EJ, Burkat CN, Gentry LR. Orbital fibrous histiocytoma mimicking cavernous hemangioma on dynamic contrast-enhanced MRA imaging. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg* 2013; 29: e3-5.
2. Varma P, Walia S, Manglawat R. Benign fibrous histiocytoma. *Indian J Ophthalmol* 2014; 62: 464-7.
3. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology* 2004; 111: 997-1008.
4. Muñoz Gallego A, Mencía Gutiérrez E, Cámara Jurado M, Gallego Gallego MS, Gutiérrez Díaz E. Sarcoma pleomorfo indiferenciado de alto grado orbitario: a propósito de un caso. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2014; 89: 425-7.
5. Fletcher CDM, Van den Berg E, Molenaar WM. Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma / Undifferentiated high grade pleomorphic sarcoma. En: Christopher D.M. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds.). *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press, 2002. p. 120-2. (World Health Organization classification of tumours).
6. Jacom-Hood J, Moseley IF. Orbital fibrous histiocytoma: computed tomography in 10 cases and a review of radiological findings. *Clin Radiol* 1991; 43: 117.-20.
7. Delaney TF, Kepka L, Goldberg SI *et al*. Radiation therapy for control of soft-tissue sarcomas resected with positive margins. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2007; 67: 1460-9.
8. Gupta S, Verma R, Sen R, Singh I, Marwah N, Kohli R. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Asian J Neurosurg* 2016; 11: 78.