

## Caso Clínico

# Fibrohistiocitoma maligno de laringe

## Malignant fibrous histiocytoma of the larynx

**RESUMEN**

El Fibrohistiocitoma maligno en cabeza y cuello es una enfermedad poco frecuente.

Se caracteriza por su gran variedad de patrones histopatológicos, crecimiento local agresivo y frecuente recidiva tras su resección quirúrgica. La presentación laríngea más habitual es en forma de nódulos subepiteliales.

Debido al escaso número de casos recogidos en la literatura es difícil definir el tratamiento más correcto pero la exéresis quirúrgica parece ser la mejor opción. La quimioterapia tiene efecto limitado y la radioterapia no prolonga la supervivencia.

Un seguimiento estrecho del paciente debe ser mantenido para detectar una posible recidiva de la lesión.

Presentamos un caso de fibrohistiocitoma maligno de cuerda vocal en un hombre de 54 años y una revisión de la literatura.

**PALABRAS CLAVE:**

Fibrohistiocitoma maligno, laringe, cabeza y cuello.

**SUMMARY**

*Fibrous histiocytoma in the head and neck is a rare disease. It is characterised by a variety of histopathological features, aggressive local growth and frequent recurrence after surgical excision. The most frequent form of laryngeal presentation is a subepithelial nodules.*

*Due to small number of reported cases it is difficult to define the best possible treatment but surgical excision appears to be the best option. Chemotherapy is of limited effectiveness and radiotherapy does not prolong survival.*

*A close follow-up should be maintained in order to detect a recurrence of the lesion.*

*We present a case of malignant fibrous histiocytoma of the vocal cord in a 54 years old man, and a review of the literature.*

**KEY WORDS:**

*Malignant Fibrous histiocytoma, larynx, head and neck.*

## Introducción

El fibrohistiocitoma maligno (FHM) es el sarcoma más frecuente de tejidos blandos en la edad adulta. Se trata de un tumor de origen histiocitario que adopta diversos patrones histopatológicos, lo cual dificulta su diagnóstico, clasificación y nomenclatura.

Su lugar de asiento más habitual son las extremidades, abdomen y retroperitoneo.

En la región de cabeza y cuello se localizan entre el 1 y el 3% de todos los FHM, y en concreto en laringe entre el 10 y el 15% de estos, lo que supone un reducido número de casos publicados en la literatura.

El diagnóstico de certeza se alcanza mediante una biopsia de la lesión y su estudio anatomopatológico.

## Caso Clínico

Paciente de 54 años fumador de 30 cigarrillos al día que acudió a nuestro servicio por disfonía progresiva de quince días de evolución.

Como antecedentes personales únicamente destacaban su DMNID, dislipemia y una intervención de quiste sacrocóxigeo. No consumía alcohol habitualmente.

A la exploración por fibrolaringoscopia se observó una tumoración blanquecina, queratósica, exofítica e irregular sobre tercio medio de cuerda vocal izquierda. La movilidad de ambas cuerdas era normal así como el resto de la exploración O.R.L.

Se realizó mediante microcirugía endolaríngea una exéresis completa de la lesión que se mostró pediculada, sangrante al tacto y de aspecto papilomatoso.

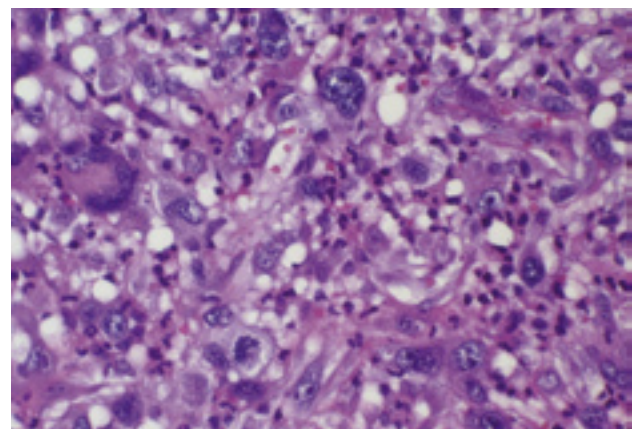


Figura 1: Células tumorales muy pleomórficas con un patrón de crecimiento estoriforme.

El resultado anatomopatológico fue de células tumorales muy pleomórficas con un patrón de crecimiento estoriforme (Fig. 1).

Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para los filamentos tipo vimentina, alfa 1 antitripsina y lisozima y negativas para queratina AE1 y AE3, antígeno epitelial de membranas (positivos en tumores epiteliales), CD-31 (es positiva en tumores vasculares) y HBM-45 (se positiviza en tumores melanocíticos). Estos resultados apoyaron el diagnóstico final de fibrohistiocitoma maligno (Fig. 2).

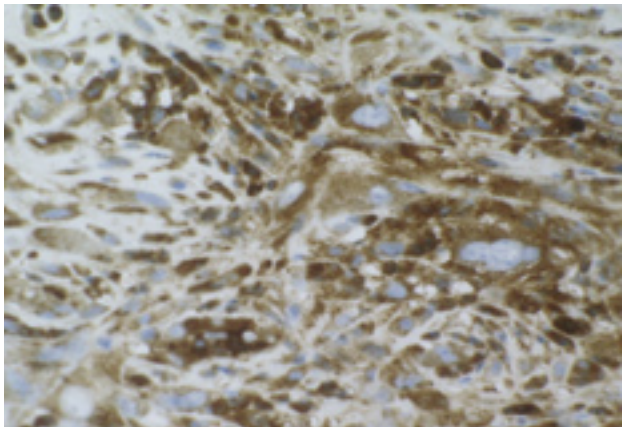


Figura 2: Positividad para los filamentos intermedios de tipo vimentina.

Debido a la naturaleza de la lesión se decidió ampliar la resección mediante una cordectomía parcial de la cuerda vocal izquierda con láser CO<sub>2</sub>. Los extremos de resección de la pieza se informaron como libres de malignidad.

Tras el tratamiento comenzaron las revisiones periódicas del paciente hasta la actualidad, inicialmente cada mes y posteriormente cada dos y cuatro meses.

Dos años y tres meses después de la cordectomía se le realizó una biopsia mediante microcirugía endolaríngea de una zona leucoplásica localizada en los tercios anterior y medio de la cuerda vocal derecha, que dio como resultado hiperqueratosis con displasia leve de bajo grado.

No se han encontrado signos ni síntomas de recidiva tumoral en los 36 meses que han transcurrido desde la cirugía.

## Discusión

El término de fibrohistiocitoma fue introducido por primera vez por Kaufman y Stout en 1961 para denominar a un grupo de tumores compuestos de histiocitos y fibrocitos en proporciones variables (1). Se han descrito varios subtipos histológicos: el fibroxantoma estoriforme, el mixoide, el de células gigantes, el angiomatoso y el inflamatorio. El angiomatoso y el mixoide son de mejor pronóstico mientras que el de células gigantes es el de peor pronóstico (2). Blitzer et al. (1977) en su revisión de FHM de cabeza y cuello describió 21 variedades diferentes hasta el consenso realizado en 1969 por la OMS. Ello es debido a la gran complejidad y variabilidad de características anatomopatológicas que pueden adoptar estos tumores.

El FHM asienta con mayor frecuencia en tejidos blandos profundos de extremidades y retroperitoneo y sólo el 3% se localizan en la región de cabeza y cuello. De los de cabeza y cuello aproximadamente el 30% son nasosinusales; el 15-20% asientan en la región cráneo-facial; del 10 al 15% se localizan en tejidos blandos del cuello, glándulas salivares mayores y laringe; y el 5-15% en la cavidad oral (3,4,5).

Debido a su baja incidencia se han encontrado hasta la fecha menos de 50 casos de FHM de laringe recogidos en la literatura. El primero de ellos fue descrito en 1972(5).

Los FHM de laringe son más frecuentes en hombres con una proporción de 3 a 1 y su localización más frecuente es en la cuerda vocal, mientras que en las mujeres aparecen con mayor frecuencia en subglotis y se dan en un grupo de edad más joven (1,5).

No se han identificado factores etiológicos para el FHM salvo la exposición a radiación. Han sido descritas otras posibles asociaciones como la enfermedad de Paget y los infartos óseos (4,6).

El FHM es el sarcoma de cabeza y cuello inducido por radiación más frecuente (aunque en nuestro caso no existía antecedente de radioterapia previa). Los sarcomas post-radiación son una rara complicación de la radioterapia de carcinomas de cabeza y cuello y suelen aparecer tras un periodo de latencia de unos quince años después de un tratamiento radioterápico con un rango de dosis de 24 a 80 Gy. Su incidencia varía entre un 0.03 y un 0.3% y la edad media de los pacientes es de 43 años(7).

Para poder diagnosticar un FHM inducido por radioterapia se han establecido cuatro criterios:

- a) Historia documentada de radiación
- b) Periodo de latencia mayor de cinco años
- c) Histología del nuevo tumor diferente en los casos en los que se administró radioterapia por un tumor maligno previo.
- d) Presencia de malignidad histológica dentro del campo irradiado (3).

A pesar de la baja incidencia de estas lesiones, tras un tratamiento con radioterapia se deben realizar controles periódicos biopsiando zonas sospechosas con el objetivo de diagnosticar precozmente las segundas neoplasias provocadas por la radiación.

El síntoma inicial más frecuente es la disfonía, como es el caso de nuestro paciente, aunque también puede aparecer disfagia y disnea dependiendo de la localización y tamaño de la lesión.

No existen características radiológicas propias del FHM, por lo que la biopsia es imprescindible para alcanzar el diagnóstico de certeza. En la exploración laringoscópica la presentación más frecuente es la de nódulos subepiteliales o pólipos (5).

El diagnóstico definitivo lo aporta el análisis anatomopatológico de la lesión y en muchos casos han sido necesarias múltiples biopsias para esclarecerlo (1,4,8).

Se trata de demostrar que la célula tumoral pertenece a la estirpe histiocítica y para ello las técnicas de inmunohistoquímica han contribuido en gran medida a la correcta valoración de estos tumores desplazando en la actualidad a los estudios por microscopía electrónica.

Microscópicamente el tumor en su forma clásica consiste en células fusiformes gruesas dispuestas en cortos fascículos con un patrón en "rueda de carro". Estas células fusiformes están bien diferenciadas y semejan fibroblastos.

La variante más común de FHM es la estoriforme-pleomórfica, que suele presentarse en adultos con un pico hacia la séptima década de vida, aunque se han descrito casos en niños; Se caracteriza por la presencia de células tumorales muy pleomórficas con un patrón de crecimiento estoriforme. A veces pueden verse células gigantes con glóbulos hialinos intracitoplasmáticos de tamaños variables. En ocasiones se observa un infiltrado inflamatorio polimorfo entremezclado con las células tumorales.

Las tinciones inmunohistoquímicas han mostrado una marcada positividad para los filamentos intermedios de tipo vimentina, moderada para la alfa-1 antitripsina y alfa-1 quimotripsina y negatividad para las citoqueratinas, desmina, mioglobina y proteína S-100 (8).

El diagnóstico diferencial ha de realizarse principalmente con los carcinomas fusocelulares como el carcinoma sarcomatoide, el cual presenta unas características histológicas e inmunohistoquímicas similares a las del FHM (9,10). También debemos diferenciarlos del liposarcoma, rabdomiosarcoma y carcinoma pleomórfico (4,8).

Como factores de mal pronóstico se han asociado fundamentalmente el elevado tamaño y profundidad de la lesión. También el alto grado histológico, la edad avanzada y el sexo masculino ensombrecen el pronóstico (3). En la región de cabeza y cuello el peor pronóstico corresponde a los tumores que asientan en el seno maxilar (60% metástasis, 40% éxitus), mandíbula (40 y 30%), y laringe (22 y 44%)(4).

Debido al escaso número de casos registrados es difícil establecer un protocolo terapéutico para estos tumores, pero hoy en día se sigue considerando como tratamiento de elección la resección quirúrgica radical de la lesión para evitar recidivas. La radioterapia tiene una eficacia limitada en esta estirpe tumoral pero ha sido utilizada para los casos en los que el tumor alcanza los bordes de la resección o cuando se desestima la cirugía. La Doxorubicina es el único agente quimioterápico conocido que ha mostrado eficacia frente al fibrohistiocitoma (3,4).

Los FHM muestran una gran tendencia a la invasión local y pueden dar metástasis a distancia siendo más frecuentes en pulmón (82%), ganglios linfáticos (32%), hígado (15%) y óseas (15%). (8)

La supervivencia a los cinco años es aproximadamente del 60% y a los diez años del 40%(4,5,8). Varios estudios han demostrado que la supervivencia de los sarcomas de cabeza y cuello es significativamente peor que la de sarcomas de extremidades o tronco. El resultado de un estudio comparativo de 173 pacientes realizado en la población de la República China fue del 50.79% a los cinco años en los FHM de cabeza y cuello, y del 70.71% en FHM de extremidades (11).

Todos los autores coinciden en la necesidad de un seguimiento estrecho durante un largo periodo de tiempo tras la cirugía, dada su elevada tendencia a la recidiva.

## Bibliografía

1. Saleem M, McArthur PD, Hainau B, Velagapudi SB. Fibrous histiocytoma of the larynx. *J Laryngol Otol*. 1998 Dec;112(12):1205-7.
2. Paul K Y Lam, Nigel Trendell-Smith, Jimmy H C Li, Y W Fan, et al. Myxofibrosarcoma of the sphenoid sinus. *The Journal of Laryngology and Otology*. London: Jun 2002. 116(6):464-467.
3. Sadati KS, Haber M, Sataloff RT. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck after radiation for squamous cell carcinoma. *Ear Nose Throat J*. 2004 Apr;83(4):278, 280-1.
4. Ho-Sheng Lin, Gurdeep Sidhu, Rosemary L Wiczorek, Suzanne R Doud Galli, David Kaufman. Malignant fibrous histiocytoma arising in the upper posterior triangle of the neck *Ear, Nose & Throat Journal*. New York: Aug 2001.80(8):560-565
5. Ortiz Bish F, Ruiz Clemente J, Galera Ruiz H, De Mingo Fernández E.J, Muñoz Borge F. Fibrohistiocitoma maligno laríngeo. A propósito de dos casos de localización infrecuente. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004 Oct; 55: 390-394.
6. Barnes L, Kanbour A. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. A report of 12 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1988 Oct;114(10): 1149-56.
7. Kerstin Wiesmiller, Thomas F E Barth, Silke Gronau. Early radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the oral cavity. *The Journal of Laryngology and Otology*. London: Mar 2003.117(3):224-227.
8. Roman Rojo L, Morais Perez D, Blasco Gutierrez MJ, Cortejoso Hernandez A. Malignant fibrohistiocytoma in otorhinolaryngology. Review of two cases. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1997 Mar; 48(2):155-9.
9. Díaz Caparrós F, García Solano J, Calero del Castillo J.B, Pérez Guillermo M. Carcinoma sarcomatoide versus fibrohistiocitoma maligno. Diagnóstico diferencial en un caso de presentación cervical. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1997 Nov-Dicc; 48(8):674-676.
10. Hakim I. Clinical note :Atypical fibroxanthoma. *The Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* Oct 2001;110(10):985-988.
11. Head and Neck Cancer; Radical Initial Surgery for Fibrous Histiocytoma Recommended *Cancerweekly Plus*. Atlanta: Aug 22, 2000. pg. 8

## Correspondencia

Laura Pérez Delgado  
 Monasterio de Siresa, 13 - 4.º C  
 50002 Zaragoza  
 e-mail: layipez@hotmail.com