

Histiocitoma fibroso maligno primario del músculo temporal. Presentación de un caso.

Luis M. Elizondo Barriel*, Justo González González*, Silvia Salva Camaño*, Martha C. Ríos Castillo**.

Servicio de Neurocirugía Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras* y Hospital Pediátrico Juan M. Márquez**, Ciudad de la Habana. Cuba

Rev. Chil. Neurocirugía 33: 56-58, 2009

Resumen

El Histiocitoma fibroso maligno (HFM) fue descrito por O'Brien y Stout en 1964 representando al 1-3% de los sarcomas del tejido blando de cabeza y cuello. Su histogénesis es incierta y el comportamiento biológico es propenso a la recidiva local y a las metástasis a distancia, preferentemente a ganglios linfáticos regionales, pulmón, hígado y huesos. Se presenta una paciente de 38 años de edad, con una lesión tumoral epicraneal recidivante, de consistencia blanda, fluctuante, no dolorosa, de aproximadamente 5 por 3 cm en región temporal derecha, se le realiza Tomografía computarizada de cráneo e Imagen por resonancia magnética, es intervenida quirúrgicamente resecándose totalmente una tumoración predominantemente quística en íntima relación con el músculo temporal y reintervenida quince días después, el Rx de tórax, el ultrasonido abdominal y el survey óseo fueron negativos, el estudio histopatológico arrojó un Histiocitoma fibroso maligno pleomorfo por lo que es enviada al servicio de oncología para tratamiento adyuvante (radioterapia). Actualmente pasado un año se encuentra libre de enfermedad. Concluimos que el HFM primario del músculo temporal es una rara localización entre los sarcomas de partes blandas y aun más entre los de cabeza y cuello, donde el aumento de volumen no doloroso fue la forma clínica de presentación, la tomografía computarizada y principalmente las imágenes por resonancia magnética mostraron la relación músculo tumor, lográndose con el empleo de la cirugía y la radioterapia adyuvante alcanzar buenos resultados.

Introducción

El Histiocitoma fibroso maligno (HFM) fue descrito por O'Brien y Stout en 1964, considerándose el más común de los sarcomas del tejido blando en el adulto. Es más frecuente en la raza blanca y en el sexo masculino (relación hombre mujer de 2:1), con un pico de incidencia entre la quinta y sexta década de la vida.¹ Su histogénesis es incierta, por lo que varios autores han mostrado dudas en cuanto a su identidad, invocando su origen a partir de células mesenquimales primitivas o histiocitos.^{1,2} Varios subtipos histológicos han sido descritos: estoriforme-pleomorfo (más común), mixoide, células gigantes, inflamatorio, atípico, angiomatoide y la variante quística más rara.^{1,2} La enfermedad se

asocia en ocasiones a trastornos hematológicos como los linfomas, mieloma múltiple e histiocitosis malignas, describiéndose un rápido crecimiento tumoral durante el embarazo.¹ En cuanto a su comportamiento biológico, es propenso a la recidiva local y a las metástasis a distancia, preferentemente a ganglios linfáticos regionales, pulmón, hígado y huesos.³

Caso reportado

Se trata de una paciente de 38 años de edad, de la raza blanca y del sexo femenino con antecedentes de operada de nódulo de mama (fibroadenoma) hace unos 2 años, la cual fue intervenida quirúrgicamente en el 2003 en

otro centro hospitalario por una lesión tumoral epicraneal temporal derecha, con el diagnóstico histológico de lipoma, en el 2007 crece nuevamente la lesión se punciona y se extrae un líquido hematológico con proteínas y polimorfos nucleares, posteriormente en el 2008 acude a nuestro centro por presentar aumento de volumen en dicha región, al examen físico se palpa una tumoración de consistencia blanda, fluctuante, no dolorosa, de aproximadamente 5 por 3 cm., el resto del examen fue normal. Se le realiza Tomografía computarizada (TC) de cráneo (Figura 1) apreciándose una lesión hiperdensa extracraneal, que respeta el hueso en la región temporal derecha.



Figura 1: La Imagen por resonancia magnética (IRM) muestra la lesión reportada en la TC, pero ahora de aspecto heterogéneo con su centro hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 dependiente del músculo temporal (Figura 2).

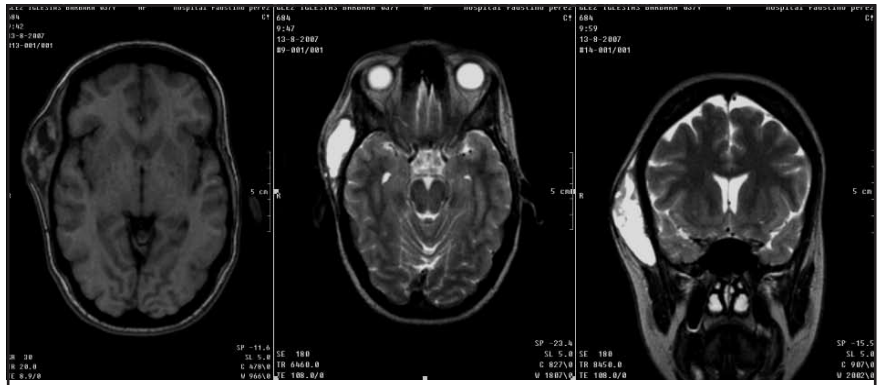


Figura 2: La paciente es intervenida quirúrgicamente resecándose totalmente una tumoración predominantemente quística en íntima relación con el músculo temporal, el estudio histopatológico arrojó un Histiocitoma fibroso maligno pleomorfo de partes blandas (músculo estriado) con áreas de degeneración quística con bordes de sección muy cercanos a la lesión tumoral, a menos de 0,5cm, por lo que es reintervenida a los quince días para completar el margen oncológico, informándose fragmento de tejido constituido por músculo estriado que no muestra infiltración tumoral, durante su estadío en el hospital se le realizaron Rx de tórax, ultrasonido abdominal, survey óseo los cuales fueron negativos. Es enviada al servicio de oncología para tratamiento adyuvante, donde se decidió el empleo de la radioterapia. Actualmente pasado un año se encuentra libre de enfermedad.

Discusión

El HFM se localiza preferentemente en el retroperitoneo o en las extremidades, sobre todo las inferiores.^{3,4} La localización intracraneal es rara, reportándose por Sima⁴ el primer caso en 1986, otros 70 casos han sido documentados en la literatura, predominando en el espacio supratentorial, en los lóbulos frontal o temporal, aunque pueden aparecer también en la duramadre, hueso craneal, raquis y nervio periférico.² Los sarcomas de cabeza y cuello constituyen entre el 5-20% de todos los tumores de partes blandas, representando el HFM al 1-3% de estos sarcomas.⁵

La Imagen por resonancia magnética (IMR) es el estudio de elección pues permite definir mejor el tumor entre las fibras musculares, sobre todo en las lesiones de partes blandas, con una intensidad de señales heterogénea en todas las secuencias de pulso, bajo o intermedio en T1 y alto o intermedio en T2. La tomografía computarizada (TC) no muestra un patrón específico revelando una masa con densidad de tejido muscular (en partes blandas), con un área hipodensa central probablemente en relación con tejido mixoide, sangramiento antiguo o necrosis.¹ El HFM intracraneal no tiene características radiológicas particulares, tanto en la IRM como en la TC pudiera corresponder

con cualquier tumor cerebral.² En nuestro reporte la TC y sobre todo la IRM sugirieron una probable lesión sarcomatosa. El estudio inmunohistoquímico es fundamental para su tipificación, ya que permite establecer su origen fibroblástico-histiocitario y excluir otros tumores con patrón morfológico similar (condrosarcoma, liposarcoma, etc.).⁵

Las principales armas de la terapéutica oncológica son la cirugía, la radio y la quimioterapia. Con respecto a la cirugía Vizoso³ reporta un caso de localización en el mesenterio con resección total y un margen oncológico de al menos 2 cm sin el uso de terapia adyuvante (radio o quimioterapia), la paciente tuvo una buena evolución postoperatoria y dos años después se encuentra asintomática y sin evidencia clínica de recurrencia tumoral. Riichiro⁶ alcanza con el empleo solo de la cirugía una sobrevida superior a los nueve meses después de reseccionar totalmente un HFM del atrio izquierdo extendido a la vena pulmonar, con ecografía y TC sin evidencia de recurrencia local o metástasis a distancia. Sin embargo Hamlat ² plantea que la cirugía sola es pobre para lograr el control local y la sobrevida en estos pacientes, por lo que la resección total seguida de la radioterapia representa la mejor estrategia de tratamiento. Cook ⁷ reporta un HFM del clivus tratado con cirugía, radio y quimioterapia, a pesar

de todo la lesión recurrió localmente a los 22 meses, siendo tratado (paliativo) nuevamente con cirugía y quimioterapia permitiendo una sobrevida adicional de 20 meses. Para Añon ⁵ el tratamiento inicial de los sarcomas de cabeza y cuello es la extirpación total del tumor con márgenes de seguridad de entre 1,5 y 2 cm y asociar radio o quimioterapia como tratamientos adyuvantes. Nosotros en coincidencia con estos autores^{2, 5, 7} decidimos apoyar la cirugía con radioterapia pues la aplicación de estos tratamientos complementarios, de forma aislada no constituye una terapia eficaz, pero asociados a la cirugía disminuyen notablemente la frecuencia de las recidivas locales.⁸

El pronóstico de la enfermedad está sujeto a determinados factores en los que se destacan el grado tumoral, el tamaño, las metástasis, el subtipo histológico y el método de tratamiento. Las lesiones de alto grado tienen un pobre pronóstico alcanzando tasas de supervivencia de solo un 20%. Los tumores entre 5 y 10 cm logran un 41-51%. Los sitios más frecuentes de asiento de metástasis son el pulmón (90%), hueso (8%) e hígado (1%), por lo que la tasa de metástasis varía de acuerdo a los subtipos histológicos desde un 23% para los mixoides hasta un 50% para los de células gigantes, por lo que la presencia de un patrón predominantemente mixoide (en más de la mitad del tumor) se asocia a

un mejor pronóstico, recomendándose distinguir en el diagnóstico si se trata de un HFM de variante mixoide o no mixoide. La resección tumoral radical con margen oncológico decrece la recurrencia local, sin embargo este factor no tiene un impacto directo en los resultados. En general la tasa de supervivencia de estos pacientes oscila en un rango de 36 y 58% a los 5 años.^{1, 5}

y cuello, donde el aumento de volumen no doloroso fue la forma clínica de presentación, la tomografía computarizada y principalmente las imágenes por resonancia magnética mostraron la relación músculo-tumor, lográndose con el empleo de la cirugía y la radioterapia adyuvante alcanzar buenos resultados.

Recibido: 23.02.09
Aceptado: 18.05.09

Conclusiones

Concluimos que el HFM primario del músculo temporal es una rara localización entre los sarcomas de partes blandas y aun más entre los de cabeza

Referencias

1. Doris Yip, MD. Gregory Scott Stacy, MD. Malignant Fibrous Histiocytoma, Soft Tissue. Mar 26, 2008. Disponible on-line: <http://www.emedicine.com Topic 420>.
2. Hamlat, Abderrahmane M.D.; Adn, Mahmoudreza M.D.; Caulet-Maugendre, Sylvie M.D.; Guegan, Yvon M.D. Cerebellar Malignant Fibrous Histiocytoma: Case Report and Literature Review. Neurosurgery: Volume 54(3)March 2004pp 745-752
3. Vizoso Piñero F, Rodríguez Díaz JC, Martínez A, Ovidio González L, García Pravia P, Díez Santisteban. Histiocitoma fibroso maligno de tipo inflamatorio de mesenterio: presentación de un caso. Cirugía Española. 2000 .Vol.68 Núm. 1
4. Ho, Yat-Sen M.D.; Wei, Chien-Hwa M.D.; Tsai, Ming-Dar M.D.; Wai, Yau-Yau M.D. Intracerebral Malignant Fibrous Histiocytoma: Case Report and Review of the Literature. Neurosurgery:Volume 31(3)September 1992p 567-570
5. Añón-Requena M^a José, Atienza-Cuevas Lidia, Jesús Palomo González M^a, Pérez-Requena José. Histiocitoma fibroso maligno de tipo mixoide primario de lengua. Presentación de un caso. Revista Española de Patología. 2005. Vol. 38, núm. 3.
6. Riichiro Toda, Goichi Yotsumoto, Hiroshi Masuda, Ryuzo Sakata and Yoshihisa Umekita. Surgical Treatment of Malignant Fibrous Histiocytoma in the Left Atrium and Pulmonary Veins: Report of a Case. Surgery Today. Marzo 2002. Volume 32, Number 3.
7. Cook, Bruce R. M.D.; Vries, John K. M.D.; Martinez, Julio A. M.D. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Clivus: Case Report. Neurosurgery. April 198720(4):632-635.
8. Yamaguchi S, Nagasawa H, Suzuki T, et al. Sarcomas of the oral and maxillofacial region: a review of 32 cases in 25 years. Clin Oral Investig 2004; 8: 52-5.

Correspondencia

Dr. Luis M. Elizondo Barriel.

Servicio de Neurocirugía Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras.
San Lázaro 701. Centro Habana. C.P. 10300. Ciudad de La Habana. Cuba.
e-mail: luiselizondo@infomed.sld.cu