

Histiocitoma fibroso maligno de órbita: a propósito de 3 casos

I. Mayo
E. España
J. Aviñó

Servicio de
Oftalmología
Hospital Universitari
La Fe (Valencia)

El autor ha sido
premiado con una
beca de ampliación
de estudios de la
Sociedad Oftalmológica
de la Comunidad
Valenciana

Correspondencia
Isabel Mayo
Hospital La Fe
Servicio de Oftalmología
Avda. Campanar, 21
46009 Valencia
E-mail: imaypam@yahoo.es

Resumen

Los histiocitomas fibrosos son un grupo diverso de tumores clasificados histológicamente como benignos, localmente agresivos y malignos. Pueden localizarse en cualquier parte del organismo pero parecen tener cierta predilección por el área periorbitaria. Forman el 1% de todas las masas oculares y es el tumor primario mesenquimal más frecuente en la órbita. Los signos y síntomas oculares asociados incluyen disminución de la agudeza visual, proptosis, diplopía, dolor, y edema de papila. El estudio histológico minucioso es necesario para el diagnóstico ya que estos tumores pueden mostrar distintas morfologías. El diagnóstico diferencial incluye masas orbitarias con características radiológicas e histológicas similares.

Resum

Els histiocitomes fibrosos son un grup divers de tumors classificats histològicament com a benignes, localment agressius i malignes. Poden localitzar-se en qualsevol part de l'organisme, però semblen tenir certa predilecció per l'àrea periorbitària. Formen el 1% de totes les masses oculars i és el tumor primari mesenquimal més freqüent en òrbita. Els signes i símptomes oculars associats inclouen disminució de l'agudes visual, proptosi, diplopia, dolor i edema de papila. L'estudi histològic minuciós és necessari pel diagnòstic, ja que aquests tumors poden mostrar diferents morfologies. El diagnòstic diferencial inclou masses orbitàries amb característiques radiològiques i histològiques similars.

Summary

Fibrous histiocytomas are a diverse group of soft tissue tumors classified histologically as benign, locally aggressive, and malignant. These tumors are found throughout the body, but seem to have an affinity for the periorbital area. They account for one percent of all ocular masses and are the most common primary mesenchymal tumor of the orbit. Associated ocular signs and symptoms include decreased visual acuity, proptosis, diplopia, pain, as well as disk edema. Careful histologic examination is necessary for diagnosis, since these tumors have a wide range of morphology. Differential diagnoses include orbital masses with similar radiologic or histologic findings.

Introducción

El histiocitoma fibroso es el tumor mesenquimatoso primario más frecuente de la órbita en adultos. Su incidencia es bastante rara y afecta por igual a varones y a mujeres. Puede debutar a cualquier edad (primera a novena década de la vida) con mediana en la mitad de la quinta década.

Procede generalmente de células mesenquimatosas pluripotenciales localizadas en la grasa orbitaria que dan origen a neoplasias benignas o malignas si bien

casos metastásicos a la órbita han sido descritos. Las radiaciones ionizantes pueden asimismo inducir un fibrohistiocitoma maligno.

Puede aparecer en la órbita (normalmente superior o nasal superior), los párpados, la conjuntiva, el saco lagrimal o en la órbita y el seno simultáneamente y causa proptosis de progresión lenta (60%), disminución de visión (25%), trastornos de la motilidad ocular (16%) y dolor (12%). Puede asociar quemosis y edema palpebral. Sin tratamiento, son lesiones localmente destructivas con posible empeoramiento

de la disminución de visión y de la alteración de la motilidad. Las recurrencias tras la resección tienden a malignizarse¹.

Mediante esta comunicación se pretende describir las diferentes formas de presentación de esta patología haciendo hincapié en la decisión terapéutica y en las dificultades diagnósticas que pueden presentarse.

Caso clínico 1

Mujer de 74 años que acude a la consulta por exoftalmos del ojo izquierdo de meses de evolución y diplopia en la supravisión. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. La biomicroscopia de polo anterior y polo posterior son normales.

La secuencia T1 de la TAC solicitada muestra una masa con realce heterogéneo localizada en suelo de la órbita, en región extraconal, que comprime el ojo anteriormente y el nervio óptico y la musculatura extraocular medialmente. Invade, además, zona frontal y temporal de la órbita (Figura 1).

La biopsia clasifica la lesión como histiocitoma fibroso maligno por lo que se procede a la exanteración del ojo izquierdo. Nueve meses más tarde desarrolla una metástasis en zona temporal ipsilateral (Figura 2). Fallece a los 11 meses por un infarto agudo de miocardio.

Caso clínico 2

Varón de 77 años que acude a nuestro servicio para valoración de exoftalmos y desviación hacia fuera de ojo derecho de 6 meses de evolución. Presenta diplopia en todas las posiciones de la mirada excepto en dextroversión (Figura 3). Entre los antecedentes médicos destacan: EPOC, DM tipo 2, stent en coronaria derecha y descendente anterior. Se solicita una TAC que revela una gran masa orbitaria extraconal con afectación de suelo orbitario (Figura 4). Se realiza una primera biopsia que es informada como neurofibroma ocular; tras una osteotomía orbitaria se remite esta vez segunda pieza a anatomía patológica siendo esta vez informada como tumor neural periférico no maligno. Ante el crecimiento de la masa tumoral se decide intervenir de nuevo y esta vez la biopsia es informada como tumor fibroso solitario. Ante la recidiva tumoral se interviene nuevamente siendo el tumor etiquetado finalmente como Histiocitoma fibroso pleomórfico maligno en estadio G2.

Caso clínico 3

Varón de 52 años, que acude por diplopia y exoftalmos en ojo izquierdo de 8 meses de evolución. Como antecedentes personales destaca un fibroxantoma en seno maxilar izquierdo. En el examen neurológico se aprecia una hipoestesia en región infraorbitaria izquierda. La TAC solicitada reveló LOE intraorbitaria izquierda de densidad de partes blandas con ocupación retrobulbar inferior, borramiento de canal óptico, pérdida de definición del suelo orbitario y borramiento pared externa de seno maxilar (Figura 5). Debido a su localización se opta por no intervención quirúrgica y seguimiento estrecho.

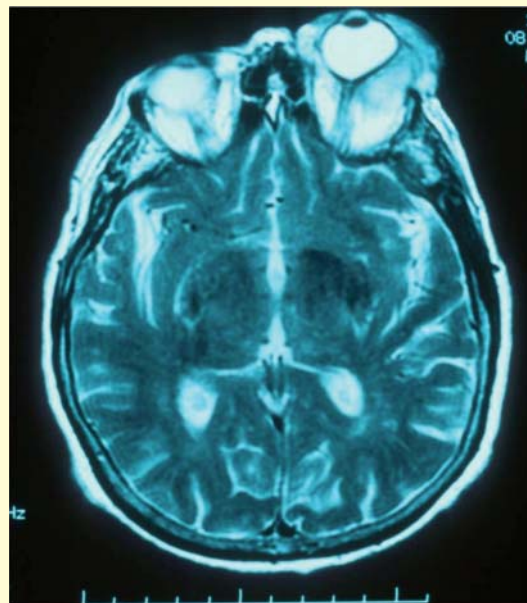


Figura 1.
Secuencia T1 vemos tumor con realce heterogéneo localizado en suelo de la órbita, en región extraconal comprime el ojo anteriormente y el nervio óptico y la musculatura extraocular medialmente. Invade zona frontal y temporal de la órbita



Figura 2.
Exanteración de ojo izquierdo. Se aprecia recidiva en región temporal

Actualmente no ha aumentado de tamaño y sigue revisiones semestrales en consultas externas.

Histopatología

La biopsia escisional es mandatoria para llegar al diagnóstico (Figura 6). Anatomopatológicamente, los histiocitomas fibrosos se presentan como masas firmes, elásticas, encapsuladas y con un aspecto pardo o gris amarillento al corte. Con microscopía

óptica se observa una mezcla muy compacta de fibroblastos fusiformes y pequeños histiocitos ovoides que forman patrones en molinillo. Puede haber áreas quísticas, mixoides, hipervasculares y hemorrágicas.

Las variantes malignas muestran numerosas figuras mitóticas (muchas de ellas atípicas) regiones de necrosis, pleomorfismo nuclear y nucleólos prominentes. A veces, es necesario recurrir a la microscopía electrónica para determinar el tipo celular y proporcionar el diagnóstico definitivo^{1,2}.

Figura 3.
Exoftalmos y leve exotropía del ojo derecho



Figura 4.
Resonancia Magnética Nuclear de la masa tumoral con desplazamiento del nervio óptico

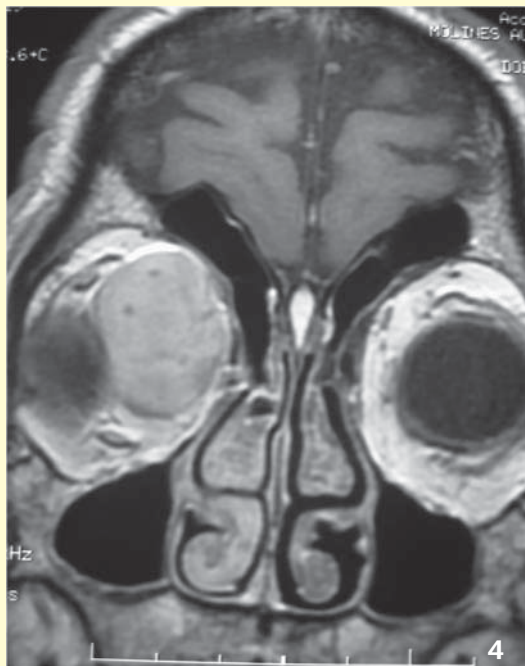
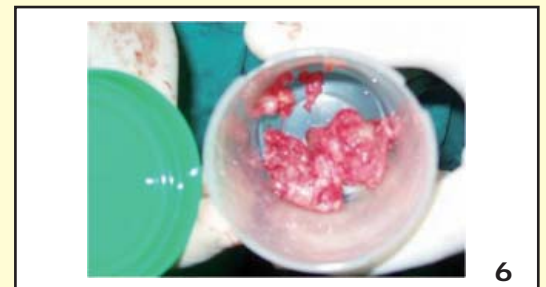


Figura 5.
Resonancia Magnética Nuclear de la masa tumoral. Se observa su localización a nivel de la pared etmoidal izquierda



Figura 6.
Imagen macroscópica de la biopsia escisional



Discusión

Típicamente, el histiocitoma fibroso maligno no duele lo que puede demorar su diagnóstico. Anatomopatológicamente, su diagnóstico es difícil, tal y como hemos mostrado en el caso 2 y es esencialmente de exclusión. Se trata de un sarcoma escasamente diferenciado que se etiqueta como tal cuando leiomioma, rhabdomioma, schwannoma maligno, osteosarcoma y condrosarcoma han sido excluidos.

Desde el punto de vista radiológico, el diagnóstico diferencial debe hacerse con otras masas circunscritas como rhabdomioma, neurofibroma, neurilemoma, hemangioma cavernoso, hemangioparicoma, linfangioma, fascitis nodular o carcinoma metastásico³.

El comportamiento de los histiocitomas fibrosos es variable; benigno (65%), localmente invasivo (10%-25%) y maligno (10%-25%) con tasas de recurrencia del 31%, 57% y 64% y mortalidad del 0%, 8% (por extensión intracraneal) y 35%-80% (50% por invasión intracraneal y 50% por metástasis) respectivamente.

En el histiocitoma fibroso maligno el tratamiento de elección es una amplia resección con radioterapia adyudante siempre que sea posible. La radioterapia de más de 50 Gy se recomienda en los tumores de alto grado de malignidad y cuando la cirugía muestra márgenes positivos ya que aumenta la supervivencia y prolonga los periodos libres de recidivas. La cirugía es complicada debido a que no está encapsulado, a pesar de que forma una pseudomembrana, y a sus proyecciones infiltrantes. Es por ello, por lo que a veces, es preferible mantener una actitud expectante tal y como decidimos en el caso 3.

Debido al elevado porcentaje de recaídas y metástasis que asocia es mandatorio un seguimiento a largo plazo ya que éstas pueden presentarse incluso tras 20 años libres de enfermedad. Las recurrencias y metástasis son más raras cuando el tumor tiene un diámetro inferior a 3 cm. Las metástasis más frecuentes son de pulmón pero, afortunadamente, no se presentaron en ninguno de nuestros pacientes. La afectación intraocular es rara y si aparece suele ser un evento tardío^{4,5}.

Por tanto, y como conclusión, debemos recordar incluir los histiocitomas fibrosos en el diagnóstico diferencial de las masas orbitarias a estudio a pesar de su escasa incidencia. Un cuidadoso examen histológico confirmará el diagnóstico.

Bibliografía

1. Font RL, Hidayat AA. Fibrous histiocytoma of the orbit. A clinicopathologic study of 150 cases. *Hum Pathol*. 1982;13(3):199-209.
2. Ulloa TK, Anderson SF. Orbital fibrous histiocytoma: case report and literature review. *J Am Optom Assoc*. 1999;70(4):253-60.
3. Ly H, et al. Superficial malignant fibrous histiocytoma presenting as recurrent atypical fibroxanthoma. *Australas J Dermatol*. 2004;45(2):106-9.
4. Betal, et al. Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 109 cases. *Am J Clin Oncol*. 2002;25(1):16-22.
5. Henshaw RM, et al. Survival after induction chemotherapy and surgical resection for high grade soft tissue sarcoma. Is radiation necessary? *Ann Surg Oncol*. 2001;8(6):484-95.