

## NOTA CLÍNICO-QUIRÚRGICA

# FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO LARÍNGEO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE LOCALIZACIÓN INFRECIENTE

F. ORTIZ BISH, J. RUIZ CLEMENTE, H. GALERA RUIZ, E. J. DE MINGO FERNÁNDEZ, F. MUÑOZ BORGE

SERVICIO DE ORL. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA. SEVILLA.

## RESUMEN

**E**l fibrohistiocitoma maligno (FHM) es una tumoración infrecuente en cabeza y cuello, y todavía más en la laringe. Es más prevalente en varones de mediana edad, pudiendo aparecer a cualquier edad. La presentación más habitual laríngea es en forma de nódulos subepiteliales. El comportamiento

clínico es variable e impredecible. Microscópicamente, es un tumor con dos componentes diferenciados: histiocítico y fibroblástico, con diferentes patrones estructurales que pueden dificultar el diagnóstico histológico. Se presentan dos casos de FHM laríngeos y se revisa la bibliografía.

**PALABRAS CLAVE:** Fibrohistiocitoma maligno. Neoplasias laríngeas. Cabeza y cuello. Laringe.

## ABSTRACT

### MALIGNANT LARYNGEAL FIBROUS HISTIOCYTOMA (MLFH). TWO UNUSUAL CASES

**L**aryngeal presentation of Malignant Fibrous Histiocytoma (MFH) is uncommon. It is more prevalent in males elderly. The most frequent form of laryngeal presentation is as subepithelial nodules, and its clinical behaviour is variable and unpredictable.

Microscopically, it is a tumour with two well differentiated components: histiocitic and fibroblastic, with several different structural patterns that can make histologic diagnosis a difficult one. We present two cases of MFH of the larynx, and a review of the literature.

**KEY WORDS:** Malignant Fibrous Histiocytoma. Laryngeal neoplasms. Head and neck. Larynx.

**Correspondencia:** Francisco Ortiz Bish. C/ Rabida nº27, 4ºA. 21001 Huelva.

E-mail: fortizbish@seorl.net

**Fecha de recepción:** 22-5-2003

**Fecha de aceptación:** 29-3-2004

## INTRODUCCIÓN

Los tumores mesenquimales representan entre el 1 y 2% de todos los tumores malignos de asiento laríngeo<sup>1,2</sup>. El fibrohistiocitoma maligno (FHM) es una tumoración de origen mesenquimal, de histogénesis incierta, que se localiza mayormente en extremidades, abdomen y retroperitoneo<sup>3,4</sup>. En la región de la cabeza y cuello se localizan entre el 3 y 10% de los FHM, y en la laringe en concreto entre el 10 y 15% de estos, lo que supone hasta la fecha un total de menos de 50 casos<sup>3</sup>. El diagnóstico histológico se basa en la presencia de una proliferación celular neoplásica de morfología variable fusiforme y polipoidea asemejándose a fibroblastos y formas histiocitarias, con atipias y mitosis a veces aberrantes. Se estructuran en haces con patrón variable siendo el más frecuente el estoriforme con producción de matriz fibrosa colágena de densidad variable. El diagnóstico diferencial es difícil con técnicas histológicas convencionales, y se precisa confirmación con técnicas inmunohistoquímicas que lo distinguen de otros tumores con diferenciación mesenquimal. A continuación se exponen dos casos incipientes de FHM, que debutan con el cuadro propio de nódulos benignos de cuerdas vocales y que se diagnostican con rapidez y eficacia a través de técnicas inmunohistoquímicas.

## CASO 1

Se trata de un varón de 54 años de edad, con antecedentes personales de hepatitis B, hipercolesterolemia y fumador de 2 paquetes/día, que se presenta en el Servicio de ORL con disfonía de 2 meses de evolución. En la exploración fibrolaringoscópica se observa una lesión nodular sesil, de coloración rojiza y localización en tercio anterior de cuerda vocal izquierda (Figura 1).

Se practica laringoscopia directa y exéresis completa de la lesión. El estudio histológico se informa como "sugestivo de sarcoma". En consecuencia, se indica cordectomía izquierda mediante abordaje de laringofisura con la intención de acotar el diagnóstico. El estudio histológico mostraba una proliferación de células fusiformes moderadamente atípicas sobre una matriz colágena densa, observándose un patrón de crecimiento estoriforme con índice mitótico bajo. Las técnicas inmunohistoquímicas resultaron positivas para el marcador histiocitario (KP1 o CD 68) y vimentina, y negativas para, marcadores epiteliales (citoqueratina), neurales (S-100) y musculares (desmina y actina).

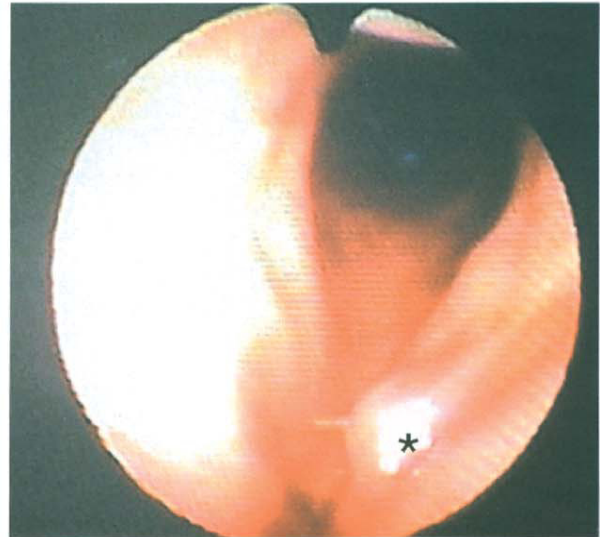


Figura 1. Caso 1: Imagen de fibrolaringoscopia. Se observa tumoración nodular, sesil en 1/3 anterior de cuerda vocal izquierda (\*).

La histología convencional y el estudio inmunohistoquímico se informan como FHM. Se toma una actitud vigilante y se programan revisiones mensuales. La tumoración recidiva 3 meses más tarde (Figura 2). Se practica entonces hemilaringuectomía izquierda, y en la última revisión a los 12 meses el paciente se encuentra libre de enfermedad.

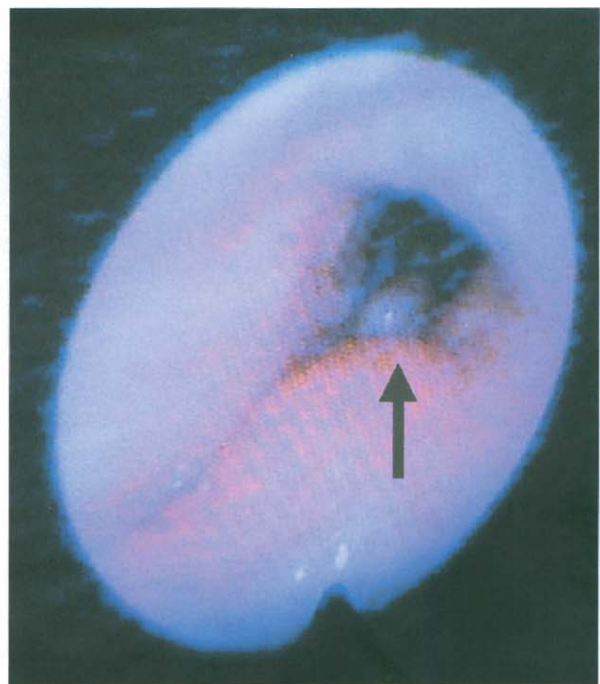


Figura 2. Caso 1: Fibrolaringoscopia: Recidiva de la lesión 3 meses más tarde en tercio medio de cuerda vocal izquierda(↑).



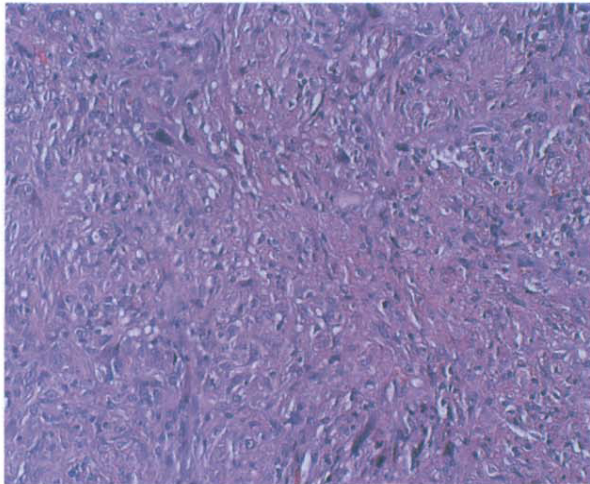


Figura 3. Caso 2: Proliferación de células fusiformes en matriz colágena. (H & E, x 20).

## CASO 2

Paciente varón de 67 años de edad con antecedentes personales de hipercolesterolemia y apendicectomía. Se presenta en nuestra consulta con cuadro de disfonía de 6 meses de evolución. En la exploración se observa lesión de aspecto polipoide localizada en comisura anterior con base de implantación ancha, de 1,5 CMS de diámetro, de consistencia dura, sangrante. Se practica laringoscopia directa y biopsia excisional resecando tumoración. El estudio histopatológico muestra una proliferación celular fusiforme de distribución subepitelial que adopta un patrón de crecimiento estoriforme con escasa matriz colágena, gran anisocariosis y alto índice mitótico. Las células neoplásicas expresaban vimentina y CD68, siendo negativas para marcadores epiteliales (citoqueratina), neuroectodérmicos (S-100) y musculares (desmina y actina) al igual que en el caso anterior. El diagnóstico definitivo es de FHM con márgenes de resección libres. Se toma igualmente actitud vigilante y después de 6 meses de revisiones periódicas el paciente se encuentra libre de enfermedad.

## HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS

En el estudio histológico convencional, se aprecia a nivel subepitelial, la proliferación de células fusiformes en el seno de matriz colágena (Figura 3). En ocasiones las células tumorales muestran marcado hábito histiocitario y adoptan el característico patrón de crecimiento "estoriforme" (Figura

4). Además aparecen atipias frecuentes y figuras de mitosis.

Las técnicas inmunohistoquímicas resultaron positivas para el marcador histiocitario (KP1 o CD 68) (Figura 5) y vimentina, y negativas para, marcadores epiteliales (citoqueratina), neurales (S-100), y musculares (desmina y actina).

## DISCUSIÓN

El FHM de localización laríngea es una enfermedad rara. Aproximadamente entre el 3 y 10% de los FHM se localizan en la región de la cabeza y cuello, y de estos las localizaciones más frecuentes son, cavidades naso sinusales (30%), huesos de cráneo y cara (15-25%), y laringe (10-15%)<sup>5-7</sup>. Hasta la fecha menos de 50 casos han sido publicados en la literatura especializada<sup>1,8</sup>. Kaufman y Stout (1961), utilizaron por primera vez el término de histiocitoma fibroso, para denominar a este tumor, también conocido como, xantoma fibroso, reticulohistiocitoma, histiocitoma fibroso atípico y tumores de células gigantes, entre otros<sup>8</sup> y el primer caso de FHM de localización laríngea fue descrito en 1972<sup>9</sup>.

El FHM laríngeo es más frecuente en varones que en mujeres, en proporción de 3:1. Se presenta en adultos siendo la edad media de presentación de 43 años con un rango muy amplio que comprende desde el recién nacido hasta los 93 años<sup>6</sup>. La localización inicial más frecuente en varones es la glotis mientras que en las mujeres es la subglotis<sup>5,6,11</sup>.

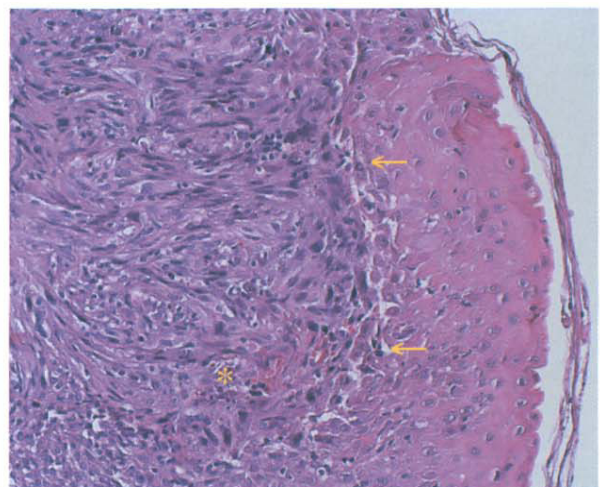


Figura 4. Caso 2: En esta imagen se puede apreciar el claro patrón de crecimiento tumoral estoriforme (\*) a nivel subepitelial (→). Las áreas estoriformes se caracterizan por células fusiformes ordenadas en pequeños fascículos alrededor de vasos estrechos (H & E, x 40).





Figura 5. Caso 2: Inmunorreacción positiva para CD68 en células tumorales de naturaleza histiocitaria, en el seno de patrón estoriforme (Inmunoperoxidasa, x 20).

El síntoma inicial más frecuente es la disfonía, aunque también pueden aparecer disfagia y disnea dependiendo de la localización y tamaño de la lesión<sup>8</sup>. No existen características radiológicas propias de FHM, por esto es imprescindible la laringoscopia directa y biopsia para alcanzar el diagnóstico de certeza<sup>8</sup>. En ocasiones, muestras muy pequeñas de tejido pueden hacer difícil el diagnóstico histológico, precisándose completar la extirpación quirúrgica, como ha sucedido con uno de nuestros casos (Caso nº1). En la exploración laringoscópica la presentación más frecuente es la de nódulos subepiteliales o pólipos<sup>7</sup>. El diagnóstico definitivo se fundamenta en demostrar que la célula tumoral pertenece a la extirpe histiocítica y que se deriva del sistema mononuclear fagocítico, siendo imprescindible diferenciarla de otras tumoraciones de estirpe fibroblástica<sup>13</sup>. Por tanto, el diagnóstico diferencial es de especial importancia con el carcinoma sarcomatoide y los sarcomas pleomórficos<sup>14-19</sup>.

El tratamiento de elección para la mayoría de

los autores es el quirúrgico. La técnica a realizar es variable en función del tamaño y localización del tumor al igual que sucede con el carcinoma epidermoide. La extirpación segmentaria con amplios márgenes de resección también está indicada. La radioterapia no ofrece beneficios añadidos al tratamiento quirúrgico. En aquellos casos donde se opte por un tratamiento conservador, el seguimiento deberá ser estrecho para detectar temprano las posibles recidivas<sup>3,4,8</sup>.

Otro aspecto interesante del FHM es su gran agresividad y capacidad metastásica cuando se sitúa en estructuras más profundas respecto de aquellas otras lesiones de similares características histológicas pero más superficiales<sup>4,7,8</sup>.

El FHM es un tumor que metastatiza a distancia y las más frecuentes se detectan en pulmón, hígado, cerebro y bazo<sup>7,10</sup>. El pronóstico está relacionado con la diferenciación tumoral, la invasión vascular, el tamaño y la existencia o no de metástasis<sup>7</sup>. La supervivencia a los 5 años es aproximadamente del 60% y a los diez años del 40%<sup>18</sup>.

## CONCLUSIONES

El FHM es una neoplasia de origen mesenquimal, con dos extirpes celulares bien definidas: histiocítica y fibroblástica.

La localización laríngea del FHM es rara. Es más frecuente en varones de mediana edad. El síntoma más frecuente es la disfonía y la forma de presentación más habitual es la lesión nodular o polipoidea de cuerda vocal.

El diagnóstico es histológico y es importante el diferencial con los sarcomas pleomórficos en particular. El tratamiento de elección es la cirugía con amplios márgenes de resección que permitan el control local de la enfermedad y si existen metástasis a distancia se indica además quimioterapia.

## REFERENCIAS

- 1.- Kuwabara H, Saito K, Shibahara T, Kawahara T. Malignant fibrous-histiocytoma of the larynx. *Arch Otolaryngol* 1994; 251: 178-182.
- 2.- Lefebvre JL, Pignat JC, Chevalier D. Cáncer de Laringe En: *Enciclopedia médica quirúrgica*. (Eds): Editions Scientifiques et Médicales Elsevier, Paris (Francia). 2000; 20-710-A-10; 1-3.
- 3.- Resta L, Pennella A, Fiore MG, Botticella MA. Malignant fibrous histiocytoma of the larynx after radiotherapy for squamous cell carcinoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2000; 257: 260-262.
- 4.- Weiss SW, Enzinger FM. Malignant Fibrous Histiocytoma: An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41: 2250-2266.
- 5.- Barnes L, Ferlito A. Soft tissue neoplasms. En: Ferlito A (ed) *Neoplasms of the larynx*. Churchill Livingstone, Edinburgh. 1993; 265-304.
- 6.- Barnes L, Kambour A. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. A report of 12 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 114: 1149-1156.
- 7.- Lisner Contreras I, Ramos A, Díaz Moreno, Castro-López V, Medina C. Fibrohistiocitoma Maligno

- de Laringe. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1997; 24: 241-246.
- 8.- Saleem M, Mc Arthur PD, Hainau B, Velagapudi SB. Fibrous histiocytoma of the larynx. *J Laryngol Otol* 1998; 112: 1205-1207.
- 9.- Godoy J, Jacobs JR, Crissman J. Malignant fibrous histiocytoma of the larynx. *J Surg Oncol* 1986; 31: 62-65.
- 10.- Ferlito A. Histiocytic Tumors of the Larynx. A clinicopathological study with review of the literature. *Cancer* 1978; 42: 611-622.
- 11.- Blitzer A, Lawson W, Biller. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1977; 87: 1479-1499.
- 12.- Sharma AK. Malignant fibrous histiocytoma of the larynx- a rare case in an adolescent. A case report. *Acta Radiol* 1996; 37(3): 321-322.
- 13.- Poch Broto J, Poch Viñals R, Fernández SM, Sanz J, Mata P. Histiocitoma fibroso maligno de la base del cráneo. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1987; 38(5): 329.
- 14.- Riera Sala C, Agud Fuster MA, Gozalbo Navarro JM, Lázaro Santander R. Carcinoma Sarcomatoide de laringe. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000; 51(5): 453-455.
- 15.- Díaz Caparrós F, García Solano J, Calero del Castillo JB, Pérez Guillermo M. Carcinoma sarcomatoide versus fibrohistiocitoma maligno. Diagnóstico diferencial de un caso de presentación cervical. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1997; 48(8): 674-676.
- 16.- Sakai O, Curtin HD, Faquin WC, Fabian RL. Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx. *Am J Neuroradiol* 2000; 21(3): 584-586.
- 17.- Hardisson D, De Diego JI, Prim MP. Sarcomatoid carcinoma of the pyriform sinus with brain and subcutaneous metastases: an unusual metastatic spread pattern. *Laryngology* 2000; 257: 445-448.
- 18.- Román Rojo L, Morais Pérez D, Blasco Gutiérrez MJ, Cortejoso A. Fibrohistiocitoma maligno en ORL. Una revisión de dos casos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1997; 48: 155-159.
- 19.- Thompson LDR, Wieneke JA, Miettinen M, Heffner DK. Spindle Cell (Sarcomatoid) Carcinomas of the Larynx: A Clinicopathological Study of 187 Cases. *Am J Surg Pathol* 2002; 26(2): 153-170.