

# Histiocitoma fibroso maligno de tipo mixoide primario de lengua. Presentación de un caso

## *Myxoid malignant fibrous histiocytoma of the tongue. Report of a case*

M.<sup>a</sup> José Añón-Requena, Lidia Atienza-Cuevas, M.<sup>a</sup> Jesús Palomo González, José Pérez-Requena

### RESUMEN

Los sarcomas son tumores malignos de partes blandas que representan menos del 1% de los tumores malignos en general y son muy infrecuentes en la región oral y maxilo-facial. El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es un tumor de alto grado incluido en el grupo de los sarcomas de partes blandas. Hasta el momento, sólo se han descrito cuatro casos de HFM primario en la lengua. Presentamos un nuevo caso de HFM localizado en la lengua, de tipo mixoide. La variante mixoide del HFM parece mostrar un mejor pronóstico.

**Palabras clave:** Sarcoma; lengua; histiocitoma fibroso maligno.

### SUMMARY

**Background:** Sarcomas account for less than 1% of all malignancies and are very unusual in the oral and maxillo-facial region. Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is a high grade tumor included in the group of soft tissue sarcomas. Only four cases of primary MFH arising in the tongue have been previously reported. **Patients and methods:** A case of myxoid MFH of the tongue is reported. Myxoid MFH has been thought to have a better prognosis than other MFH types.

**Key words:** sarcoma, tongue, malignant fibrous histiocytoma.

*Rev Esp Patología 2005; 38 (3): 168-171*

### INTRODUCCIÓN

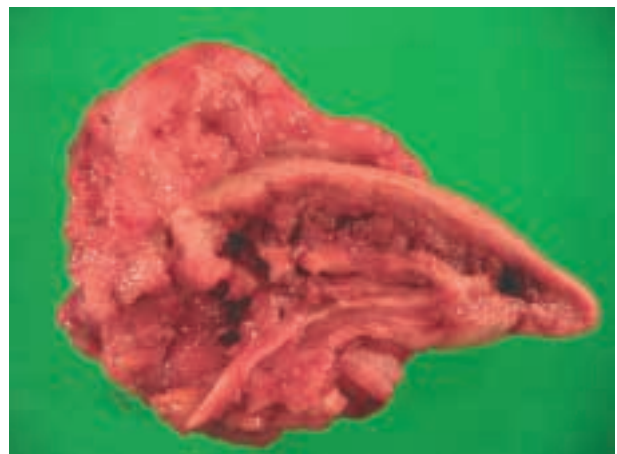
Los sarcomas son neoplasias de partes blandas y origen mesenquimal infrecuentes que representan menos del 1% de los tumores malignos en general. Los sarcomas se presentan habitualmente en las extremidades y en el retroperitoneo, aunque pueden aparecer en cualquier localización anatómica. Los sarcomas de cabeza y cuello constituyen entre el 5-20% de todos los tumores de partes blandas (1), localizándose sólo una pequeña parte de los mismos en la cavidad oral y región maxilofacial (2). El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es un sarcoma de alto grado, que representa entre el 1-3% de los sarcomas de cabeza y cuello, si bien, la variante mixoide o mixofibrosarcoma es excepcional (3).

### DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Varón de 57 años de edad que presentaba una lesión exofítica en el borde lateral izquierdo de la lengua de rápido crecimiento (un mes de evolución), indolora y con sangrado frecuente. Con la sospecha de carcinoma epidermoide se realizó una biopsia de la lesión, que orien-

taba hacia un tumor maligno de origen mesenquimal, por lo que se realizó una hemiglossectomía.

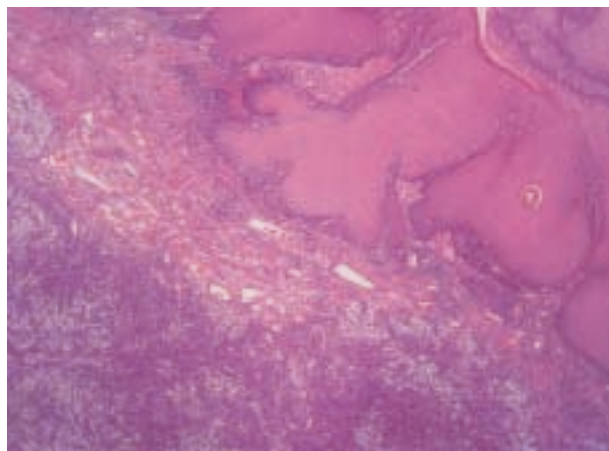
La pieza de resección lingual medía 9 cm de eje máximo y mostraba en su superficie, una masa tumoral mamelonada (fig. 1) de aspecto carnososo, con áreas



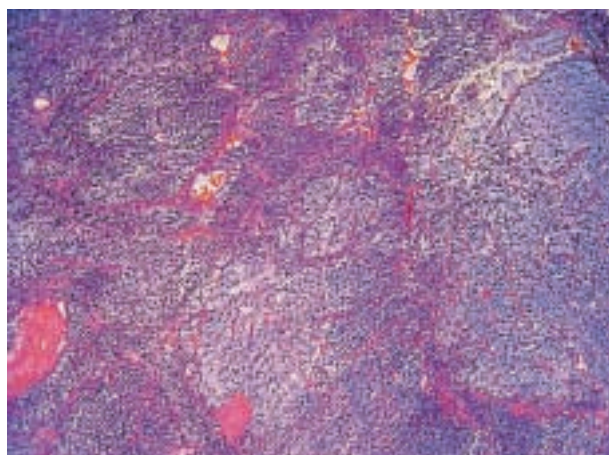
**Fig. 1:** Imagen macroscópica de la pieza quirúrgica, donde se observa una tumoración mamelonada, localizada en borde lateral izquierdo de la lengua.

Recibido el 25/2/05. Aceptado el 3/6/05.

Servicio de Patología. Hospital Universitario «Puerta del Mar». Cádiz. mjareq@hotmail.com



**Fig. 2:** Bajo el epitelio pavimentoso de la lengua se apreciaba una tumoración infiltrante, donde alternaban áreas sólidas con otras mixoides (HE, 40x).



**Fig. 3:** Detalle de la tumoración en las áreas donde predominaba el componente mixoide (HE, 40x).

necróticas y hemorrágicas y un borde expansivo, de 2 cm de profundidad.

Microscópicamente se observaba mucosa lingual revestida por epitelio pavimentoso con acantosis e hiperqueratosis, bajo el cual existía una tumoración constituida por una proliferación fusocelular con marcada atipia, necrosis focal y amplias áreas mixoides, en cuyo seno se apreciaban algunas células poligonales de aspecto más epitelioide, con núcleos pleomórficos e hiper cromáticos

y citoplasmas eosinófilos. La tumoración mostraba un alto índice de proliferación, cuantificado mediante Ki67 y numerosas permeaciones vasculares. Ante este tumor de aspecto indiferenciado, se realizó un amplio panel inmunohistoquímico, obteniéndose expresión positiva para vimentina (tanto en el componente fusocelular como epitelioide de las áreas mixoides) y CD68 (focal), siendo negativos el resto de marcadores epiteliales, musculares, vasculares, linfoides y neuroendocrinos, así como la proteína S-100, HMB45 y proteína gliofibrilar ácida. El diagnóstico fue «histiocitoma fibroso maligno de tipo mixoide».

## DISCUSIÓN

Los sarcomas son neoplasias infrecuentes, que pueden adoptar una gran variedad de patrones morfológicos y distintos grados de diferenciación, según la célula de la que proceden o la estirpe hacia la que se diferencian. Generalmente afectan a partes blandas profundas, en las extremidades y el retroperitoneo, aunque pueden aparecer en cualquier localización. Estos tumores presentan agresividad fundamentalmente local, con marcada tendencia a la recidiva y es infrecuente la aparición de metástasis ganglionares linfáticas.

Hay pocos casos descritos en la literatura científica de sarcomas localizados en la región de cabeza y cuello (1), y más concretamente en la cavidad oral y región maxilofacial, siendo el rhabdomioma el más frecuente (2) seguido del histiocitoma fibroso maligno, con predominio de la localización en hueso maxilar y mandíbula (4,5). Los sarcomas primarios de lengua son excepcionales y sólo se han descrito cuatro casos de HFM primario de lengua (6-8) (tabla 1).

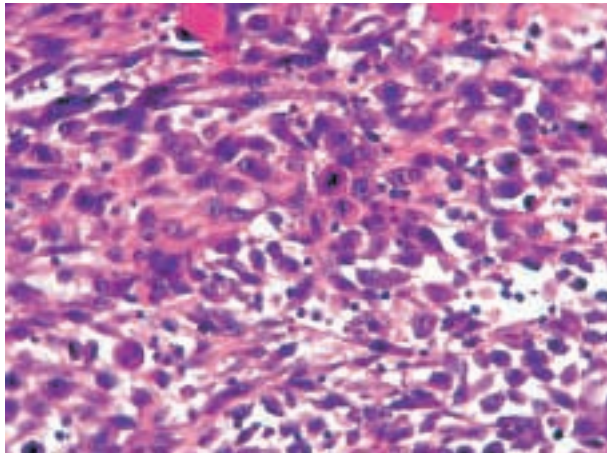
En general, los sarcomas intraorales se presentan como una masa asintomática de crecimiento muy rápido (de semanas o incluso de pocos días de evolución) aunque en ocasiones pueden cursar con dolor o presentar síntomas asociados a la localización anatómica del tumor (tumefacción, dificultad para la masticación, sangrado, etc) (9).

El HFM es uno de los pocos sarcomas que se puede presentar como un tumor superficial, y puede mostrar un patrón mixoide (con abundante matriz de mucopolisacáridos ácidos), estoriforme-pleomórfico, de células gigantes, o de predominio inflamatorio (con células xánticas y neu-

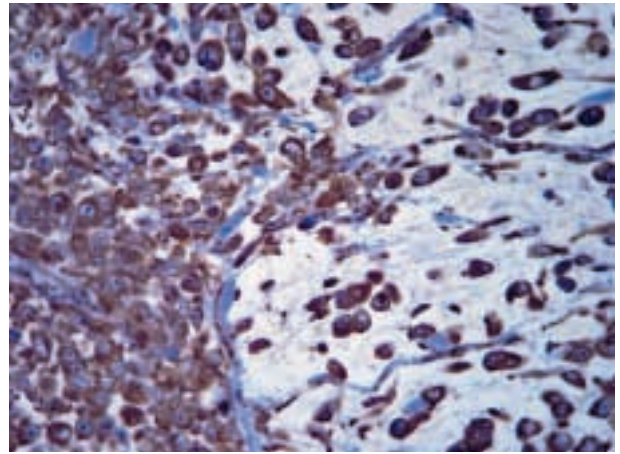
**TABLA 1. Casos descritos de histiocitoma fibroso maligno primario en la lengua**

Autores	Edad	Sexo	Localización	Patrón histológico
Manni et al. (6)	61	Hombre	Hemilengua izquierda	Estoriforme-pleomórfico
Chen et al. (7)	16	Mujer	Hemilengua izquierda	Células gigantes
Barnes y Kambour (8)	21	Mujer	Hemilengua derecha	Estoriforme-pleomórfico
McMillan et al. (15)	42	Mujer	Hemilengua izquierda	Estoriforme-pleomórfico
Añón et al. (Presente caso)	57	Hombre	Hemilengua izquierda	Mixoide





**Fig. 4:** Las células atípicas, algunas fusiformes y otras epitelioides, mostraban marcado pleomorfismo y necrosis focal (HE, 200×).

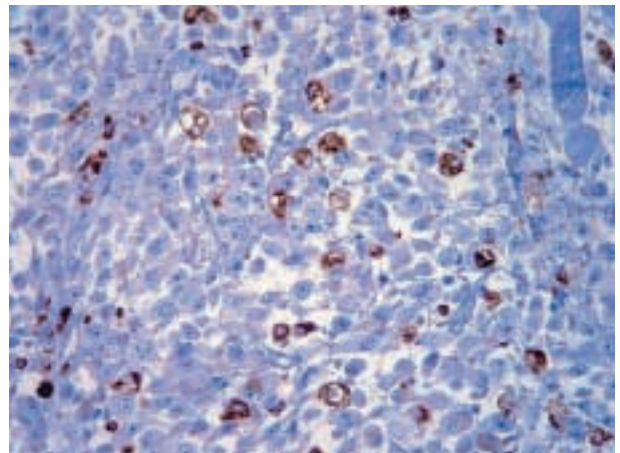


**Fig. 5:** Se observaba inmunotinción intensa con vimentina, tanto en el componente fusocelular como epitelioides de las áreas mixoides (Vimentina, 200×).

trófilos), siendo el patrón estoriforme el más frecuente (10). Debido a que la presencia de un patrón predominantemente mixoide (en más de la mitad del tumor) se asocia a un mejor pronóstico, se recomienda distinguir en el diagnóstico si se trata de un HFM de variante mixoide o no mixoide (11). Del mismo modo, también implican menor riesgo de metástasis a distancia un tamaño tumoral pequeño, la localización superficial y la presencia de prominente infiltrado inflamatorio (12), siendo la existencia de márgenes quirúrgicos menores de 1,5 cm el principal factor a considerar para determinar el riesgo de recidiva local, metástasis a distancia o tiempo de supervivencia (13).

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.). Entre los diagnósticos diferenciales a considerar, además de otros sarcomas, se encuentran el melanoma, que puede presentar un patrón fusocelular, y el carcinoma sarcomatoide. La positividad para proteína S-100 y/o HMB-45 permitirían distinguir al melanoma, siendo más complicada la exclusión del carcinoma sarcomatoide, que puede llegar a perder la expresión de citoqueratinas y donde la expresión de CD68 ayuda al diagnóstico diferencial entre carcinoma sarcomatoide e HFM (14). En ocasiones, el pleomorfismo de las células y la indiferenciación del tumor hacen necesario el estudio ultraestructural, en el que pueden reconocerse citoplasmas vesiculosos con dilatación del retículo endoplásmico rugoso, propios de los histiocitos, que permiten confirmar el diagnóstico de HFM (15).

El tratamiento inicial de los sarcomas de cabeza y cuello es la extirpación completa del tumor con márgenes de seguridad de entre 1,5 y 2 cm. Dada la importancia de la cirugía radical en estos tumores, en casos de cirugía ablativa puede aplicarse cirugía reparadora posterior (2) o asociar tratamientos adyuvantes a la cirugía



**Fig. 6:** Focalmente, la tumoración mostraba inmunotinción positiva para CD68 en algunas células (CD68, 200×).

como la radioterapia o la quimioterapia. La aplicación de estos tratamientos complementarios, que de forma aislada no constituyen una terapia eficaz, asociados a la cirugía disminuyen la frecuencia de recidivas locales (13).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pandey M, Chandramohan K, Thomas A, et al. Soft tissue sarcoma of the head and neck region in adults. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2003; 32: 43-8.
2. Pandey M, Thomas G, Mathew A, et al. Sarcoma of the oral and maxillofacial soft tissue in adults. *Eur J Surg Oncol* 2000; 26: 145-8.
3. Zapater E, Bagan JV, Campos A, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. Case report. *Bull Group Int Rech Sci Stomatol Odontol* 1995; 38: 121-4.
4. Weiss SW, Goldblum JR. Approach to the diagnosis of soft tissue tumors. En: Enzinger and Weiss's Soft tissue tumors. 4th ed. Mosby, St Louis. 2001. p 189-97.

5. Nagler RM, Malkin L, Ben-Arieh Y, et al. Sarcoma of the maxillofacial region: follow-up of 25 cases. *Anticancer Res* 2000; 20: 3735-41.
6. Manni JJ, van der Broek P, van Haelst UJ, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the tongue. *J Maxillofac Surg* 1986; 14: 103-7.
7. Chen YK, Lin LM, Lin CC. Malignant fibrous histiocytoma of the tongue. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 763-5.
8. Barnes L, Kanbour A. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. A report of 12 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 114: 1149-56.
9. Gorsky M, Epstein JB. Head and neck and intra-oral soft tissue sarcomas. *Oral Oncol* 1998; 34: 292-6.
10. Weiss SW, Goldblum JR. Malignant fibrohistiocytic tumors. En: Enzinger and Weiss's *Soft tissue tumors*. 4th ed. Mosby, St Louis. 2001. p 535-69.
11. Weiss SW, Enzinger FM. Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977; 39: 1672-85.
12. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41: 2250-66.
13. 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.
14. Mills SE, Gaffey MJ, Frierson HF. Miscellaneous soft tissue neoplasms. En: Rosai J. *Tumors of the upper aerodigestive tract and ear*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington. 1997. p 321-54.
15. McMillan MD, Smillie AC, Ferguson JW. Malignant fibrous histiocytoma of the tongue: report of a case and ultrastructural observations. *J Oral Pathol* 1986; 15: 255-60.