

Histiocitoma fibroso maligno cérvico-craneal en un lactante*

C. Moreno Hurtado, E. Blesa Sánchez, R. Núñez Núñez, R. Cabrera García

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Materno-Infantil, Badajoz

RESUMEN: Se presenta un caso de histiocitoma fibroso maligno variedad mixoide en un lactante de 8 meses de edad. Se revisa la probable etiología del tumor y su rara presentación en región cérvico-craneal que puede inducir a error diagnóstico con linfangiomas.

PALABRAS CLAVES: Histiocitoma fibroso maligno; Mixoide; Tumor; Nuca; Lactante.

MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA CERVICOCRANIAL IN AN INFANT

ABSTRACT: We describe one case of malignant fibrous histiocytoma variant myxoid in an eight month old infant. A review of the etiology of this tumor is made. Its unusual presentation in the cervical-cranial region may induce to misdiagnosis with lymphangioma in this location.

KEY WORDS: Malignant fibrous histiocytoma; Myxoid; Tumor; Cervix; Infant.

INTRODUCCIÓN

El concepto de histiocitoma fibroso maligno fue introducido en 1963 para hacer referencia a un grupo de tumores de partes blandas caracterizado por un patrón de crecimiento tisular en «rueda de carro»⁽¹⁾. Se presentan con un amplio espectro de aspectos histológicos⁽²⁾, representando la variedad mixoide el segundo tipo más común⁽³⁾. Son tumores propios de la edad adulta tardía, siendo excepcional en la infancia⁽⁴⁾. Es común la hemorragia y la necrosis, presentándose entonces como masas fluctuantes y diagnosticándose erróneamente de Hematomas quísticos o de Linfangiomas, como ocurrió en nuestro caso, localizado de forma atípica en región cérvico-craneal.

Correspondencia: C. Moreno Hurtado, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Materno-Infantil, Damián Téllez Lafuente s/n, 06010 Badajoz.

*Trabajo presentado en la Reunión de Cirugía Pediátrica, Oviedo 1997.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 8 meses de edad que consulta por presentar una tumoración en la región cérvicocraneal izquierda, de 5 meses de evolución, con aumento progresivo de tamaño y no acompañada de manifestaciones locales ni generales.

A la exploración se aprecia la tumoración cubierta de piel sin cambios aparentes (Fig. 1), unida a dermis en su centro, mientras que en su periferia la piel puede desplazarse sobre ella; no se desplaza sobre planos profundos, presenta una consistencia blanda, fluctuante, parece contener líquido a poca tensión, y no es dolorosa.

Ecográficamente se aprecia una imagen ovoidea, de aproximadamente 4 x 2 cm, de ecogenicidad mixta, fundamentalmente ecogénica, que es informada como probable Linfangioma, aunque atípico.

Con este probable diagnóstico se aconseja la extirpación quirúrgica. Se realiza una incisión en forma de huso sobre la tumoración; ésta presenta un aspecto cerebroide, muy friable e infiltra la dermis. Está muy vascularizada, y su delimitación de tejidos adyacentes no es clara, lo que dificulta la extirpación total (Fig. 2).

El estudio histopatológico pone de manifiesto una tumoración mesenquimal del tipo histiocitoma fibroso maligno, variedad mixoide, con un índice proliferativo de un 8%.

El paciente es enviado a un Centro Oncológico Pediátrico especializado para valoración de tratamiento complementario que no se considera, en principio, indicado. A los 13 meses de la intervención el paciente se encuentra libre de síntomas, sin recidiva local.

DISCUSIÓN

La mayor parte de las masas que afectan a la dermis y al tejido celular subcutáneo en la región cervical posterior corresponden a linfangiomas quísticos⁽⁵⁾. En general, el diagnóstico es clínico con muy bajas probabilidades de error. Si a la valoración clínica añadimos el estudio por la imagen, fun-



Figura 1. Masa en región cervicocraneal.

damentalmente ecográfico, las posibilidades de equivocación se hacen mínimas.

En nuestro caso, el aumento progresivo de tamaño de la tumoración y sus características clínicas y ecográficas, nos indujeron a dudar del diagnóstico en principio más probable de linfangioma.

El concepto de histiocitoma fibroso maligno fue introducido en 1963 para hacer referencia a un grupo de tumores de partes blandas caracterizados por un patrón de crecimiento tisular en «rueda de carro»⁽¹⁾. Se presentan con un amplio espectro de aspectos histológicos⁽²⁾, representando la variedad mixoide el segundo tipo más común. Son tumores propios de la edad adulta tardía, siendo excepcionales en la infancia.

Los histiocitomas fibrosos malignos suelen estar localizados en el músculo esquelético de las extremidades, siendo menos de un 10% los que están limitados exclusivamente al tejido celular subcutáneo⁽³⁾. Su diferenciación histológica con el liposarcoma pleomórfico celular y con el rabdomiosarcoma pleomórfico es con frecuencia difícil de establecer⁽²⁾. La variedad angiomatoide o hemangioendotelio-ma infantil es generalmente la que plantea un diagnóstico diferencial con el linfangioma quístico, ya que suele presentar hemorragias focales y pseudoquistes hemáticos que, a ve-



Figura 2. Aspecto intraoperatorio de la masa.

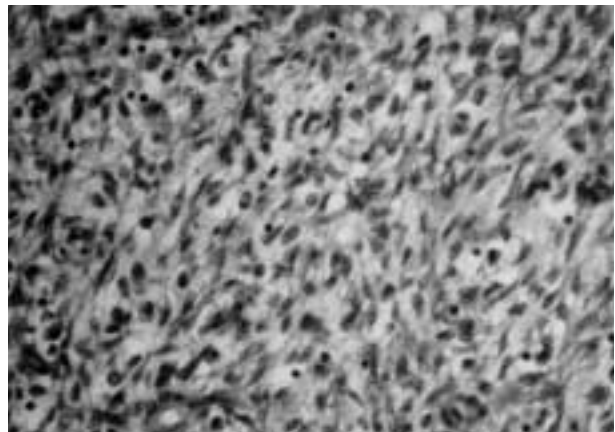


Figura 3. Aspecto microscópico del tumor.

ces, ocupan la mayor parte del tumor^(2,6). Es aconsejable la extirpación quirúrgica completa como única forma de evitar la recidiva local⁽⁴⁾, ya que presentan una tasa de recidiva del 66%⁽³⁾. En nuestro caso no tuvimos seguridad de haber realizado la extirpación total del tumor, motivo por el que lo enviamos a un Centro Oncológico especializado donde no consideraron necesario tratamiento adicional. A pesar del buen resultado inicial en este caso, existen evidencias de recidiva local y metástasis hasta más de dos años después de la intervención quirúrgica, por lo que en este tipo de tumores hay que ser extremadamente cautos a la hora de valorar resultados⁽⁷⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. O'Brien JE, Stout AP. Malignant Fibrous Xanthomas. *Cancer* 1964;**17**:1445-1455.
2. Enzinger FM, Lattes R, Torloinis H. *Histological typing of soft tissue tumors. International histological classification of tumors, n° 3.* World Health Organization, Geneva, 1969.

3. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft Tissue Tumors*. ed 2. St Louis, Mosby, 1988.
4. Raney RB, Allen A, O' Neill J, Handler SD, Uri A, Litman P. Malignant Histiocytoma of soft tissue in childhood. *Cancer* 1986;**57**:2198-2201.
5. Ravitch MM, Rush BF Jr. Cystic hygroma: En: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM y cols (eds). *Pediatric Surgery*. Chicago: Year Book, 1986; 533-539.
6. Luna Moré S, Jiménez Cortés MC, Acedo Rodríguez C, González Hermoso C. Histiocitoma Fibroso Maligno de tipo angiomatoide o hemangioendotelioma infantil. *Patología* 1987;**20**:109-111.
7. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978;**41**:2250-2266.
8. Sabater Marco V, Muñoz Gómez C, Tamarit Montesinos LV. Histiocitoma Fibroso Maligno: un estudio histopatológico e inmunohistoquímico de 29 casos. *Patología* 1988;186-190.
9. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis. *Cancer* 1996;**77**:1823-1830.
10. Zagars GK, Mullen JR, Pollack A. Malignant fibrous histiocytoma: outcome and prognostic factors following conservation surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996;**34**:983-984.
11. Patel SR, Plager C, Papadopoulos NE, Benjamin RS. Myxoid malignant fibrous histiocytoma: experience with chemotherapy. *Am J Clin Oncol* 1995;**18**:528-531.