

## HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO DE LA CORNEA CON COMPONENTE OSTEOLÁSTICO Y ANGIOMATOIDE (Presentación de un caso)

Dr Miguel Jorge Garcidueñas-Mejía \*

Palabras clave (Key words): Histiocitoma fibroso, tumor, córnea

El Histiocitoma fibroso maligno es una neoplasia muy frecuente en tejidos blandos periféricos,<sup>1</sup> pero rara en localización orbitaria o epibulbar.<sup>2, 3, 4</sup>

El Histiocitoma fibroso maligno es una neoplasia derivada del tejido mesodérmico. Probablemente tiene su origen en una célula del estroma primitivo. Esta neoplasia está constituida por fibroblastos e histiocitos, que tienen la capacidad de fibrogénesis facultativa.<sup>5</sup> Es difícil establecer su patrón morfológico y su histogénesis; se conoce su capacidad de invasión y metástasis. La localización más frecuente es en extremidades,<sup>1</sup> piel y tejido subcutáneo.<sup>6</sup> La localización orbitaria es muy rara. Delgado-Partida y Rodríguez-Trujillo lo describieron en cuerpo ciliar.<sup>2</sup> Rodríguez y Furgivele lo reportaron en la órbita.<sup>4</sup> González Almaraz publicó un caso con localización en cuerpo ciliar.<sup>3</sup> Y otro que afectaba párpado y conjuntiva bulbar coexistiendo con carcinoma basocelular.<sup>7</sup>

### PRESENTACION DEL CASO

Paciente del sexo masculino de 68 años de edad que ingresó al Hospital Oftalmológico de Ntra. Sra. de la Luz en México, D. F. el día 10 de Noviembre de 1982. Refirió el inicio de su padecimiento 6 meses antes al presentar en conjuntiva interpalpebral medial de ojo derecho, una tumoración rojiza no dolorosa de crecimiento progresivo, pruriginosa que 3 días antes de acudir a consulta presentó sangrado escaso espontáneo. Refirió como antecedente que tres meses antes de iniciar su padecimiento se le efectuó resección de una tumoración en carúncula; el paciente relacionó la aparición de esta tumoración como posterior a un

trauma directo (no se cuenta con más datos). A la exploración física se encontró en ojo derecho una tumoración de 2 x 3 cm café-rojiza, pedunculada, de consistencia firme, no dolorosa, localizada a la córnea. La conjuntiva estaba quemótica y los párpados edematosos, produciendo deformidad de la región. El ojo no percibía luz por oclusión de la córnea.

El ojo izquierdo presentaba miosis y cámara anterior estrecha. La gonioscopia mostró un ángulo estrecho I-II. El cristalino tenía una opacidad subcapsular posterior. La presión intraocular era de 36 mm de Hg tomada por aplanación y el fondo del ojo no fue valorable. Se establecieron los diagnósticos clínicos de: 1. Carcinoma epidermoide en ojo derecho. 2. Glaucoma de ángulo estrecho en ojo izquierdo. 3. Catarata subcapsular posterior de ojo izquierdo.

La exploración clínica general no reveló alteraciones patológicas. Se decidió realizar resección de la masa tumoral y laminectomía corneal el 18 de Noviembre de 1982. La tumoración fue enviada para su estudio al Departamento de Patología Ocular del Hospital Oftalmológico de Ntra. Sra. de la Luz y el estudio anatómo-patológico fue hecho por el Dr. Gabriel González-Almaraz.

El reporte de la descripción macroscópica fue: una pieza tumoral blanco amarillenta, abollonada, nodular y con un pedículo de implantación irregular; de consistencia ahulada y midió 30x20x25 mm.

Al corte de la superficie se encontró homogénea, blanquecina, con aspecto de carne de pescado. No hay límite quirúrgico preciso. La descripción microscópica: se identificó una neoplasia maligna de estirpe mesodérmica, sin límite de demarcación, ni tejido sano. La neoplasia está constituida por abundantes células histiocitarias con marcado pleomorfismo, constituyendo células gigantes multinucleadas de tipo Tuton y otras francamente anaplásicas. Hay gigantismo celular y diferenciación a fibroblastos facultativos, las células Xan-

\* Hospital Oftalmológico de Ntra. Sra. de la Luz.  
Dirección del autor: Ezequiel Montes No. 135, C.P. 06030 México, D. F.

tomatosas son escasas. Hay infiltrados lifocitarios y presencia de pseudogranulomas. Hay formación osteoide y patrón vasocelular. Existen muy abundantes figuras de mitosis atípicas.

Por lo que se estableció el diagnóstico de: Histiocitoma fibroso maligno con patrón osteoblástico y angiomatoide extirpado incompletamente.

Se efectuó la exenteración orbitaria derecha subperióstica con tarsorrafia. El estudio patológico de la pieza reveló el mismo diagnóstico residual en el limbo. La córnea con reepitelización (status post queratotomía laminar). No se identifica lámina de Bowman, estroma adelgazado. Proliferación fibroblástica en plexo escleral profundo. Atrofia de las capas de la retina, papila y nervio óptico. Glaucoma secundario. Se dio tratamiento antiglaucomatoso al ojo contralateral y se egresó.

## DISCUSION

El Histiocitoma fibroso maligno de presentación epibulbar es raro. En este caso reportado se presenta la neoplasia con un patrón osteoblástico y angiomatoide por lo que lo hace muy peculiar.

La clasificación es muy controversial pero la más aceptada es la propuesta por la O.M.S.<sup>4</sup> que se presenta a continuación:

### Benignos:

- Fibroxiantoma.
- Fibroxiantoma atípico.
- Tenosinovitis nodular (tumor de cél. gigantes de las vainas tendinosas).
- Tenosinovitis villonodular Pigmentada.
- Fibrosis nodular subepidérmica (dermatofibroma, hemangioma esclerosante).
- Xantoma fibroso vorticular ("Storiforme"): dermatofibrosarcoma protuberans.
- Xantofibroma.
- Xantogranuloma retroperitoneal.

### Malignos:

- Histiocitoma fibroso maligno (xantoma fibroso maligno).
- Sarcoma Epiteloide.

Se usan los términos de xantoma fibroso atípico, fibroxantoma atípico y fibroxantoma maligno para referirse al histiocitoma fibroso maligno.<sup>8</sup> Se confunde desde el punto de vista histopatológico con rhabdomyo-

sarcoma pleomórfico, liposarcoma pleomórfico, leiomiomasarcoma, fibrosarcoma y angiosarcoma.<sup>1, 4</sup>

Weiss y Enzinger señalan que la localización más frecuente es en las extremidades,<sup>1</sup> y otros autores consideran a la piel<sup>7</sup> como el sitio más frecuente.

En una serie la supervivencia 2 años es del 60%<sup>1</sup> y en otra a 5 años es del 65%.<sup>9</sup>

La recurrencia es la regla si no ha sido extirpado completamente.

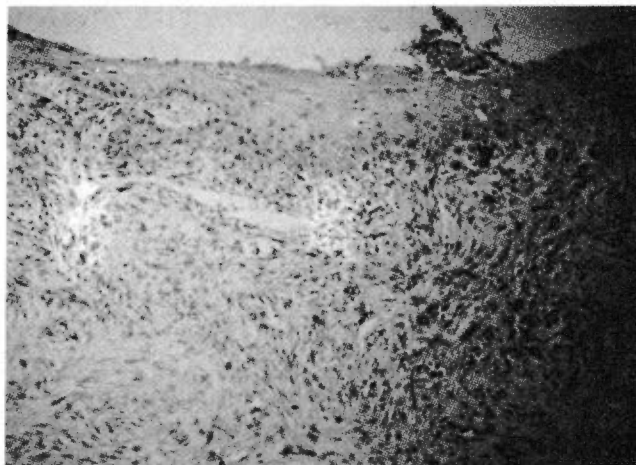


Figura 1. Células Histiocitarias con gran Pleomorfismo.

Y se presenta en el 44%<sup>1, 8, 10, 11</sup> en un tiempo variable de 3 a 20 años.

Las metástasis<sup>1</sup> se reportan en el 42% con predominio a pulmón en el 82% y a linfáticos en el 32%.

Soule y Enríquez señalan como características de estas neoplasias<sup>12</sup> 1) presencia de células histiocitoides (epitelioides); 2) fibroblastos facultativos; 3) fibrogénesis; 4) imágenes vorticulares ("Storiform Pattern"); 5) presencia de células gigantes multinucleadas (tipo touton); 6) células gigantes pleomórficas; 7) células espumosas; 8) células inflamatorias; 9) células anaplásicas del estroma; 10) figuras de mitosis (típicas y atípicas); 11) pseudogranuloma. Puede haber variación de estos elementos por cambios inflamatorios y degenerativos.<sup>13</sup>

Weiss y Enzinger reportan que el 13% se asocia a otras neoplasias de tipo de las mieloproliferativas o linfoproliferativas.

El diagnóstico diferencial clínico se hará con: Histiocitoma fibroso benigno, xantoma y carcinoma epidermoide. Es conveniente señalar que el diagnóstico sólo se logra con el estudio histopatológico. Considerando que es una neoplasia de comportamiento agresivo el tratamiento de elección es la cirugía,<sup>4</sup> otros autores recomiendan radiaciones asociadas a la cirugía.<sup>9</sup>

La importancia de presentar este caso radica en que es la primera neoplasia de esta estirpe histológica de localización corneal en México y no tenemos conocimiento de otra publicación similar.

#### REFERENCIAS

1. Weiss, SH and Enzinger, FM: Malignant Fibrous Histiocytoma; Analysis of 200 cases. **Cancer** 1978; 41:2250-2266.
2. Delgado-Partida, P and Rodríguez-Trujillo, F: Fibrosarcoma (malignant-fibro-xanthoma) involving conjunctiva and ciliary body. **Amer J Ophthalmol** 1974; 74:479-485.
3. González Almaraz, G; DeBuen, S y Castillo Jessen, MaC: Histiocitoma Fibroso Maligno (Xantofibrosarcoma) del cuerpo ciliar. **Rev Méd Hosp Gral Méx** 1977; 40:761-769.
4. Rodríguez, MM; Furgivele, FP and Weireb, S: Malignant Fibrous Histiocytoma of the orbit. **Arch Ophthalmol** 1977; 95:2025-2028.
5. Ozzello, L; Stout, AP; Murray, MR: Cultura Characteristics of malignant histiocytoma and fibrous xanthomas. **Cancer** 1963; 16:331.
6. Kauffman, SL and Stout, AP: Histiocytic tumors (fibrous Xanthoma and histiocytoma) in children. **Cancer** 1961; 14:469.
7. González Almaraz, G y DeBuen, S: Histiocitoma fibroso maligno del párpado coexistente con carcinoma basocelular. **An Soc Mex Oftalmol** 1979; 53:189-200.
8. Jakobiec, FA; Howard, GM; Jones, IS; Tannenbaum, M: Fibrous Histiocytomas of the orbit. **Am J Ophthalmol** 1974; 77:333.
9. Soule, EH and Enríquez, P: Atypical Fibrous Histiocytoma Malignant histiocytoma and epithelioid Sarcoma; A comparative study of a tumors. **Cancer** 1972; 30:143.
10. Russman, BA: Tumor of the orbit; a 33 year follow up. **Am J Ophthalmol** 1967; 64:273.
11. Yanoff, M and Fine, BS: Ocular Pathology; A text and atlas. Hagerstown, Md.: Harper and Row, 1975 p. 537.
12. Jakobiec, FA: Fibrous Histiocytoma of the Corneoscleral Limbus. **Am J Ophthalmol** 1974; 78:700.
13. Biedner, MD and Rothkoff, L: Orbital Fibrous Histiocytoma in an infant. **Am J Ophthalmol** 1978; 85:548-550.