

PRESENTACION DE CASO**Sarcomas no rabdomiomatosos de partes blandas. Presentación de un caso.****Sarcomas not rhabdomyomata of soft parts. Presentation of a case.**

Dr. Julio Sarmiento Sánchez ⁽¹⁾, Dra. Dorys González Díaz ⁽²⁾, Dra. Lidia Torres Aja ⁽³⁾.

¹ Especialista de I Grado en Cirugía General. Profesor Instructor ² Especialista de I Grado en Obstetricia y Ginecología. Profesor Instructor. ³ Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesor Auxiliar. Ms. C. Atención Integral a la Mujer. Hospital Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 20 años de edad, raza negra, que al acudir al Hospital "Princesa Marina" en Bostwana, el 2 de febrero del 2003, refirió presentar, desde hacía 5 años una pelotita en la cara interna del brazo izquierdo, que había crecido lenta y progresivamente. Al examen físico, en el momento del ingreso, presentaba una tumoración gigante de la cara interna del brazo izquierdo, de consistencia dura, adherida a la piel y con áreas de necrosis y exudado fétido, pero sin adherencia a planos profundos. Al realizar la intervención quirúrgica, el informe anatomopatológico informó que se trataba de un sarcoma no rabdiomiomatoso de partes blandas.

Palabras clave: Sarcoma/ fibrosarcoma (cirugía); estudios de casos

ABSTRACT

We present the case of a 20 year-old patient, black race, that ,when going to the Hospital "Princess Marina" in Botswana, February 2nd, 2003, reported to have had, for 5 years, a ball in the internal face of the left arm that had grown slow and progressively. The physical exam, in the moment of admission presented a giant tumour in the internal face of the left arm, of hard consistency, stuck to the skin and with necrosis areas and fetid exudates, but without adherence to deep levels. When carrying out the surgical intervention, the anato-pathological report informed that it was a sarcoma not rhabdomyomata of soft parts.

Key words: Sarcoma/ fibrosarcoma (surgery); case studies

INTRODUCCIÓN

Los fibrosarcomas, aunque raros, son los sarcomas no rabdomiomatosos más comunes en la infancia, la niñez y la adolescencia ⁽¹⁻³⁾. La incidencia por edades es similar a la observada en los rabdomiosarcomas y es más probable antes de los 5 años de edad y entre 10 a 15 años. Se encuentran con más frecuencia en las extremidades. El 70 % de los fibrosarcomas congénitos aparecen distalmente. No existen diferencias significativas en cuanto a su distribución con respecto al sexo. La mayor parte de los autores sugiere que el pronóstico es mejor mientras más joven es el niño ⁽⁴⁾. El grado de supervivencia para los fibrosarcomas no metastásicos de la infancia es mayor de un 90%. ⁽⁵⁾

Los fibrosarcomas son tumores de células alargadas, caracterizados por un patrón entrelazado de células tumorales con una gran cantidad de estroma colágeno emergiendo de tejido fibroblástico. ⁽²⁾

Los fibrosarcomas pueden ser difíciles, si no imposibles de distinguir de los tumores desmoldes o de las fibromatosis agresivas. Para propósitos prácticos, los desmoldes, las fibromatosis y los fibrosarcomas de bajo grado de malignidad pueden ser tomados como un espectro de neoplasias similares o muy cercanamente relacionadas. Como características importantes para establecer la malignidad se incluyen el pleomorfismo nuclear, el índice mitótico y la basofilia. ⁽⁵⁻⁸⁾

Debe hacerse diagnóstico diferencial con rabdomiosarcomas indiferenciados, neurofibrosarcomas,

Recibido: 10 de agosto de 2007

Aprobado: 12 de noviembre de 2007

Correspondencia:

Dr. Julio Sarmiento Sánchez.

Hospital Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima".

Avenida 5 de Septiembre y calle 51 –A. Cienfuegos. CP.: 55100.

E-mail: julio.sarmiento@gal.sld.cu

fascitis nodular, miositis osificante y también con pseudotumores inflamatorios.

Los fibrosarcomas congénitos diagnosticados en edades tempranas están usualmente localizados de forma distal en las extremidades superiores o inferiores. La localización en el tronco es poco frecuente.

Se aprecia una masa dura, en ocasiones infiltrante, que puede estar fija a la piel o a tejidos profundos.

Los fibrosarcomas en la cabeza o en el cuello asociados a trastornos de la deglución o de la ventilación, pueden requerir de una traqueotomía previa a cualquier otro proceder. Las lesiones de alto grado de malignidad pueden metastaziar tempranamente en hígado y pulmón o invadir estructuras óseas o nerviosas.

Algunas veces se pueden encontrar lesiones multifocales con múltiples tumores primarios afectando una extremidad.⁽³⁾

El tratamiento del fibrosarcoma es la resección quirúrgica con bordes de sección negativos de células neoplásicas, si esto puede ser realizado sin un significativo debilitamiento o deformidad de la extremidad. Ocasionalmente los pacientes se presentan con lesiones muy extensas o que progresan rápidamente, bajo estas circunstancias debe considerarse la posibilidad de quimioterapia sistémica preoperatoria para disminuir su tamaño. En caso de que la resección completa del tumor requiera de una intervención mutilante, como una amputación o la laringectomía, es preferible observar cómo se comporta el crecimiento del tumor, el cual puede permanecer sin crecimiento aparente permitiendo así el desarrollo normal del miembro afectado y la posibilidad de una resección menos deformante o debilitante.⁽⁴⁾

Las resecciones mutilantes deben realizarse solamente si el crecimiento del tumor es muy progresivo o si causa severos síntomas.

No está claramente definido el papel de la quimioterapia, porque ocasionalmente lesiones de alto

grado de malignidad (especialmente en niños muy jóvenes) responden de diferente forma a una variedad de agentes. La quimioterapia debe ser utilizada en las lesiones progresivas, en las sintomáticas y en las irresecables.

En un estudio prospectivo randomizado se encontró que el uso de la radioterapia estuvo asociado con la disminución del grado de recurrencia en los sarcomas de baja malignidad con bordes de sección positivos¹, sin embargo, la mayor parte de los pacientes deben ser tratados de inicio con la escisión quirúrgica amplia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de la paciente OR, de la raza negra, sexo femenino, de 20 años de edad, de procedencia rural, con antecedentes de salud.

La paciente refirió que a la edad de 15 años comenzó a notar una "pelotita" en la cara interna del brazo izquierdo, de crecimiento lento pero progresivo.

Como procedía de un lejano lugar al norte del país, sin asistencia médica profesional acudió, como sus ancestros, al curandero de la región, quien le hizo ingerir diferentes brebajes y le practicó varias incisiones en la piel sobre el tumor, proceder que repitió en varias ocasiones sin que se lograra detener el crecimiento de este. Imposibilitada de realizar ninguna tarea con dicha extremidad, fue traída a la capital del país a solicitar atención médica en el Hospital "Princesa Marina" de Bostwana, donde fue atendida en la sección de Accidentes y Emergencias e ingresada en la sala de Cirugía, el 2 de Febrero de 2003.

Al examen físico se apreciaba una gruesa tumoración (aproximadamente del tamaño de una cabeza humana) situada en la cara interna del brazo izquierdo y otras más pequeñas (como naranjas) agrupadas hacia el codo del mismo brazo, de consistencia dura, adheridas a la piel que las recubría, sin adherencia a planos profundos con múltiples áreas de necrosis, tejido esfacelado y sepsis localizada con gran fetidez. (Figuras 1 y 2)



Figuras 1 y 2. Vista de las tumoraciones.

¹Varela Duran J. Tumores de tejidos blandos con patrón pleomórfico. En: Postura del patólogo ante un tumor de partes blandas con sospecha de malignidad. XXI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Anatomía Patológica (Madrid: 29-31 de mayo de 2003).

Para caminar estaba obligada a apoyar el puño en la cadera y estaba imposibilitada de hacer cualquier movimiento con dicho brazo, ya que el peso y el tamaño del tumor obstaculizaban los normales movimientos del miembro.

Los exámenes complementarios revelaron los siguientes resultados:

Hemoglobina: 6,1 g/L.

Eritrosedimentación: 79 mm/h.

Ultrasonido abdominal: hígado aumentado de tamaño

con ecopatrón normal; no imagen de metástasis hepática.

Los familiares no permitieron hacer biopsia para determinar el tipo histológico y abogaron por la operación lo antes posible, la cual fue efectuada el 10 de febrero de 2003. El tumor estaba encapsulado y fue posible su enucleación sin afectar el pedículo vasculonervioso del brazo, quedando sólo una pequeña área de la herida quirúrgica sin cubrir con la piel, la cual se planeaba injertar en un segundo tiempo para lograr el cierre por tercera intención. (Figuras 3, 4, 5 y 6)



Figura 3. Momento de la exéresis.



Figura 4. Tumor resecado completamente.



Figura 5. Aspecto una vez terminada la sutura de la piel.

La paciente evolucionó normalmente en sala durante una semana, luego comenzó a manifestar debilidad en las piernas y dificultades para caminar; la pérdida de la fuerza muscular iba acompañada de trastornos sensitivos, por lo que se realizó una tomografía axial computarizada de cráneo y columna vertebral, observándose múltiples metástasis en esta última.

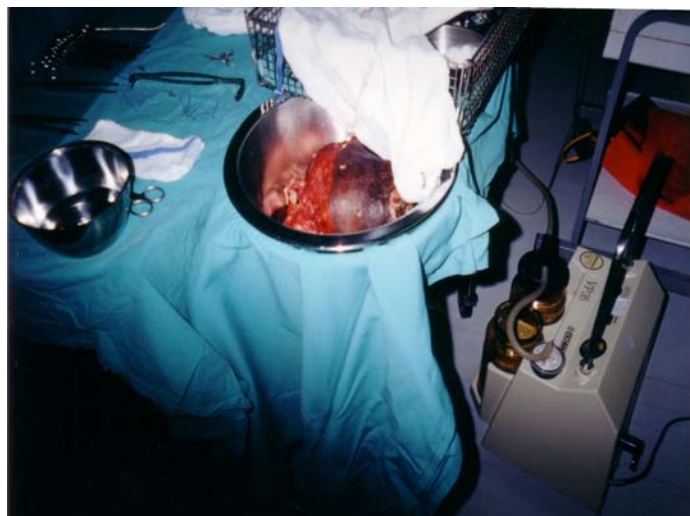


Figura 6. Muestra de la pieza tumoral (3,7 Kg.).

La paciente dejó de levantarse dos semanas después de la operación, al perder la movilidad de las piernas. Comenzó a tener fiebre, tos y expectoración abundante, y a pesar del tratamiento antibiótico indicado, falleció a causa de bronconeumonía en marzo de 2003.

A causa de la no existencia de morgue en el hospital, fue imposible realizar la necropsia del cadáver, y dado

el escaso número del personal técnico del Departamento de Anatomía Patológica, el informe de la biopsia de la pieza estuvo disponible en abril de 2003, concluyendo como sarcoma no rabdomiomatoso de partes blandas.

DISCUSION DEL CASO

La frecuencia de aparición de los sarcomas nunca rebasa el 1 al 1,5 % de todos los tumores malignos que se presentan, tanto en el hombre como en la mujer.⁽⁹⁻¹¹⁾, lo que evidencia su escasa frecuencia de presentación.

No se encontró ningún antecedente de presentación de un sarcoma no rabdomiomatoso de partes blandas en nuestra provincia, ni tampoco ninguna publicación de

carácter nacional o internacional al respecto, en los sitios de salud a que tuvimos acceso.

Aún cuando en nuestro medio no se haya detectado ningún caso, consideramos que es de gran importancia el conocimiento de la existencia de esta entidad, por lo que puede aportar a la amplitud de la información al numeroso personal médico, que en todos las latitudes del mundo presta sus servicios, en algunas de cuyas regiones sí se detectan estos tumores, aunque por el deficiente sistema organizativo de salud, educación y superación no existan trabajos científicos serios al respecto.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Rosemberg AE. El sistema esquelético y los tumores de los tejidos blandos. En: Patología Estructural y Funcional de Robbins. Tomo IV. 5ta. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 2005. p. 1386.
2. Lima M, Soriano J, González J, Domínguez C, Iglesias N, Copo J, Rodríguez Allende M. 2 Sarcomas del estroma gastrointestinal tratados con Imatinib® (presentación de dos casos). Rev Cubana Med [Seriada en Internet]. 2006[Citado: 10 de agosto de 2007]; 45(2):[aprox.: 8 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232006000200009&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
3. Gupta NP. Renal sparing surgery for perirenal liposarcoma: 24 months recurrence free follows up. Internacional Braz J Urol [Seriada en Internet]. 2007[Citado: 10 de agosto de 2007];33(2):[aprox.: 4 p.]. Disponible en: http://www.brazjurol.com.br/march_april_2007/Gupta_ing_188_192.htm.
4. Marinho L, Cardoso P, Reis da Silva F,-Garcia Filho J; Petrilli R, Antonio S et al. Clinic pathologic study and Ki-67 proliferative marker evaluation in human osteosarcomas. J. Bras. Patol. Med. Lab [Seriada en Internet] 2005. [Citado: 10 de agosto de 2007]41(6): [aprox.: 5 p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1676-24442005000600008&lng=en&nrm=iso&tlng=en.
5. Torres JM, Tavares R, Raposo CC, Acevedo R, Caldas LR, Araujo A. Liposarcoma mixóide de miembro inferior: relato de un caso. Rev. Bras. Cancerol [Seriada en Internet]. 2001 [Citado: 10 de agosto de 2007];47(1): [aprox.: 4 p.]. Disponible en: http://www.inca.gov.br/rbc/n_47/v01/pdf/artigo3.pdf.
6. Johnson LF, Agra IM, López A. Sarcoma pélvico tratado com exenteração pélvica total ampliada e reconstrução arterial e venosa com prótese: relato de caso. Rev Bras. Cancerol [Seriada en Internet]. 2001 [Citado: 10 de agosto de 2007];47(1): [aprox.: 4 p.]. Disponible en: http://www.inca.gov.br/rbc/n_47/v01/pdf/artigo5.pdf.
7. Varela S, Valenzuela P, Yacsich M, Carrasco C. Tasas de incidencia y caracterización de sarcomas en la provincia de Valdivia. Cuad. cir (Valdivia) [Seriada en Internet]. 2005 [Citado: 10 de agosto de 2007];19(1): [aprox.: 11p.]. Disponible en: http://mingaonline.uach.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-28642005000100005&lng=es&nrm=iso>.
8. Godoy A, Gotera G, Gil A, Parra J, Brito V. Sarcomas de partes blandas en extremidades: factores pronósticos. Rev Venez Oncol [Seriada en Internet]. 2002 [Citado: 10 de agosto de 2007];14(3): [aprox.: 22 p.]. Disponible en: <http://www.infomediconline.com/biblioteca/Revistas/oncologia/onco143art1.pdf>.
9. Fontes Maestre MC, Armas Pérez BA, Rubino de la Rosa J, Reyes Balseiro ES, Armas Moredo K. Liposarcoma gigante de mediastino. Rev Cubana Cir [Seriada en Internet].2007[Citado: 11 de agosto de 2007];46(2):[aprox.: 8 p.] Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932007000200007&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
10. Correa Danton S, Cunha Isabela, Carvalho André L, Soares Fernando A, Fauzoni R, Lopez A. Sarcoma sinovial de extremidades com doenca locizada ao diagnóstico :tratamento e padroes de recidiva em 57 casos. Rev Col. Bras. Cir. 2005;32(6):304-309.