

## Fibrosarcoma del adulto

### Fibrosarcoma in adults

Carlos Juan Puig González<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8423-5568>

Jorge Aragón Abreu<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-4435-7488>

Juan Carlos Puig Chong<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9743-8292>

<sup>1</sup>St. Paul's Millennium Hospital". Addis Abeba. Etiopía.

<sup>2</sup>Hospital General Docente "Orlando Pantoja Tamayo". Santiago de Cuba, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [pcarlospuig@gmail.com](mailto:pcarlospuig@gmail.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** La Organización Mundial de la Salud define el fibrosarcoma como un tumor maligno, caracterizado por la presencia de haces entrelazados de fibras colágenas, y por la ausencia de otro tipo de estructuras histológicas.

**Objetivo:** Describir el procedimiento médico-quirúrgico de un paciente con un fibrosarcoma del adulto.

**Caso clínico:** Paciente masculino de 25 años de edad con antecedentes de haber sido operado hace un año atrás de un fibrosarcoma del adulto, el cual fue tratado con cirugía mediante hemimandibulectomía. Asiste a consulta del departamento de cirugía maxilofacial del *St. Paul's Millennium Hospital* por presentar una masa en suelo de la boca del mismo lado donde recibió el tratamiento quirúrgico. Fue intervenido quirúrgicamente y se realizó resección del tumor. La evolución posquirúrgica fue satisfactoria.

**Conclusiones:** Los fibrosarcomas aparecen con relativa frecuencia, por lo que su seguimiento debe ser muy exhaustivo ya que tienden a recidivar y a producir metástasis en órganos importantes como el pulmón y los ganglios del cuello, elementos que cuando aparecen son signos de mal pronóstico.

**Palabras clave:** sarcomas de partes blandas; disección exhaustiva; hemandibulectomía.

## ABSTRACT

**Introduction:** The World Health Organization defines fibrosarcoma as a malignant tumor, characterized by the presence of interlaced bundles of collagen fibers, and by the absence of other types of histological structures.

**Objective:** To describe the medical-surgical procedure of a patient with an adult fibrosarcoma.

**Clinical case:** We report the case of a 25-year-old male patient, with a history of having undergone an operation a year ago for an adult fibrosarcoma, he was surgically treated with hemimandibulectomy. He came the consultation in the department of maxillofacial surgery at St. Paul's Millennium Hospital for presenting a mass on the floor of the mouth, on the same site where he received the surgical treatment. He underwent surgery and tumor resection was performed. The postoperative evolution was satisfactory.

**Conclusions:** Fibrosarcomas appear relatively frequently, so their follow-up must be very exhaustive since they tend to recur and produce metastases in important organs such as the lung and neck nodes; when these elements appear, they are signs of poor prognosis.

**Keywords:** soft tissue sarcomas; thorough dissection; hemandibulectomy.

Recibido:16/05/2020

Aceptado:14/06/2020

## Introducción

El fibrosarcoma es definido por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como un tumor maligno, caracterizado por la presencia de haces entrelazados de fibras colágenas, y por la ausencia de otro tipo de estructuras histológicas, tales como hueso o cartílago.<sup>(1)</sup> Representa el 36 % de los sarcomas primarios, de estos, sólo un 5 % se presenta en cabeza y cuello. Es uno de los más frecuentes de tejidos blandos, muestran igual incidencia por sexo y se manifiestan desde los 10 hasta los 60 años.<sup>(2)</sup>

Se ha observado asociación con algunos desórdenes genéticos, como el síndrome de Li-Fraumeni, cuyo patrón es autosómico dominante. Se origina por mutación del gen P53 (supresor tumoral), la neurofibromatosis tipo I que se asocia con una elevada tasa de rhabdomyosarcoma, liposarcoma y fibrosarcoma, especialmente en la población pediátrica.

Existen otros síndromes relacionados entre los cuales se puede mencionar a: síndrome de Gardner, triada de Carney's, hemocromatosis y síndrome de Werner.<sup>(3)</sup>

Los métodos diagnósticos más utilizados son los estudios por imágenes, tales como la tomografía axial computarizada (TAC), la resonancia magnética nuclear (RMN) y los PEC/CT en busca de infiltraciones metastásica en las diferentes aéreas de diseminaciones más frecuentes como son pulmones, sistemas óseos (columnas lumbar, cervical, pelvis y otros), hígado y riñón; estos sitios son más habituales no así el cuello, que tiene un patrón de diseminación entre un 5-15 %, recordar que este tipo histológico es de preferencia hemática y no linfática.<sup>(1,2,3,4)</sup> El tratamiento de elección es la cirugía, aunque esta puede combinarse con la quimioterapia y la radioterapia.<sup>(5)</sup>

Por la rareza en nuestra población de este tipo de tumoración, no tan frecuente como los carcinomas epidermoides (90-95 %), la alta posibilidad de metástasis a distancia en el momento del diagnóstico y por sus especificidades en el diagnóstico, se hace esta presentación con el objetivo de describir el procedimiento médico-quirúrgico de un paciente con un fibrosarcoma del adulto.

## Caso clínico

Paciente masculino de 25 años de edad, que acude al departamento de cirugía maxilofacial del "St. Paul's Millennium Hospital", con antecedentes de haber sido operado un año atrás de un fibrosarcoma del adulto, el cual fue tratado con cirugía mediante hemimandibulectomía del lado Izquierdo y reconstrucción con lámina. Este acude a consulta por presentar una masa en suelo de la boca del mismo lado que fue operado, que no sobrepasaba la línea media dejando libres los bordes laterales y punta de la lengua. Por lo que se ingresa para mejor estudio y tratamiento.

## Examen físico

Antecedentes patológicos personales y familiares: Se realiza anamnesis en busca de asociación con alteraciones o síndromes genéticos implicados en la naturaleza de estos tumores de partes blandas como son: síndrome de Li-fraumeni, Neurofibromatosis tipo 1, Poliposis Adenomatosa Familiar, Síndrome De Gardner's y otros que son considerados de alto riesgo para el desarrollo. No se encontró relación alguna.

Examen intraoral: Lesión visible en forma de masa en la región del suelo de la cavidad bucal, que sobresale de esta con base pediculada y deja libre la línea media. No infiltra la región de

la cara ventral de la lengua, toma todo el hemipiso lateral izquierdo y deja libre el arco palatogloso, firmemente adherida a la placa de reconstrucción, crecimiento rápido y exofítico (Fig. 1).



**Fig. 1-** Nótese la lesión en el piso de la boca.

Examen extraoral: Región lateral derecha del cuello: negativa a la palpación y en el estudio de imagen, del lado izquierdo: linfonódulos palpables en los niveles II-V.

## Estudios Diagnósticos

### I. Técnicas de imagen

TAC contrastado de la cabeza y el cuello: Se observa imagen hipodensa que capta contraste, ubicada en el piso de la boca que no pasa la línea media, no infiltra la lengua, firmemente adosada a la placa de reconstrucción:

- a) Glándula tiroidea, laringe, orofaringe e hipofaringe: normal
- b) Cuello del lado derecho: no se observan adenopatías en dicha región
- c) Cuello del lado Izquierdo: adenopatías múltiples visibles en los niveles II-V

TAC torácico-abdominal y de la pelvis: No se observa patrón de infiltrado metastásicos en las regiones exploradas. Pulmón, hígado, riñón, columna vertebral y pelvis normal

### II. Estudios de laboratorio clínico:

- a) Hb: 8g/L
- b) Otros complementarios. Sin alteración

El paciente es llevado al quirófano he intervenido quirúrgicamente; se le realizó resección del tumor (Fig. 2).



**Fig. 2** - Imagen macroscópica del tumor.

En la cirugía programada se realizó un vaciamiento de cuello exhaustivo de los niveles I, II, III, IV, V del lado izquierdo. Se debe recordar que, aunque la imagen mostraba el tumor en línea media esta solo es parte del crecimiento exofítico, y que presentaba un pedículo que estaba lejos de esta y que la región derecha del cuello no mostraba diseminación metastásicas ni palpable ni visible al estudio de imágenes, por lo que se decidió observar y cubrir mediante radioterapia.

Después se trató la cavidad oral con resección total del suelo de boca de ese lado, junto a la excercis de la lámina y reconstrucción segmentaria de una porción de la mandíbula restante como norma de seguridad. Se realizó cierre primario de los colgajos como método de reconstrucción hasta una vez finalizado el tratamiento de la radioterapia para entonces dar al mismo la posibilidad de otro método reconstructivo. La evolución posquirúrgica fue satisfactoria (Fig. 3).



**Fig. 3-** Evolución postquirúrgica.

El resultado histológico arrojó patrón de crecimiento fasciculado, con células fusiformes, en forma de huso que varían poco en tamaño y forma, citoplasma escaso con bordes celulares indistintos, separadas por gruesas fibras de colágeno dispuestas en forma de alambre.

## Discusión

El sarcoma es un cáncer de tejido mesenquimatoso (tejido de sostén), que se caracteriza por tener escaso estroma de tejido conectivo, razón por la que son carnosos (sarco, carnosos).<sup>(5,6)</sup> Aproximadamente el 60 % de los sarcomas comienza en los brazos o las piernas, el 30 % en el tronco o el abdomen, y el 10 % en la cabeza o el cuello.<sup>(6,7)</sup> El sarcoma es poco frecuente y representa alrededor del 1 % de todos los casos de cáncer en adultos. Sin embargo, en general, representa aproximadamente el 15 % de todos los casos de cáncer en los niños.<sup>(2,3,4,5,6,7)</sup>

Estas neoplasias son nominadas según su tejido de origen, grado histológico y el sitio anatómico donde son encontrados. Según la nueva clasificación de los sarcomas de partes blandas dada por la organización mundial de la salud en el 2013, el fibrosarcoma del adulto pertenece a los tumores de origen fibroblásticos y miofibroblásticos.<sup>(8)</sup> Estos se presentan como una masa o tumor de tejido blando firme en consistencia, con crecimiento rápido y doloroso.

Los diferentes síntomas y signos que puedan encontrarse dependerán de la ubicación anatómica del tumor. Por ejemplo, los tumores naso-sinusales y los de la zona anterior de la base del cráneo presentan obstrucción nasal, proptosis, diplopía y epistaxis. Por otra parte, los de oído y de la base lateral del cráneo generan vértigo, tinnitus y/o parálisis facial.<sup>(6,9)</sup>

En la cavidad bucal pueden presentarse en cualquier sitio, pero son más comunes en los labios, lengua, encía, paladar y los maxilares. En esta zona se puede observar en muchas ocasiones dolor dental o pérdida de piezas dentarias. A su vez, los tumores del cuello pueden comprimir estructuras vitales, causando disfagia y disnea. Puede asociarse a hipoglucemia pues el tumor secreta una sustancia similar a la insulina.<sup>(4,10)</sup>

Los sarcomas producen pocas metástasis, con mayor frecuencia estas se localizan en pulmones, resulta la única localización metastásica en el 40 % de los casos. Las metástasis a ganglios son poco comunes y cuando se presentan suelen asociarse a un mal pronóstico; son más comunes en adultos que en la edad pediátrica.<sup>(8,9,10)</sup>

Ante la sospecha de sarcomas de partes blandas de extremidades, se debe realizar el diagnóstico diferencial con lesiones quísticas, tumores óseos, dermatofibromas, sarcoma de Ewing, lipomas, histiocitosis de células de Langerhans y neurofibroma. El estado general, la presencia de metástasis hepáticas, un alto grado de malignidad y la edad avanzada son factores pronósticos desfavorables respecto a la supervivencia, mientras que un intervalo libre prolongado es un factor favorable.<sup>(4,8,11)</sup>

En la actualidad, los investigadores están descubriendo que algunos sarcomas tienen “huellas digitales” genéticas que son únicas en cada persona. Al entender estas huellas digitales, los médicos podrán realizar diagnósticos más precisos, determinar mejores tratamientos y posiblemente predecir mejor el pronóstico del paciente. Muchos centros y compañías contra el cáncer ofrecen pruebas genéticas de ciertos tipos de cáncer para determinar si las personas con sarcoma podrían beneficiarse de tratamientos más nuevos.<sup>(9,12)</sup>

Las opciones y recomendaciones de tratamiento dependen de varios factores, entre ellos, el tipo, el estadio y el grado del sarcoma, los efectos secundarios posibles, así como las preferencias del paciente y su estado de salud general.<sup>(13)</sup>

La cirugía es el tratamiento de elección, junto con la combinación de quimioterapia o la radioterapia, lo cual depende de múltiples factores que condicionan el análisis para una mejor posibilidad terapéutica para el paciente. En este sentido, se señalan tipo de institución, experiencia del equipo quirúrgico ante el tratamiento de esta patología en común, aceptación del paciente, la comorbilidad de enfermedades asociadas y la disponibilidad de los recursos para efectuar dicho tratamiento. La etapa en que se encuentre la lesión, el tipo y grado histológico y, lo más importante, la posibilidad de tener dentro del equipo un patólogo experto en el tema.

En general, los sarcomas pequeños de bajo grado pueden extirparse efectivamente mediante cirugía sola. Los de grado más alto y que midan más de 2 pulgadas (5 cm) se suelen tratar con

una combinación de cirugía y radioterapia.<sup>(12,13)</sup> La radioterapia o la quimioterapia pueden aplicarse antes de la cirugía para disminuir el tamaño del tumor y facilitar su extirpación. También pueden usarse durante una cirugía y después de esta para destruir las células cancerosas restantes.<sup>(8,9)</sup>

La resección quirúrgica es clave en el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos, ya sea en extremidades o en retroperitoneo. La resección amplia con márgenes negativos (R0), impacta en la supervivencia global de los pacientes en comparación con las resecciones limítrofes o parciales.<sup>(14)</sup>

La resección quirúrgica es el manejo inicial para los sarcomas de partes blandas en etapas I y II, y algunas etapas III y IV. Esta deberá obtener márgenes adecuados ( $\geq 1$ cm) en el reporte de patología. En los de extremidad, se recomienda cirugía preservadora y margen estrecho ( $< 1$  cm) o microscópico positivo y deberá considerarse radioterapia posoperatoria.<sup>(14,15)</sup>

El caso presentado fue estudiado y tratado por las normas internacionales para sarcomas de tejidos blandos vigentes (NCCN). Siendo un T3a N<sub>1</sub> M<sub>0</sub>, etapa IV. Se decidió una resección completa del tumor con vaciamiento exhaustivo del lado izquierdo del cuello más radioterapia posoperatoria.

Por ser considerado el tumor una recurrencia local, por la imposibilidad de obtener un informe anatomopatológico con el grado del tumor y porque la institución no ofrece tratamiento con radioterapia, además, por el rápido crecimiento del tumor y la imposibilidad de alimentarse el paciente, se decidió la cirugía como primera línea de tratamiento.

La radioterapia impacta en el control local del sarcoma de partes blandas. Aunque la mayor preferencia al uso de la radioterapia es la de tipo preoperatoria, en este caso se insistió en su uso posoperatorio debido a que fue considerado como un tumor de alto grado de malignidad, de tamaño y profundidad considerable con infiltración de los músculos profundos del suelo de boca, por la presencia de ganglios cervicales considerados raros, pero de mal pronóstico y por la no información en el informe de los márgenes quirúrgicos. Por lo que se decidió radioterapia de haz externo, 50 Gy, más una terapia de refuerzo de 16-18 Gy y dependientes de los márgenes considerados como microscópicamente positivos.

Se concluye que los fibrosarcomas son tumores malignos que aparecen con relativa frecuencia, su seguimiento debe ser muy exhaustivo porque tienden a recidivar y a producir metástasis en órganos importantes como el pulmón y los ganglios del cuello, elementos que cuando aparecen son signos de mal pronóstico.

## Referencias bibliográficas

1. Mercado V, Samith A, Ghiringhelli A, Liebig E, Sáez E, Naranjo M, et al. Fibrosarcoma. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza y Cuello, Chile. 2005;65:241-9.
2. Chávez M, Ziegler G, Cotrina J, Galarreta J, de la Cruz M, Mantilla R. Current Situation of Soft Tissue Sarcomas: Registry of a Latin American Cancer Institute. Cir Esp. 2019;97(4):203-12.
3. Hoai S, Khong W, Binte N, Tzu S, Lin W, San G, et al. Germline Mutations in Cancer Predisposition Genes are Frequent in Sporadic Sarcomas. Scientific Reports. National Cancer Centre Singapore. 2017;14(1):1-8.
4. Alves I, Negreiros A, Rogerio M, Marcelo E, Esmeraldo H, Fernández E, et al. Clinicopathological study of patients with head and neck sarcomas. BJORL. 2011;77(3):385-90.
5. Hoefkens F, Dehandschutter Ch, Somville J, Meijnders P, Van D. Soft tissue sarcoma of the extremities: pending questions on surgery and radiotherapy. J Radiation Oncology. 2016;11(1):1-12.
6. Albín-Cano R. Sarcomas: etiología y síntomas. Rev Finlay. 2012 [acceso 12/02/2020];2(2). Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/108>
7. Gil E, Quitaría F, Gil J. Fibrosarcoma del adulto: manejo quirúrgico en países en vías de desarrollo. Rev Cir Esp. 2015;93(3):19-31.
8. Llombart C, Serra C, Requena M, Alsina D, Morgado V. Sarcomas cutáneos: directrices para el diagnóstico y tratamiento. Dermatofibrosarcoma protuberans. Actas Dermosifiliogr. España. 2018;109(10):868-77.
9. Takeshi M, Takashi T, Takayuki A, Shoichi I. D-dimer level changes during systemic chemotherapy can predict prognosis of high-grade musculoskeletal sarcoma patients. Anticancer Research Japan. 2015;35:(6)1-6.
10. Abad M, Carvajal D, Coral P, Cusman T, Silva E. Sarcoma indiferenciado pleomórfico primario renal: reporte de caso y revisión de la literatura. Gaceta Mexicana de Oncología. 2015;14(5):297-301.
11. Asencio J, Fernández J, Blanco G, Muñoz C, Alvarez R, Fox B, et al. Actualización en el manejo de sarcomas retroperitoneales y pélvicos; el papel de la cirugía compartimental. Rev Cir Esp. 2019;97(9):480-8.

12. Rihuete C, Acín D, Pereira F; Tardío J. Sarcoma de Ewing atípico: un diagnóstico diferencial a tener en cuenta en los tumores del estroma gastrointestinal. Rev Cir Esp. 2019;97(2):111-8.
13. Farre J, Duarte M, Sureda M, Bretcha P, Dussan C, Ballester A, et al. Tratamiento regional del sarcoma y melanoma localmente avanzado de la extremidad mediante la perfusión aislada con tumor necrosis factor  $\alpha$  y melfalan asociada a hipertermia. Rev Cir Esp. 2012;90(2):114-20.
14. Artigas V. Tumores mesenquimales-sarcomas: un nuevo grupo de trabajo en la Asociación Española de Cirujanos. Rev Cir Esp. 2018;96(9):527-8.
15. Sánchez M, Lima J, Fernández J, García O. Soft tissue sarcoma in the thigh and groin. Reconstruction using vertical rectus abdominis myocutaneous flap. Rev Cir Esp. 2014;92(16940):688-98.

#### **Conflicto de intereses**

Los autores no refieren conflicto de intereses.

#### **Contribuciones de los autores**

- Carlos Juan Puig González: Tuvo la idea original del trabajo, participó en estudio el caso y realizó la revisión bibliográfica.
- Jorge Aragón Abreu: Participó en el estudio del caso y revisó la bibliografía.
- Juan Carlos Puig Chong: Revisó la bibliografía y participó en la redacción del texto.