

Sarcoma fibromixioide de bajo grado con metástasis pulmonares. Reporte de un caso raro

Low-grade fibromyxoid sarcoma with pulmonary metastasis. A rare case report

Hugo Eduardo Morales-De Fuentes* y María Fernanda Monraz-Méndez

Resumen

Introducción: El sarcoma fibromixioide de bajo grado es un tumor muy raro que tiende a desarrollarse en tejidos blandos profundos de jóvenes adultos y tiene el potencial de recurrencia local y metástasis a distancia.

Caso clínico: Presentamos el caso de un hombre de 36 años con un sarcoma fibromixioide de bajo grado en el hombro derecho, el cual fue inicialmente reportado como un tumor, de 4 años de evolución, sometido a resección amplia con reporte histopatológico de sarcoma fibromixioide de bajo grado, cuyo borde quirúrgico profundo estaba en contacto con el hueso. Se realizó tomografía simple y contrastada, en la que se observó una lesión pulmonar izquierda de 8 mm en el lóbulo superior, segmento inferior lingular, de contenido heterogéneo, hiperdensa con reforzamiento del medio de contraste. Se realizó toracotomía lateral izquierda para metastasectomía y el estudio patológico corroboró el diagnóstico de metástasis del sarcoma fibromixioide.

Conclusión: El sarcoma fibromixioide de bajo grado histológico es un tumor muy raro que se debe diferenciar de otros tumores de tejidos blandos. Se reportan recidivas y metástasis, a pesar de periodos libres de enfermedad cortos o prolongados de hasta 50 años, por lo que se debe dar seguimiento a los pacientes con el antecedente de este tumor.

Palabras clave: Sarcoma; Neoplasias Pulmonares; Metástasis de la Neoplasia

Abstract

Background: Low-grade fibromyxoid sarcoma is a very rare tumor that tends to develop in deep soft tissues of young adults and has the potential for local recurrence and distant metastasis.

Clinical case: We present the case of a 36-year-old man with a low-grade fibromyxoid sarcoma in the right shoulder, which was initially reported as a 4-year-old tumor, undergoing extensive resection with a histopathological report of low-grade fibromyxoid sarcoma, whose deep surgical edge was in bony contact. A simple and contrasted axial tomography was performed where an 8 mm left lung lesion was observed in the upper lobe lower lingular segment of heterogeneous content, hyperdense with contrast medium reinforcement. Left lateral thoracotomy is performed for metastasectomy and pathology corroborates the diagnosis of metastasis from fibromyxoid sarcoma.

Conclusion: Low histological fibromyxoid sarcoma is a very rare tumor that must be differentiated from other soft tissue tumors. Recurrences and metastases are reported, despite short or prolonged disease-free periods of up to 50 years, so patients with a history of this tumor should be followed up.

Keywords: Sarcoma; Lung Neoplasms; Neoplasm Metastasis

Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de Oncología, Servicio de Tumores de Tórax, Ciudad de México, México

Correspondencia:

*Hugo E. Morales-de Fuentes
E-mail: hugo_md92@hotmail.com

Fecha de recepción: 16/09/2019

Fecha de aceptación: 06/12/2019

DOI: 10.24875/RMIMSS.M20000022

Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2020;58(2):221-225

<http://revistamedica.imss.gob.mx/>

2448-5667 / © 2019 Instituto Mexicano del Seguro Social. Publicado por Permayer. Éste es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El sarcoma fibromixóide de bajo grado es una variante distinta del fibrosarcoma. Es un tumor muy raro que tiende a desarrollarse en tejidos blandos profundos de jóvenes adultos y tiene el potencial de recurrencia local y metástasis a distancia.¹

Una serie de casos ha demostrado que la edad media de presentación es a los 34 años (rango: 3-78 años).² Por lo general, el tumor aparece en una extremidad inferior, los genitales, la cabeza o el cuello; sin embargo, existen casos reportados extremadamente raros en la pared torácica, el abdomen (ligamento falciforme, ovario, intestino delgado y mesenterio), el hombro, el brazo, el antebrazo e intracraneales.^{3,4}

Esta patología fue descrita por primera vez en 1987 por Evans, quien subsecuentemente describió 10 casos más en 1993. Desde entonces se han reportado unos cuantos casos esporádicos y algunas series de casos.⁴

Los pulmones son el sitio más frecuente de enfermedad metastásica. De los pacientes con sarcomas de extremidades, aproximadamente el 20% tendrá enfermedad pulmonar aislada durante el transcurso de la enfermedad.⁵ Hay evidencia de que la resección quirúrgica es el tratamiento de elección para las metástasis pulmonares de los sarcomas de tejidos blandos.^{6,7,8}

La supervivencia a 3 años tras la resección completa varía entre el 30% y el 42%.⁸ La quimioterapia no ha demostrado aumentar la sobrevida tras la resección de las metástasis pulmonares.^{9,10}

Se han identificado múltiples variables para el pronóstico, las cuales se asocian a supervivencia favorable tras la metastasectomía pulmonar. Los factores favorables incluyen un periodo libre de enfermedad prolongado y tres o menos nódulos pulmonares.

El objetivo de este artículo es reportar un caso de sarcoma fibromixóide, destacando la importancia del seguimiento en el paciente que lo presenta, debido a su rareza relativa y al potencial metastásico a largo plazo.

Caso clínico

Varón de 36 años, originario y residente de la ciudad de Querétaro, México, sin antecedentes ni comorbilidad de importancia, con padecimiento de 4 años de evolución, el cual se manifestó por aumento de volumen en el hombro derecho, por lo que es referido al hospital de oncología para valoración. A la exploración

se encuentra un aumento de volumen en el hombro derecho, de aproximadamente 10 × 7 cm, por lo que se solicita resonancia magnética (Fig. 1) y es sometido a resección amplia el 31 de enero de 2019, con reporte histopatológico de sarcoma fibromixóide de bajo grado, bordes quirúrgicos laterales libres y borde quirúrgico profundo en contacto óseo (Fig. 2). Se identifica marcador positivo para vimentina en el estudio inmunohistoquímico, lo que apoya el diagnóstico de sarcoma fibromixóide de bajo grado histológico. Es enviado a radioterapia, donde recibe 60 Gy en 30 sesiones. Durante el estudio de seguimiento se le realiza tomografía computarizada simple y contrastada, en marzo de 2019 (Fig. 3), en la cual se observa una lesión pulmonar izquierda de aproximadamente 8 mm en el lóbulo superior, segmento inferior lingular, con márgenes poco definidos, de contenido heterogéneo, hiperdensa, con reforzamiento del componente sólido al medio de contraste.

En la correlación clinicoradiológica se integró la sospecha diagnóstica de metástasis de sarcoma fibromixóide al pulmón, y se programó para la realización de toracotomía lateral izquierda para metastasectomía, la cual se llevó a cabo el 19 de agosto de 2019, consistiendo en una resección en cuña con hallazgo de un tumor de 1.5 × 1.5 cm en el lóbulo superior del pulmón izquierdo, sin identificar macroscópicamente otras metástasis. Se envía al servicio de patología y se da egreso al paciente 3 días después del procedimiento.

Se obtiene un reporte de espécimen irregularmente ovoide, con dimensiones de 1.5 × 1.5 cm, fibroso y de color café claro; microscópicamente con proliferación de células redondas, así como ovoides de manera difusa con patrón mixóide, sin datos de atipia y mitosis; los bordes de resección quirúrgica, libres de actividad neoplásica; con diagnóstico de sarcoma fibromixóide de grado histológico bajo. Posteriormente se recaba estudio inmunohistoquímico en el que se observa enolasa y proteína S-100 negativas, con vimentina positiva. Se concluye el diagnóstico de sarcoma fibromixóide de tejidos blandos.

Se continuó el seguimiento del paciente por consulta externa.

Discusión

Los tumores de tejidos blandos constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias. Los datos reportados en la literatura sugieren que tienen su origen en células mesenquimales primitivas multipotenciales, que en el transcurso de su transformación neoplásica se

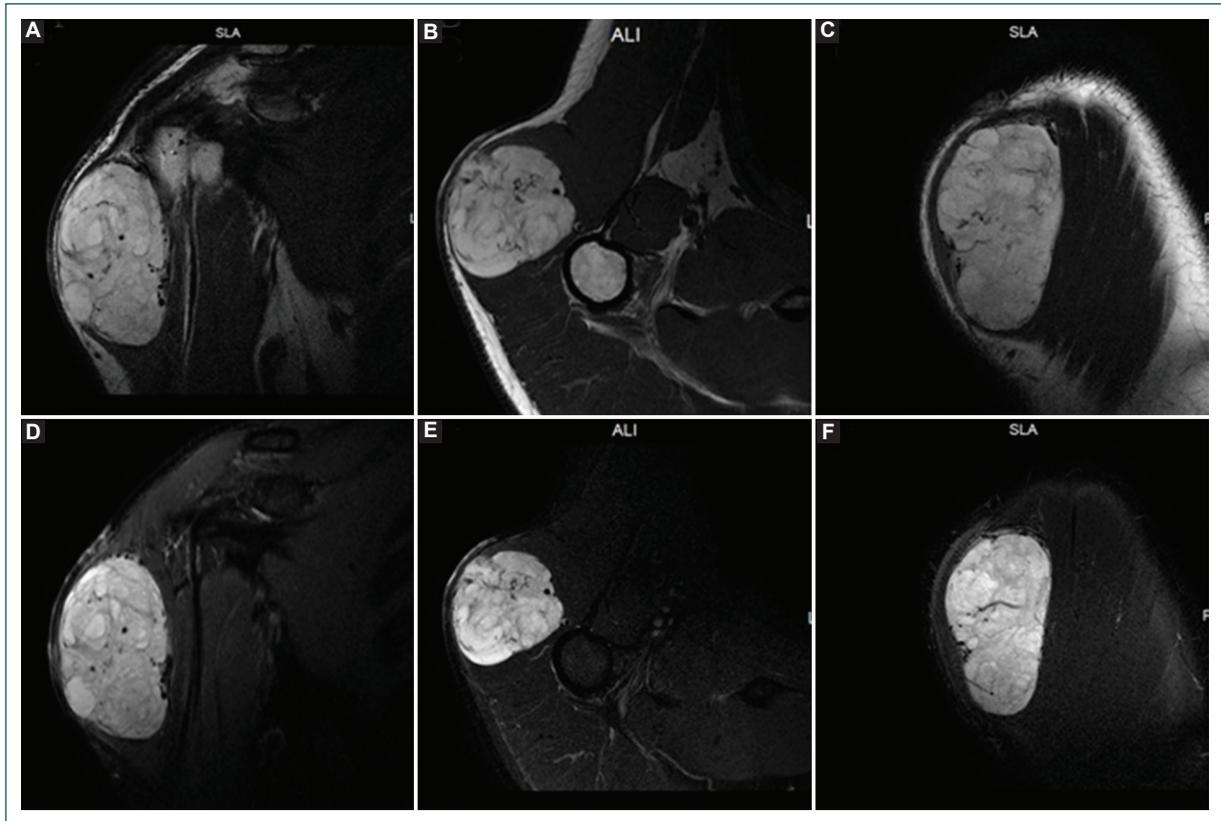


Figura 1. Resonancia magnética. Múltiples cortes que muestran una lesión sólida bien delimitada en un plano intrafascial en la musculatura del deltoides derecho, con una sección central hiperintensa y una pared irregular hipointensa, lo que corresponde a un patrón fibroso y mixoide. **A:** T1, corte coronal. **B:** T1, corte axial. **C:** T1, corte sagital. **D:** T2, corte coronal. **E:** T2, corte axial. **F:** T2, corte sagital.

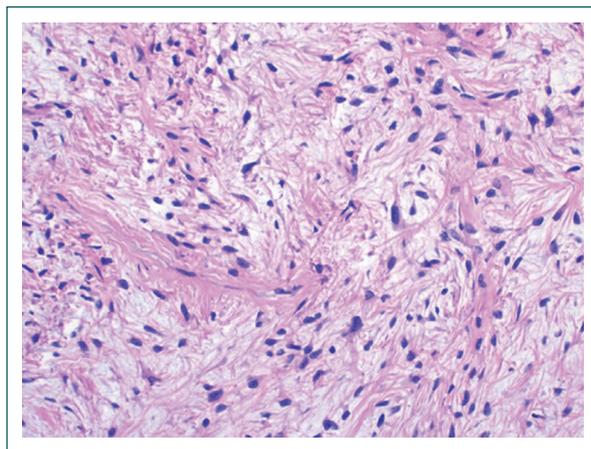


Figura 2. Presencia de células fusiformes dentro de un estroma conectivo laxo mixoide. Núcleos sin atipia ni mitosis. Positividad para vimentina en el estudio inmunohistoquímico (H&E 200x).



Figura 3. Tomografía computarizada, corte axial, que muestra una lesión en el lóbulo superior del pulmón izquierdo con un diámetro de aproximadamente 8 mm.

diferencian en una o más líneas celulares. El sarcoma fibromixioide de bajo grado histológico es una variante

de fibrosarcoma¹¹ que se caracteriza por zonas hipocelulares y nódulos celulares mixoides. Las células tumorales son pequeñas, con citoplasma eosinófilo escaso, núcleos ovoides y redondos. Citológicamente se encuentran áreas atípicas de alta celularidad, aumento de actividad mitótica, hiperromatismo nuclear y necrosis en aproximadamente el 10% de los casos. Como anomalía citogenética se encuentra una translocación balanceada que resulta en el gen de fusión FUS-CREB3L2.^{12,13} Originalmente fue descrito por Evans en 1987, quien subsecuentemente describió 10 casos adicionales en 1993.¹³ Posteriormente se han descrito reportes de casos y series de casos esporádicos. Su frecuencia es del 1% de todos los tumores malignos, según la Clasificación Internacional de Enfermedades Oncológicas de la Organización Mundial de la Salud. Su etiología es desconocida, así como los factores de riesgo.¹⁴

Muchos pacientes con sarcomas de tejidos blandos de bajo grado histológico progresan a enfermedad metastásica. Se han reportado recurrencia y metástasis tan temprano como a las 6 meses y tan tardío como a los 50 años en el 65% de los pacientes.¹⁵ Independientemente del control adecuado del tumor primario, los pulmones son el sitio más común de metástasis (40-60%).¹⁶ La literatura describe solo siete casos de sarcoma fibromixóide de bajo grado histológico con metástasis al pulmón.¹⁷

Clínicamente, una masa es el signo más común de un sarcoma de tejido blando, por lo general indolora y que no se acompaña de disfunción de extremidades. Un aumento de tamaño acelerado, así como un tamaño superior a 5-7 cm, orienta al diagnóstico de tumor maligno de tejidos blandos; sin embargo, la mayoría aparecen en un plano intrafascial.

Los métodos de imagen utilizados para el diagnóstico son la tomografía computarizada, la resonancia magnética y la gammagrafía ósea.^{18,19}

El tratamiento quirúrgico de elección en el momento de la enfermedad pulmonar metastásica es la resección quirúrgica (metastasectomía).²⁰

Conclusiones

El sarcoma fibromixóide de bajo grado histológico es un tumor muy raro que se debe diferenciar de otros tumores de tejidos blandos. Se reportan recidivas y metástasis, a pesar de periodos libres de enfermedad cortos o prolongados hasta 50 años, por lo que se debe dar seguimiento a los pacientes con el antecedente de este tumor para abordar individualmente cada

caso e informar de la capacidad metastásica de la enfermedad.

Conflicto de intereses

Los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflicto potencial de intereses del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado ninguno que tuviera relación con este artículo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Referencias

1. Lee BJ, Park WS, Jin JM, Ha CW, Lee SH. Low grade fibromyxoid sarcoma in thigh. *Clin Orthop Surg.* 2009;1:240-3.
2. Folpe AL, Lane KL, Paull G, Weiss SW. Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: a clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:1353-60.
3. Nichols GE, Cooper PH. Low-grade fibromyxoid sarcoma: case report and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol.* 1994;21:356-62.
4. Vernon, SE, Bejarano, PA. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a brief review. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130(9):1358-60.
5. Folpe A, Van den Berg E, Molenaar WM. World Health Organization Classification of Tumors; or; Christopher DM, Fletcher, Krishnan-Unni K, Mertens F, eds. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* 2.a ed. Lyon, IARC Press; 2002., pp. 104-105.
6. Wu X, Petrovic V, Torode IP, Chow CW. Low grade fibromyxoid sarcoma: problems in the diagnosis and management of a malignant tumour with bland histological appearance. *Pathology.* 2009;41:155-60.
7. Canpolat C, Evans HL, Corpron C, Andrassy RJ, Chan K, Eifel P, et al. Fibromyxoid sarcoma in a four-year-old child: case report and review of the literature. *Med Pediatr Oncol.* 1996;27:561-4.
8. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases. *Am J Surg Pathol.* 1993;17:595-600.

9. Fukunaga M, Ushigome S, Fukunaga N. Low-grade fibromyxoid sarcoma. *Virchows Arch.* 1996;429(4-5):301-3.
10. Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CD. Low grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. *Histopathology.* 1995;26:229-3.
11. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol.* 1987;88:615-9.
12. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Benign fibroblastic/myofibroblastic proliferations, including superficial fibromatoses. En: Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW, editores. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors.* 6th ed. Philadelphia, PA: Saunders; 2014.
13. Vernon SE, Bejarano PA. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a brief review. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:1358-60.
14. Folpe AL, Hornik JL, Mertens F. Low-grade fibromyxoid sarcoma. En: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, editores. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, Vol. 5.* 4th ed. Lyon: IARC; 2013.
15. Bajpai J, Shukla S, Jah M, Singh AK, Goel M, Mourya A, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma around the knee involving the proximal end of the tibia and patella: a rare case report. *Oncol Lett.* 2014;7(4):1308.
16. Lindner LH, Litiere S, Sleijfer S, Benson C, Italiano A, Kasper B, et al. Prognostic factors for soft tissue sarcoma patients with lung metastases only who are receiving first-line chemotherapy: an exploratory, retrospective analysis of the European Organization for Research and Treatment of Cancer-Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (EORTC-STBSG). *Int J Cancer.* 2018;142(12):2610-20.
17. Rubin G, Rinotti M, Wolovelsky A, Elmalach I. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the hand: a case report. *Hand.* 2010;5(4):449-52.
18. Yue Y, Liu Y, Song L, Chen X, Wang Y, Wang Z. MRI findings of low-grade fibromyxoid sarcoma: a case report and literature review. *BMC Musculoskelet Disord.* 2018;19(1):65.
19. Waters B, Panicek DM, Letkowitz RA, Healey JH, Athanasian EA, Brennan MF. Low-grade myxofibrosarcoma; CT and MRI pattern in recurrent disease. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:193-8.
20. Scoggins CR, Pisters PW. Diagnosis and management of soft tissue sarcomas. *Adv Surg.* 2008;42:219-28.

Cómo citar este artículo:

Morales-De Fuentes HE, Monraz-Méndez MF. Sarcoma fibromixoide de bajo grado con metástasis pulmonares. Reporte de un caso raro. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2020;58(2):221-225.