

Mixofibrosarcoma de partes blandas: a propósito de un caso *Soft tissue myxofibrosarcoma: a case report*

Alejandro Alvarez-López ^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-8169-2704>

Rodrigo Fuentes-Véjar ² <https://orcid.org/0000-0001-7815-3128>

Sergio Ricardo Soto-Carrasco ³ <https://orcid.org/0000-0002-8737-1706>

Yenima de la Caridad García-Lorenzo ⁴ <https://orcid.org/0000-0002-3327-4548>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Departamento de Ortopedia y Traumatología. Camagüey, Cuba.

² Universidad Católica de la Santísima Concepción. Concepción, Chile.

³ Universidad Católica de la Santísima Concepción. Concepción, Chile.

⁴ Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Policlínico Universitario Tula Aguilera. Camagüey, Cuba.

*Autor por correspondencia (email): aal.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: los sarcomas de partes blandas son lesiones frecuentes en la actualidad y pueden afectar a un gran número de pacientes a cualquier edad, sus tipos histológicos son muy variados de allí el comportamiento clínico de estas enfermedades.

Objetivo: conocer una paciente con mixofibrosarcoma en la región anterior de la rodilla derecha.

Presentación del caso: paciente de 56 años de edad, femenina de raza blanca con antecedentes de hipertensión arterial esencial, acude a la consulta externa de Ortopedia y Traumatología por referir tener una tumoración en la parte anterior de la rodilla derecha que se acompaña de ligero dolor e incapacidad funcional. Esta apareció hace dos años, pero ha incrementado su tamaño de forma rápida en los últimos tres meses. Al tener en cuenta todos los elementos anteriores, se decidió llevar a la paciente al quirófano, para tratamiento de tipo quirúrgico, donde se realizó exéresis de la tumoración descrita con anterioridad a través del tejido sano circundante con margen de seguridad. La pieza fue enviada al departamento de anatomía patológica para estudio histológico, que luego informó tumoración de tipo mixofibrosarcoma.

Conclusiones: el mixofibrosarcoma es una lesión maligna que se localiza en la extremidad inferior, de crecimiento lento con ausencia o poco dolor, los medios imagenológicos aportan información muy

importante para su diagnóstico, en específico el ultrasonido de alta resolución y la imagen de resonancia magnética. El tratamiento quirúrgico oportuno mediante la resección amplia mejora el pronóstico.

DeCS: RODILLA/ diagnóstico por imagen; NEOPLASIAS DE LOS TEJIDOS BLANDOS/ cirugía; SARCOMA/diagnóstico por imagen; SARCOMA/cirugía; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: soft tissue sarcomas are frequent lesions today and can affect a large number of patients at any age, their histological types are very varied hence the clinical behavior of these entities.

Objective: to present a patient with myxofibrosarcoma in the anterior region of the right knee.

Case report: 56-year-old white woman with a history of essential arterial hypertension, who goes to the outpatient department of Orthopedics and Traumatology for referring to having a tumor in the anterior part of the right knee that is accompanied by slight pain and functional disability. It appeared two years ago, but it has increased its size rapidly in the last three months. Taking into account all the previous elements, it was decided to take the patient to the operating room, for surgical treatment, where the tumor described above was removed surgically through the surrounding healthy tissue with safety margin, the piece was sent to the department of pathological anatomy for histological study, which later reported a tumor of myxofibrosarcoma type.

Conclusions: myxofibrosarcoma is a malignant lesion that is located in the lower limb, of slow growth with absence of little pain, the imaging means provide very important information for its diagnosis, specifically high resolution ultrasound and magnetic resonance imaging. Timely surgical treatment through extensive resection improves the prognosis.

DeCS: KNEE/ diagnostic imaging; SOFT TISSUE NEOPLASMS/surgery; SARCOMA/ diagnostic imaging; SARCOMA/surgery; CASE REPORT.

Recibido: 28/02/2020

Aprobado: 10/03/2020

Ronda: 1

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas son lesiones frecuentes en la actualidad y pueden afectar a un gran número de pacientes a cualquier edad, sus tipos histológicos son muy variados de allí el comportamiento clínico de estas enfermedades. ^(1,2)

El mixofibrosarcoma es uno de los sarcomas de partes blandas con mayor comportamiento local infiltrante según plantean Roland CL et al. ⁽³⁾ se localizan por lo general en las extremidades y muy infrecuente en el cuello y cabeza.

La forma de presentación típica de este tipo de tumoración es mediante una masa de tejido blando indolora, de crecimiento lento, que por lo general afecta a pacientes de 60 años o más, el reporte de este tipo de lesión es muy excepcional por debajo de los 20 años. ^(4,5)

Los métodos más empleados para orientar el diagnóstico son el ultrasonido de alta definición y la imagen de resonancia magnética que muestran las características de esta lesión como: bordes, tamaño, vascularidad y relación con estructuras vecinas. ^(2,3)

Aunque los estudios hematológicos no aportan información sustancial en relación a esta tumoración, existen determinaciones genéticas descritas por Ogura K et al. ⁽⁶⁾ que fueron observadas en los pacientes con mixofibrosarcoma que se relacionan de manera directa con el pronóstico de los enfermos. El tratamiento de elección es el quirúrgico a través de dos centímetros de tejido sano, lo que en ocasiones requiere de cirugía plástica reconstructiva. La recurrencia local es muy común en especial en pacientes con alto grado histológico, los que además pueden desarrollar metástasis. ^(2,4)

Debido a lo infrecuente de la tumoración de partes blandas presentada, los autores del trabajo tienen como objetivo mostrar el caso de una paciente con mixofibrosarcoma en la región anterior de la rodilla derecha.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 56 años de edad, blanca con antecedentes de hipertensión arterial esencial la cual acude a la consulta externa de Ortopedia y Traumatología por referir tener una tumoración en la parte anterior de la rodilla derecha que se acompaña de ligero dolor e incapacidad funcional. Apareció hace dos años, pero ha incrementado su tamaño de forma rápida en los últimos tres meses.

Mediante la exploración física se observó la tumoración en la cara anterior de la rodilla derecha la cual es de consistencia suave, de borde bien definido y algo móvil a la palpación (Figura 1).



Figura 1. Aspecto clínico de tumoración de partes blandas.
De izquierda a derecha, vista medial, anterior y lateral.

El ultrasonido de partes blandas de la zona afectada mostró una imagen de baja ecogenicidad vascularizada de 80x80x30 milímetros en la cara anterior de la rodilla derecha. Los estudios analíticos mostraron: hematocrito 0,34 %, glucemia 4,5 mmol/l, velocidad de sedimentación globular de 13 mm/h, grupo sanguíneo y factor Rh A+.

Al tener en cuenta todos los elementos anteriores, se decidió programar tratamiento de llevar la paciente al quirófano para tratamiento de tipo quirúrgico, donde se realizó exéresis de la tumoración descrita con anterioridad a través del tejido sano circundante con margen de seguridad. La pieza fue enviada al Departamento de Anatomía Patológica para estudio histológico. La herida quirúrgica se cerró por planos. No se presentaron complicaciones posoperatorias inmediatas (Figura 2).

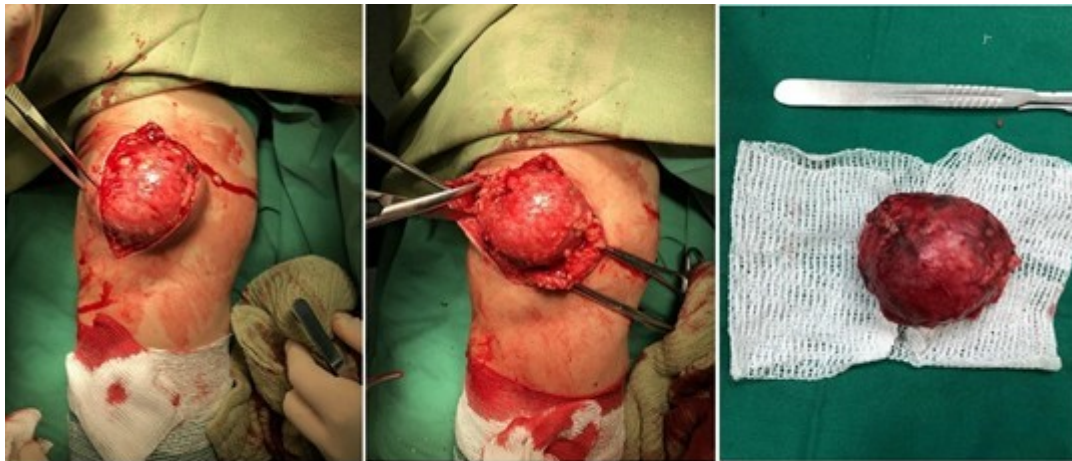


Figura 2. Aspecto macroscópico del tumor de partes blandas.

El informe histológico reveló: áreas hipocelulares, fusocelular y mixoides con vasos curvilíneos, mitosis e infiltrativo. Variable pleomorfismo y patrón vascular prominente. Crecimiento multinodular, células fusiformes o estrelladas en el seno de matriz mixoide. Los núcleos son hiperemáticos y de forma ligera pleomórficos. Algunas células son vacuoladas y recuerdan a los lipoblastos, todos esos elementos apuntan a una tumoración de tipo mixofibrosarcoma, de 80x70 y 30 milímetros, con índice mitótico de 4-5/por campos de gran tamaño y grado histológico dos (Figura 3).

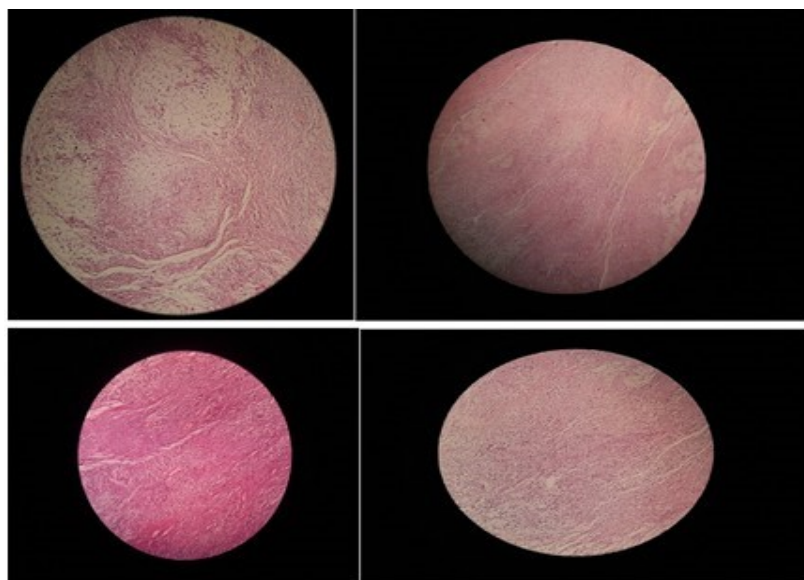


Figura 3. Aspecto histológico de la lesión tumoral.

DISCUSIÓN

El mixofibrosarcoma es uno de los sarcomas más frecuentes después de los 60 años con predominio en el sexo masculino elemento este que no está en relación con el caso presentado que es mujer. La mayor incidencia ocurre de 60 a 80 años y la paciente está cerca del límite inferior, la cual se encuentra por debajo del rango típico. ^(2,7)

La mayor incidencia de esta tumoración es en el miembro inferior y se desarrollan a partir del tejido subcutáneo cerca de dos tercios de los enfermos, como ocurrió en el caso presentado. ^(4,8)

En relación al cuadro clínico se trata por lo general de una masa tumoral de crecimiento lento sin o con poco dolor, como es el caso de la investigación. La presencia de metástasis está relacionada con el grado histológico intermedio o alto sus sitios más comunes son: pulmón, tejido óseo y nódulos linfáticos. Los bajos grados histológicos se pueden transformar a alto grado y presentar el mismo riesgo de metástasis. La supervivencia general es del 60 al 70 % en cinco años. ^(9,10)

Existen lesiones que deben ser excluidas en el diagnóstico diferencial como: sarcoma de bajo grado fibromixoide, liposarcoma mixoide, fascitis nodular, sarcoma pleomórfico y neurofibroma mixoide. ^(7,11)

Los mixofibrosarcomas tienen una alta incidencia de recurrencia, sin tener en cuenta el grado histológico y profundidad de la lesión y esta puede ocurrir del 50 al 60 % de los casos. Sin embargo, la incidencia de metástasis si se relaciona de forma directa con estos dos factores. La recurrencia local antes de los doce meses se asocia al aumento de la mortalidad. ^(5,12)

El tratamiento quirúrgico consiste en la resección amplia a través de un margen de seguridad para lograr el control local de la lesión, la que fue llevada a cabo en la paciente presentada. ^(3,9)

CONCLUSIONES

El mixofibrosarcoma es una lesión maligna que se localiza en la extremidad inferior, de crecimiento lento con ausencia o poco dolor, los medios imagenológicos aportan información muy importante para su diagnóstico, en específico el ultrasonido de alta resolución y la imagen de resonancia magnética. El tratamiento quirúrgico oportuno mediante la resección amplia mejora el pronóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Callegaro D, Miceli R, Bonvalot S, Ferguson P, Strauss DC, Levy A, et al. Impact of perioperative chemotherapy and radiotherapy in patients with primary extremity soft tissue sarcoma: retrospective analysis across major histological subtypes and major reference centres. *Eur J Cancer* [Internet]. 2018 Dec [citado 20 Ene 2020];105:19-27. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0959804918313984?via%3Dihub>

2. Widemann BC, Italiano A. Biology and management of undifferentiated pleomorphic sarcoma, myxofibrosarcoma, and malignant peripheral nerve sheath tumors: state of the art and

- perspectives. *J Clin Oncol* [Internet]. 2018 [citado 20 Ene 2020];36(2):160-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5759316/>.
3. Roland CL, Wang WL, Lazar AJ, Torres KE. Myxofibrosarcoma. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016;25(4):775-88. doi: 10.1016/j.soc.2016.05.008
 4. Hu Q, Zhou S, Hu X, Zhang H, Huang S, Wang Y. Systematic screening identifies a 2-gene signature as a high-potential prognostic marker of undifferentiated pleomorphic sarcoma/myxofibrosarcoma. *J Cell Mol Med* [Internet]. 2020 [citado 20 Ene 2020];24(1):1010-21. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6933343/>. doi: 10.1111/jcmm.14814.
 5. Tjarks BJ, Ko JS, Billings SD. Myxofibrosarcoma of unusual sites. *J Cutan Pathol*. 2018 Feb;45(2):104-10. doi: 10.1111/cup.13063.
 6. Ogura K, Hosoda F, Arai Y, Nakamura H, Hama N, Totoki Y, et al. Integrated genetic and epigenetic analysis of myxofibrosarcoma. *Nat Commun*. 2018 Jul;9(1):2765. doi: 10.1038/s41467-018-03891-9
 7. Kikuta K, Nakayama R, Yamaguchi S, Nishiwaki Y, Susa M, Nishimoto K, et al. Wide-spread ignorance on the treatment of subcutaneous malignant tumors; a questionnaire-based study. *Jpn J Clin Oncol* [Internet]. 2018 Feb [citado 20 Ene 2020];48(2):130-4. Disponible en: <https://academic.oup.com/jjco/article/48/2/130/4774981> doi: 10.1093/jjco/hyx184
 8. Mizuno T, Susa M, Horiuchi K, Shimazaki H, Nakanishi K, Chiba K. Spontaneous regression of myxofibrosarcoma of the thigh after open biopsy. *Case Rep Oncol* [Internet]. 2019 [citado 20 Ene 2020];12(2):364-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6547297/>. doi: 10.1159/000500504
 9. Mühlhofer HML, Lenze U, Gersing A, Lallinger V, Burgkart R, Obermeier A, et al. Prognostic factors and outcomes for patients with myxofibrosarcoma: a 13-year retrospective evaluation. *Anticancer Res*. 2019 Jun;39(6):2985-92. doi:10.21873/anticancer.13430
 10. Song B, Lee K, Lee C, Moon KC. Prognostic significance of microscopic tumor extension in local recurrence of myxofibrosarcoma and undifferentiated pleomorphic sarcoma. *Pathol Int*. 2018 Sep;68(9):509-16. doi: 10.1111/pin.12709.
 11. Yoshimoto M, Yamada Y, Ishihara S, Kohashi K, Toda Y, Ito Y, et al. Comparative study of myxofibrosarcoma with undifferentiated pleomorphic sarcoma: histopathologic and clinicopathologic review. *Am J Surg Pathol*. 2020 Jan;44(1):87-97. doi: 10.1097/PAS.0000000000001389.
 12. Sambri A, Spinnato P, Bazzocchi A, Tuzzato GM, Donati D, Bianchi G. Does pre-operative MRI predict the risk of local recurrence in primary myxofibrosarcoma of the extremities? *Asia Pac J Clin Oncol*. 2019 Oct;15(5):e181-e186. doi: 10.1111/ajco.13161.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no declaran conflictos de intereses.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA

1. Conceptualización: Alejandro Alvarez-López, Rodrigo Fuentes-Véjar.
2. Curación de datos: Rodrigo Fuentes-Véjar, Sergio Ricardo Soto-Carrasco.
3. Análisis formal: Alejandro Alvarez-López, Sergio Ricardo Soto-Carrasco.
4. Adquisición de fondos: no procede.
5. Investigación: Rodrigo Fuentes-Véjar, Sergio Ricardo Soto-Carrasco.
6. Metodología: Alejandro Alvarez-López, Sergio Ricardo Soto-Carrasco.
7. Administración del proyecto: Rodrigo Fuentes-Véjar.
8. Recursos: no procede.
9. *Software*: Alejandro Alvarez-López.
10. Supervisión: Alejandro Alvarez-López, Sergio Ricardo Soto-Carrasco.
11. Validación: Rodrigo Fuentes-Véjar.
12. Visualización: Sergio Ricardo Soto-Carrasco.
13. Redacción-borrador original: Alejandro-Alvarez López, Rodrigo Fuentes-Véjar.
14. Redacción-revisión y edición: Alejandro Alvarez-López.