

Sarcoma pleomórfico indiferenciado de partes blandas: a propósito de un caso

Undifferentiated pleomorphic soft tissue sarcoma: 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 ² <https://orcid.org/0000-0002-8737-1706>

Yenima de la Caridad García-Lorenzo ³ <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 Facultad de Medicina, Universidad Católica de la Santísima Concepción. Concepción, Chile.

³ Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Policlínico Universitario Tula Aguilera. Servicio de Medicina General Integral. Camagüey, Cuba.

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

RESUMEN

Fundamento: los sarcomas de partes blandas son tumoraciones agresivas que pueden provocar la muerte de los pacientes, existen muchos tipos histológicos y se pueden localizar en cualquier parte del cuerpo humano.

Objetivo: conocer un paciente con sarcoma pleomórfico indiferenciado en la región del muslo derecho.

Presentación del caso: paciente de 52 años de edad, de raza blanca, masculino, sin antecedentes mórbidos de salud, acude a la consulta externa de Ortopedia y Traumatología por referir tener una bolita en el muslo derecho que en el último mes ha crecido y se acompaña de ligero dolor en la zona. Mediante la exploración física se observó aumento de volumen a nivel del muslo derecho en la cara posterolateral. A la palpación se comprobó la tumoración de bordes irregulares, mal definidos, móvil de localización por debajo de la fascia y consistencia dura. Al tener en cuenta todos los elementos anteriores, se decidió llevar el paciente al quirófano, para tratamiento de tipo quirúrgico, donde se realizó exéresis de la tumoración descrita con anterioridad, la que fue enviada al Departamento

de Anatomía Patológica para estudio histológico que reveló sarcoma pleomórfico indiferenciado con células gigantes.

Conclusiones: el sarcoma pleomórfico indiferenciado es una tumoración maligna infrecuente de partes blandas con un pronóstico reservado. Los síntomas y signos son más evidentes en el periodo de crecimiento rápido. Los exámenes imagenológicos como el ultrasonido de alta definición y la imagen de resonancia magnética son los principales. El tratamiento de elección primario es el quirúrgico, seguido de la radio y quimioterapia.

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

ABSTRACT

Background: soft tissue sarcomas are aggressive tumors that can cause the death of patients, there are many histological types and can be located anywhere in the human body.

Objective: to report a patient with undifferentiated pleomorphic sarcoma in the right thigh region.

Case presentation: a 52-year-old white male patient with no morbid health history, who goes to the external Orthopedics and Traumatology clinic referring to have a little ball in the right thigh that has grown in the last month and it is accompanied by slight pain in the area. On physical examination, an increase in volume was observed at the level of the right thigh in the posterolateral area. On palpation, the tumor of irregular, bad-defined edges, mobile location below the fascia and hard consistency was checked. Taking into account all the previous elements, it is decided to take the patient to the operating room, for surgical treatment, where the tumor described above was extracted, it was sent to the Pathology department for histological study that revealed undifferentiated pleomorphic sarcoma with giant cells.

Conclusions: undifferentiated pleomorphic sarcoma is an uncommon soft tissue tumor with a poor prognosis. Symptoms and signs are more evident in the period of rapid growth. Imaging tests such as high definition ultrasound and magnetic resonance imaging are the main ones. The primary treatment of choice is surgery, followed by radio and chemotherapy.

DeCS: SARCOMA/diagnostic imaging; SARCOMA/surgery; THIGH/diagnostic imaging; SOFT TISSUE NEOPLASMS; CASE REPORTS.

Recibido: 30/07/2021

Aprobado: 14/08/2021

Ronda: 1

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas son lesiones malignas que amenazan la vida y representan menos del 1 % de las neoplásicas que afectan el ser humano, según Spiguel A. ⁽¹⁾ La Sociedad Americana del Cáncer reportó en el año 2013 unos 11 410 nuevos casos y de ellos fallecieron 4 390 debido a esta causa. La incidencia anual del sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI) es de alrededor de uno a dos casos por cada 100 000 habitantes. ⁽¹⁾

Existen más de 50 tipos histológicos de sarcomas de partes blandas y se pueden localizar en cualquier lugar del cuerpo humano. La incidencia de esta tumoración se incrementa con la edad. Debido a la gran variedad de sarcomas de partes blandas y el disminuido número de pacientes, es difícil el estudio de esta tumoración. ^(2,3)

La OMS (Organización Mundial de la Salud) divide los tumores de partes blandas en cuatro grandes grupos: benignos, intermedios (localmente agresivos), intermedios con metástasis y los malignos. ^(4,5) Los síntomas y signos están en concordancia con el tipo histológico, de manera general son tumoraciones dolorosas, localizadas por debajo de fascia, de bordes irregulares, adheridas a planos profundos, no móviles con crecimiento rápido. ^(1,6)

Para la confirmación de estas lesiones se necesitan de exámenes imagenológicos entre los que resaltan la ultrasonografía de alta resolución y la imagen de resonancia magnética (IRM), las que definen las características de la tumoración. En caso de afección ósea se justifica el uso de la tomografía axial computarizada (TAC). ⁽⁷⁾

Debido a lo infrecuente de la tumoración de partes blandas presentada en el trabajo, los autores del artículo tienen como objetivo mostrar un paciente con SPI en la región del muslo derecho.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 52 años de edad, blanco, masculino, sin antecedentes mórbidos de salud, el cual acude a la consulta externa de Ortopedia y Traumatología por referir tener una bolita en el muslo derecho, que en el último mes ha crecido y se acompaña de ligero dolor en la zona.

Mediante la exploración física se observó aumento de volumen a nivel del muslo derecho en la cara posterolateral. A la palpación se comprobó la tumoración de bordes irregulares, mal definidos, móvil, de localización por debajo de la fascia y consistencia dura (Figura 1).



Figura 1. Aspecto clínico del tumor.
(Imagen propia de los autores).

El ultrasonido de partes blandas de la zona afectada mostró una imagen de baja ecogenicidad vascularizada de 50x28x33 milímetros en relación con la cara postero-externa de la diáfisis distal del fémur derecho. La radiografía simple no demostró lesión ósea (Figura 2).



Figura 2. Radiografía en proyecciones anteroposterior y lateral que muestran la inexistencia de afección ósea. (Imagen propia de los autores).

La imagen de resonancia magnética evidenció una imagen tumoral que se comporta isointensa en T1, hiperintensa heterogénea en T2, que impresiona no comprometer las estructuras óseas adyacentes (Figura 3).



Figura 3. Imagen de resonancia magnética rodeada de color amarillo que muestra la tumoración de bordes irregulares por debajo de la fascia. (Imagen propia de los autores).

Los estudios analíticos mostraron: hematocrito 0,38 %, glucemia 5,6 mmol/l, velocidad de sedimentación globular de 55 mm/h, LDH 449 U/l, grupo sanguíneo y factor Rh O+.

Al tener en cuenta todos los elementos anteriores, se decidió llevar al paciente al quirófano, para tratamiento de tipo quirúrgico, donde se realizó exéresis de la tumoración descrita con anterioridad, la que fue enviada al Departamento de Anatomía Patológica para estudio histológico. La herida quirúrgica se cerró por planos y el informe histológico reveló SPI con células gigantes, con índice de mitosis de más de 10 x HPF y grado histológico tres (Figura 4).

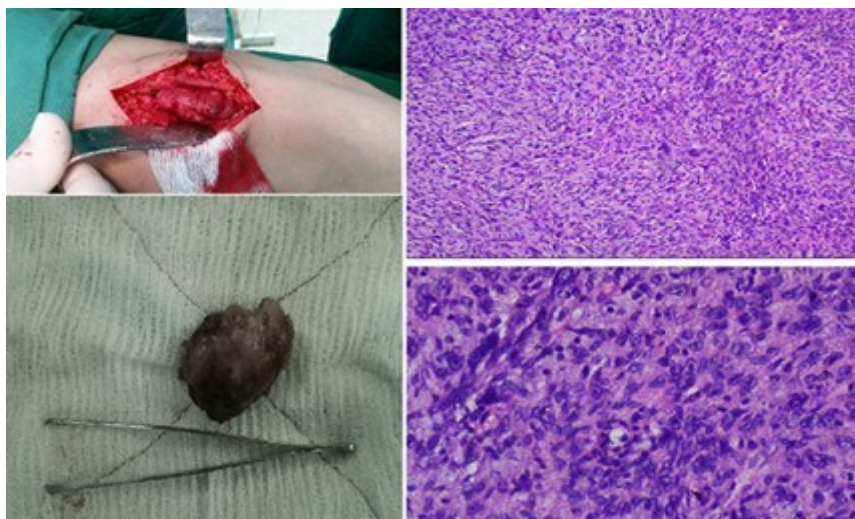


Figura 4. Características macro y microscópica del tumor.
(Imagen propia de los autores).

DISCUSIÓN

El SPI es una tumoración que tiene la mayor incidencia por encima de los 40 años de edad, con su mayor pico en la sexta y séptima década de la vida, elemento este que coincide con el caso presentado en el trabajo, aunque no está en las décadas de mayor frecuencia. La relación sexo masculino femenino es de alrededor de 1,2-1 por lo que el paciente de la investigación guarda relación con respecto al sexo. ^(1,3)

La tumoración se puede presentar en cualquier parte del cuerpo humano, es más frecuente en las extremidades, en especial las inferiores, este hecho coincide con el caso presentado en el trabajo que se localizó en el miembro inferior derecho. ^(4,5)

Con relación a los síntomas y signos el SPI se caracteriza por presentarse como una masa alargada, profunda, por lo general de crecimiento lento, pero en algunas ocasiones presenta crecimiento rápido y en este caso se asocia a dolor, lo que coincide con el caso presentado. ^(2,6)

Los exámenes imagenológicos son de gran ayuda, la radiografía simple aporta información sobre la posible afección ósea por parte del tumor, se pueden observar calcificaciones, erosiones y destrucción cortical. ^(1,7)

La IRM es el examen de elección, ayuda a definir el tejido sano del enfermo, el tamaño, su relación con las estructuras neurovasculares vecinas, si existe hemorragia o necrosis dentro de la tumoración. Por lo general, son masas heterogéneas como es el caso presentado, donde se delimitan de forma adecuada sus bordes. En situaciones donde la IRM no puede ser realizada como lo es en pacientes con implantes metálicos, la TAC es de gran utilidad para definir las características de esta lesión. ^(2,3)

La tomografía por emisión de positrones (TEP) permite identificar la actividad biológica de la tumoración, así como en la detección temprana de las metástasis. ^(4,7)

La determinación del estadio de la lesión es de gran ayuda para planificar la conducta a seguir, el sistema descrito por Enneking WF citado por Jo VY y Doyle LA, ⁽⁸⁾ permite clasificar la tumoración

basado por el grado histológico en: I- bajo grado, II- alto grado y III con presencia de metástasis. El tratamiento quirúrgico es el de elección acompañando luego de la quimio y radioterapia. La planificación de la conducta a seguir debe ser llevada a cabo en un equipo multidisciplinario. ^(9,10,11) Esta tumoración es muy agresiva y tiene una supervivencia a los cinco años de un 50 % a un 60 % y un 5 % de los enfermos presentan metástasis en el momento del diagnóstico, por lo general en el pulmón. La recurrencia es la complicación local más reportada y se presenta por lo general a los dos años de operado el paciente. ^(1,9,12)

CONCLUSIONES

El SPI es una tumoración maligna infrecuente de partes blandas con un pronóstico reservado. Los síntomas y signos son más evidentes en el periodo de crecimiento rápido. Los exámenes imagenológicos como el ultrasonido de alta definición y la IRM son los principales. El tratamiento de elección primario es el quirúrgico, seguido de la radio y quimioterapia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Spiguel A. Soft Tissue Sarcomas. En: Peabody TD, Attar S, editors. Orthopaedic Oncology. New York: Springer; 2014. p. 203-5.
2. Allen AH. Large undifferentiated pleomorphic sarcoma of the posterior thigh. Am J Case Rep [Internet]. 2019 Mar [citado 15 Sep 2021];20:318-22. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6421979/>. doi: 10.12659/AJCR.914079
3. Matsumoto S. Changes in the diagnosis and treatment of soft tissue sarcoma in Japan, 1977-2016. J Orthop Sci [Internet]. 2018 May [citado 15 Sep 2021];23(3):441-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29459081/>. doi: 10.1016/j.jos.2017.11.019
4. Wu CL, Lai YC, Wang HK, Chen PC, Chiou HJ. Correlation between histological and ultrasonographic findings of soft tissue tumors: to verify the possibility of cell-like resolution in ultrasonography. J Chin Med Assoc [Internet]. 2017 Nov [citado 15 Sep 2021];80(11):721-8. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1726490117302216>
5. Lazarides AL, Kerr DL, Nussbaum DP, Kreulen RT, Somarelli JA, Blazer DG, et al. Soft tissue sarcoma of the extremities: what is the value of treating at high-volume centers? Clin Orthop Relat Res [Internet]. 2019 Abr [citado 15 Sep 2021];477(4):718-27. Disponible en: https://journals.lww.com/clinorthop/Fulltext/2019/04000/Soft_Tissue_Sarcoma_of_the_Extremities_What_Is.12.aspx
6. Cetinkaya OA, Celik SU, Kalem M, Basarir K, Koksoy C, Yildiz HY. Clinical characteristics and surgical outcomes of limb-sparing surgery with vascular reconstruction for soft tissue sarcomas. Ann Vasc Surg [Internet]. 2019 Abr [citado 15 Sep 2021];56:73-80. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0890509618308975?via%3Dihub>
7. Mallinson PI, Chou H, Forster BB, Munk PL. Radiology of soft tissue tumors. Surg Oncol Clin N Am. 2014 Oct;23(4):911-36.

8. Jo VY, Doyle LA. Refinements in Sarcoma Classification in the current 2013 World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016 Oct;25(4):621-43. doi: 10.1016/j.soc.2016.05.001
9. Jakob J, Schmolders J. Systematic planning of surgery for soft tissue sarcoma of the extremities. *Chirurg*. 2019 Jun;90(6):441-6. doi: 10.1007/s00104-019-0921-5
10. Endo M, Lin PP. Surgical margins in the management of extremity soft tissue sarcoma. *Chin Clin Oncol* [Internet]. 2018 Ago [citado 15 Sep 2021];7(4):37. Disponible en: <https://cco.amegroups.com/article/view/21033/20595>
11. Bertucci F, Finetti P, Monneur A, Perrot D, Chevreau C, Le Cesne A, et al. PARP1 expression in soft tissue sarcomas is a poor-prognosis factor and a new potential therapeutic target. *Mol Oncol* [Internet]. 2019 Jul [citado 15 Sep 2021];13(7):1577-88. Disponible en: <https://febs.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/1878-0261.12522>
12. Charlson J. Selection of patients with localized extremity soft tissue sarcoma for treatment with perioperative chemotherapy. *Curr Treat Options Oncol*. 2018 Oct;19(12):65. doi: 10.1007/s11864-018-0586-1

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

- Alejandro Alvarez-López (Conceptualización. Curación de datos. Análisis formal. Investigación. Metodología. Administración del proyecto. *Software*. Supervisión. Validación. Visualización. Redacción-borrador original. Redacción – revisión y edición.
- Rodrigo Fuentes-Véjar (Curación de datos. Análisis formal. Supervisión. Validación. Redacción-revisión y edición.
- Sergio Ricardo Soto-Carrasco (Curación de datos. Investigación. *Software*. Visualización. Redacción-borrador original.
- Yenima de la Caridad García-Lorenzo (Conceptualización. Investigación. Administración del proyecto. Validación. Redacción – borrador original. Redacción-revisión y edición.