

Mixofibrosarcoma de bajo grado: reporte de caso

Karla Hott¹, Mauricio Villagra², Andrés Figueroa³, Claudia Morales⁴

RESUMEN

El mixofibrosarcoma es un subtipo de sarcoma que comúnmente se presenta en las extremidades de personas ancianas. La presentación clínica no es característica y el aspecto histológico es altamente heterogéneo, lo que frecuentemente retrasa el diagnóstico o conduce a uno equivocado. Técnicas de histoquímica e inmunohistoquímica son mandatorias para establecer el diagnóstico de MFS. Presentamos el caso de un hombre de 57 años para ilustrar lo poco sugerente de este diagnóstico dada la presentación clínica. El manejo de este tumor es con cirugía, eventualmente radioterapia y seguimiento estricto.

Palabras claves: Sarcoma; mixofibrosarcoma; malignidad tejidos blandos; lipoma.

SUMMARY

Myxofibrosarcoma is a subtype of sarcoma commonly found in the extremities of elderly people. The clinical presentation is not characteristic and the histological aspect is highly heterogeneous, which often delays the diagnosis or leads to the wrong one. Histochemistry and immunohistochemistry techniques are required to establish the diagnosis of SFM. We present the case of a 57-year-old man to illustrate the unimpressive nature of this diagnosis given the clinical presentation. The management of this tumor is with surgery, eventually radiotherapy and strict follow-up.

Key words: Sarcoma; Myxofibrosarcoma; soft tissue malignancy; lipoma.

El Mixofibrosarcoma (MFS) es uno de los sarcomas más comunes en las extremidades de pacientes ancianos. De una serie de 75 pacientes analizados,¹ en el 25% apareció en la extremidad superior, de los cuales el 69,5% se localizó en el tejido subcutáneo y la dermis. Estos tienen además características histológicas poco diferenciadas por lo que para su diagnóstico es necesario recurrir a técnicas de inmunohistoquímica. Clínicamente puede aparecer como un nódulo subcutáneo, frecuentemente en las extremidades de personas de edad², presentación que puede tener una lista interminable de diagnósticos diferenciales.

El MFS tiende a volverse progresivamente de más alto grado con las recurrencias, por lo que se enfatiza en el reconocimiento de este tumor en etapas de bajo grado. Un diagnóstico certero, tratamiento y seguimiento son mandatorios para evitar la recurrencia local y la progre-

sión del tumor a una neoplasia de más alto grado que pueda dar metástasis.

CASO CLÍNICO

Hombre de 57 años con antecedentes de úlcera duodenal operada y fumador. Consulta por aumento de volumen nodular-quístico, indoloro, en codo derecho de 3 años de evolución, sin estudio previo. Al examen físico se evidencia en codo derecho un tumor bien delimitado, de aproximadamente 5x3x2 centímetros, no adherido, blando a la palpación. (Figura 1)

Se solicitó ecografía de partes blandas para el tumor epitroclear, que informó una masa bien delimitada, de pared fina, predominantemente hiperecogénica, estructura homogénea, con tractos fibrosos de 39x31x18 mm, que se interpretó como fibrolipoma. Se decidió extirpación

¹Residente de Dermatología, Departamento de Dermatología, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile. ²Interno de Medicina. Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile. ³Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile. ⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile

Correspondencia: Karla Hott Schulz. Correo electrónico: dra.khott@gmail.com. Celular: +56 9 66779817. Dirección: Doce de Febrero 310, San Bernardo, Santiago, Chile. Código Postal: 8070817.

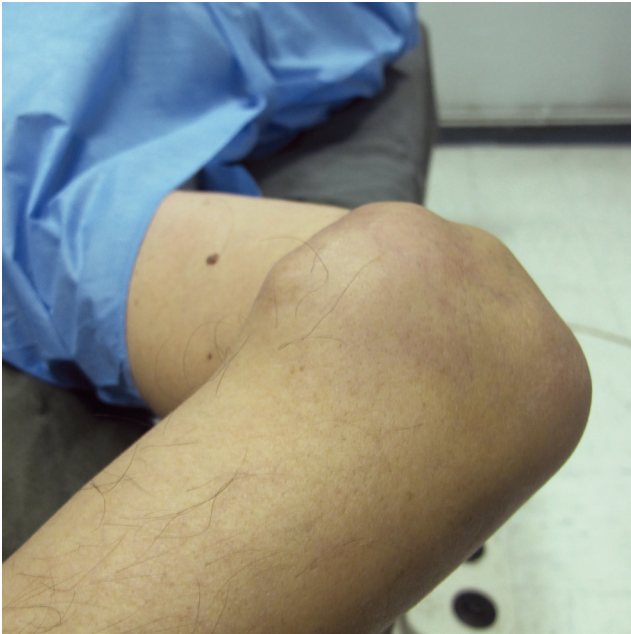
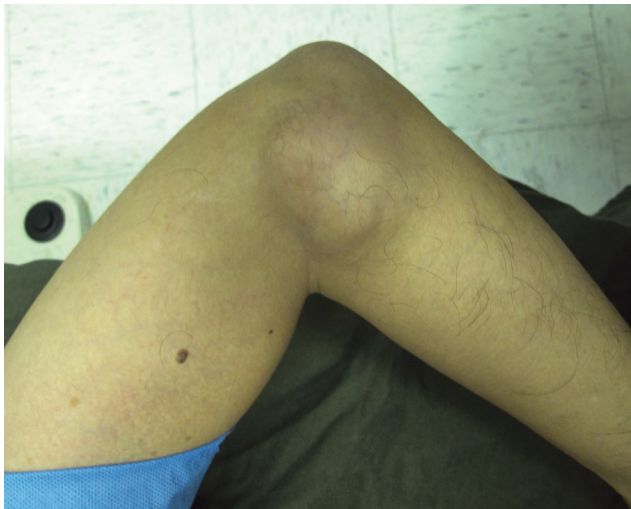


Figura 1
Tumor epítroclear derecho, forma irregular de 5x3x2 cm. Se observa piel suprayacente sin alteraciones.



quirúrgica de la lesión tumoral de 4x3x1,5 cm (Figura 2), cuya biopsia fue compatible con una proliferación fibromixioide y fusocelular de variable densidad celular, con inflamación (Figura 3).

Se complementó estudio de la muestra con inmunohistoquímica dando positivo para P67 en el 10% de células proliferadas, CD68 en algunas células proliferadas del componente mixoide y EMA muy focal en componente mixoide, además tinción PAS Alcian blue positiva intensa en material mixoide multinodular, que apoyaron el diagnóstico final de mixofibrosarcoma de bajo grado.



Figura 2
Lesión tumoral extirpada.

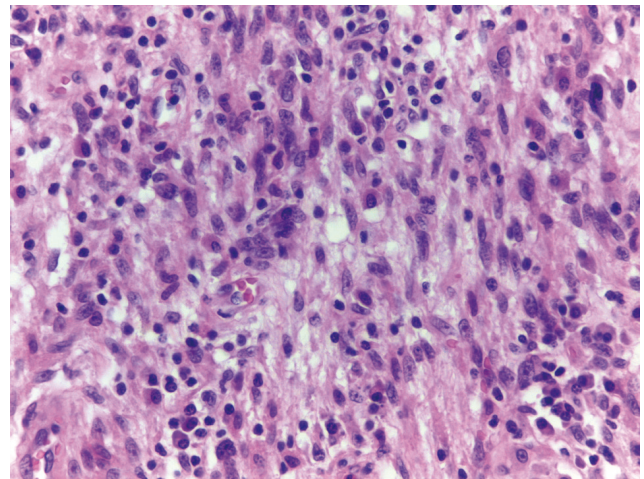


Figura 3
Proliferación fibromixioide y fusocelular, se observa atipia citológica leve (400x)

DISCUSIÓN

En la literatura se proponen al menos dos clasificaciones donde se incluye el MFS, antes era una variable del histiocitoma fibroso maligno^{3,4,5}, pero actualmente corresponde al grupo de sarcomas indiferenciado^{6,8}. El MFS se encuentra entre los tumores mesenquimáticos malignos más frecuentes en las personas ancianas⁹, típicamente se presentan como un nódulo único asintomático que comienza progresivamente a crecer, tal como el de este caso clínico. El crecimiento tumoral ocurre luego de meses, incluso puede llegar entre 5-10 cm de tamaño al momento del diagnóstico. Cualquier parte del cuerpo puede verse involucrada en el desarrollo de este tumor, pero tiene predilección por las extremidades, seguido por el tronco, cabeza, pelvis, cuello y genitales¹⁰.

La cantidad de regiones mixoides define el grado de la lesión, siendo más frecuentes las de bajo grado. El diagnóstico diferencial incluye neoplasias mixoides, mixofibromas de tipo epiteloide, carcinoma, melanoma, carcinoma mioepitelial, liposarcoma pleomorfo y rabdomiosarcoma pleomórfico¹⁰.

Como se ilustra en este caso, no solo el diagnóstico clínico es complejo, sino que también lo es la identificación histológica, por lo que técnicas de inmunohistoquímicas deben ser usadas para definirlas correctamente.

La literatura además sugiere que alrededor del 50% de los pacientes con MFS sufre de recurrencias, es un tumor que da metástasis, pero solo ocurre en lesiones de alto grado y son esencialmente pulmonares y linfáticas. También se describe que el MFS tiene un comportamiento más agresivo cuando recurre⁴.

El tratamiento debe ser quirúrgico procurando dejar márgenes de seguridad. Los márgenes insuficientes son la puerta a la recurrencia tumoral y esto conduce a peor pronóstico. Generalmente se asocia a una radioterapia adyuvante. Se enfatiza en el seguimiento estricto a estos pacientes para controlar la presencia de recurrencias locales.

CONCLUSIÓN

El seguimiento de los pacientes con MFS debe ser estricto, dado el comportamiento del tumor para establecer el manejo óptimo en el caso de eventuales recurrencias locales. El estudio histológico es insuficiente para establecer el diagnóstico y se precisa de técnicas de histoquímica e inmunohistoquímica. La cirugía y la radioterapia adyuvante es la mejor opción terapéutica disponible.

REFERENCIAS

1. Mentzel T, Calonje E, Wadden C. Myxofibrosarcoma. Clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low-grade variant. *Am J Surg Pathol* 1996;20:391-405
2. Nielson C, Schutte A, Wilson ML, Stone SP. Myxofibrosarcoma presenting as an exophytic, multi-lobed nodule on the leg. *Dermatol Online J*. 2016 Jun 15;22(6)
3. Stadler FJ, Scott GA, Brown MD. Malignant fibrous tumors. *Semin Cutan Med Surg* 1998;17:141-52
4. Luzar B, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumors. - an update. *Histopathology* 2010;56:148-65
5. Jin-Kyung A, Ki-Keun Oh. Malignant fibrous histiocytoma of chest wall. *Yonsei Med J* 2005;46:177-80
6. Sanfilippo R, Miceli R, Grosso F. Myxofibrosarcoma: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol* 2011;18:720
7. Gronchi A, Lo Vullo S, Colombo C. Extremity soft tissue sarcoma in a series of patients treated at a single institution: local control directly impacts survival. *Ann Surg* 2010; 251:506
8. Look Hong NJ, Hornicek FJ, Raskin KA. Prognostic factors and outcomes of patients with myxofibrosarcoma. *Ann Surg Oncol* 2013;20:80
9. Clarke LE, Zhang PJ, Crawford GH, Elenitsas R. Myxofibrosarcoma in the skin. *J Cutan Pathol* 2008;35:935-40
10. Mansoor A, White CR. Myxofibrosarcoma presenting in the skin: clinicopathological features and differential diagnosis with cutaneous myxoid neoplasms. *Am J Dermatopathol* 2003;25:281-6