

Leiomiosarcoma de partes blandas Reporte de caso y revisión de la bibliografía

Leiomiosarcoma of soft parts Case report and review of the bibliography

Juan José Lazarte-Peláez^{1,a}, Edinson Banda-Baca^{1,a}, Guillermo Mejía-Peláez^{1,a}, Roger Santa Cruz-Polo^{1,a}.

RESUMEN

Introducción: El leiomiosarcoma primario localizado en extremidades es un sarcoma raro en frecuencia, y se debe a la proliferación de células mesenquimales. **Reporte de caso:** el presente caso describe a un varón de 62 años diagnosticado de leiomiosarcoma primario en las partes blandas de la pierna, tras presentar una prolongada clínica de dolor de características osteomusculares; esta localización es infrecuente, describiéndose la clínica, las pruebas diagnósticas, anatomopatológicos, el tratamiento y su posterior evolución. **Conclusión:** los mejores resultados en enfermedad localizada se consiguen con un tratamiento multidisciplinar, en el que la cirugía es imprescindible y la radioterapia postoperatoria contribuye a disminuir de forma significativa las recidivas locales, aunque sin haber demostrado beneficio en supervivencia. El papel de la quimioterapia como tratamiento adyuvante es controvertido.

Palabras clave: leiomiosarcoma; Neoplasias Óseas; sarcoma (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Introducción: The primary leiomyosarcoma located in extremities sarcoma is a rare frequency, and is due to the proliferation of mesenchymal cells. **Case report:** This case describes a 62 year old male diagnosed with primary leiomyosarcoma in the soft parts of the leg, after presenting a prolonged clinical characteristics of musculoskeletal pain; this location is rare, describing the clinical, diagnostics, pathology, treatment and evolution. **Conclusion:** the best results in localized disease are achieved with a multidisciplinary treatment, in which surgery is essential and postoperative radiotherapy contributes to significantly reduce local recurrences, although without having demonstrated survival benefit. The role of chemotherapy as an adjuvant treatment is controversial.

Keywords: leiomyosarcoma; Bone Neoplasms; sarcoma (Source: DeCS-BIREME).

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso clínico de un leiomiosarcoma en una localización rara, de la que existe escasa

bibliografía. Este es un tumor sarcomatoso raro clasificado dentro de los tumores malignos del aparato locomotor los cuales representan menos del 1% del total de los tumores del cuerpo, con varios tipos según el origen: leiomiosarcoma, fibrosarcoma, liposarcoma, angiosarcoma o neurofibrosarcoma, y encontrándose escasamente detallados desde que fue descrita por Evans y Sanerkin en 1960⁽¹⁾ con aproximadamente poco más de 100 casos a la fecha⁽²⁻³⁾.

Los Leiomiosarcoma son tumores del tejido conectivo los cuales poseen células mesenquimatosas indiferenciadas, que pueden convertirse en fibroblastos, condroblastos, osteoblastos, lipoblastos, etc. Según las cifras de incidencia de la enfermedad, se diagnostican 2 a 4 Sarcomas de partes blandas de los miembros por cada 100.000 habitantes x año, por lo que se calcula que un médico de atención primaria verá uno cada 24 años y un especialista general muy pocos durante su práctica asistencial⁽⁴⁾.

El objetivo de este reporte es contribuir con el estudio de esta patología oncológica que por su rareza ha merecido nuestra atención a fin de aportar y profundizar en sus características clínicas, imagenológicas y anatomopatológicos.

1. Servicio de Cirugía Ortopedia y Traumatología, Hospital Nacional Almanzor Aguinaga Asenjo, Chiclayo, Perú.
a. Médico especialista en Ortopedia y Traumatología.

REPORTE DEL CASO

Paciente varón de 62 años Natural de Chota Cajamarca, procedente de Chiclayo de profesión profesor. refiere que hace 12 años presentó traumatismo deportivo en región posterior de pierna izquierda, apareciendo en el transcurso de los días una tumoración, indolora y de crecimiento rápido de hasta aproximadamente 4 cm al primer mes posterior al traumatismo. Acude a consulta en Hospital Naylamp en donde se le indica resonancia magnética la cual es realizada en Lima e informada como tumoración de partes blandas a descartar leiomiosarcoma. Es visto nuevamente por consultorio externo de traumatología y es programado para biopsia incisional. Refiere que se le confirma diagnóstico de leiomiosarcoma; Posteriormente es evaluado por oncología y recibe radioterapia (18 sesiones) continuas atenciones por consultorios externos promedio de 3 a 4 veces por año a la fecha. En enero 2013 acude nuevamente por consultorio de traumatología por dolor en la misma región de leve a moderado, asociado a sensación de "ardor". Posteriormente aparece secreción purulenta; es visto por infectología con diagnóstico de Osteomielitis y se le inicia tratamiento antibiótico. En junio 2013 ante la persistencia de las molestias además de presencia de fistula es hospitalizado en Traumatología con diagnóstico de Osteomielitis crónica e intervenido quirúrgicamente con resección de peroné izquierdo; Evoluciona favorablemente.

En mayo 2014 percibe nuevamente masa indolora en pierna izquierda, con ligera tumefacción; aumento de calor local acude nuevamente por consultorio de traumatología y es hospitalizado para ampliar estudios y posibilidad de biopsia.

Al examen de Miembros inferiores: A la Inspección se observa cicatriz de herida operatoria y depresión de aprox. 10 x 5 cm. Por retiro de tejido músculo esquelético tras cirugía. En cara anterior y lateral de pierna impresiona aumento de volumen.

A la palpación se encuentra cadena ganglionar no dolorosa en región inguinal izquierda y en la pierna en la cara anterior y lateral de pierna, se percibe masa de consistencia dura no móvil no dolorosa de más o menos 3x2 cm sin signos de flogosis.

Después de evaluar el cuadro clínico en conjunto con el Servicio de Oncología y el servicio de anatomía patológica se decide realizar amputación supracondílea más vaciamiento ganglionar.

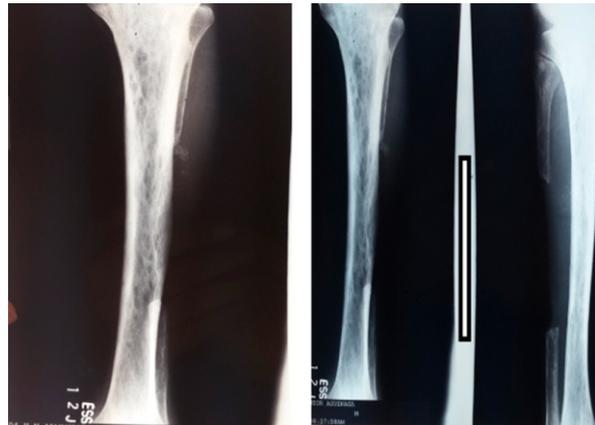


Figura N°1. Radiografía de pierna Izquierda frontal lateral: Se evidencia ausencia de la diáfisis media de peroné izquierdo (por antecedente quirúrgico).

En la figura N°1, se evidencia engrosamiento de la cortical de tibia izquierda. Además, lesiones osteolíticas múltiples en toda la diáfisis de tibia y peroné porción proximal y distal; patrón de destrucción ósea permeativa sin rotura de la cortical no se observa incremento significativo de volumen de partes blandas. Considerar tumor óseo primario. Disminución del contenido mineral óseo.

El estudio anatómico patológico reportó macroscópicamente: producto de amputación supracondílea de miembro inferior izquierdo con gran tumoración que mide 14 cm. Que infiltra músculo estrado piel hueso, banquicino, blando y bordes quirúrgicos libres.

A la microscopia se observó una neoplasia fusocelular maligna, con gran pleomorfismo, hiper cromacia, alto índice mitótico mayor a 5x 10cma.(Fig. N°1) que infiltraba músculo estriado (Fig. N°2) piel (Fig. N°3) y hueso, tibial, es estudio de inmuno histoquímica confirmó el diagnóstico de leiomiosarcoma de partes blandas de alto grado de malignidad. Alfa actina positiva .(Fig. N°4), vimentina positiva.(Fig. N°5), ki 67 alto .(Fig. N°6), S 100, panqueratina, desmina negativos.

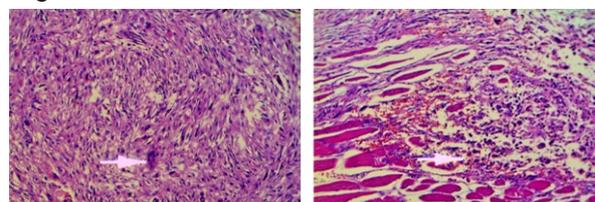


Figura N°2. A. Neoplasia maligna fusocelular, con alto índice mitótico. **B.** Infiltración del músculo estriado por las células neoplásicas (-->), Pleomorfismo, e hiper cromasia. (HE X 10).

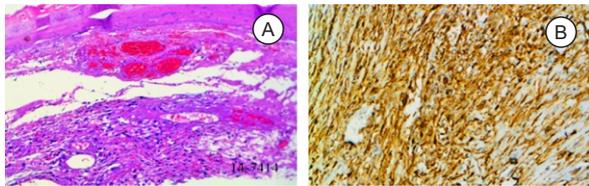


Figura N°3. A. Infiltración de la piel por la neoplasia. B. Inmunohistoquímica: Alfa Actina positiva neoplásicas (X 40)

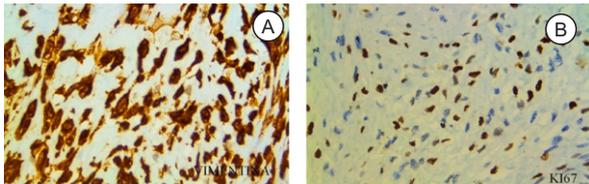


Figura N°4. A. Inmunohistoquímica: Vimentina positivo. B. Inmunohistoquímica: Ki 67 (X40).

DISCUSIÓN

El leiomiomas es un tumor maligno que se encuentra dentro del grupo de Sarcomas de partes blandas (SPB); suele presentarse principalmente en el retroperitoneo, donde se concentra aproximadamente el 50% de los casos⁽⁵⁾, siendo a nivel osteomuscular muy raro⁽⁶⁾.

Aunque la mayoría de los sarcomas de partes blandas se producen de forma espontánea sin que se haya demostrado un agente etiológico definido, existen algunos factores genéticos que han sido relacionados con estos tumores. Existe algunas enfermedades que predisponen a este tipo de cáncer, como la neurofibromatosis de von Recklinhausen, y en menor frecuencia el síndrome de Gorlin, el de Garner o la esclerosis tuberosa; además las mutaciones en el gen del retinoblastoma.

La exposición a radiaciones ionizantes aumenta la incidencia de sarcomas entre 8 y 50 veces respecto a la población general, con un periodo de latencia de unos 10 años, aunque ocurre en menos del 1% de los pacientes sometidos a radioterapia para el tratamiento de otras neoplasias.

La exposición a sustancias químicas también se ha relacionado con el desarrollo de este tipo de tumores independientemente a su localización: herbicidas y pesticidas en agricultura, dioxinas en industria, el contraste radiológico thorotrast (su utilización se abandonó en 1955 tras comprobarse su vinculación con el desarrollo de angiosarcomas), insecticidas que contienen arsénico, cloruro de vinilo y otras sustancias.

Además, se ha sugerido que los traumatismos y las lesiones crónicas inflamatorias podrían aumentar su

incidencia, aunque lo que parece más evidente es que estas patologías despiertan la atención sobre lesiones preexistentes que hasta ese momento habían pasado desapercibidas. A pesar de todo lo anterior, debemos concluir que la etiología de la gran mayoría de los Sarcomas de partes blandas es desconocida⁽⁷⁾.

Clínicamente la presentación es asintomática y/o generalmente de lento crecimiento de masas indoloras, en el 80% de los casos de SPB de extremidades y tronco, y si se producen síntomas suelen estar relacionados con compresión vascular o nerviosa.

Para establecer el diagnóstico se debe acompañar a la historia clínica con una radiografía simple de la zona sospechosa, y si se aprecian alteraciones se debe complementar con una RMN para determinar la extensión; también es útil la realización de una radiografía de tórax para descartar metástasis a este nivel.

Finalmente, el diagnóstico definitivo ocurre en el campo de la anatomía patológica quien proporciona a través del estudio de la biopsia de la lesión el diagnóstico basado en los aspectos morfológicos, inmunohistoquímicos, ultraestructurales y moleculares que definen a todas las entidades incluidas en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de los tumores de partes blandas.

La anatomía patológica además aporta datos clave sobre el pronóstico de estas neoplasias, sobre la calidad de la resección quirúrgica, cuando exista, y sobre la respuesta a los tratamientos que se puedan emplear previamente a la cirugía.

La inmunohistoquímica es de gran utilidad en el diagnóstico de los leiomiomas, permite definir el subtipo en los tumores indiferenciados y el diagnóstico diferencial con tumores que no son sarcomas. Los paneles de anticuerpos más utilizados en este contexto son: vimentina, queratinas (sarcomas sinoviales y epiteliales), desmina (rabdomiomas, leiomiomas), S-100 (origen neural), Melan A (tumores melánicos) y CD117 en GIST (sarcomas del estroma gastrointestinal).

El pronóstico de esta neoplasia tiene como uno de sus pilares la clasificación de los tumores de tejidos blandos brindada por la OMS (8), que clasifica a los tumores teniendo en cuenta el origen histogenético, incorporando los hallazgos de biología molecular y citogenéticos conocidos.

Se han definido múltiples sistemas de gradación, siendo los más aceptados el del Instituto Nacional del Cáncer de EE. UU.⁽⁹⁾ y el del grupo francés (FNCLCC)(10), que es el más empleado. El sistema FNCLCC evalúa tres parámetros: diferenciación tumoral, índice de mitosis y

extensión de la necrosis.

El grado indica, fundamentalmente, la probabilidad de metástasis a distancia y la supervivencia global (SG), pero tiene menor valor en predecir la recidiva local que es más dependiente de la calidad y suficiencia de los márgenes quirúrgicos.

En nuestra revisión bibliográfica encontramos también la clasificación TNM del AJCC (American Joint Committee on Cancer), la cual tiene valor pronóstico en la planificación del tratamiento y en la comparación de resultados de distintas series. Sin embargo, a pesar de su gran utilidad, no incorpora dos de los principales factores pronósticos en los sarcomas: la localización de la enfermedad y el subtipo histológico.

Esta clasificación no se aconseja para sarcomas de localizaciones distintas a las extremidades (por ejemplo, retroperitoneales)⁽¹¹⁾, Otro sistema menos utilizado es el de la Sociedad de Tumores Musculo-esqueléticos (MTS)⁽¹²⁾.

Los leiomiomas de partes blandas pueden diseminarse por vía hematogena principalmente al pulmón (70-80%), aunque cabe recalcar que la afectación metastásica en el momento del diagnóstico es infrecuente (7-8%); Un 30-40% de los pacientes la presentarán durante el desarrollo de la enfermedad. Los pacientes con enfermedad metastásica tienen una media de supervivencia de alrededor de 12 meses, sólo un 5% alcanzará los 5 años. Algunos casos seleccionados, con un reducido número de metástasis pulmonares aisladas, que aparecen tras un intervalo largo de tiempo respecto al tratamiento del tumor primario, y que sean candidatos a ser rescatados con cirugía alcanzan mejores supervivencias⁽¹³⁾.

Un tamaño tumoral por encima de los 5 cm se asocia a un mayor riesgo de metástasis⁽¹³⁾ y la localización profunda del sarcoma, es decir, por debajo de la fascia profunda, se asocia también a un riesgo superior de aparición de metástasis comparado con los tumores superficiales⁽¹⁴⁾.

Los mejores resultados en enfermedad localizada se consiguen con un tratamiento multidisciplinar, en el que la cirugía es imprescindible y la radioterapia postoperatoria contribuye a disminuir de forma significativa las recidivas locales, aunque sin haber demostrado beneficio en supervivencia. El papel de la quimioterapia como tratamiento adyuvante es controvertido.

Con un tratamiento local bien planificado y ejecutado, se puede llegar a conseguir un control del 85%. Siempre que sea posible, en ausencia de metástasis a distancia,

las recidivas locales serán subsidiarias de segundas cirugías tanto en los sarcomas de extremidades como en los retroperitoneales.

Conflictos de interés: Los autores niegan conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Evans D, Sanerkin N. Primary leiomyosarcoma of bone. *J Pathol.* 1965;90:348-50.
2. Antonescu C, Erlandson R, Huvos A. Primary leiomyosarcoma of bone: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of 33 patients and a literature review. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:1281-94.
3. Young M, Freemont A. Primary leiomyosarcoma of bone. *Histopathology.* 1991;19:257-62.
4. Bannasch H, Eisenhardt SU, Grosu AL, Heinz J, Momeni A, Stark GB. The diagnosis and treatment of soft tissue sarcomas of the limbs. *Dtsch Arztebl Int.* 2011;108:32-8.
5. Golden T, Stout AP. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues. *Surg Gynecol Obstet* 73:784, 1941.
6. Ferreras, Doyma RMIEE. *Medicina Interna.* 12.ª ed. Ed. Doyma;1992.
7. Caron J, Pambuccian S, Steen J, Cheng E. Leiomyosarcoma of the distal femur after anterior cruciate ligament reconstruction. *Clin Orthop.* 2004;419:214-7.
8. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editores. *Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone.* WHO Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2002.
9. Costa J, Wesley RA, Glatstein E, Rosenberg SA. The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicopathologic correlation in a series of 163 cases. *Cancer.* 1984;53:530-41.
10. Trojani M, Contesso G, Coindre JM, Rouesse J, Bui NB, de Mascarel A, et al. Soft-tissue sarcomas of adults: study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system. *Int J Cancer.* 1984;33:37-4.
11. Van Dalen T, Van Coervorden F, Hoekstra HJ, van Geel BN, Slootweg P, et al. Evaluation of a clinically applicable post-surgical classification system for primary retroperitoneal soft tissue sarcomas. *Ann Surg Oncol.* 2004; 11:483.
12. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop Relat Res.* 1980;153: 106-20.
13. Pisters PW, Leung DH, Woodruff J, Shi W, Brennan MF. Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. *J Clin Oncol.* 1996;14:1679-89.
14. Stojadinovic A, Leung D, Allen P, Jaques DP, Brennan MF. Primary adult soft tissue sarcoma: Time-dependent influence of prognostic variables. *J Clin Oncol.* 2002;20:4344-52.

Correspondencia

Juan José Lazarte Peláez
Correo: jjlazartep@gmail.com

Revisión de pares

Recibido: 05/05/2019
Aceptado: 20/05/2019