

## Comportamiento inusual de Sarcoma de alto grado de malignidad en abdomen. Reporte de un caso (Unusual behavior of high-grade sarcoma malignancy in abdomen. A case report)

Maryem Seco-Meza<sup>1</sup>✉, María Araque-Marquina<sup>1</sup>, Cesar Tapia-Martínez<sup>1</sup>, Luis Tabares-Contreras<sup>1</sup>, María Serrano-Camacho<sup>1</sup>, Pedro Fargier-Becerra<sup>1</sup>, Alejandro Sabino-Fernández<sup>1</sup>, Henry Parra<sup>1</sup>, Estrella Uzcátegui<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Estudiante de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida. Venezuela.

<sup>2</sup> Servicio de Cirugía General, IAHULA. Mérida-Venezuela

[CASO CLÍNICO]

Recibido: 12 de Septiembre de 2013. Aceptado: 20 de Febrero de 2014.

### Resumen

Los sarcomas de tejidos blandos aparecen en cualquier localización y abarcan más de 50 tipos histológicos; se originan del tejido mesodérmico embrionario y del ectodermo o neuroectodermo. Son pocos frecuentes y representan el 1 % de tumores sólidos abdominales de alta agresividad en adultos. Los más agresivos y con mayor capacidad metastásica son los de alto grado, mientras que los de bajo grado son agresivos pero de forma local. Al respecto, se presenta el caso de una paciente femenina de 52 años, del área rural, con 3 meses de evolución del cuadro clínico, quien presentó aumento progresivo de volumen abdominal, sensación de peso y masa palpable, concomitantemente emesis, adinamia, pérdida de peso y edema en miembros inferiores. Se realizó ultrasonografía abdominal que evidenció tumoración ecomixta de 16 x 20 cm en línea media. La Tomografía Axial Computarizada abdominal reportó lesión ocupante de espacio heterogénea, ovalada, de bordes irregulares de 15 x 10 cm que desplaza asas delgadas. La laparotomía exploradora media mostró ausencia de implantes peritoneales y carcinomatosis, tumor muy vascularizado, encapsulado de contextura lisa, consistencia firme, con bordes definidos de 15 x 20 cm. Después de la resección, no se observaron adenopatías ni metástasis locales y a distancia. El reporte histopatológico identificó un sarcoma de alto grado. A dos años de la operación no se encontró metástasis. Contrario a lo que la literatura reporta, se mantuvo un comportamiento "benigno" a pesar de su histología, lo cual es inusual considerando la historia natural de la enfermedad.

### Palabras clave

*Sarcoma de alto grado, Metástasis, Tumor, Histopatología.*

### Abstract

Soft tissue sarcomas appear in any location and include more than 50 histological types; they originate from mesodermal embryonic tissue, ectoderm or neuroectoderm. They are infrequent and represent 1% of highly aggressive abdominal solid tumors in adults. The most aggressive and with major metastatic capacity are high-grade sarcomas, while low-grade ones are aggressive but of local form. In this regard, the case of a 52-year-old female patient, from a rural area, with 3 months of onset of symptoms, is presented. The patient showed a progressive increase in abdominal volume, sensation of weight and palpable mass, concomitant vomiting, weakness, weight loss and lower limb edema. Abdominal ultrasound was performed which showed a sonographically mixed tumor of 16 x 20 cm in the midline. A CT scan showed a heterogeneous space-occupying lesion, oval, with irregular borders of 15 x 10 cm that displaces thin bowel loops. The medial laparotomy showed no peritoneal implants and carcinomatosis; the tumor was highly vascularized, encapsulated, of smooth contexture, firm, and with defined edges of 15 x 20 cm. After resection, no lymphadenopathy or local and distant metastases were observed. The pathology report identified a high-grade sarcoma. After two years of surgery, no metastasis was found. In contrast to what is reported in the literature, the sarcoma remained "benign" despite its histology, which is unusual considering the natural history of the disease

### Keywords

*High-grade sarcoma, Metastasis, Tumor, Histopathology.*

## Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos pueden aparecer en cualquier localización y abarcan más de 50 subtipos histológicos. Son tumores provenientes del tejido mesodérmico embrionario pero también pueden proceder del ectodermo o neuroectodermo (tumores de la vaina nerviosa de los nervios periféricos.), algunos extraesqueléticos y extraviscerales (1). El mesodermo es importante para el desarrollo del tejido conectivo y sólo estos tejidos, cuando sufren transformación maligna se incluyen en la categoría de sarcoma de partes blandas (2). Son poco frecuentes, de alta agresividad y en general, constituyen el 1% de los tumores sólidos en el adulto, pero en la edad pediátrica aumentan hasta el 7%, por lo que requieren un diagnóstico precoz donde además, dependiendo de la edad de presentación, el grado de malignidad, localización, extensión y adecuada resección podremos obtener buenos resultados con mejor sobrevida del paciente.

Aunque la mayoría de los casos no tienen un agente causal identificable, datos recientes sugieren ciertas mutaciones adquiridas en las células madre pluripotenciales, mesenquimatosas, dando lugar a clonas malignas que se diferencian por vías que semejan la histogénesis normal. Las alteraciones de los genes RB, p53, y NF-1, así como la sobreexpresión de factores de crecimiento, como el PDGF-B, EGF-R, y mutaciones de los oncogenes myc y ras (3), contribuyen a cierta predisposición genética, con un sustrato con la mutación de un gen dominante, presente en 8 a 9% de los niños con sarcomas de partes blandas.

## Caso Clínico

Paciente femenina de 52 años de edad, natural y precedente de medio rural, quien inicia enfermedad actual de 3 meses de evolución, caracterizada por aumento progresivo del volumen abdominal, con sensación de peso y masa palpable, concomitantemente emesis diarios de contenido alimentario, pérdida de peso, astenia, adinamia y edema en miembros inferiores.

En el examen físico, se observó discreta palidez cutáneo-mucosa, hemodinámicamente estable, y a nivel cardiopulmonar sin alteraciones. El abdomen tenía escaso panículo adiposo, era globoso, tenso, depresible, con onda ascítica presente y tumoración de 20 x 15 cm aproximadamente,

redondeada, móvil, que involucra región umbilical, flanco y fosa ilíaca izquierda. Mostró edema en miembros inferiores de grado II/IV. Presentó un estado neurológico conservado.

En la Ultrasonografía Abdominal se evidencia tumoración heterogénea con áreas hipocogénicas e hiperecogénicas de 16 x 20 cm. A nivel de la línea media, líquido libre en moderada cantidad, hígado, vesícula, riñón y resto de órganos sin alteraciones.

Se realiza Tomografía Axial Computarizada Abdominal que reporta lesión ocupante de espacio heterogénea, ovalada, de bordes irregulares, tabicada de 15 x 10 cm que desplaza asas delgadas (Figura 1).

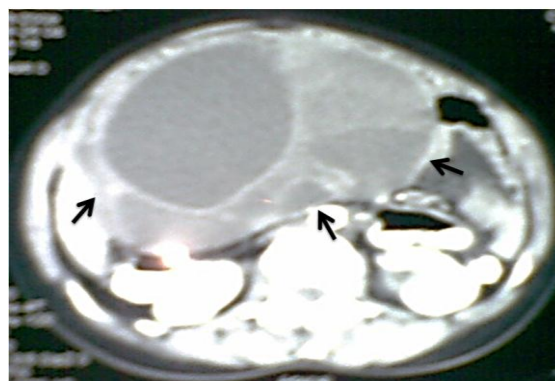


Figura 1. TAC se evidencia gran tumoración a nivel de raíz del mesenterio.

En vista de que en nuestra institución, no se contaba para la fecha, con los equipos necesarios para realizar terapia adyuvante (Radioterapia y Quimioterapia), se decide practicar laparotomía exploradora media, como tratamiento de entrada, con los siguientes hallazgos operatorios: escaso líquido libre en cavidad, predominantemente en fosa pélvica (100cc aproximadamente), ausencia de implantes peritoneales o carcinomatosis, tumor multilobulado, muy vascularizado, encapsulado con membrana serosa de textura lisa y consistencia firme, de bordes definidos, sin adherencias a órganos vecinos, pediculado a nivel de la raíz del mesenterio de 15 x 20cm aproximadamente, realizándose resección R1. No se constatan adenopatías ni metástasis locales o a distancia (Figura 2).

El reporte de anatomía patológica informa: A nivel microscópico, los cortes histológicos muestran neoplasia maligna de extirpe mesenquimático, constituida por células fusiformes con pleomorfismo celular y nuclear dado por hiper cromatismo,



**Figura 2.** Tumor intraabdominal multilobulado de 15 x 20 cm.

reforzamiento de la membrana nuclear y abundantes mitosis atípicas. Dichas células se disponen disgregadas en un estroma colagenizado alternando con extensas áreas de necrosis tumoral sin invasión vascular con bordes de resección libres de tumor. Concluyendo dicho reporte en: Sarcoma de alto grado, probable Rbdomiosarcoma.

Se realiza estudio de Inmunohistoquímica, con Reacción a Vimentina 3 + (presente en causas de origen mesenquimal y la cual es útil para el diagnóstico de sarcoma) y; Reacción a Desmina 3 + (ésta proteína de tamaño intermedio se encuentra presente en células vasculares, fuertemente expresado en la mayoría de los Rbdomiosarcoma).

## Discusión

Existen algunos factores que predisponen el desarrollo de sarcomas de partes blandas como son los antecedentes familiares de sarcomas de tejidos blandos y óseos (por translocación cromosómica que parecen codificar oncogenes y los síndromes asociados), antecedentes personales de neurofibromatosis tipo 1 o síndrome de Li-fraumeni (4), síndrome de carcinomas basocelulares nevoides, esclerosis tuberosa, poliposis colónica, exposición a asbesto el cual se ha relacionado con el desarrollo de mesoteliomas, intoxicación con herbicidas como los ácidos fenoxiacéticos (plaguicidas comunes en trabajos rurales) y preservativos de la madera que contienen clorofenoles, radiaciones ionizantes que incrementan entre 8 a 50 veces más la incidencia de sarcoma (5) y el linfedema crónico (linfangiosarcoma) (6), sin embargo nuestro caso no reporta antecedentes familiares o personales de importancia.

La edad de presentación, más frecuente es entre los 20 y 60 años, en el 45 % de los casos, sin diferencia de frecuencia según sexo. El sarcoma de partes blandas se presenta como una tumoración,

indolora que crece rápidamente; a medida que la tumoración aumenta de tamaño puede provocar dolor al comprimir músculos, terminaciones nerviosa y órganos, posteriormente puede presentar, impotencia funcional y aparición de ganglios linfáticos regionales, en algunos tipos. El motivo de consulta más frecuente es el aumento de volumen (7,8).

En los sarcomas retroperitoneales, la tomografía abdominal se considera una modalidad estándar debido a que es el mejor método para evaluar el potencial de reseccabilidad del tumor, establecer su ubicación y la extensión de la enfermedad. También permite descartar metástasis a distancia (9,10)

En la cavidad abdominal podemos encontrar gran variedad de tumoraciones con comportamiento similar por lo que la confirmación histológica posterior a la exéresis es fundamental, ya que estas masas pueden localizarse también a nivel del intestino delgado, grueso, retroperitoneo y como en nuestro caso, en la raíz del mesenterio.

Estos tumores suelen clasificarse como de bajo y alto grado. Sin embargo otros autores los dividen en bajo, intermedio y alto potencial metastásico. Para determinarlo se recurre a la morfología celular, presencia de necrosis, morfología nuclear, grado de celularidad, vascularidad, cantidad de estroma y número de mitosis, entre otros. La tendencia a formar metástasis a distancia así mismo depende del grado, donde los de bajo grado tienden a ser más agresivos localmente y poseen escasa capacidad metastásica, mientras que los de alto grado forman metástasis con mayor probabilidad (5,6). En éste caso a pesar de que según el reporte histopatológico es de alto grado, no hay presencia de metástasis local o a distancia.

Los sarcomas en líneas generales son tumores de crecimiento rápido y muy agresivos y cuando se encuentran a nivel abdominal son de ubicación retroperitoneal, afortunadamente son poco frecuente tal como lo demuestra un estudio realizado en el Servicio de Cirugía General del Hospital Universitario de Los Andes (11), que incluyó 12 pacientes con el diagnóstico de tumor retroperitoneal, para 10 años de estudio. La mayoría alcanza grandes dimensiones e involucran estructuras adyacentes, lo que hace difícil su resección y en los que se logra su extirpación mantener márgenes de resección adecuados. La mayoría de los estudios informan que los sarcomas retroperitoneales afectan por igual a hombres y mujeres, sin embargo, en esta serie, predomina el sexo femenino representando el 66,6% de los casos (11).

El presente caso es una paciente femenina con tumoración de gran tamaño, a quien se le realiza resección total (R1) sin evidencia macroscópica de enfermedad a pesar de que el comportamiento habitual de estos sarcomas es la infiltración de estructuras y órganos vecinos, por lo que la resección quirúrgica como tratamiento único, fue eficaz en este caso ya que en la mayoría de los casos, sólo se aplica en tumores pequeños menores de 5cm y sobre todo los que son de bajo grado. Sin embargo, quizás por tratarse de un sarcoma de alto grado, se logra la resección total de dicha masa ya que estos manejan una menor tendencia de infiltración local pero mayor a distancia; más aún así no se realizó linfadenectomía ya

que no existían metástasis ganglionares evidentes al momento de la cirugía.

Durante el seguimiento de estos tumores, la recaída es usual en los primeros 24 meses y se encuentra entre el 80 al 90%. En los casos de bajo grado, la recaída local es lo más común posterior a la resección total del tumor, siendo los de alto grado los que tienen mayor riesgo de recaída sistémica de hasta el 40% a los 24 meses a nivel de pulmón, hígado y cerebro; en estos casos, la quimioterapia puede dar un beneficio en el control de la enfermedad sistémica.

## Referencias

- Gallo MA, Gogorza MI, Ramos JJ, Martínez AR, Pilchik W. Tumor de mesenterio. Reporte de un caso. *Rev. Postgrado Via. Cátedra Med.* 2003; 125:25-6. [\[Google Scholar\]](#).
- Díaz-Plasencia Juan, Salazar Roncal Jorge, Pomatanta Plasencia Jorge, Tantalean Enrique, Guzman Carlos. Cuadro clínico patológico y factores pronósticos de sobrevida en adultos con sarcomas de partes blandas. *Rev Med Hered.* 2013; 8: 129-41. [\[Google Scholar\]](#)
- Álava E. Patología Molecular de los Sarcomas. *Oncología.* 2005; 28 :426-42. [\[Google Scholar\]](#)
- Hueman MT, Thornton K, Herman JM, Ahuja N. Tratamiento de los sarcomas de partes blandas de las extremidades. *Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica.* 2008; 88: 539-57. [\[Google Scholar\]](#)
- Barry W. Feig, David H. Berger, George M Fuhrman. *Oncología Quirúrgica.* M.D. Anderson Surgical Oncology Handbook, 3rd ed, 2005.
- Gómez A, Granados M, González M. Manual de Oncología. Procedimientos medico quirúrgicos. Vol 1. 3a ed. México: Mc Graw Hill. Interamericana editores; 2006.
- Sepúlveda MH. General considerations and clinical manifestations of soft tissue sarcoma. *Medwave.* 2004; 4: e3284. [\[Google Scholar\]](#)
- Butte JM, Torres E, Llanos O; valencia I, González S, Reveco M. Liposarcoma retroperitoneal: Experiencia clínica y revisión de la literatura. *Rev Chil Cir.* 2004; 56: 40-5 [\[Google Scholar\]](#)
- García Del Muro X1, Martín J, Maurel J, Cubedo R, Bagué S, de Álava E, Pousa AL, Narváez JA, Ortiz E, Pomés J, Poveda A, Romasanta LP, Tendero O, Viñals JM; Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS). Soft tissue sarcomas: clinical practice guidelines. *Oncología (Barc).* 2011; 136: 408.e1-8. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Medina-Villaseñor EA, Martínez-Macías R, Díaz-Rodríguez L, Barra-Martínez R, Garza-Navarro JM, Quezada-Adame I, Neyra-Ortiz E. Sarcomas retroperitoneales. *Cir Gen.* 2006; 28: 77-82. [\[Google Scholar\]](#)
- Labastida C, Olivares A, Silva M, Gordillo B, Uzcátegui E, León G. Sarcomas retroperitoneales. Experiencia de 12 casos en el Hospital Universitario de Los Andes. *Rev Méd Exten Port – ULA.* 2008; 2: 6-10. [\[Google Scholar\]](#).

**Como citar este artículo:** Seco-Meza M, Araque-Marquina M, Tapia-Martínez C, Tabares-Contreras L, Serrano-Camacho M, Fargier-Becerra P, Sabino-Fernández A, Parra H, Uzcátegui E. Comportamiento Inusual de Sarcoma de alto grado de malignidad en abdomen. Reporte de un caso. *Avan Biomed* 2014; 3: 42-5.