

Fibrosarcoma

¹Benedito Pérez de Inestrosa T, ²Fernández Martín E, ³Fernández Tardáguila E

¹Unidad de Gestión Clínica de Santa María del Águila (Almería)

²Unidad de Gestión Clínica de Berja (Almería)

³Unidad de Gestión Clínica de Lebrija (Sevilla)

Paciente de 65 años de edad que acude por dolor en el muslo derecho, presente desde hace unos meses y más intenso desde hace unas semanas.

En la exploración apreciamos una diferencia de tamaño importante con respecto al muslo contralateral y la presencia de circulación colateral muy marcada. No presenta signos de trombosis venosa ni de isquemia arterial.

Ante la sospecha de un proceso maligno se deriva al hospital para estudio. Allí se realiza RMN que describe una masa sólida de 19 x 13 x 9 cm de diámetro, de señal heterogénea, que ocupa el compartimento anterior y externo y rodea el fémur sin infiltrarlo, todo ello compatible con una tumoración de estirpe mesenquimal, probablemente un fibrosarcoma. El pedículo vásculo-nervioso es de aspecto normal, sin evidencia de adenopatías.

Se amplía el estudio con gammagrafía y SPECT. En las imágenes del *pool* vascular de la gammagrafía (figura 1) se aprecia un aumento de la vascularización en el muslo derecho, que muestra una distribución en relación con el paquete muscular anterior y una captación heterogéneas; se mezclan áreas de hiper e hipocaptación. En las imágenes

tardías se aprecia la misma lesión de gran tamaño, con una asimetría importante con respecto al paquete muscular contralateral, que presenta una intensidad similar al estudio precoz y sin evidencia de afectación del esqueleto óseo.

Se le remite a la Unidad de Tumores Osteomusculares y se plantea la posibilidad de una intervención quirúrgica. Al realizar el preoperatorio en la radiografía de tórax (figura 2) se detecta una imagen en "suelta de globos", por lo que se opta por tratamiento paliativo.

COMENTARIO

El fibrosarcoma es definido por la Organización Mundial de la Salud como un tumor maligno, caracterizado por la presencia de haces entrelazados de fibras colágenas y por la ausencia de otro tipo de estructuras histológicas, tales como hueso o cartílago.

Es uno de los más frecuentes tumores malignos de los tejidos blandos y representa el 36 % de los sarcomas primarios. Estos tumores muestran igual incidencia por sexo y se manifiestan desde los 10 hasta los 60 años.

Histológicamente este tumor es monotópico y monostótico y se presenta con mayor frecuencia en las metáfisis de huesos largos, tales como fémur distal y tibia proximal, como también en el cráneo, maxilar y vértebras. Posee muchas semejanzas histológicas con el histiocitoma fibroso maligno y puede aparecer en un paciente con una enfermedad de Paget o un tumor de células gigantes.

Básicamente puede existir:

- Fibrosarcoma periférico o perióstico. Nace a partir de la capa externa fibrosa del periostio y desde allí se extiende hacia partes blandas. No llega a invadir la médula ósea. Está limitado por una cápsula y no suele presentar atipias ni aberraciones

Figura 1

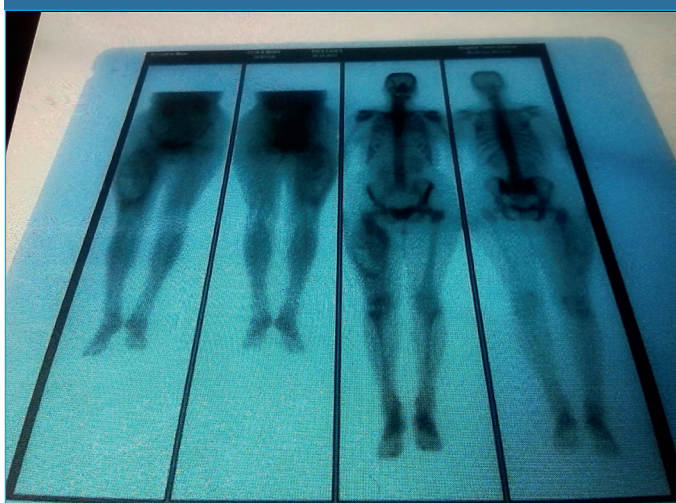


Figura 2



nucleares. Por lo general es de crecimiento lento.

- Fibrosarcoma central o medular. Se inicia en el interior del hueso y en su crecimiento perfora la cortical e invade partes blandas vecinas. Puede presentar aspectos histológicos variables, desde los muy malignos hasta formas más benignas.

CLÍNICA

El dolor es el síntoma más frecuente y se vuelve progresivo con el tiempo. Por lo general, el

aumento de volumen ocurre uno a dos meses después de la aparición del dolor, debido a la naturaleza destructiva de este tumor.

La fractura patológica es frecuente y puede ser la manifestación inicial. En algunos casos puede existir relación entre los hallazgos clínicos y la histología del tumor.

Por lo general, los sarcomas dan pocas metástasis; con mayor frecuencia, estas se localizan en el pulmón.

PRONÓSTICO

La localización, el tamaño del tumor y el tipo histológico contribuyen conjuntamente a establecer el pronóstico. Este depende en gran medida de su grado histológico, ya que los fibrosarcomas de alto grado tienen mal pronóstico, con una supervivencia a los 5 años en torno al 20 %.

TRATAMIENTO

Por lo general son tumores radorresistentes y la cirugía es el tratamiento de elección.

BIBLIOGRAFIA

- Antonescu CR, Erlandson RA, Huvos AG. Primary fibrosarcoma and malignant fibrous histiocytoma of bone, a comparative ultrastructural study: evidence of a spectrum of fibroblastic differentiation. *Ultrastruct Pathol* 2000;24:83-91.
- American Joint Committee on Cancer. Soft tissue sarcoma. In: American Joint Committee on Cancer Staging Manual. 7th Edition. New York: Springer 2010; pág 291-6.
- Benjamin R, Pisters PWT, Helman LJ, et al. Sarcomas of soft tissue. In: Abeloff MD, Artime JO, Lichter AS, Niederhuber JE, Kastan MB, McKenna WG. *Clinical Oncology*. Philadelphia, PA: Elsevier 2008; pág 2009-56.