



## Clínica cotidiana

# Ante una masa de larga evolución, ¿nos conformamos con un diagnóstico de benignidad?

Nuria Nievas Díaz<sup>a</sup>, Maria Àngels Fernández Sagner<sup>a,\*</sup>, Manuel Prieto Cid<sup>a</sup>,  
 Elisenda Magrané Francesch<sup>b</sup>, María del Socorro del Amo Benito<sup>a</sup>, Silvia Folch Pujol<sup>a</sup>

<sup>a</sup>CAP Tarraco. Tarragona. <sup>b</sup>CAP Sant Salvador. Tarragona.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 4 de septiembre de 2018

Aceptado el 4 de enero de 2019

On-line el 23 de abril de 2019

#### Palabras clave:

Masa

Sarcoma de partes blandas

Sarcoma sinovial

Schwanoma

### R E S U M E N

Presentamos el caso clínico de la evolución de una tumefacción en la cara ventral del codo izquierdo de una mujer de 54 años. El crecimiento progresivo y la aparición de clínica determinan la necesidad de cirugía con exéresis de la lesión; en la anatomía patológica se evidencia la existencia de un sarcoma de bajo grado.

Los sarcomas de partes blandas se generan en los tejidos blandos orgánicos y se clasifican histopatológicamente según sus características de diferenciación y su presunto tejido de origen. Incluyen fibrohistiocitomas malignos, liposarcomas, sarcomas sinoviales, leiomiomas, rhabdomiomas, fibrosarcomas y angiosarcomas.

La sintomatología depende de la localización del tejido en que se originan. El diagnóstico implica un interrogatorio pormenorizado, examen físico cuidadoso, estudios analíticos, radiológicos y biopsia.

La clave para el diagnóstico del sarcoma en la atención primaria puede ser la existencia de una masa de meses de evolución sin traumatismo ni punción previas. El tratamiento debe realizarse con un equipo multidisciplinar; el más adecuado es la intervención quirúrgica asociada a radioterapia e incluso quimioterapia en ocasiones.

© 2019 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

## In the face of a long-developing mass, should we settle for a benign diagnosis?

### A B S T R A C T

We present the clinical case of the evolution of a swelling on the left side of the left elbow of a 54-year-old woman. The progressive growth and clinical appearance determine the need for surgery with exeresis of the lesion, evidencing in the pathological anatomy the existence of a low-grade sarcoma.

Soft tissue sarcomas are sarcomas generated in soft organic tissues and are classified histopathologically according to their characteristics of differentiation and their presumed

#### Keywords:

Swelling

Soft tissue sarcomas

Synovial sarcomas

Schwanoma

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [afsagner@comt.org](mailto:afsagner@comt.org) (M.À. Fernández Sagner).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2019.003>

2254-5506 / © 2019 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

tissue of origin. They include malignant fibrohistiocytomas, liposarcomas, synovial sarcomas, leiomyosarcomas, rhabdomyosarcomas, fibrosarcomas and angiosarcomas. The symptomatology will depend on the location of the tissue where they originate. The diagnosis involves a detailed questioning, careful physical examination, analytical, radiological and biopsy studies. The keys for the diagnosis of Sarcoma in Primary Care could be the existence of a mass of months of evolution without previous trauma or puncture. The treatment should be performed with a multidisciplinary team, surgery being the most appropriate, associated with radiotherapy and even chemotherapy at times.

© 2019 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.  
Published by Ergon Creación, S.A

Mujer de 54 años de edad, natural de España, seguida de forma periódica por una masa localizada en la cara ventral del codo izquierdo, de varios años de evolución (Fig. 1).

La paciente se ha encontrado asintomática durante años, a lo largo de los cuales ha tenido varios cambios de médico de cabecera por jubilación y otros motivos ajenos a su voluntad. Se ha sospechado que se trate de un quiste sinovial de aparición posterior a una extracción sanguínea hasta que la tumefacción aumenta de tamaño y adquiere consistencia blanda que orienta a un diagnóstico de lipoma; la posterior extensión al bíceps y la aparición de dolor y sensación de calambres, que aparecen a los 11 años del inicio, sugieren afectación neurológica.

Se le realiza una RMN que sugiere la presencia de un neurinoma (Fig. 2). La orientación diagnóstica intraoperatoria se dirige hacia a un schwannoma; la anatomía patológica confirma un sarcoma de bajo grado.

La paciente es ingresada de nuevo para una TAC y nueva RMN para estudio de extensión.

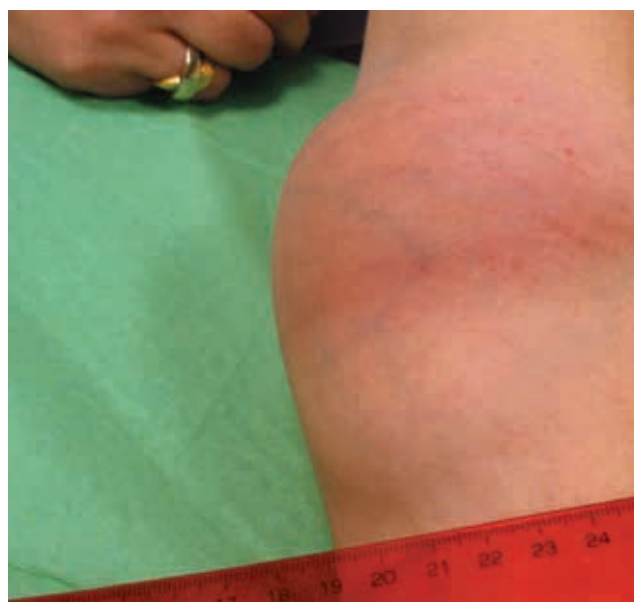
La RMN se repite un mes más tarde en la extremidad superior para control posquirúrgico. Se encuentra un seroma subcutáneo que, por el rápido crecimiento del componente líquido, confirma la existencia de un sarcoma sinovial.

Se remite a la paciente al hospital de referencia para ser sometida a un tratamiento dirigido. Se clasifica el sarcoma como sinovial monofásico fusocelular, FISH con reordenamiento del gen SYT. Se trata de un tumor infrecuente, de patogénesis y factores de riesgo desconocidos.

Se pauta quimioterapia concomitante con radioterapia y se efectúa intervención posterior a los 9 meses de la primera.

Al cabo de un año presenta recidiva y se instaura nuevo tratamiento. Ante la ausencia de respuesta y dada la precoz recaída, se propone la amputación, que la paciente rechaza. Se opta por una intervención reconstructiva de la extremidad.

La evolución es mala hasta producirse el *exitus* a los 3 años del diagnóstico.



**Figura 1 – Bultoma localizado en la cara ventral del codo izquierdo.**

La presencia clínica más frecuente es una masa de lento crecimiento en los tejidos blandos de las extremidades inferiores (rodillas y tobillo).

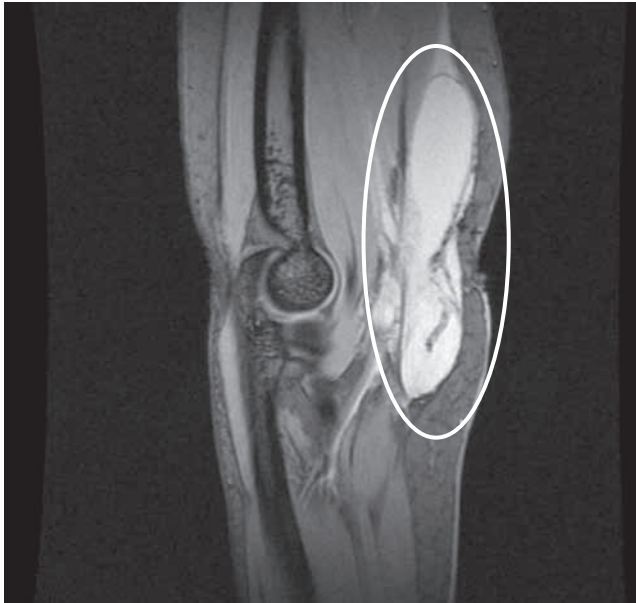
El sarcoma de partes blandas es una enfermedad en la que se desarrollan células malignas a partir de alguna de las células que derivan del mesodermo (una de las 3 capas embrionarias, origen de los tejidos durante el desarrollo gestacional), a excepción del hueso (entonces hablamos de osteosarcoma).

Puede aparecer en tejidos mesodérmicos de las extremidades (más de la mitad de los casos), del tronco y del abdomen e incluso del cuello y de la cabeza; en ocasiones surgen en el tracto gastrointestinal (sarcomas de la estroma gastrointestinal).

En nuestro caso la particularidad es su localización: cara ventral del codo con afectación posterior del músculo bíceps. Aunque pueden aparecer síntomas relacionados con la ubicación del sarcoma, la masa indolora sigue siendo la presentación más frecuente y el crecimiento del tumor es lento, por lo que los síntomas pueden estar ausentes durante largo tiempo

## Comentario

Estos tumores son poco frecuentes: representan aproximadamente el 8 % de todos los sarcomas de tejidos blandos y su patogénesis es todavía desconocida y sin factores de riesgo establecidos.



**Figura 2 – Resonancia magnética de la lesión, que sugiere neurinoma.**

antes de que se llegue al diagnóstico. Esta persistencia de masa yuxtarticulada sin clínica sugestiva, no relacionada con un traumatismo o punción, ocasionalmente con muchos meses de evolución, puede ser la clave que haga sospechar un sarcoma frente a otros diagnósticos como gota o sinovitis.

El estadio de los sarcomas de partes blandas depende del tamaño, del grado histológico, de la localización y de la extensión (Tabla 1).

Existe experiencia para sugerir que puede haber predisposición genética en el desarrollo de los sarcomas; también se sabe que la exposición a la radiación durante el tratamiento para otras enfermedades predispone al desarrollo de sarcomas.

Se asocian estadísticamente con la exposición química, como las dioxinas y cloruro de polivinilo, traumatismo y hemocromatosis. La vía causal real, sin embargo, permanece incierta.

Los sarcomas de tejido blando se caracterizan a menudo por el crecimiento local e invasión. Aunque las metástasis en el momento de la presentación son infrecuentes, posteriormente hay diseminación a distancia, frecuente en el curso de la enfermedad. El sitio primario de metástasis de los sarcomas de las extremidades es el pulmón.

La biopsia proporciona la base del diagnóstico definitivo. La radiografía simple es adecuada para evaluar el estado del hueso adyacente. La TAC y la RMN son imprescindibles en la determinación de la localización del tumor con relación a planos fasciales, huesos, vasos, nervios y órganos. La PET scan (tomografía por emisión de positrones) es una técnica para el estadiaje.

El tratamiento es multidisciplinario en cuanto debe depender de profesionales de distintas especialidades, y entre ellas por un equipo experto en diversas técnicas, en un centro de referencia. La biopsia se realizará por un cirujano experimentado y no debe interferir en la cirugía definitiva. El tratamiento radioterápico es muy importante, puede ser posoperatorio, intraoperatorio o preoperatorio (cuando el tumor no se puede extirpar porque esté muy profundo o en una localización que

**Tabla 1 – Clasificación TNM para sarcomas de partes blandas.**

Tumor primario
TX: Tumor primario que no puede evaluarse
T0: No hay evidencia de tumor primario
T1: Tumor menor o igual 5 cm en su diámetro mayor
T1a: tumor superficial
T1b: tumor profundo
T2: Tumor mayor de 5 cm en su diámetro mayor
T2a: tumor superficial
T2b: tumor profundo
Nódulos linfáticos regionales
NX: Nódulos linfáticos regionales no pueden evaluarse
N0: Sin metástasis en nódulos regionales
N1: Metástasis en nódulos linfáticos regionales
Metástasis a distancia
M0: Sin metástasis a distancia
M1: Metástasis a distancia

lo hace inoperable, cuando los márgenes obtenidos después de la cirugía no son suficientes o para favorecer que, en un segundo tiempo, se pueda operar).

Conseguida la remisión de la enfermedad, es importante realizar un seguimiento por el riesgo de recidiva, mediante revisiones periódicas que incluyen exploraciones médicas, analíticas y pruebas de imagen.

Un hallazgo casual de una masa de tiempo de evolución y la aparición de síntomas en la exploración pueden orientarnos a pensar en esta enfermedad que, en casos como el de nuestra paciente, ofrecen una posibilidad de supervivencia, si el diagnóstico es precoz.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of Peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol.* 2012; 123: 295-319.
- Chabra A, Soldatos T, Durand DJ, Carrino JA, McCarthy EF, Belzberg AJ. The role of magnetic resonance imaging in the diagnostic evaluation of malignant peripheral nerve sheath tumors. *Indian J Cancer.* 2011; 48: 328-34.
- Asif A, Mushtaq S, Hassan U, Akhtar N, Hussain M, Azam M, et al. Fluorescence in Situ Hybridization (FISH) for Differential Diagnosis of Soft Tissue Sarcomas. *Asian Pac J Cancer Prev.* 2018; 19: 655-60.
- Keith JL, Bilbao J, Croul S, Ang LC, Guiot MC, Rossiter J, et al. *Clinical Neuropathology practice guide 6-2013: morphology and an appropriate immunohistochemical screening panel aid in the identification of synovial sarcoma by neuropathologists.* *Clin Neuropathol.* 2013; 32: 461-70.

5. Farid M, Demicco EG, Garcia R, Ahn L, Merola PR, Cioffi A, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Oncologist*. 2014; 19: 193-201.
6. Atmane A, Hammi S, Regragui A, Raoufi M, Marc K, Soualhi M, et al. Initial manifestation and atypical site for metastatic synovial sarcoma in an immunocompetent adult patient: about a case and literature review. *Pan Afr Med J*. 2017; 28: 103.
7. Verbeek BM, Kaiser CL, Larque AB, Hornicek FJ, Raskin KA, Schwab JH, et al. Synovial sarcoma of the shoulder: A series of 14 cases. *J Surg Oncol*. 2018; 117: 788-96.
8. García de Muro X, Martín J, Maurel J, Cubedo R, Bagué S, De Álava E, et al. Guía de práctica clínica en los sarcomas de partes blandas. *Med Clin (Barc)*. 2011; 136: 408.e1.
9. Alegría-Landa V, Nájera L, Massa DS, Roustan G, Río MD, Kutzner H, et al. Primary subcutaneous synovial sarcoma: First reported subcutaneous case showing TLE1 immunoreactivity. *Am J Dermatopathol*. 2018; 40: 772-7.
10. Uehara H, Yamasaki K, Fukushima T, Yamashita A, Marutsuka K, Nakano S, et al. Intraneural synovial sarcoma originating from the median nerve. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2008; 48: 77-82.