



EVALUACIÓN DE LA SINOVECTOMÍA RADIOACTIVA PARA EL TRATAMIENTO FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO POSRADIOTERAPIA. CASO CLÍNICO

Dr. Luis D Guerra***
Dr. Gerardo Amundaray***
Dra. Eugenia Menéndez***
Dr. Carlos Castillo***
Dr. Jon A Barriola*
Dr. José A Suárez**

Resumen

El fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma más frecuente de partes blandas en la vida adulta, ocurriendo entre los 50-70 años (pico de incidencia en la 5ª década de la vida) y siendo más frecuente en el sexo masculino (11). La asociación entre la exposición a radiación se ha relacionado con el desarrollo de sarcomas, constituyendo estos menos del 3 % de los tumores de tejidos blandos. El desarrollo de estos tumores depende de la dosis de la radiación, el fraccionamiento de la misma, duración de irradiación y el órgano que se irradia. El período de latencia entre la exposición a radioterapia y el desarrollo del sarcoma es largo, pudiendo ser mayor a 10 años. La sobrevida es baja, debido a lo agresivo del tumor. Son de mejor pronóstico los localizados en extremidades inferiores que los de pared torácica, de células hitiocíticas y células inflamatorias crónicas (11).

Nuestra paciente, como se describe, presenta fibrohistiocitoma maligno 16 años después del tratamiento por radioterapia. Las dosis de irradiación para el momento fueron superiores a 4480 cGy capaces de causar daño (15) lo cual fue determinante en el desarrollo posterior del mismo. Sin embargo, las dosis por ciclo estaban dentro de lo descrito por (14) de 200 a 750 cGy. Según (15) a dosis totales mayores de 3000 cGy.

El tipo histológico en nuestro caso es del tipo mixoide, el cual es el segundo más frecuente de los fibrohistiocitomas malignos, de mayor incidencia en extremidades e infrecuentes las metástasis. Se le realizó resección quirúrgica del Tu, sin

complicaciones en el acto operatorio, sin evidencias de metástasis y sin complicaciones en el posoperatorio. Se espera, según la literatura una sobrevida de 3 a 24 meses por la localización en pared torácica (13). Para (12) la sobrevida media es de 23 meses en un universo de 80 pacientes. El mal pronóstico de estos tumores es debido a lo agresivo del tumor, al tipo de sarcoma y su localización.

Palabras clave: Fibrohistiocitoma. Ca. de mama. Osteosarcoma. Mixoide. Radioterapia.

Abstract

The malignant fibrohistiocitoma is the most frequent sarcoma of soft parts in the adult life, happening between the 50-70 years (incidence in 5th decade of the life) and being more frequent in male (11). The association between the exposition to radiation has been related to the development of sarcomas, constituting these less of 3 % of the soft tissue tumors. The development of these tumors depends on the dose of the irradiation, the division rate the duration of irradiation, and the organ that is irradiated. The period of latency between the exposition to x-ray and the development of sarcoma is long, greater 1 to 10 years. The survival is very poor due to the aggressive of the tumor, being of better prognosis the located in inferior extremities that those in the toracic wall, inflammatory hitiocitic and cronics cells (11).

Our patient, as she is described, presents malignant fibrohistiocitoma 16 years after the treatment by x-ray therapy, superior to 4480 GY able for causing damage (15) which was determining in the later development of the same, but the doses by cycle were within the described thing by (14) of 200 to 750 GY. According to (15) to greater total doses of 3000 GY. The histological type Mixoide is the second most frequent, of greater incidence in extremities and infrequent as metastasis. The treatment was surgical without complications, without sings of metastasis. According to literature the survival estimated is 3 to 24 months by its location in thoracic wall (13). For (12) the average survival it is of 23 months in a universe of 80 patients. Badly the prognosis of these tumors is due to the aggressive thing of the tumor, to the type of sarcoma and its location.

Key words: Fibrohistiocitoma. Breast cancer. Osteosarcoma. Mixoide. X-ray.

* Médico Cirujano-Oncólogo Centro Médico de Caracas.
** Médico Anatomopatólogo Centro Médico de Caracas.
*** Médico Residente Centro Médico de Caracas.

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos constituyen un grupo heterogéneo de tumores malignos originados en el tejido mesenquimal; son tumores que pueden originarse en cualquiera de los tejidos mesodérmicos de las extremidades, tronco, retroperitoneo, cabeza y cuello⁽³⁾. La incidencia entre los primarios originados en la mama es de 0,5 % a 1 %. Estos tumores pueden ser histológicamente heterogéneos. El fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma más frecuente de partes blandas en la vida adulta, ocurriendo entre los 50-70 años (pico de incidencia en la 5ª década de la vida) y siendo más frecuente en el sexo masculino⁽¹¹⁾. Hay asociación entre la exposición a radiación con el desarrollo de sarcomas, constituyendo menos del 3 % de los tumores de tejidos blandos. La relación entre radiación y el desarrollo de sarcomas del tejido blando se ha reconocido desde hace muchos años. El desarrollo de estos tumores depende de la dosis de la radiación fraccionamiento de la misma, duración de irradiación, el órgano que se irradia. El período de latencia entre la exposición a radioterapia y el desarrollo del sarcoma es largo, pudiendo ser mayor a 10 años. La sobrevida es muy pobre debido a lo agresivo del tumor, siendo de mejor pronóstico los localizados en extremidades inferiores que en los de pared torácica. Se presenta el caso por el tipo de presentación, localización, diagnóstico y tratamiento.

Descripción del caso

Paciente femenina de 80 años se presentó en nuestro centro hospitalario refiriendo poseer desde hace 6 meses, una masa tumoral en tórax anterior izquierdo, que limitaba la movilidad del miembro superior ipsilateral, al cual se le practica una punción con aspiración por aguja fina y biopsia por aguja trucut, biopsia incisional que reportó sarcoma de bajo grado.

Está documentado el antecedente de ADC ductal y lobulillar de mama derecha moderadamente diferenciado con invasión de linfáticos intra mamarios y ADC ductal y lobulillar infiltrante bien diferenciado en mama izquierda con invasión también de linfáticos intra mamarios, hace dieciséis años tratado con cuadrantectomía bilateral más vaciamiento ganglionar de niveles axilares 1 y 2 derecho y posteriormente radioterapia en ambas mamas de 11400 cGy dosis total a 200 cGy por fracción a través de campos oblicuos opuestos, adicionalmente recibió radioterapia a la región de drenaje ganglionar 5000

cGy total a 200 cGy por fracción, siendo tolerada la radiación satisfactoriamente presentando entonces sólo dermatitis por radiación, recibiendo luego terapia hormonal durante 5 años a base de tamoxifeno a 20 mg diarios.

El examen físico a su ingreso evidencia; paciente en buenas condiciones generales, tensión arterial 150/100 mmHg, frecuencia cardíaca 80 por minuto por marcapaso; cardiopulmonar estable, se palpa tumor en región pectoral y mamaria izquierda, fijo, adherido a planos profundos, no doloroso, de aproximadamente 8x5x7 cm. La TAC de tórax, reporta lesión sólida que ocupa región pectoral y mamaria izquierda, sólida, que mide aprox. 5,5 cm de diámetro anteroposterior por 8,6 de transverso, compromete espacio intercostal fuera del espacio pleural. No hay ganglios linfáticos ni lesiones de aspecto metastásico en parénquima pulmonar. Escaso derrame pleural a nivel del vértice, encapsulado.

Se decide intervención quirúrgica: se realizó incisión quirúrgica incluyendo la cicatriz previa de la biopsia incisional de pared torácica en hemitórax izquierdo, que incluye el control distal y proximal del 2°, 3° y 4° arcos costales anteriores, se practicó mastectomía parcial con escisión de pectoral mayor y menor en acromion, sección en la línea axilar anterior con un amplio margen de la lesión en referencia a los arcos costales y pleura. Sección de arcos costales con incisión costo esternal y extirpación en bloque de la lesión con amplios márgenes de tejido sano. Se realizó biopsia intra operatoria confirmando amplitud de márgenes. Se realizó colocación de malla de Surgipro para evitar tórax paradójico, colocación de drenaje y posterior cierre por planos. Se describe pieza de 16x12x7,5 cm y 628 gramos. Piel, superficie profunda pleural y tres arcos costales macroscópicamente sin lesiones y masa tumoral de 8x6 cm, bien circunscrita, con márgenes amplios limitados por arcos costales y tejido intercostal que muestra áreas amarillentas, blanquecinas y hemorrágicas, además de zonas de apariencia gelatinosa con salida de líquido viscoso. La estructura histológica muestra combinación de patrones estoriforme, mixoide y pleomórfico con extensas zonas de necrosis. Se diagnostica por el anatomopatólogo como fibrohistiocitoma maligno variedad mixoide. No se observaron cambios correspondientes al efecto de radiación en los tejidos no neoplásicos.

La paciente evoluciona satisfactoriamente y se egresa.

Discusión

Los sarcomas de tejidos blandos, constituyen el 1 % de los tumores malignos en adultos ⁽¹⁾. En Venezuela, los sarcomas de partes blandas representan un grupo muy reducido del total de cánceres diagnosticados anualmente con una alta tasa de mortalidad, y los factores pronóstico de nuestros pacientes no son diferentes a los reportados por autores de otros países, con una sobrevida global (SG), sobrevida libre de enfermedad (SLE), recaída local y metastásica del 60 %, 49 %, 24 % y 41 %, respectivamente en el IOLR, cifras a cinco años ⁽¹⁴⁾.

La localización inicial más frecuente son las extremidades (52 %), intraabdominales y retroperitoneales (14 %), tórax (5 %), cabeza y cuello (5 %) y genitourinario (2 %) (1). Los tipos histológicos más comunes son liposarcomas (23 %), leiomioma (18 %), fibrohistiocitoma maligno (18 %), fibrosarcoma (9 %) y sarcoma sinovial (8 %) ⁽¹⁾. En la etiología de los sarcomas de tejido blando han sido implicados muchos factores como genéticos, exposición a radiación, linfedema, trauma y químicos ⁽¹⁾.

La relación entre radiación y el desarrollo de sarcomas del tejido blando se ha reconocido desde hace muchos años, basta con recordar el desarrollo de cáncer de mama en personas entre 10 y 15 años irradiadas tras la explosión en Hiroshima por rápida síntesis y mitosis del ADN ⁽³⁾, su aparición es poco común, representando sólo menos del 3 % de todos los sarcomas de tejidos blandos ⁽¹⁾. Estos sarcomas se desarrollan usualmente después de 10 años de exposición a la radiación ⁽⁴⁾. El desarrollo de estos tumores depende de la dosis de la radiación y fraccionamiento de la misma, duración de irradiación, el órgano que se irradia y el volumen del tumor y tejido sano ⁽⁶⁾. A dosis mayores de 20 cGy cada una, aumenta el número de estructuras afectadas por radiación exentas de tumor, como hueso y cartílago, músculo, órganos endocrinos y reproductivos y otros como páncreas y sistema biliar ⁽⁶⁾. El volumen del órgano o tejido a irradiar es tan importante como el fraccionamiento de la dosis para calcular los efectos adversos ⁽⁶⁾, sin embargo, con masas que exceden los 100 cm³ es virtualmente imposible determinar los riesgos ⁽¹⁵⁾.

Los sarcomas primarios de glándula mamaria representan solo el 1 % de los cáncer de mama; estos tumores deben, sin embargo, ser buscados en personas con antecedente de tratamiento anterior con radioterapia ⁽⁷⁾. La incidencia de sarcomas

inducidos por radioterapia se ha ido incrementando por el aumento del tratamiento conservador del cáncer de mama ⁽⁷⁾, llevando al uso cada vez mayor de radioterapia ⁽¹²⁾.

La incidencia de sarcoma en pacientes irradiados por cáncer de mama se ha reportado en aproximadamente 0,2 % en 10 años, con un rango de latencia en años de 2, 5 a 15 años ⁽¹¹⁾.

El fibrohistiocitoma maligno es el tipo histológico de sarcoma que se produce más comúnmente pos-irradiación ⁽⁷⁾, ocurre en hombres el doble que en mujeres (libro) entre los 50-70 años (pico de incidencia en la 5ª década de la vida) ⁽¹¹⁾. Se presenta como una masa de partes blandas de gran tamaño, palpable y generalmente indolora que provoca compresión de órganos adyacentes. Suele localizarse más frecuentemente en las extremidades (75 %), sobre todo inferiores, seguido del retroperitoneo (13 %) y cabeza y cuello (5 %). Estas lesiones forman masas profundas intramusculares ⁽¹¹⁾. Es un sarcoma pleomórfico compuesto predominantemente por elementos fibroblásticos e histiocíticos, acompañado por otros tipos celulares, es por ello que se clasifica en diferentes patrones:

Nuestra paciente, como se describe, presenta fibrohistiocitoma maligno 16 años después del tratamiento por radioterapia dosis terapéuticas para el momento, superiores a 4480 cGy capaz de causar daño ⁽¹⁵⁾ lo cual fue determinante en el desarrollo posterior del mismo, pero las dosis por ciclo estaban dentro de lo descrito por ⁽¹⁴⁾ de 200 a 750 cGy. Según ⁽¹⁵⁾ a dosis totales mayores de 3000 cGy.

Tipo	Características
Estoriforme	<ul style="list-style-type: none"> Mayor frecuencia Se encuentra en extremidades
Mixoide	<ul style="list-style-type: none"> 2º más frecuente Presencia de moco
Celulas gigantes	<ul style="list-style-type: none"> Células similares a osteoclastos con focos de formación ósea
Inflamatorio	<ul style="list-style-type: none"> Entre un 5 % a 10 %. Presencia de células inflamatorias Clínicamente hay fiebre. Mayormente localizados en peritoneo
Angiomatoide	<ul style="list-style-type: none"> Mayor frecuencia en niños y adultos jóvenes Espacios quísticos llenos de sangre

El tipo histológico mixoide es el segundo más frecuente, pero de mayor incidencia en extremidades, siendo infrecuentes las metástasis.

Para el momento del egreso, no se observaron metástasis a distancia en nuestra paciente.

Se puede concluir diciendo que presentamos un caso de fibrohistiocitoma maligno tipo mixoide en pared torácica, 16 años postratamiento con radioterapia por ADC de mama en mujer de 80 años. El tratamiento fue quirúrgico sin complicaciones, no se encuentran metástasis, esperándose, según la literatura una sobrevida de 3 a 24 meses por la localización en pared torácica ⁽¹³⁾. Para ⁽¹²⁾ la sobrevida media es de 23 meses en un universo de 80 pacientes. El mal pronóstico de estos tumores es debido a lo agresivo del tumor, al tipo de sarcoma y su localización, teniendo mejor pronóstico los osteosarcomas en extremidades inferiores.

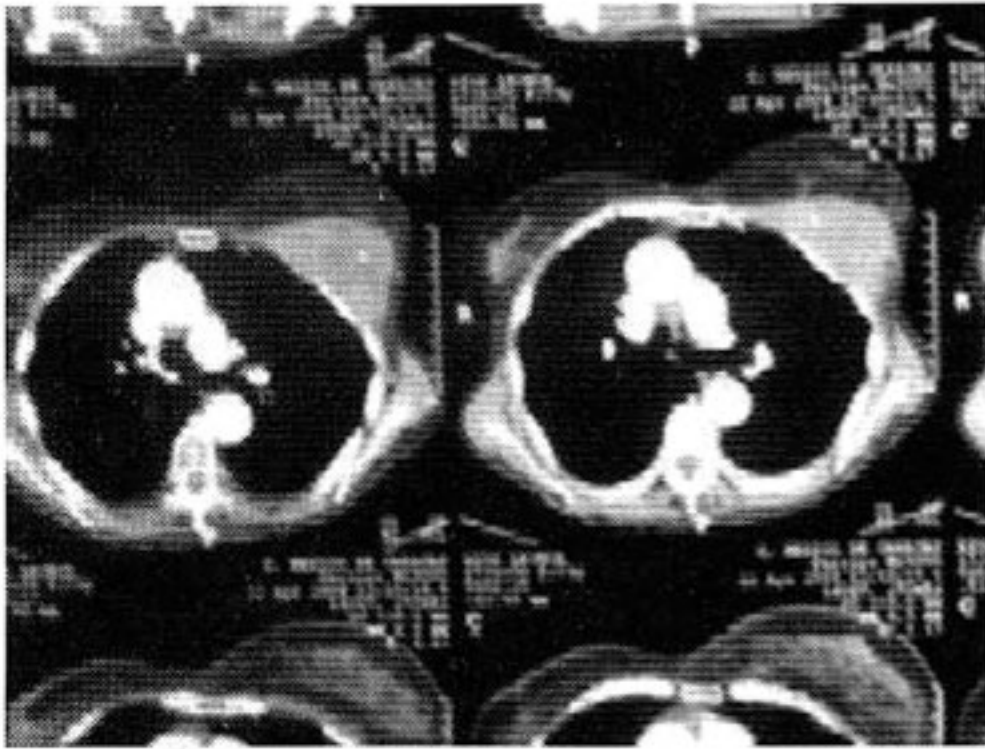


Figura 1. Tumoración en Tac. de tórax.



Figura 2. Tiempo quirúrgico. Anatomía del tumor en pared torácica.



Figura 3. Macro del tumor donde se aprecian las zonas necróticas.



Figura 4. Tejido entrecruzado alrededor del vaso.

Referencias bibliográficas

1. Murphy G, Laurence W, Lenhard R. American Cancer Society Textbook of Clinical Oncology. 2ª edición. New York, New York: Editorial Advisory Board; 1995;27:435-449.
2. Sheppard DG, Libshitz HI. Post radiation sarcomas: A review of the clinical and imaging features in 63 cases. Clin Radiol. 2001;56:22-29.
3. Lagrange JL, Ramaioli A, Chateau MC, Fillips G. Sarcoma after radiation therapy: Retrospective multiinstitutional study of 80 histologically confirmed cases. Radiology. 2000;216:197-215.

4. Rubin E, William A, Maddox M, Michael M. Cutaneous angiosarcoma of the breast 7 years after lumpectomy and radiation therapy. *Radiology*. 1990;174:258-260.
5. Guerrieri B, Stål C, Leiomyosarcoma of the uterus: A clinicopathologic, DNA flow cytometric, p53, and mdm-2 analysis of 49 cases. *Gynecol Oncol*. 1998;4(5):54-68.
6. Borden E, Amato D, Rosenbaum C. Randomized comparison of three Adriamycin regimens for metastatic soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 1987;5(6):840-850.
7. Brennan MF, Casper ES, Harrison LB. Soft tissue sarcoma. En: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, editores. *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. 5ª edición. Filadelfia: Pa: Lippincott-Raven Publishers; 1997.p.1738-1788.
8. Casson A, Putman J, Natarajan G, Jhonsons E. Five-year survival after pulmonary metastasectomy for adult soft tissue sarcoma. *Cancer*. 1992;69(3):662-668.
9. Cheng E, Springfield D, Mankin, H. Frequent incidence of extrapulmonary sites of initial metastasis in patients with liposarcoma. *Cancer*. 1995;75:1120.
10. Deenik, W, Mooi, WJ, Rutgers, EJ, et al. Clear cell sarcoma (malignant melanoma) of soft parts: A clinicopathologic study of 30 cases. *Cancer*. 1999;86:969 -970.
11. Demas BE, Heelan RT, Lane J, et al. Soft-tissue sarcomas of the extremities: Comparison of MR and CT in determining the extent of disease. *AJR Am J Roentgenol*. 1988;150:615-629.
12. Blanke C, von Mehren M, Joensuu H, Casson P. Evaluation of the safety and efficacy of an oral molecularly-targeted therapy, STI157, in patients (pts) with unresectable or metastatic gastrointestinal stromal tumors (GISTs) expressing c-kit (CD117). *Proceedings of the American Society of Clinical Oncology* 2001;20:A-1, 1a.
13. Godoy A, Gotera G, Mendoza A, Parra J, Arreaza V. Sarcomas de partes blandas en extremidades: Análisis multifactorial en pacientes con largo seguimiento. *Servicio de tumores y partes blandas. Instituto Oncológico Luis Razetti, Caracas, Venezuela. Rev Venez Oncol*. 2003;15(3):142-147.
14. R. Komdeur HJ, Hoekstra WM, Molenaar E, van den Berg, N Zwart, E. Pras I, et al. Clinicopathologic assessment of postradiation sarcomas: KIT as a potential treatment target. *Clinical Cancer Research*. 2003;9(8):2926-2932.