

Extirpación de sarcoma fibromixioide de bajo grado con resección y reconstrucción de arteria femoral

M. Ballesteros-Pomar, R. Fernández-Samos, A. Martín-Álvarez,
M.J. Barbas-Galindo, J. Domínguez-Bahamonde, J. Zarco-Castillo

EXTIRPACIÓN DE SARCOMA FIBROMIXOIDE DE BAJO GRADO CON RESECCIÓN Y RECONSTRUCCIÓN DE ARTERIA FEMORAL

Resumen. Introducción. El sarcoma fibromixioide de bajo grado (SFMBJ) es un sarcoma de partes blandas caracterizado por una histología aparentemente benigna y un curso clínico indolente y maligno, como consecuencia del desarrollo de recurrencias locales y metástasis a distancia. La cirugía constituye el tratamiento de elección. Caso clínico. Varón de 17 años que presenta tumoración indolora en ingle derecha de 3 meses de evolución. En la primera exploración se aprecia un nódulo duro y fijo en ingle derecha, que con angio-RM se encuentra por delante de los vasos femorales. La punción aspirativa con aguja fina (PAAF) es compatible con tumor mesenquimal benigno, por lo que se opta por un tratamiento conservador. Tres años después, la masa experimenta un crecimiento rápido. Una segunda PAAF emite el diagnóstico de tumor mesenquimal, mixoide y fusocelular de baja agresividad. Los estudios de imagen revelan que el tumor afecta a la arteria femoral común derecha. Para la resección completa se necesita extraer en bloque el tumor con la arteria femoral y su bifurcación, con la interposición de un injerto de vena safena. El estudio anatomopatológico establece el diagnóstico de SFMBJ. Al existir infiltración tumoral de los bordes quirúrgicos, el paciente recibe radioterapia local externa. Conclusión. Tras 6 años de control clínico, el injerto vascular está permeable y no existen indicios de recidiva tumoral, ni local ni a distancia. [ANGIOLOGÍA 2005; 57: 345-51]

Palabras clave. Arteria femoral. Fibromixioide. Mesenquimal. Sarcoma.

Introducción

El sarcoma fibromixioide de bajo grado (SFMBJ), definido por Evans en 1987, es un infrecuente tumor de partes blandas caracterizado por unos rasgos histológicos aparentemente benignos y un curso clínico indolente y maligno, con recidivas locales tardías y metástasis a distancia. Afecta a adultos jóvenes, con un ligero predominio del sexo masculino. Los sitios

de localización más frecuentes son el muslo, la región inguinal y el hombro. El tratamiento de elección es la cirugía. En nuestro caso, el tumor, de localización inguinal, incluía la arteria femoral, por lo que se necesitó la resección y posterior reconstrucción arterial con interposición de injerto.

Caso clínico

Paciente varón de 17 años, sin antecedentes de interés. Acude a consulta de Cirugía por presentar, desde hace 3 meses, tumoración indolora en región inguinal derecha. En la exploración se apreciaba un nódulo de consistencia dura y fijo en región inguinal dere-

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital de León. León, España.

Correspondencia: Dr. Rafael Fernández-Samos. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital de León. Altos de Nava, s/n. E-24071 León.

© 2005, ANGIOLOGÍA

cha. La resonancia magnética (RM) pélvica mostraba una masa ovalada, sólida, de eje mayor en sentido craneocaudal, situada en la región inguinal derecha por delante de los vasos femorales, a los que parecía englobar, sin producir estenosis de la arteria, pero sí colapsaba parcialmente la vena. La masa era extra-muscular, y existía plano graso entre la masa y los músculos iliopsoas y pectíneo. Aunque no se podía precisar la naturaleza de la masa, se descartó que se tratase de quiste, hemangioma, aneurisma, lipoma, hematoma, tumor neurogénico o mixoma muscular; se establece como diagnóstico más probable el de tumor de estirpe fibrosa. El estudio anatomopatológico mediante punción aspirativa con aguja fina (PAAF) era compatible con tumor mesenquimal benigno, por lo que se decidió su control evolutivo conservador.

Ante el crecimiento progresivo de la masa inguinal, se solicitó un segundo estudio citológico realizado 3 años después, y se evidenció la existencia de celularidad fusiforme o poligonal, con núcleos elongados, de cromatina nuclear y sin nucleolo, sin signos de mitosis o necrosis. El diagnóstico emitido es de tumor mesenquimal, mixoide y fusocelular de poca agresividad, que aconsejaba la exéresis quirúrgica de la tumoración. El paciente se remite entonces a nuestro servicio.

Para valorar la relación del tumor con los vasos femorales se realizó angio-TAC, que mostró una masa de 8 x 4 cm de diámetro que rodeaba y englobaba la arteria femoral y su bifurcación, desplazaba la vena femoral y se introducía por debajo del arco inguinal. No se consideró necesaria la realización de angiografía (Fig. 1). El estudio también descartó la presencia de metástasis.

En la intervención quirúrgica se encuentra una masa dura y rodadera, extensa, que se introducía por debajo del arco inguinal, y que fue necesario seccionar, pero que se liberaba bien de estructuras adyacentes (Fig. 2), con un aparente buen plano de segmentación; se practicó exéresis completa de la tumoración,

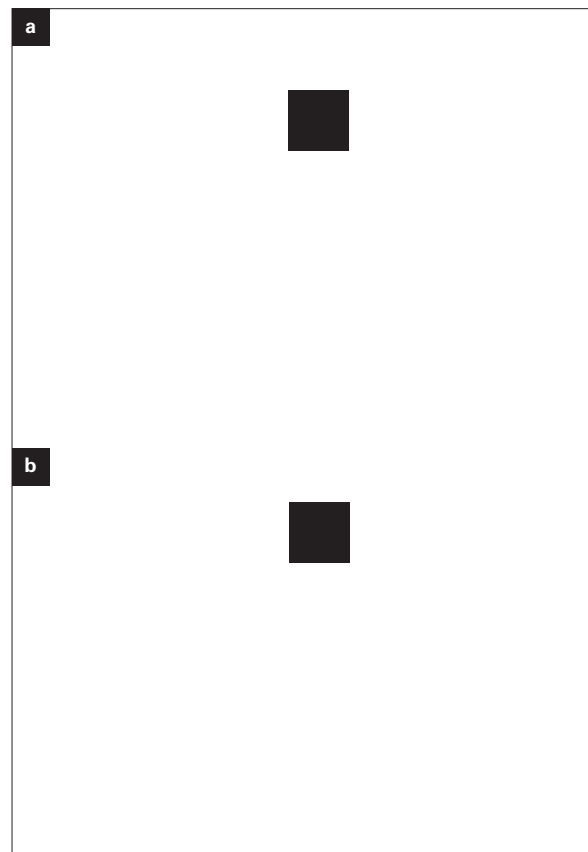


Figura 1. Reconstrucción en 3D de angio-TAC diagnóstico: a) Masa sólida en región inguinal derecha de 8 x 5 cm; b) Al transparentar la masa, se comprueba el trayecto en su interior de arteria femoral con afectación de la bifurcación.

con inclusión en bloque de la resección de arteria femoral y su bifurcación (Fig. 3). Se completó la reconstrucción de la continuidad arterial con interposición de injerto de vena safena proximal devalvulada, no invertida, desde arteria iliaca externa a femoral superficial y profunda por separado, en terminoterminal, y se aprovechó una bifurcación de la safena. Se conservó la vena femoral. No se extirparon ganglios inguinales (Fig. 4).

El estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico del tumor revela la existencia de áreas fibrosas y mixoides con células fusiformes, que exhiben núcleos ovales de cromatina finamente distribuida y nucleolo poco evidente (Fig. 5). No se observan mitosis, necrosis, ni áreas hemorrágicas. La arteria in-

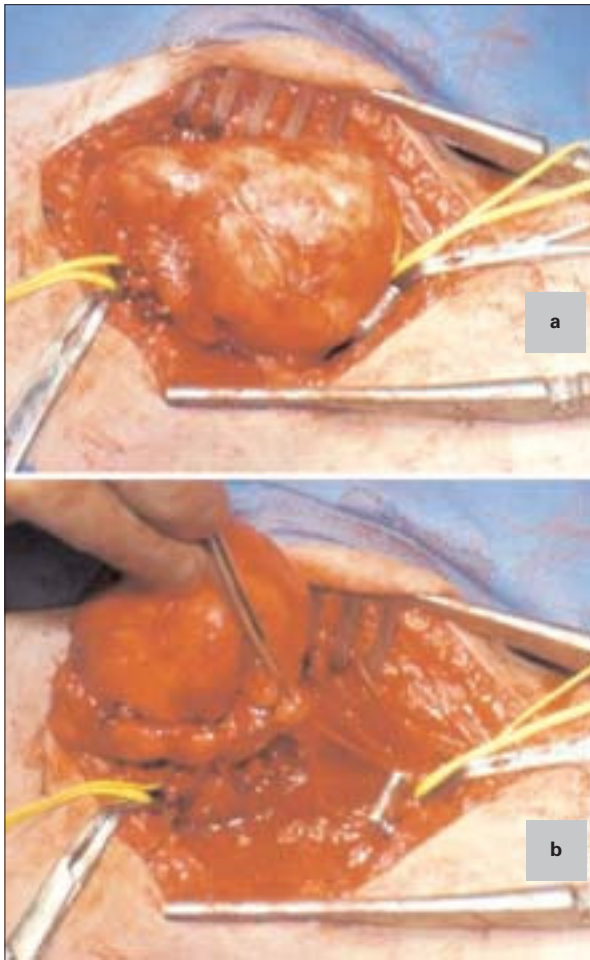


Figura 2. Intervención quirúrgica: a) Disección del tumor y control arterial proximal y distal; b) Extirpación en bloque.



Figura 3. Aspecto macroscópico: a) Cara anterior; b) Cara posterior; puede observarse el trayecto y la impronta de la arteria femoral en el seno del tumor.

cluida en la lesión está indemne y su capa de adventicia es imprecisa y se entremezcla con el tumor. El diagnóstico definitivo es SFMBJ.

Al afectar el tumor, desde el punto de vista microscópico, los márgenes quirúrgicos de resección, se recomendaba la reintervención del paciente para eliminar los posibles restos tumorales, pero se desestimó una nueva cirugía, ya que desde el punto de vista quirúrgico la extirpación fue completa, con resección de un tumor aparentemente encapsulado. Dada la localización de la masa tumoral en el triángulo de Scarpa, ampliar la extirpación tumoral implicaría afectar la viabilidad del miembro inferior

derecho. En el postoperatorio se aplica tratamiento radioterápico externo de intención radical (dosis total de 66,6 Gy).

Las revisiones periódicas y anuales, clínicas y mediante tomografías computarizadas (TC) seriadas no muestran indicios –tras 6 años de control clínico– de recidiva local o diseminación (Fig. 6). Desde el punto de vista vascular, las revisiones mediante eco-Doppler demuestran permeabilidad del injerto, y el paciente conserva pulsos distales, y permanece asintomático. La extremidad no presenta edema, sólo una leve reacción inguinal local posquirúrgica-radio-terápica.



Figura 4. Reconstrucción arterial con vena safena bifurcada. 1. Anastomosis proximal en arteria iliaca externa distal; 2. Anastomosis distal a arteria femoral superficial; 3. Anastomosis distal a arteria femoral profunda.

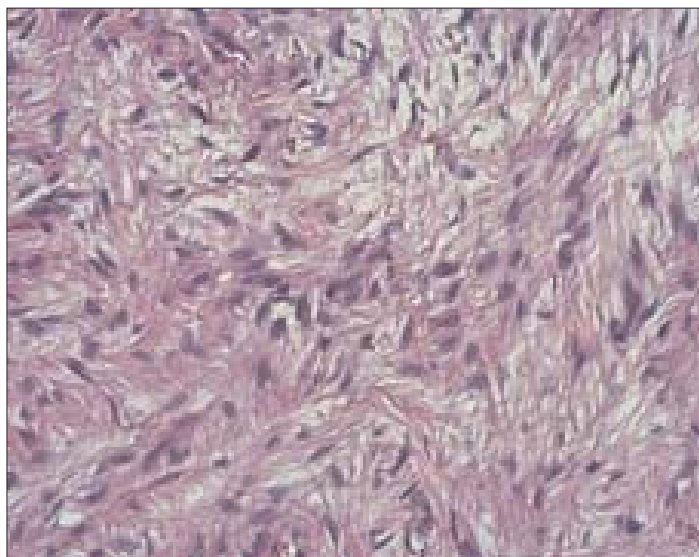


Figura 5. Imagen microscópica.

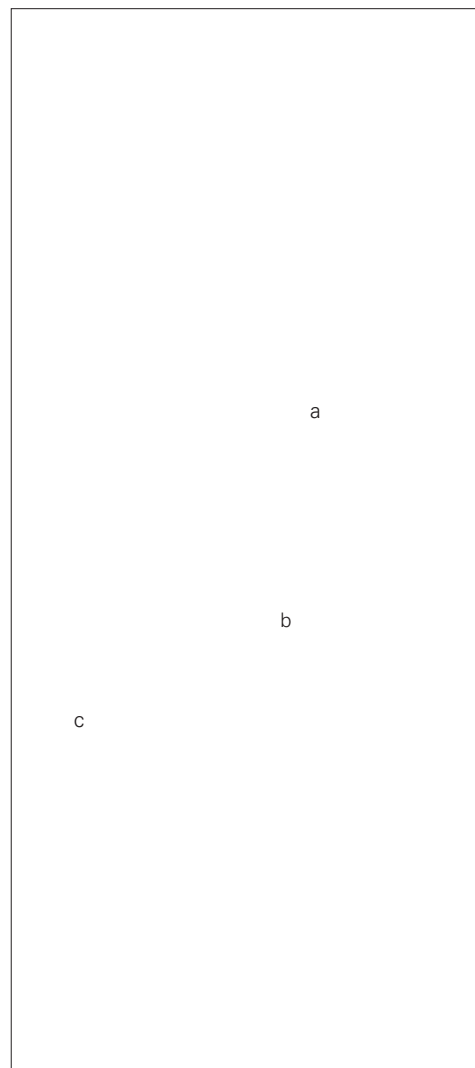


Figura 6. Control angio-TAC: a) Anastomosis proximal; b) Anastomosis distales; c) Región inguinal derecha sin evidencia de recidiva tumoral.

Discusión

El SFMBJ fue descrito por primera vez por Evans en 1987 [1]. A excepción de un caso aislado, no se publicaron más casos hasta 6 años después de la descripción original, cuando dicho autor comunica 10 casos más, y se establece así en 1993 la existencia del SFMBJ como una entidad aislada [2]. Se trata de un sarcoma de partes blandas infrecuente, con rasgos

histológicos de bajo grado y curso clínico paradójicamente agresivo, conocido también como ‘tumor de Evans’.

En su artículo original, Evans presentó dos casos de mujeres jóvenes con un tumor de partes blandas localizado en la región escapular y en la pared torácica, respectivamente. Ambas se trataron con cirugía exclusivamente, con desarrollo de metástasis pulmonares tardías en una de ellas, mientras que en la otra

ya se presentaban en el momento del diagnóstico. La primera paciente falleció a los 94 meses de la cirugía y la segunda a los 82.

Los 10 casos adicionales publicados en 1993 presentaban otras localizaciones: región inguinal, muslo, hombro, pared torácica, axila, periné, mesenterio, cuello y región glútea. En su artículo original, Evans demostró una alta tasa de recurrencia local (68%), metástasis a distancia (41%), principalmente pulmonares, y muerte (18%) [3].

Estudios recientes establecen que el SFMBJ tiene un curso clínico menos agresivo, con menor frecuencia de metástasis a distancia y de recidivas locales [4,5], aunque su mejor pronóstico actual puede deberse al hecho de que ahora es una entidad bien conocida, en la que se realiza una cirugía agresiva precoz, y a que los períodos de control clínico no son tan largos como en los casos de Evans et al [6].

Con la serie de Goodland et al [4], se confirman las peculiaridades histológicas descritas inicialmente, así como el curso clínico indolente, pero claramente maligno de la neoplasia; aunque de los 11 casos que comunica, sólo uno desarrolló metástasis a distancia [6,7].

El SFMBJ se ha descrito en otras publicaciones. Devaney et al [8] comunicaron un caso de una mujer de 17 años que presentó metástasis pulmonares a los 8 años de la extirpación de un nódulo cervical de 1 cm. Nichols y Cooper [9] presentaron el caso de un varón de 52 años con un SFMBJ en el brazo con positividad para la tinción de vimentina y CD34 positivo, lo que permitió excluir los diagnósticos de fibromatosis, fascitis nodular, y fibrosarcoma.

El SFMBJ es un tumor de partes blandas de localización profunda, que aparece más frecuentemente en adultos jóvenes y con un ligero predominio en varones [10]. Los sitios más frecuentes de aparición son muslo, región inguinal y hombro [11]. Macroscópicamente, la neoplasia es un tumor circunscrito de bordes bien definidos y con una superficie de corte amarillo grisáceo, firme y fibrosa, que contiene

áreas mixoides focales [12]. Desde el punto de vista histológico, está constituido por fibroblastos sin signos de atipia dispuestos en forma de remolinos.

Hoy en día se puede afirmar que la evolución de este tumor es lenta, pero frecuentemente implacable debido a su potencial metastatizante y al eventual desarrollo de recidivas locales con el paso de los años. A pesar de ello, se han descrito casos de supervivencia a los 50 años del diagnóstico inicial, como sucedió en un paciente con recidiva local y metástasis pulmonares [13].

Tras la revisión de la literatura, el tratamiento de elección del SFMBJ es la cirugía, que constituye la principal forma de tratamiento capaz de modificar la evolución natural de la enfermedad, en tanto que el papel de la quimioterapia y radioterapia es incierto; en caso de necesidad, incluso con la resección de las recurrencias primarias y subsiguientes, así como de las metástasis.

Nuestro caso constituye el primer SFMBJ de localización inguinal y afectación de estructuras vasculares que, por su extensión, requiere la resección y posterior reconstrucción de la arteria femoral.

Hasta la década de los setenta, el tratamiento primario de los sarcomas de partes blandas en las extremidades era la amputación [14,15]. Con el desarrollo y mejora de la radioterapia y quimioterapia [16], la asociación de estas formas terapéuticas al tratamiento quirúrgico posibilita la realización de cirugía de *limb salvage* sin necesidad de recurrir a la amputación. Cuando la extirpación del tumor se realiza con unos márgenes quirúrgicos adecuados, los resultados obtenidos con la cirugía, en términos de control local y sistémico de la enfermedad, son idénticos a los obtenidos con la amputación del miembro [17-20].

A pesar de todo, la amputación se necesita todavía en un 10% de los casos, bien sea por no respuesta al tratamiento quimio o radioterápico, por no funcionalidad del miembro preservado, o por infección, recidiva local, fracaso de la reconstrucción vascular

o enfermedades concomitantes (enfermedad vascular periférica).

Históricamente, los pacientes con sarcomas que afectaban estructuras vasculares eran candidatos a la amputación, ante la imposibilidad de obtenerse unos márgenes quirúrgicos suficientes; sin embargo, en la actualidad se impone la realización de técnicas de reconstrucción vascular tras la extirpación en bloque de la masa tumoral y vasos adyacentes.

Se indica la realización de cirugía de reconstrucción vascular cuando:

1. El tumor está próximo o afecta estructuras vasculares, de forma que es difícil extirpar la masa con márgenes quirúrgicos amplios sin sacrificar estructuras vasculares.
2. No existe adecuada circulación colateral.
3. La extremidad preservada es funcional.

En la cirugía de sarcoma de partes blandas, los estudios de imagen (tomografía, angio-TAC, RM y angiografía) deben determinar la necesidad de resección y reconstrucción vascular, y establecer el grado de afectación de estructuras vasculares principales, y orientar sobre la extensión tumoral y relación con vasos adyacentes [21].

En los estudios publicados hasta la fecha, lo más frecuente es la reconstrucción concomitante de arterias y venas, seguido de la reconstrucción aislada de arterias y, por último, la reconstrucción aislada de venas [22,23]. Aunque la no reconstrucción venosa implica el desarrollo de edema grave, que se añade al secundario como consecuencia de la resección de linfáticos y radioterapia, algunos autores concluyen, basándose en la frecuente trombosis del injerto venoso, que no es esencial [24,25].

Bibliografía

1. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma, a report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol* 1987; 88: 615-9.
2. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 595-600.
3. Folpe AL, Lane KL, Paull G, Weiss SW. Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes. A clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1353-60.
4. Goodland JR, Mentzel T, Fletcher CDM. Low-grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. *Histopathology* 1995; 26: 229-37.
5. Oda Y, Takahira T, Kawaguchi K, Yamamoto H, Tamiya S, Matsuda S, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma versus low-grade myxofibrosarcoma in the extremities and trunk. A comparison of clinicopathological and immunohistochemical features. *Histopathology* 2004; 45: 29-38.
6. Canpolat C, Evans HL, Corpron C, Andrassy RJ, Chan K, Eifel P, et al. Case report and review of the literature. *Med Pediatr Oncol* 1996; 27: 561-4.
7. Shidham VB, Ayala GE, Lahaniatis JE. Low-grade fibromyxoid sarcoma. Clinicopathologic case report with review of the literature. *Am J Clin Oncol* 1999; 22: 150-5.
8. Devaney DM, Dervan P, O'Neill S, Carney D, Leader M. Low-grade fibromyxoid sarcoma. *Histopathology* 1990; 17: 463-5.
9. Nichols GE, Cooper PH. Low-grade fibromyxoid sarcoma: case report and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 1994; 21: 356-62.
10. Goodland JR, Fletcher CD. Recent developments in soft tissue tumors. *Histopathology* 1995; 27: 103-20.
11. Ugai K, Kizaki T, Morimoto K, Sashikata T. A case of low-grade fibromyxoid sarcoma of the thigh. *Pathol Int* 1994; 44: 793-9.
12. Zamecnik M, Michal M. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a report of eight cases with histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4: 207-17.
13. Abbas JS, Holyoke ED, Moore R, Karakousis CP. The surgical treatment and outcome of soft-tissue sarcoma. *Arch Surg* 1981; 116: 765-9.
14. Dahlin DC, Coventry MB. Osteogenic sarcoma. A study of six hundred cases. *J Bone Joint Surg Am* 1967; 49: 101-10.
15. Shiu MH, Castro EB, Hajdu SI, Fortner JG. Surgical treatment of 297 soft tissue sarcomas of the lower extremity. *Ann Surg* 1975; 182: 597-602.
16. Tierney JF, Mosseri V, Stewart LA, Souhami RL, Parmar MK. Adjuvant chemotherapy for soft-tissue sarcoma: review and meta-analysis of the published results of randomised clinical trials. *Br J Cancer* 1995; 72: 469-75.
17. Leggon RE, Huber T, Scarborough MT. Limb salvage surgery with vascular reconstruction. *Clin Orthop* 2001; 1: 207-16.
18. Kawai A, Hashizume H, Inoue H, Uchida H, Sano S. Vascular reconstruction in limb salvage operations for soft tissue tumors of the extremities. *Clin Orthop* 1996; 332: 215-22.

19. Eilber FR, Morton DL, Eckardt J, Grant T, Weisenburger T. Limb salvage for skeletal and soft tissue sarcomas. *Cancer* 1984; 53: 2579-84.
20. Karakousis CP, Emrich LJ, Rao U, Krishnamsetty RM. Feasibility of limb salvage and survival in soft tissue sarcomas. *Cancer* 1986; 57: 484-91.
21. Mitty HA, Hermann G, Abdelwahab IF, Weingarten EP, Bloom ND, Lewis MM. Role of angiography in limb-tumor surgery. *Radiographics* 1991; 11: 1029-44.
22. Fortner JG, Kim DK, Shiu MH. Limb-preserving vascular surgery for malignant tumors of the lower extremity. *Arch Surg* 1977; 112: 391-4.
23. Nishinari K, Wolosker N, Yazbek G, Malavolta LC, Zerati AE, Penna V, et al. Vascular reconstruction in limbs associated with resection of tumors. *Ann Vasc Surg* 2003; 17: 411-6.
24. Bertoldo U, Brach del Prever EM, Gino G, Mellano D, Albertini U, Piana R, et al. The integration of vascular surgical techniques with oncological surgical protocols in the treatment of soft tissue sarcomas of the limbs. *Chir Organi Mov* 2003; 88: 217-23.
25. Bianchi C, Ballard JL, Bergan JH, Killeen JD. Vascular reconstruction and major resection for malignancy. *Arch Surg* 1999; 134: 851-5.

SURGICAL EXCISION OF A LOW-GRADE FIBROMYXOID SARCOMA WITH RESECTION AND RECONSTRUCTION OF THE FEMORAL ARTERY

Summary. Introduction. Low-grade fibromyxoid sarcoma (LGFMS) is a sarcoma affecting soft tissues that is characterised by apparently benign histological features and an indolent, malign clinical course resulting from the development of local recurrences and distant metastasis. Surgery is the referred treatment. Case report. We report the case of a 17-year-old male who had had a painless tumour in the right-hand side of the groin for 3 months. An initial exploration revealed a hard, fixed nodule in the right groin, which MR-angiography showed to be lying in front of the femoral vessels. Fine needle aspiration (FNA) is compatible with benign mesenchymal tumours, and conservative treatment was therefore chosen. Three years later, the mass began to grow quickly. A second FNA provided a diagnosis of a mesenchymal, myxoid, spindle-cell tumour with a low level of aggressiveness. Imaging studies revealed that the tumour affected the right common femoral artery. To perform the complete resection, the whole tumour had to be extracted in one piece along with the femoral artery and its bifurcation, and placement of a saphenous vein graft was carried out. A pathological study confirmed the diagnosis of LGFMS. Because the tumour had infiltrated into the surgical margins, the patient was submitted to local external radiotherapy. Conclusions. After 6 years of clinical control, the vascular graft remains patent and there are no signs of recurrence of the tumour, either locally or at a distance. [ANGIOLOGÍA 2005; 57: 345-51]

Key words. Femoral artery. Fibromyxoid. Mesenchymal. Sarcoma.