

La estrategia quirúrgica dependerá de la extensión tumoral. En aquellos casos con afectación intracardiaca, la cirugía más aceptada es la extracción completa del tumor en un tiempo quirúrgico. La histerectomía y doble ooforectomía está indicada en el mismo acto quirúrgico, aunque el momento de realizarla depende del equipo quirúrgico⁸.

La resección completa es fundamental para prevenir la recurrencia de la enfermedad, descrita en un 30% de los casos⁹. Dado que la vía de extensión más frecuente es la vena ilíaca seguida de la vena ovárica, se deben evaluar todas las vías potenciales de extensión del tumor, incluso considerar la ligadura estándar de las venas ilíacas internas. Se ha descrito también el uso de radioterapia para aquellos con recurrencia, en nuestro caso la ausencia de recurrencia postoperatoria descarta esta última opción¹⁰.

Concluimos que la LIV es una entidad rara que puede ser potencialmente mortal por su capacidad de extenderse a las cavidades cardíacas. Por este motivo, se debe tener en cuenta en pacientes con antecedente de miomas uterinos y diagnóstico de trombosis de vena cava inferior. El tratamiento es la extirpación quirúrgica del tumor y la histerectomía junto a la anexectomía. La evolución esperada es hacia la curación de la enfermedad, pero teniendo en cuenta la recurrencia, es necesario un seguimiento para su detección precoz como se describe en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee HM, Jeong DS, Park PW, Kim WS, Sung K, Lee YT. Surgical Treatment for an Invasive Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;46:373-6. <http://dx.doi.org/10.5090/kjtc.2013.46.5.373>.
2. Du J, Zhao X, Guo D, Li H, Sun B. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: A clinicopathologic study of 18 cases, with emphasis on early diagnosis and appropriate treatment strategies. *Hum Pathol.* 2011;42:1240-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.humpath.2010.10.015>.
3. Hörmann K. Über einen Fall von myomatosem Uterus Tumor. *Zentralbl Gynakol.* 1907;51:1604-5.
4. Li B, Chen X, Chu YD, Li RY, Li WD, Ni YM. Intracardiac leiomyomatosis: A comprehensive analysis of 194 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013;17:132-8. <http://dx.doi.org/10.1093/icvts/ivt117>.

5. Cruz I, João I, Stuart B, Iala M, Bento L, Cotrim C, et al. Intravenous leiomyomatosis: A rare cause of intracardiac mass. *Rev Port Cardiol.* 2014;33. <http://dx.doi.org/10.1016/j.repc.2014.04.005>. 735.e1 735.e5.
6. Zhang HX, Chen ZX, Nan J, Lei JQ. Imaging Features of Uterine Leiomyomatosis with the Inferior Vena Cava and the Right Atrium Involvement. *Chin Med J (Engl).* 2018;131:867-8. <http://dx.doi.org/10.4103/0366-6999.228239>.
7. Janer Sepúlveda A, Alarcón N MA. Manejo médico de la miomatosis uterina: Revisión de la literatura. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2016;81:48-55. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262016000100009>.
8. Ma G, Miao Q, Liu X, Zhang C, Liu J, Zheng Y, et al. Different surgical strategies of patients with intravenous leiomyomatosis. *Medicine (Baltimore).* 2016;95:e4902. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000004902>.
9. Yu X, Zhang G, Lang J, Liu B, Zhao D. Factors Associated With Recurrence After Surgical Resection in Women With Intravenous Leiomyomatosis. *Obstet Gynecol.* 2016;128:1018-24. <http://dx.doi.org/10.1097/AOG.0000000000001718>.
10. Zhang Y, Clark LH, Sheng X, Zhou Ch. Successful en bloc venous resection with reconstruction and subsequent radiotherapy for 2 consecutive recurrences of intravenous leiomyoma. A case report. *BMC Cancer.* 2016;16:6. <http://dx.doi.org/10.1186/s12885-015-2045-8>.

Malka Huici-Sanchez^a, Antonio Romera-Villegas^a, Marc Barahona-Opinell^b, Juan Manuel Rabasa-Baraibar^c y Ramon Vila-Coll^a

^aServicio de Angiología y Cirugía Vasculard, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

^bServicio de Ginecología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

^cServicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mhuici@bellvitgehospital.cat (M. Huici-Sanchez).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.05.004>
0009-739X/

© 2019 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor fibromixioide osificante maligno supraclavicular

Supraclavicular malignant ossifying fibromyxoid tumor



El tumor fibromixioide osificante es un tumor de partes blandas, englobado dentro de los tumores mixoides, grupo heterogéneo

de lesiones que tienen en común la producción de matriz extracelular rica en mucopolisacáridos. Es poco frecuente

(menos de 300 casos descritos) y presenta un crecimiento lento con gran capacidad para la recidiva local y la metástasis.

Presentamos el caso de un varón de 74 años que presenta tumoración supraclavicular de 4 cm de diámetro, de reciente aparición, no dolorosa, dura y parcialmente móvil a la exploración. En ecografía aparece un nódulo sólido-quístico de 32 mm en contacto con la clavícula. La PAAF informa de neoplasia de probable estirpe neuroendocrina. El estudio hormonal resulta dentro de la normalidad. La TAC observa una lesión supraclavicular de 3 cm en el triángulo cervical posterior izquierdo (fig. 1) y el SPECT-TAC aprecia un depósito focal de moderada a elevada densidad en la fosa supraclavicular izquierda. Se decide intervención quirúrgica apreciándose masa de 4 cm de diámetro en el espacio supraclavicular extendida por detrás la clavícula de consistencia dura con áreas calcificadas. Se realiza exéresis quirúrgica. El paciente evoluciona de forma favorable, siendo dado de alta en 24 h.

La anatomía patológica informa de una formación ovoidea de $4 \times 4 \times 2,5$ cm, correspondiente a una tumoración mesenquimal multinodular pseudoencapsulada (fig. 2A). La lesión es hiper celular con áreas colagenizadas, hábito epitelioide, moderado citoplasma eosinófilo y núcleos irregulares. Presenta 5 mitosis/50 CGA y áreas de osificación en forma de anillo concéntrico. Se identifican algunos focos de aspecto mixoide compatible con tumor fibromixioide calcificante maligno (figs. 2B y C). En el comité de tumores se decide administrar



Figura 1 – TAC que muestra una lesión supraclavicular cervical posterior izquierda.

radioterapia adyuvante permaneciendo tras 2 años de seguimiento, libre de enfermedad.

Los tumores fibromixoides osificantes ocurren en adultos de cualquier edad, sobre todo en varones en torno a los 50 años¹ en el subcutáneo de tejidos blandos o músculos esqueléticos, el 70% aparecen en extremidades (proximales más que distales), existiendo casos descritos en tronco, cabeza, cuello, mediastino, retroperitoneo o mama. Suelen ser nódulos pequeños con un tamaño promedio de 4-5 cm^{1,2},

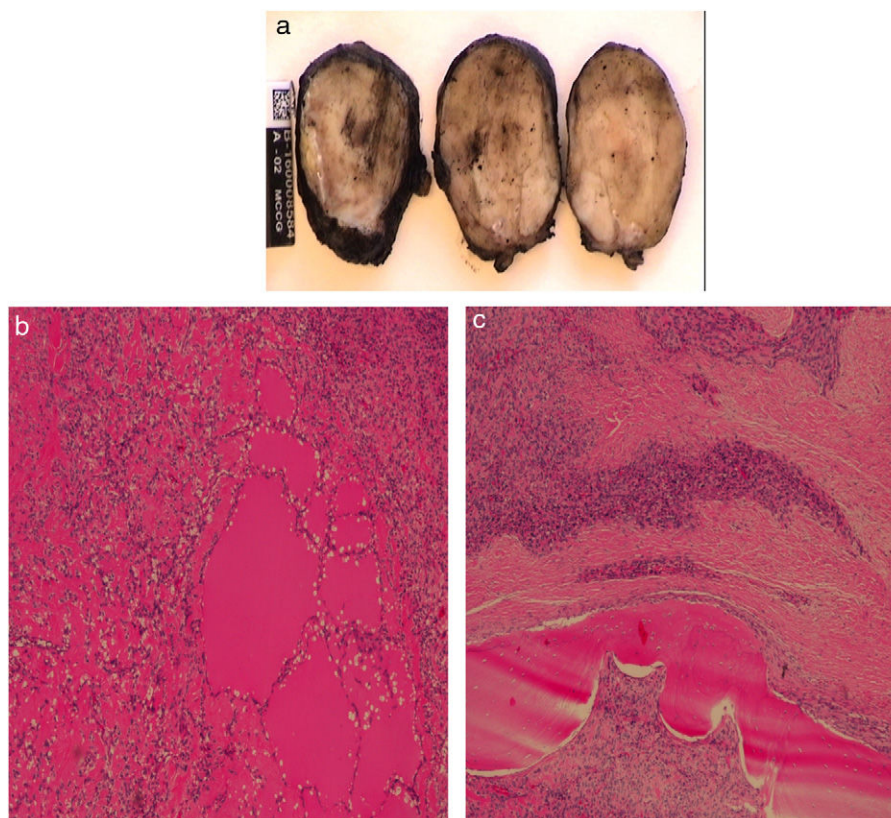


Figura 2 – Anatomía patológica: A) Se observa una formación ovoidea correspondiente a una tumoración mesenquimal multinodular pseudoencapsulada. B y C) Se identifican algunos focos de aspecto mixoide compatible con tumor fibromixioide osificante maligno.

bien circunscritos, indoloros y profundos, adheridos a los tendones subyacentes, fascia o músculos esqueléticos. Suelen presentar un crecimiento de meses a años de duración (media de 4 años)¹.

Descrito por primera vez por Enzinger et al.^{3,4} en 1989, basándose en 59 casos del Instituto Patológico de las Fuerzas Armadas en 25 años, como una masa nodular bien circunscrita en el tejido subcutáneo o los músculos, denominándolo tumor fibromixoide osificante de partes blandas.

La gran mayoría son histológicamente benignos con un pronóstico favorable⁵. Sin embargo, hay casos con características citoarquitecturales atípicas y rasgos histológicos de malignidad (alta celularidad, atipia nuclear y actividad mitótica elevada > 2/50 CGA), que presentan mayor recurrencia y capacidad para metastatizar (60% de malignos)^{4,6}. Es característica la existencia de cordones de células blandas pequeñas con matriz rica en mucopolisacáridos y frecuente hialinización parietal³. Pueden expresar tejido óseo en el 60-90% de los casos y necrosis hasta en el 20%⁷.

No existe una clasificación de riesgo aceptada universalmente. Folpe y Weiss² describen 70 casos, y los divide en 3 tipos. Los tumores «típicos» son aquellos con celularidad y grado nuclear bajos, falta de necrosis o invasión vascular, con actividad mitótica < 2/50 CGA. Los «atípicos» son aquellos que se diferencian de los típicos, pero sin criterios de malignidad. Los «malignos» presentan una tasa de recurrencia y metástasis del 60%. En su serie publicada, 8 pacientes de 70 casos tuvieron metástasis a distancia^{2,7} (principalmente pulmón).

En la inmunohistoquímica expresan la proteína S100, sobre todo en los tumores «típicos»^{5,8}. Antonescu et al.⁸ observaron la expresión S100 en el 60% de los casos y la positividad de EAAT4, MUC4, NFP y CD56.7,16 CD10 en tumores «atípicos». Graham et al.⁹ describen un mosaico característico de patrones de pérdida de INI1/SMARCB1. En un pequeño número de casos el gen INI1 está ausente, correspondiendo con la pérdida de expresión nuclear⁷. Los estudios con FISH han demostrado un reordenamiento recurrente del gen PPH1 (situado en cromosoma 6p21) entre el 49-79% de los casos.

Radiológicamente se comporta como una masa nodular de tejido blando con un anillo de osificación incompleto. La TAC muestra una «concha de hueso» (*Bone-shell*) periférica entre el 60-70% de los casos^{1,2,5}. Los exámenes con tecnecio muestran la presencia de formación intratumoral de hueso maduro¹. En la RMN el tumor suele ser isoíntenso a los músculos en T1 y mostrar intensidad intermedia-alta en T2¹⁰.

El tratamiento habitual es la resección completa de la lesión con márgenes libres, lo que suele ser curativo en la mayoría de los casos⁴. Sin embargo, dado que la variante maligna tiene riesgo de recurrencia y metástasis se añade radioterapia adyuvante del lecho tumoral.

El tumor fibromixoide osificante maligno es muy raro, con una alta tasa de recurrencia y metástasis, siendo muy importante su diagnóstico mediante métodos histológicos, inmunohistoquímicos y FISH. Es necesario un mejor conocimiento de estos tumores con el fin de evitar errores en el diagnóstico y contribuir a su correcto manejo para aumentar

BIBLIOGRAFÍA

1. Bakiratharajan D, Reki B. Ossifying Fibromyxoid Tumor: An Update. *Arch Pathol Lab Med.* 2016;140:371-5.
2. Folpe AL, Weiss SW. Ossifying Fibromyxoid Tumor of Soft Parts: A Clinicopathologic Study of 70 Cases With Emphasis on Atypical and Malignant Variants. *Am J Surg Pathol.* 2003;27:421-31.
3. Enzinger FM, Weiss SW, Liang CY. Ossifying Fibromyxoid Tumor of Soft Parts: A Clinicopathological Analysis of 59 Cases. *Am J of Surg Pathol.* 1989;13:817-27.
4. Velasco I, Zhang R, Li T, Wang D. Fibromyxoid tumor of soft parts in head and neck: Case report and literature review. *Diagn Pathol.* 2018;13:21.
5. Amat J, Marambio A, Rodríguez F, Patricio Gac E, Patricio Cabané T, Villanueva ME, et al. Tumor fibromixoide osificante simulando un cáncer anaplásico de tiroides. Reporte de un caso. *Rev Chil Cir.* 2009;61:560-5.
6. Provenzano S, Raimondi A, Bertulli RM, Colia V, Renne SL, Collini P, et al. Response to isolated limb perfusion and chemotherapy with epirubicin plus ifosfamide in a metastatic malignant ossifying fibromyxoid tumor. *Clin Sarcoma Res.* 2017;7:20.
7. Dantey K, Schoedel K, Yergiyev O, McGough R, Palekar A, Rao UNM, et al. Ossifying fibromyxoid tumor: A study of 6 cases of atypical and malignant variants. *Hum Pathol.* 2017;60:174-9.
8. Antonescu CR, Sung YS, Chen CL, Zhang L, Chen HW, Singer S, et al. Novel ZC3H7B-BCOR MEAF6- PPH1, and EPC1-PPH1 fusions in ossifying fibromyxoid tumors molecular characterization shows genetic overlap with endometrial stromal sarcoma. *Genes Chromosomes Cancer.* 2014;53:183-93.
9. Graham RP, Weiss SW, Sukov WR, Goldblum JR, Billings SD, Dotlic S, et al. PPH1 rearrangements in ossifying fibromyxoid tumors of soft parts: A fluorescence in situ hybridization study of 41 cases with emphasis on the malignant variant. *Am J Surg Pathol.* 2013;37:1751-5.
10. Ideta S, Nishio J, Aoki M, Ishimatsu T, Nabeshima K, Iwasaki H, et al. Imaging findings of ossifying fibromyxoid tumor with histopathological correlation: A case report. *Oncol Lett.* 2013;5:1301-4.

Marta Jiménez Gómez^a, Yurena Caballero Díaz^a,
Isabel Gutierrez Giner^a, María del Carmen Camacho^b
y Juan Ramón Hernández Hernández^a

^aDepartamento de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

^bDepartamento de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martajimenez135@gmail.com
(M. Jiménez Gómez).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.05.002>
0009-739X/

Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEC.