

CASO CLÍNICO

Fibrosarcoma congénito de rodilla. Reporte de caso

Jorge Eduardo Páez^{a,*} y Alvaro Quintero-Ariza^{b,**}

^a MD Ortopedista fellow ortopedia oncológica, Hospital Universitario de Santander, Hospital Internacional de Colombia, Bucaramanga, Colombia

^b Médico Especialista Epidemiología, Universidad autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia

Recibido el 26 de noviembre de 2018; aceptado el 15 de junio de 2020

Disponible en Internet el 30 de junio de 2020

PALABRAS CLAVE

Fibrosarcoma
congénito;
Rodilla;
Infancia;
Tumor

KEYWORDS

Congenital
fibrosarcoma;
Knee;
Infant;
Tumor

Resumen El fibrosarcoma congénito, es una patología muy poco habitual, que representa el 3% de todos los tumores de la infancia. El propósito de la publicación es describir el caso clínico de una paciente con un fibrosarcoma congénito tratado exitosamente quirúrgicamente sin recurrencias con buenos resultados funcionales.

Se presenta un caso de una paciente a quien se le diagnosticó a los 3 meses de edad una masa en el muslo izquierdo por un fibrosarcoma congénito de 10 cm de diámetro, a quien se le realizó resección primaria de la lesión con bordes libres de compromiso tumoral como tratamiento de elección.

En el seguimiento, la paciente no ha presentado recaídas con recuperación de los arcos de movilidad activa y pasiva, con desarrollo motor acorde a la edad.

Los fibrosarcomas congénitos, se ubican principalmente alrededor de la rodilla, y son infiltrantes a tejidos adyacentes, su elección de manejo es la resección quirúrgica con bordes libres de tumor, en general tiene un mejor pronóstico que los sarcomas en adultos, pero con índices de recurrencia de hasta el 40% de los casos.

Nivel de evidencia: IV

© 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología.

Congenital fibrosarcoma of the knee. Case report

Abstract Congenital fibrosarcoma is an unusual pathology, representing 3% of all childhood tumors. The purpose of the publication is to describe the clinical case of a patient with a congenital fibrosarcoma, successfully treated surgically without recurrences with good functional results.

* Autor para correspondencia.

** Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: jepgarcia@gmail.com (J.E. Páez), alvaroquinteroariza@gmail.com (A. Quintero-Ariza).

We describe the clinical outcome of a 3-month-old of age with a mass in the left thigh by a congenital fibrosarcoma 10 cm, who underwent primary resection of the lesion with edges free of tumor compromise as the treatment of choice.

During follow-up, the patient did not present relapses with recovery of active and passive mobility arcs, with motor development according to age.

The congenital fibrosarcomas, are located mainly around the knee, and are infiltrating to adjacent tissues; management is surgical resection with tumor-free edges. Congenital Fibrosarcoma usually has better prognosis than adults sarcomas, but with recurrence rates up to 40% of the patients.

Evidence Level: IV

© 2020 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología.

Introducción

El fibrosarcoma congénito (FC) es un tumor de tejidos blandos raro que se presenta en la edad pediátrica. Histológicamente es similar a los fibrosarcomas que aparecen en la edad adulta, pero difiere en que se asocian con menor riesgo de metástasis, y en general un mejor pronóstico. Su principal problema son las recurrencias, que se presentan generalmente sobre los 18 meses posteriores a la resección¹⁻³. Existen controversias sobre su manejo dado lo infrecuente de la patología. A continuación se presenta un caso de fibrosarcoma congénito en una paciente de 3 meses de edad, tratado con buenos resultados funcionales sin recurrencias.

Caso clínico

Se trata de una paciente femenina de tres meses de edad, hija de madre de 19 años sin antecedentes relevantes durante la gestación, a quien su madre le detecta aparente masa en muslo distal izquierdo a los 20 días de vida, que aumenta rápidamente de tamaño acompañado de limitación progresiva de la movilidad de la pierna izquierda. Al examen físico con masa en muslo izquierdo que compromete toda la cara anterior de 10 cm de diámetro aproximadamente, con presencia de circulación colateral y cambios de coloración de la piel con un tono violáceo, con restricción importante de la flexión de la rodilla.

Mediante una ecografía de tejidos blandos se evidenció tumor sólido hipervascular adyacente a fémur izquierdo y articulación de la rodilla. En Resonancia magnética nuclear se apreció una masa en tejidos blandos en muslo adyacente a cortical del fémur distal y tibia proximal en su cara anterior con áreas de hemorragia sin signos de compromiso óseo (fig. 1).

Se tomó biopsia percutánea que informa sarcoma de tejidos blandos, la Inmunohistoquímica reporta un fibrosarcoma infantil probablemente congénito, con Ki67 del 40%. En los examen de extensión la Tomografía axial computarizada de tórax es negativa para progresión pulmonar, la Gammagrafía ósea sin evidencia de metástasis Oseas (fig. 2), doppler arterial y venoso de miembros inferiores sin compromiso vascular. Al discutir el caso clínico con pares internacionales se opta por resección amplia de la lesión con salvamento de la extremidad sin requerir manejo ayudante.

Durante el procedimiento se evidenció gran masa en cara anterior de la rodilla y tercio distal de muslo en la región antero medial en contacto con la metafisis del fémur, patela y tercio proximal de la tibia, sin evidencia de compromiso óseo (fig. 3). Logrando una resección completa del tumor macroscópicamente, que implicó resección amplia de tejido muscular con sección del tercio distal del basto medial, intermedio y recto femoral. Con resección parcial del retináculo de la rodilla, incluyendo periostio de la cortical anterior del fémur (fig. 4). Con Reconstrucción por transferencias miotendinosas múltiples, con el fin de mantener la funcionalidad de la rodilla.

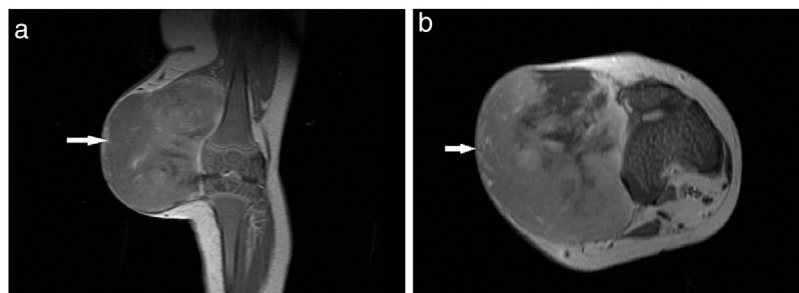


Figura 1 Resonancia magnética nuclear de muslo, evidencia masa en tejidos blandos (flecha blanca). 1A Coronal T1, 1B Axial T1.

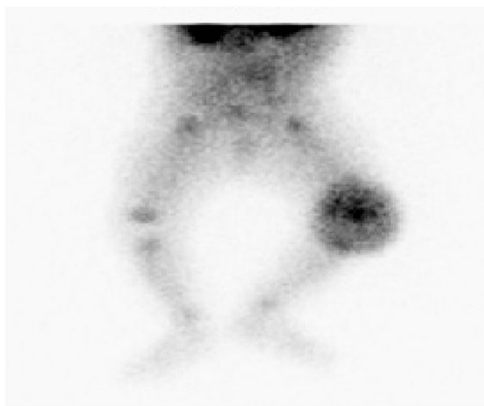


Figura 2 Gammagrafía ósea. Hipercaptación en rodilla derecha. No otras zonas de captación anormal.

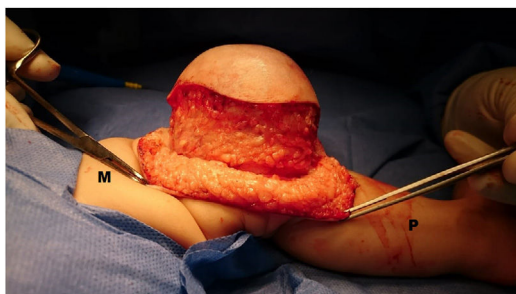


Figura 3 Masa en tercio distal del muslo. (M, Muslo) (P, Pierna).

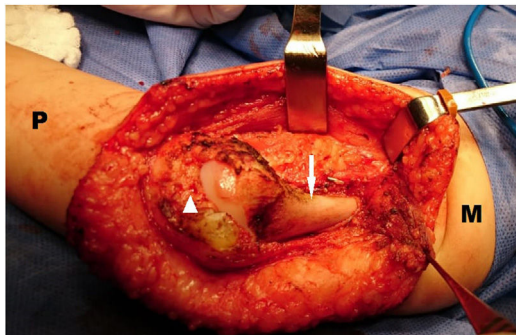


Figura 4 Posterior a resección de lesión con resección parcial del basto medial, intermedio, recto femoral, Retinaculo de la rodilla por compromiso tumoral. Con resección del periostio de la cortical anterior del fémur distal (M, Muslo) (P, Pierna) (Cabeza de flecha Rotula) (Flecha fémur distal).

El resultado de la patología es de un fibrosarcoma congénito, con evidencia de células con atipias dispuestas en patrón fascicular con áreas en "espinas de pescado", áreas de necrosis menor al 2%, con 20 mitosis por 10 campos de alto poder, sin signos de invasión linfovascular, con compromiso del borde distal de la lesión por nidos tumorales que entran en contacto con el borde de sección. Resto de bordes libres de compromiso tumoral.

Durante el postoperatorio a los 15 días presenta dehiscencia de la herida se lleva a cirugía nuevamente para mapeo de borde distal de sección en busca de remanente tumoral y ampliación de márgenes en la localización donde

patología indico margen no satisfactorio, con cierre primario de la herida. Los resultados de la nueva patología fueron negativos para compromiso tumoral, sin nuevas dehiscencias durante el postoperatorio. En el momento en el segundo año de seguimiento sin evidencia de recaída tumoral local ni progresión sistémica, con recuperación total de la movilidad de la extremidad, evolución del desarrollo motor acorde a la edad.

Discusión

Los fibrosarcomas congénitos son tumores pediátricos infrecuentes de los tejidos blandos, originados en células mesenquimales primitivas. Representan el 3% de todos los tumores de la infancia y el 10% de los tumores congénitos, siendo el sarcoma más frecuente en menores de un año. El 60% de las veces afecta al género masculino, y hasta el 72% de los casos se ubican alrededor de las rodillas y los codos, siendo la localización más frecuente el tercio distal del muslo (11% de los casos) en algunas series, sin embargo se pueden localizar en el tronco, cabeza, cuello, retro peritoneo y mesenterio. Generalmente se diagnostican tempranamente, hasta el 50% de los casos se diagnostican en los primeros 3 meses de vida^{4,5}.

Se caracteriza por un rápido crecimiento, su tamaño puede ser variable, Son pobremente circunscritos e infiltran el tejido celular subcutáneo, musculo, fascia y tendones adyacentes a su localización^{6,7}.

Microscópicamente, están compuestos de células fusiformes de aspecto inmaduro, dispuestas en fascículos, con una apariencia descrita como en "espinas de pescado", con celularidad alta y actividad mitótica prominente^{8,9}. Sus características histológicas recuerdan al fibrosarcoma en adultos, pero difieren en que tienen un mejor comportamiento con tasas de supervivencia a 5 años de hasta el 86% de los casos aproximadamente. Con una mortalidad que varía en las series entre el 5 al 16%.

Radiológicamente se caracteriza por una masa de tejidos blandos que aumenta rápidamente de tamaño, El examen de elección para el estudio de la extensión local es la resonancia magnética nuclear que permite evaluar el tamaño de la neoplasia, y determinar que estructura de tejidos blandos están comprometidas. La utilidad de la tomografía computarizada es el grado de afectación ósea¹⁰.

Su principal problema son las recurrencias que se presentan en cerca del 40% de los casos en los primeros dos años de vida. Las metástasis son raras y se presentan entre el 7-8% de los casos según algunos reportes, generalmente a pulmón. Solo se reportan algunos casos aislados con metástasis a múltiples órganos, invadiendo tejidos blandos de las extremidades, pulmón e hígado concomitantemente.

El tratamiento de elección es la resección local de la lesión, con preservación funcional de la extremidad. La amputación se realiza en los casos en los cuales por la extensión del tumor, o su afectación neurovascular hacen imposible realizar un procedimiento de preservación¹¹. El uso de quimioterapia como adyuvante no es necesaria luego de una resección completa, y se debe evitar por sus efectos secundarios.

En conclusión, los sarcomas congénitos son tumores infrecuentes, que se caracterizan por un rápido crecimiento, su

manejo se centra en la resección primaria sin necesidad de manejo adyuvante si se logra la resección completa del tumor. Presentamos un caso de una paciente con un sarcoma congénito de grandes dimensiones en el muslo de una paciente de 3 meses de edad que se trató exitosamente quirúrgicamente con la preservación funcional de la extremidad sin recurrencias.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos éticos del manejo de la confidencialidad del paciente. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o individuos referidos en el artículo.

Financiación

No se tuvieron fuentes de financiación para la realización del presenta manuscrito.

Conflicto de interés

Los autores manifiestan que no tienen ningún conflicto de interés.

Bibliografía

1. Chung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma. *Cancer*. 1976; 38:729–39.
2. Erturka C, Yarimpapuc R, Akif M, Buyukbebecic O, Coskun M. A giant congenital fibrosarcoma of the leg. *Orthop B*. 2010;19:348–52.
3. Ninane J, Gosseye S, Panteon E, Claus D, Rombouts JJ. Congenital fibromatosis Preoperative chemotherapy and conservative surgery. *Cancer*. 1986;58:1400–6.
4. Leal N, López JC, Díaz M, Ros Z, Pérez P, Tovar J. Fibrosarcoma congénito Implicaciones diagnóstico- terapéuticas. *Cir Pediatr*. 2000;13:156–8.
5. Gupta SS, Singh O, Sharma SS, Mathur RK. Congenital fibrosarcoma of the chest wall: report of a case. *J Cutan Aesthet Surg*. 2010;3:177–80.
6. Soule EH, Pritchard DJ. Fibrosarcoma in infants and children. A review of 110 cases. *Cancer*. 1977;40:1711–21.
7. Blocker S, Koenig J, Ternberg J. Congenital fibrosarcoma. *J Pediatr Surg*. 1987;22:665–70.
8. Sachdev R, Singhal N, Mandal AK. Congenital fibrosarcoma of the upper extremity-a case report and review of literature. *Indian J Pathol Microbiol*. 2005;48:474–6.
9. Sarreshtedar F, Mahzouni P, Besharati A, Naeimi A, Eftekhari A. A case report of Congenital Fibrosarcoma in an unusual location with multiple metastases. *Am J Case Rep*. 2008;9:342–5.
10. Vinnicombe SJ, Hall CM. Infantile fibrosarcoma: Radiological and clinical features. *Skeletal Radiol*. 1994;23:337–41.
11. Martell JR, Busnardo MS, Barja RH. Congenital fibrosarcoma of the forearm. A case report. *J Bone Joint Surg Am*. 1986;68:620–3.