



## Manejo quirúrgico de sarcoma pleomórfico de pared abdominal. Reporte de un caso

Surgical management of pleomorphic sarcoma of the abdominal wall. A case report

Dr. David Montemayor-Sánchez,\* Dr. José Antonio Robles-Atayde,\*\*

Dr. Luis Rodrigo Reynoso Rivera-Río,\*\*\* Dr. Horacio Decanini-Arcaute\*\*\*\*

### Palabras clave:

Sarcoma pleomórfico indiferenciado, histiocitoma fibroso maligno, sarcoma de tejido blando, cirugía plástica, México.

### Key words:

Undifferentiated pleomorphic sarcoma, malignant fibrous histiocytoma, soft tissue sarcoma, plastic surgery, Mexico.

### Abreviaturas:

FFCCSG = French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group.  
HFM = Histiocitoma fibroso maligno.  
UICC = International Union Against Cancer.  
OMS = Organización Mundial de la Salud.  
STB = Sarcomas de tejido blando.  
SPI = Sarcoma pleomórfico indiferenciado.  
TAC = Tomografía axial computarizada.

### RESUMEN

Los sarcomas de tejido blando comprenden un grupo heterogéneo de tumores poco frecuentes que surgen principalmente del mesodermo embrionario. El más común es el sarcoma pleomórfico indiferenciado, antes denominado histiocitoma fibroso maligno por su descripción inicial como una tumoración de origen histiocítico. En la actualidad, el sarcoma pleomórfico está incluido en la categoría de sarcomas indiferenciados por carecer de una línea de diferenciación al igual que otras neoplasias malignas. La mayoría de estos tumores se pueden tratar mediante la resección quirúrgica amplia. Los sarcomas pleomórficos poseen poco potencial metastásico, pero tienden a recurrir localmente, por lo que es de gran utilidad utilizar radioterapia pre- o postoperatoria. Los avances en el manejo multidisciplinario por parte de los cirujanos oncólogos y plásticos, así como el uso de terapia adyuvante han mejorado el pronóstico de los pacientes con esta patología.

### ABSTRACT

Soft tissue sarcomas comprise a heterogeneous group of rare tumors that originate from embryonic mesoderm. The most common of these is the undifferentiated pleomorphic sarcoma, previously known as malignant fibrous histiocytoma. This tumor was initially described as a tumor of histiocytic origin and it is currently under the category of undifferentiated sarcomas due to its lack of a line of specific differentiation that other malignant neoplasias have. The majority of these tumors can be treated by ample surgical resection. Pleomorphic sarcomas have little metastatic potential but tend to recur locally, making radiotherapy an important tool in the management of these patients pre- and post-surgery. Advances in the multidisciplinary management by oncologists and plastic surgeons, as well as the use of adjuvant therapy have led to an improvement in the prognosis of patients with this pathology.

### INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejido blando (STB) son neoplasias mesenquimales malignas raras que comparten un origen de tejido embrionario y conectivo.<sup>1</sup> Su origen celular se deriva de distintos tejidos como cartílago, músculo, tejido adiposo y neurovascular. Actualmente los STB se clasifican con base en sus características histopatológicas, identificando 19 tipos histológicos y alrededor de 50 subtipos.<sup>2,3</sup> Estos tumores comprenden el 1% de tumores malignos en adultos y el 12% en pacientes pediátricos.<sup>2</sup> Los tipos histológicos más comunes son el sarcoma pleomórfico indiferenciado (28%), seguido del liposarcoma (15%), leiomiomasarcoma (12%), sarcoma sinovial (10%) y tumores de la vaina nerviosa periférica (6%).<sup>2,4</sup> La mayoría se localizan en las extremidades, pudiéndose

presentar con menor frecuencia en el tronco, retroperitoneo, tracto gastrointestinal, y en cabeza y cuello.<sup>1,4</sup> A continuación se presenta el caso de un sarcoma pleomórfico de pared abdominal, haciendo énfasis en el tratamiento quirúrgico y factores pronósticos.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años de edad, residente de Ciudad Guaymas, Sonora, sin antecedentes patológicos de importancia relacionados con su padecimiento actual. Acudió por presentar aumento de volumen en la región inguinal derecha de tres semanas de evolución, de inicio insidioso, no doloroso a la palpación y sin síntomas acompañantes. Se realizó ultrasonido abdominal que reportó lesión de 3.5 cm de diámetro en relación con lipoma. El 17

\* Cirujano General. Departamento de Educación e Investigación de Salud. Universidad de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México.  
\*\* Cirujano Plástico y Reconstructivo. Hospital Christus Muguerza Sur, Monterrey, Nuevo León, México.



\*\*\* Médico Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

Instituto Jalisciense de Cirugía Reconstructiva. Guadalajara, Jalisco, México.

\*\*\*\* Director de Patología. Hospital de Alta Especialidad Christus Muguerza. Monterrey, Nuevo León, México.

de enero 2014 se tomó una biopsia escisional de dicha tumoración y se envió a estudio histopatológico, con reporte de sarcoma de pared abdominal con lesión residual de 0.3 cm de diámetro en lecho quirúrgico. Once días después se solicitó tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen total con contraste intravenoso, que reportó alteración a nivel de tejido celular subcutáneo sobre la cresta ilíaca derecha, en relación con el procedimiento quirúrgico. Se descartaron lesiones metastásicas, así como conglomerados ganglionares intra y retroperitoneales. Al día siguiente se programó para resección radical de sarcoma de pared abdominal, realizando una escisión circunferencial de la fascia muscular en el sitio correspondiente a la tumoración, con extensión hacia cavidad peritoneal con peritoneo subyacente. Se obtuvo una pieza quirúrgica de 8 × 7 × 6 cm, misma que se envió a estudio histopatológico definitivo. La reconstrucción de la pared abdominal se llevó a cabo mediante colocación de una malla de prolene y un colgajo de músculo recto abdominal contralateral, con abdominoplastia. La paciente cursó el postoperatorio sin complicaciones y se dio de alta al quinto día postquirúrgico con mínimo dolor y deambulando. El 4 de febrero de 2014, el estudio histopatológico reportó sarcoma pleomórfico indiferenciado de bajo grado, con bordes quirúrgicos de resección libres de lesión neoplásica.

## DISCUSIÓN

El histiocitoma fibroso maligno (HFM), descrito por primera vez en 1964 por O'Brien y Stout, es un grupo heterogéneo de tumores pobremente diferenciados de origen mesenquimatoso, categorizado en la actualidad como sarcoma pleomórfico indiferenciado, en la última clasificación de tumores de tejidos blandos de la Organización Mundial de la Salud (OMS).<sup>2</sup> Este tumor tiene un pico de incidencia que ocurre en la séptima década de vida, y es poco común en la infancia.<sup>5,6</sup> La mayoría se localiza en las extremidades (extremidad superior en 49% e inferior en 19%), pudiéndose presentar en la cavidad retroperitoneal y abdominal (16%), tronco (9%) y cabeza y cuello (3%).<sup>5</sup> La mayoría de los SPI aparecen de manera esporádica; sin

embargo, se han reportado casos asociados a enfermedades hematopoyéticas, como enfermedad de Hodgkin, linfoma No-Hodgkin, mieloma múltiple e histiocitosis maligna.<sup>5</sup> Clínicamente, el SPI se manifiesta como una tumoración indolora localizada en las extremidades o el tronco, con aumento progresivo de tamaño en un periodo menor a seis meses. Las tumoraciones en la cavidad abdominal y retroperitoneo pueden presentar síntomas asociados a un aumento de la presión abdominal, como distensión, varicocele, o hernias, además de fatiga, debilidad y pérdida de peso.<sup>5</sup> Se ha descrito que hasta un 13% de los pacientes con SPI presentan tumores sincrónicos; no obstante, la presencia de metástasis al momento del diagnóstico no es habitual.<sup>5,7</sup>

La mayoría de los STB se diseminan a través de la vía hematogénea. Los principales sitios de metástasis para los SPI son el pulmón (82%), ganglios linfáticos (32%), hígado (15%) y hueso (15%).<sup>5</sup> El grado histopatológico es el factor pronóstico más importante y de mayor utilidad para identificar a los pacientes con riesgo de enfermedad metastásica y mayor probabilidad de beneficiarse con terapia adyuvante. El sistema de clasificación propuesto por el *French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group* (FFCCSG) sirve para determinar el grado histopatológico con base en el subtipo histológico, grado de necrosis tumoral y tasa mitótica.<sup>8</sup> De acuerdo con este sistema, un grado alto se correlaciona con la presencia de metástasis y mayor mortalidad tumoral.<sup>8</sup> La profundidad del tumor inicial es otro criterio histopatológico que sirve como factor pronóstico de esta enfermedad, es decir, los tumores localizados en el tejido celular subcutáneo pueden presentar recurrencia local, pero rara vez metástasis (9%). Los tumores que invaden músculo u órganos profundos (peritoneo) tienen mayor riesgo de metástasis (43 y 50%, respectivamente).<sup>5</sup>

El diagnóstico de SPI se hace mediante una biopsia, idealmente realizada por el cirujano oncólogo. La biopsia tiene tres objetivos principales: 1) obtener suficiente tejido para el diagnóstico histológico, 2) preservar los planos para el manejo quirúrgico definitivo y 3) minimizar la morbilidad del paciente.<sup>9</sup> Una biopsia por punción con aguja gruesa o tru-

cut sirve para obtener suficiente muestra de tejido para los patólogos, logrando emitir un diagnóstico en más del 90% de los casos.<sup>10,11</sup> En algunas ocasiones se puede recurrir a una biopsia escisional, ésta puede ser de utilidad si la tumoración no es accesible, o en caso de una biopsia percutánea con resultado inconcluso. Sin embargo, la biopsia escisional por lo general se reserva para aquellos tumores superficiales, bien definidos y con un diámetro menor a 3 cm.<sup>1</sup> Microscópicamente, los SPI se caracterizan por la presencia de células tumorales altamente pleomórficas y un patrón de crecimiento estoriforme (predominio de fibroblastos o histiocitos), acompañándose de células inflamatorias como linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos.<sup>5,12,13</sup>

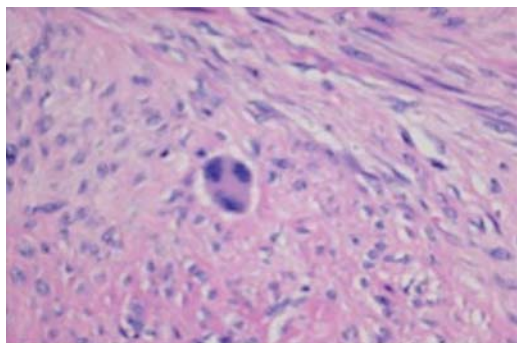
En el caso de la paciente, el diagnóstico histopatológico se hizo al observar una lesión mesenquimatoso maligna (de 0.3 cm de diámetro), constituida por una proliferación fusocelular y mitosis ocasionales. Las células se encontraban dispuestas en haces que se intersectaban entre sí y se intercalaban con células musculares en la periferia y alrededor de ellas se observó una importante reacción inflamatoria crónica en forma de agregados linfoides. Los bordes quirúrgicos de resección estuvieron libres de lesión neoplásica residual (*Figura 1*).

Una vez hecho el diagnóstico, se determina el estadiaje tumoral con el propósito de definir el manejo y pronóstico del paciente. El sistema TNM es el sistema de estadiaje utilizado en la actualidad por la *American Joint Committee on Cancer* (AJCC) y la *International Union Against Cancer* (UICC).<sup>14</sup> Este sistema se basa en el grado histológico, tamaño y profundidad tumoral, afectación ganglionar y presencia de enferme-

dad metastásica. La TAC de tórax y abdomen es esencial para el estadiaje tumoral debido a la predilección por los sitios de metástasis de los SPI y su sensibilidad es superior a una radiografía simple de tórax.<sup>3</sup> De acuerdo con el sistema TNM la paciente se clasificó en un estadio IA (T1b, N0, M0, G1), siendo un tumor resecable.

Los STB de bajo grado tienen poco potencial metastásico, pero tienden a recurrir localmente. La escisión quirúrgica y obtención de márgenes negativos de 1 a 2 cm o más en todas las direcciones es el tratamiento de elección para los sarcomas en estadio temprano.<sup>15,16</sup> Actualmente se reconocen cuatro tipos de márgenes quirúrgicos: intralesional, marginal, amplio y radical.<sup>17</sup> Con base en esta clasificación, Enneking propuso una correlación entre el tipo de margen obtenido y la tasa de recurrencia local, es decir, una escisión intralesional cuyo margen atraviesa el tumor se asocia con una recurrencia local en un 80 a 100%. Una escisión marginal se caracteriza por un margen a nivel de la pseudocápsula o zona reactiva y se asocia con una recurrencia local en un 40 a 60%. La escisión amplia es la resección en bloque por fuera de la zona reactiva, a diferencia de la radical, que es una resección extracompartamental. Estas dos últimas se asocian con una recurrencia local del 10 y 0.5%, respectivamente.<sup>17</sup> En el caso de la paciente, la cirugía fue curativa, obteniendo una pieza con bordes quirúrgicos libres de neoplasia sin haber requerido de terapia adyuvante. La radioterapia se puede administrar en el preoperatorio o como tratamiento postoperatorio en pacientes con enfermedad resecable, o como tratamiento primario en enfermedad no resecable.<sup>18,19</sup> Se ha visto que la radiación disminuye el riesgo de recurrencia local, pero no parece mejorar la supervivencia.<sup>19</sup> Actualmente la radioterapia se puede considerar en un grupo selecto de pacientes en estadio I, es decir, en aquellos pacientes en los que se anticipa o en los que no es posible obtener márgenes quirúrgicos negativos.<sup>20</sup> El uso de quimioterapia adyuvante en pacientes con tumores localizados aún no está claro. Su uso se puede reservar para pacientes con enfermedad metastásica, pero no existe evidencia de que mejore la supervivencia.<sup>21,22</sup>

El papel del cirujano plástico es fundamental en el manejo de STB. Además de la



**Figura 1.**

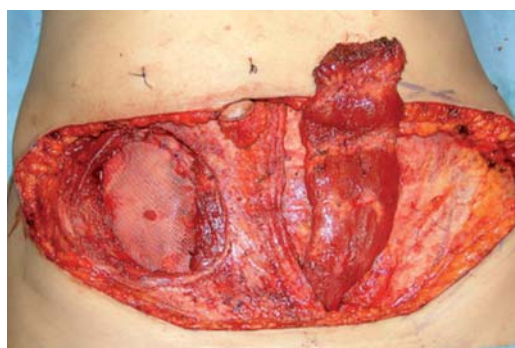
Hematoxilina y eosina a 40x. Célula gigante tipo histiocitario.

planeación prequirúrgica, hay ocasiones en las que la resección en bloque resulta en una exposición de estructuras anatómicas profundas que requieren de un cierre a base de colgajos libres y/o locales.<sup>9</sup> En el caso de la paciente, la resección se llevó a cabo por el cirujano oncológico, obteniendo una pieza quirúrgica de 8 × 7 × 6 cm, que incluyó piel y tejido celular subcutáneo. Se dividió la fascia muscular en el sitio correspondiente a la tumoración y se extendió hasta el peritoneo subyacente (Figura 2). La pieza quirúrgica fue estudiada por el equipo de patología en el transoperatorio, reportando



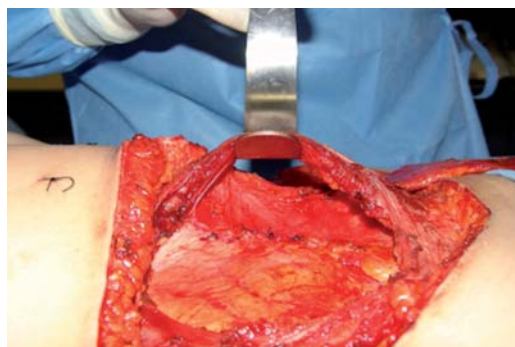
**Figura 2.**

Resección de la pieza quirúrgica de 8 × 7 × 6 cm.



**Figura 3.**

Colocación de malla de prolene y disección del colgajo de recto abdominal contralateral.



**Figura 4.**

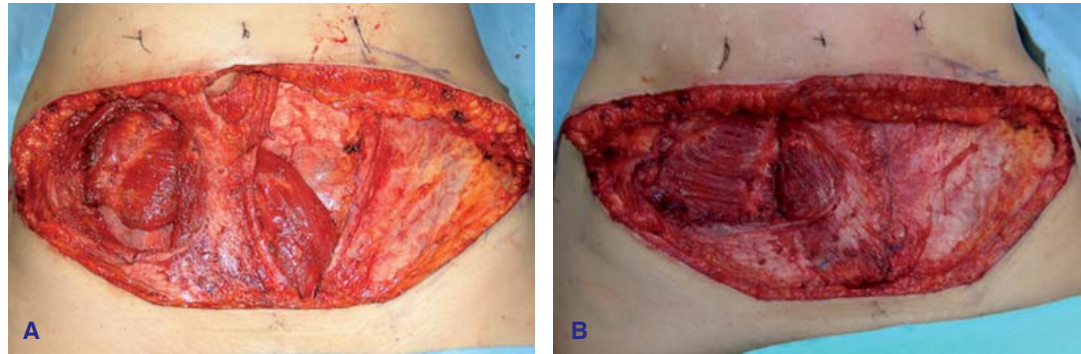
Disección del músculo recto abdominal ipsilateral.

bordes quirúrgicos libres, procediendo así con la reconstrucción de la pared abdominal.

Existe una variedad de colgajos musculares y musculocutáneos para la cobertura y reconstrucción de la pared abdominal. Los colgajos locales incluyen los músculos recto abdominal (colgajo de preferencia para defectos unilaterales) y oblicuo externo. Los colgajos distantes incluyen el tensor de la fascia lata, recto femoral, músculos gracilis y dorsal ancho del tronco posterior.<sup>23</sup> La reconstrucción de la pared abdominal de la paciente se efectuó mediante la colocación de una malla de prolene sobre el peritoneo, con puntos de fijación a la fascia muscular y un colgajo de músculo recto abdominal contralateral, con abdominoplastia para conseguir una cobertura adecuada y obtener un mejor resultado cosmético (Figuras 3 a 5). La paciente cursó el postoperatorio sin complicaciones y se dio de alta al quinto día postquirúrgico, con mínimo dolor y deambulando. A los tres meses de la cirugía la paciente se encontraba asintomática y sin limitaciones funcionales (Figura 6).

## CONCLUSIÓN

En México existe poca experiencia en el manejo quirúrgico de sarcomas de tejidos blandos. La mayoría de estos casos son descubiertos después de su escisión en el reporte histológico, y ello deriva en una resección inadecuada de los bordes de la pieza quirúrgica; además, causa un estado de angustia en el paciente que influye notablemente en su evolución y pronóstico, ya que hasta en un 60% existe la presencia de células tumorales residuales.<sup>1</sup> Idealmente se debe realizar el diagnóstico mediante una biopsia percutánea para planear y realizar una resección quirúrgica adecuada. Hoy en día, el manejo de esta patología se hace con un equipo multidisciplinario. El cirujano plástico juega un papel importante para lograr una reconstrucción funcional y estética de estos pacientes. El grado histológico sigue siendo el factor que determina el pronóstico del paciente, así como la presencia o no de enfermedad metastásica. Sin embargo, los diagnósticos tempranos y los avances en la cirugía plástica reconstructiva permiten a los pacientes con SPI mejorar su calidad de vida.



**Figura 5.**

Rotación (A) y fijación (B) del colgajo de recto abdominal contralateral.



**Figura 6.**

Paciente a los tres meses de la cirugía.

**AGRADECIMIENTOS**

Se agradece el apoyo del Dr. Carlos de Jesús Álvarez Díaz por ayudarnos a publicar este escrito en la Revista Cirugía Plástica.

**REFERENCIAS**

1. Misra A, Mistry N, Grimer R, Peart F. The management of soft tissue sarcoma. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009; 62: 161-174.
2. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumors – an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology* 2014; 64(1): 2-11.
3. Swallow CJ, Catton CN. Local management of adult soft tissue sarcomas. *Semin Oncol* 2007; 34: 256-269.
4. Cormier JN, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin* 2004; 54: 94-109.

5. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41: 2250-2266.
6. Thway K. Pathology of Soft Tissue Sarcomas. *Clin Oncol* 2009; 21: 695-705.
7. Weiss SW, Enzinger FM. Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977; 39: 1672-1685.
8. Guillou L, Coindre JM, Bronichon F. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1997; 15 (1): 350-362.
9. Cheng EY. Surgical management of sarcomas. *Hematol Oncol Clin N Am* 2005; 19:451-70.
10. Kissin MW, Fisher C, Carter RL. Value of Tru-cut biopsy in the diagnosis of soft tissue tumors. *Br J Surg* 1986; 73: 742-744.
11. Helsin MJ, Lewis JJ, Woodruff JM. Core needle biopsy for diagnosis of extremity soft-tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol* 1997; 4: 425-431.
12. Meister P, Konrad E, Höhne N et al. Incidence and histological structure of the storiform pattern in benign and malignant fibrous histiocytomas. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1981; 393: 93-101.
13. Meister P, Konrad E, Krauss F et al. Fibrous histiocytoma. A histological and statistical analysis of 155 cases. *Pathol Res Pract* 1978; 162(4): 361-379.
14. Greene FL, Page DL, Fleming FD et al. American Joint Committee on Cancer. *Cancer Staging Manual*. 6th ed. New York: NY Springer, 2002.
15. Pisters PW, Pollock RE, Lewis VO et al. Long-term results of prospective trial of surgery alone with selective use of radiation for patients with T1 extremity and trunk soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 2007; 246(4): 675-681.
16. Rydholm A. Surgery without radiotherapy in soft tissue sarcoma. *Acta Orthop Scand* 1997; 273 Suppl: 117-119.
17. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 1980; 153: 106-120.
18. Yang JC, Chang AE, Baker AR et al. Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremity. *J Clin Oncol* 1998; 16(1): 197-203.
19. O’Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, et al. Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue

- sarcoma of the limbs: randomized trial. *Lancet* 2002; 359(9325): 2235-2241.
20. Brennan MF, Singer S, Maki RG. Sarcomas of the soft tissue and bone. In: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA: *Cancer: Principles and Practice of oncology* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, Vols. 1 & 2. 8th Edition 2008. pp. 17741-1833.
  21. Pervaiz N, Colterjohn N, Farrokhyar F et al. A systematic meta-analysis of randomized control trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma. *Cancer* 2008; 113(3): 573-581.
  22. Bramwell V, Rouesse J, Stewart W et al. Adjuvant CYVADIC chemotherapy for adult soft tissue sarcoma – reduced local recurrence but no improvement in survival: a study of the European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. *J Clin Oncol* 1994; 12(6): 1137-1149.
  23. Mathes SJ, Nahai F. *Clinical applications for muscle and musculocutaneous flaps*. St. Louis: The C. V. Mosby Company, 1982.

**Correspondencia:****Dr. David Montemayor Sánchez**

De la Paz 1004-3,

Col. Carrizalejo,

San Pedro Garza García,

Nuevo León, 66254, México.

Tels: (52) 81 83 03 61 45, 81 80 10 93 19

E-mail: davidmontemayor@hotmail.com

roblesataydeja@hotmail.com

www.medigraphic.org.mx