

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE
“DR. ANTONIO LUACES IRAOLA”
CIEGO DE AVILA

**Metástasis ocular de un sarcoma pleomórfico de partes blandas.
Ocular metastasis of soft tissue pleomorphic sarcoma.**

Maureen Rodríguez Valdivia (1), Leticia Verona Ugando (2), Aldo Sigler Villanueva (3), Yamilet Leiva González (4).

RESUMEN

Introducción: Desde la primera descripción en 1872 de un tumor metastático en el ojo de un paciente con carcinoma, la literatura ha indicado que los tumores metastáticos son los tumores intraoculares más comunes en adultos. Los sarcomas de partes blandas son un heterogéneo grupo de tumores originados en los tejidos extraesqueléticos no epiteliales del cuerpo humano. Las metástasis a los linfáticos regionales son bastante raras en los sarcomas a diferencia de los carcinomas. **Objetivo:** Aportar conocimientos acerca del tema. **Método:** Revisión bibliográfica del tema y estudio completo del paciente. **Resultados:** Se presenta el caso de un paciente masculino blanco, de 32 años de edad, con antecedentes de ser atendido en consulta de reumatología hace un año por dolores osteomusculares que fueron interpretados como una espondilitis anquilosante, acudió a consulta de retina refiriendo disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo. Al examen físico se constataron varios desprendimientos serosos de retina que interesaban el polo posterior en ojo izquierdo y solo dos de estos en el ojo derecho que respetaban la mácula. La agudeza visual del paciente era de movimiento de manos para el ojo izquierdo y la unidad de visión para el derecho. El diagnóstico se realizó por los datos obtenidos del examen físico, ultrasonido ocular, tomografía axial computarizada de órbitas, tórax y abdomen, y biopsia por aspiración con aguja fina. **Conclusiones:** Se concluyó el caso con el diagnóstico de sarcoma pleomórfico de partes blandas, se le aplicó tratamiento con citostáticos y radiaciones, pero finalmente terminó con la vida del paciente.

Palabras clave: SARCOMA/diagnóstico, NEOPLASMAS DE LOS TEJIDOS BLANDOS/diagnóstico.

1. Especialista de 1er Grado en Oftalmología.
2. Especialista de 1er Grado en Oftalmología. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor.
3. Especialista de 2do Grado en Oftalmología. Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Consultante. Investigador Titular.
4. Especialista de 1er Grado en Oftalmología. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Máster en Atención Integral a la Mujer. Profesor Instructor.

INTRODUCCIÓN

A finales del siglo XIX se convirtió la patología oftalmológica en una ciencia establecida. Sólo durante las últimas décadas del siglo los patólogos generales se interesaron por ella, lo cual contribuyó grandemente al entendimiento de las enfermedades y su tratamiento (1).

Desde la primera descripción en 1872 de un tumor metastático en el ojo de un paciente con carcinoma, la literatura ha indicado que los tumores metastáticos son los tumores intraoculares más comunes en adultos. Los sarcomas de partes blandas (SPB) son un heterogéneo grupo de

tumores originados en los tejidos extraesqueléticos no epiteliales del cuerpo humano. Son relativamente raros (1).

El mecanismo de metástasis ocular depende de la diseminación hematógena de émbolos de células tumorales. La predilección de las células tumorales en depositarse dentro del ojo puede estar dada por la anatomía de las arterias que irrigan al ojo. Las células tumorales entran a la arteria carótida interna directamente desde la aorta, del lado izquierdo e indirectamente desde la ya nombrada arteria del lado derecho. El árbol vascular bronquial proporciona un egreso natural de estas células a los canales mayores. Las células tumorales dentro de la arteria carótida interna entran en la arteria oftálmica, la cual da de 10 a 20 arterias ciliares cortas posteriores que irrigan la úvea posterior 2 arterias ciliares largas que irrigan la úvea anterior y una arteria central de la retina que irriga a esta. La coroides, con su rica irrigación, es el sitio más favorable para las metástasis intraoculares y es afectado 10 a 20 veces más frecuentemente que el iris o el cuerpo ciliar (1).

Estos tumores son relativamente raros. En Estados Unidos de Norteamérica aparecen 5000 nuevos casos cada año, lo que representa una incidencia anual de 2 por 100.000 habitantes. Constituyen el 0,7% de todos los tumores, aunque representan el 6,5% de todos los tumores en niños menores de 15 años (2, 4).

En cuanto a su localización por regiones anatómicas se observa que se presenta en alrededor del 60% de los casos en las extremidades, principalmente en las inferiores. En el tronco en aproximadamente el 30% y en cabeza y cuello más o menos en el 10% (5- 8).

En el Instituto Oncológico Nacional (ION SOLCA) de Guayaquil, representan el 0,8% de todos los tumores malignos diagnosticados (4).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente blanco, masculino de 32 años de edad con antecedentes de ser atendido en consulta de reumatología hace un año por dolores osteomusculares que fueron interpretados como una Espondilitis anquilosante, acudió a consulta de retina refiriendo disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo. Además refirió pérdida de peso y del apetito.

Examen Físico:

Agudeza Visual mejor corregida: OD 1.0 OI Movimiento de manos (MM).

Biomicroscopia del segmento anterior: Nada a señalar.

Oftalmoscopia indirecta. OD: Dos desprendimientos de retina serosos que respetaban la mácula.

OI: Varios desprendimientos de retina serosos que interesaban la mácula.

Presión intraocular (PIO): Normal ambos ojos.

Luego del examen físico se indicó:

Tomografía Axial Computarizada de órbitas (TAC de órbitas): Se observa en globo ocular izquierdo imagen hipodensa que se corresponde con tumor intraocular (Fig. 1).

Posteriormente se interconsultó con especialista en Medicina Interna y Neumología donde se le indicaron otros exámenes complementarios:

Complementarios:

Hemograma con diferencial: sin alteraciones.

Eritrosedimentación: 137 mm.

Rx tórax: se observa imagen tumoral en hemitórax izquierdo.

TAC de tórax: Se observa imagen hipodensa bien delimitada en hemitórax izquierdo, que mide 28 x 30 mm así como múltiples imágenes nodulares, en ambos pulmones (Fig. 2).

Biopsia por Aspiración con Aguja Fina de lesión pulmonar (BAAF): Mostró cambios histológicos compatibles con un Sarcoma Plemórfico de Partes Blandas (SPB) (Fig. 3).

Broncoscopio: Normal

Segunda consulta al mes del diagnóstico:

Refiere dolor ocular, gran pérdida visual con predominio del OI.

Ultrasonido Ocular: Desprendimiento seroso de retina en OI que afecta polo posterior. (Fig. 4 Se muestra sólo esta imagen porque es la más representativa).

Examen físico ocular:

Agudeza visual mejor corregida: OD 0.4, OI Buena percepción y proyección luminosa (bppl).

Biomicroscopia del segmento anterior: Inyección cilio conjuntival, quemosis conjuntival en ambos ojos con predominio del OI.

Oftalmoscopia binocular indirecta: OD: 2 áreas temporales de desprendimiento de retina seroso una de ellas en polo posterior.

OI: reflejo blanco amarillento. Desprendimiento de retina seroso que afectaba área macular.

DISCUSIÓN

Según la bibliografía revisada se han presentado otros casos con este tipo de sarcoma y sus metástasis, pero no se ha encontrado ninguno que reporte una metástasis ocular como la que presenta en este trabajo.

Luego del examen físico y los complementarios realizados al paciente así como el estudio oftalmológico del mismo se diagnosticó un sarcoma pleomórfico de partes blandas, diferenciándolo de otros tumores intraoculares de más frecuente aparición como los melanomas de coroides, retinoblastomas, astrocitomas, etc.

El sarcoma de tejido blando es un cáncer que se desarrolla en los tejidos que dan soporte y conexión al cuerpo. Puede aparecer en la grasa, los músculos, los nervios, los tendones, las articulaciones, los vasos sanguíneos o los vasos linfáticos. El cáncer se origina cuando las células crecen sin control y, en lugar de convertirse en células normales, forman una masa tumoral (nódulo). Cuando el sarcoma es pequeño, puede pasar desapercibido o inadvertido porque en este estadio generalmente no causa problemas. A medida que el sarcoma crece, puede interferir en las actividades normales del cuerpo; también puede diseminarse a otros lugares del cuerpo. El sarcoma puede aparecer en cualquier parte del cuerpo. Aproximadamente el 60% de los sarcomas aparece en brazos o piernas, el 30% en tronco o abdomen y el 10% en cabeza o cuello. El sarcoma no es frecuente y constituye alrededor del 1% de todos los cánceres (2).

Este caso comenzó con un cuadro doloroso osteomioarticular que se interpretó como una espondilitis anquilosante y que realmente se debía a la afección del sistema osteomioarticular por el tumor. Además el tumor primario se encontraba en pulmón.

Los tumores dependiendo del grado de malignidad que tengan tienen una mayor o menor capacidad de salir de los lugares donde se asientan cruzando las llamadas barreras naturales que delimitan los compartimentos anatómicos. Estas barreras son las superficies aponeuróticas, tabiques intermusculares, la cortical de los huesos, las superficies articulares. Los tumores de alto grado de malignidad pueden atravesarlas con mecanismos como: promoviendo la necrosis, generando gran reacción inflamatoria, generando resorción ósea, produciendo lisis del tejido fibroso a través de enzimas líticas producidas por el tumor. Uno de los mecanismos más importantes de diseminación de los tumores es el trauma que representa una abrupta violación de las barreras naturales que contienen el tumor. El trauma puede ser inducido por el tumor como una fractura patológica, iatrogénico a través de una biopsia o intentos de manipulación inadecuados, hematomas, abscesos etc. (2-3).

Las metástasis a los linfáticos regionales son bastante raras en los SPB a diferencia de los carcinomas. Estas ocurren en el 5 al 15% de los casos y son más frecuentes los tumores de alto grado de malignidad como el sarcoma sinovial o el rabdomiosarcoma embrionario. El 90% de las metástasis de los SPB ocurren en los pulmones. En SOLCA (instituto de oncología especializado en el tratamiento integral del cáncer en la ciudad de Cuenca, Ecuador) ocurrieron en el 27,4% de los casos y los factores de riesgo identificados fueron el alto grado de malignidad histológica en

el 100% de los casos y tamaño del tumor mayor de 10 cm en el 77,7%. La aparición de metástasis está asociada a mal pronóstico (2, 4).

Los hallazgos clínicos dependen del sitio afectado; metástasis del iris y el cuerpo ciliar aparecen como un nódulo blanco o blanco grisáceo gelatinoso. Además los hallazgos de metástasis uveales incluyen iridociclitis, glaucoma secundario, rubeosis de iris, hifema y pupila irregular. Los pacientes con tumores en polo posterior comúnmente presentan pérdida de visión. El dolor y las fotopsias pueden aparecer. La oftalmoscopia indirecta revela usualmente un desprendimiento de retina no regmatógeno. Lesiones múltiples o bilaterales pueden presentarse en el 25% de los casos. Las lesiones son usualmente planas y mal definidas, además grises amarillo o blanco amarillentas con placas de pigmento (1).

Similar a este cuadro descrito, fue el presentado por el paciente pero no inicialmente, pues sólo refirió dolor ocular al mes del diagnóstico, es decir que su síntoma principal fue la disminución de agudeza visual.

Para confirmar, el diagnóstico se apoya en la ultrasonografía ocular, donde el modo B scan muestra una masa coroidal ecogénica con límites externos difusos, algunas veces lobulada, mientras que el A scan demuestra de moderada a alta reflectividad interna (1). En el paciente estudiado el ultrasonido ocular mostró una imagen tumoral ecogénica.

Tratamiento: En el caso presentado el tratamiento consistió en la radioterapia y quimioterapia. No se decidió tratamiento quirúrgico debido a la extensión extraocular que tenía el tumor al momento del diagnóstico.

En cualquiera de sus localizaciones el tratamiento es esencialmente quirúrgico asociado en los casos de tumores de alto grado de malignidad a tratamientos adyuvantes con radioterapia y quimioterapia (1).

La cirugía debe tomar en cuenta los detalles de la historia natural de los SPB expuestos anteriormente, incluyendo en la pieza operatoria todas las áreas donde potencialmente pudiera existir tumor microscópico tales como: cicatriz de biopsia, pseudocápsula y zona reactiva, trayectos neurovasculares y grupos musculares dentro del compartimento anatómico donde se encuentra el tumor. La posibilidad actual de hacer reemplazos de segmentos vasculares permite incluso extirpar tumores que invaden el paquete vásculo nervioso de extremidades en los casos en que esto se justifica para dar márgenes libres de tumor (4- 6).

Lo antes expuesto configura el concepto moderno de cirugía con control tridimensional de la pieza operatoria, y es la base de la cirugía conservadora del miembro, que es la opción preferida actualmente.

CONCLUSIONES

Después del diagnóstico el paciente sólo se mantuvo con vida por tres meses con una evolución del tumor agresiva y fulminante, a pesar del tratamiento con quimio y radioterapia.

ABSTRACT

Introduction: Since the first description in 1872 of a metastatic tumor in an eye patient with carcinoma, the literature has indicated that metastatic tumors are the most common intraocular tumor in adults. Soft tissue sarcomas are a heterogeneous group of tumors arising from the non-epithelial extraskelatal tissue of human body. Metastases to regional lymph are rare in sarcomas unlike carcinomas. **Objective:** To provide knowledge about the subject. **Method:** A literature review and comprehensive review of patient. **Results:** It is reported a case of a 32 years white male patient, with a history of being treated in rheumatology clinic a year ago with musculoskeletal pain that were interpreted as ankylosing spondylitis, he went to consultation referring loss of visual acuity in her left eye. At physical examination it was found multiple serous retinal detachments that interested the posterior pole in left eye and only two of these in

the right eye that respected the macula. The patient's visual acuity was hand movements for the left eye vision and the vision unit to the right eye. The diagnosis was based on data obtained from physical examination, ocular ultrasound, computed tomography of the orbits, thorax and abdomen, and biopsy by fine needle aspiration. **Conclusions:** The diagnosis was that the patient suffered a pleomorphic soft tissue sarcoma; it was treated with cytostatics and radiation, but finally ended the patient's life.

Keywords: SARCOMA/ diagnosis; SOFT TISSUE NEOPLASMS/diagnosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. American Academy of Ophthalmology. Ophthalmic pathology. En: Ophthalmic pathology and intraocular tumours. Washington: American Academy of Ophthalmology; 1996. p. 270- 278.
2. Figueroa Tamayo A, González Bernal MJ. Sarcoma de células claras. Presentación de un caso. Rev Cubana Oncol. 1999; 15(1):26-9.
3. Leone PM. Sarcomas de tejidos blandos [Internet]. 2005 [citado 5 Feb 2009] [aprox. 12 pantallas]. Disponible en: http://www.medicosecuador.com/librosecng/articulos/4/sarcomas_de_tejidos.htm
4. López A. Sarcomas de partes moles. Buenos Aires: Editora médica y científica; 1999.
5. Meister P. Malignant fibrous histiocytoma: histomorphological pattern of tumour type. Pathol Res Pract. 2006; 192:877-81.
6. Akerman M. Malignant fibrous histiocytoma, the commonest soft tissue sarcoma or a nonexistent entity. Acta Orthop Scand. 2007; 68(273):41-6.
7. Hsu SM, Raine L, Fanger H. Use of avidin-biotin-peroxidase complex (ABC) in immunoperoxidase techniques: a comparison between ABC and unlabeled antibody (PAP) procedures. J Histochem Cytochem. 2007; 29:577-82.
8. Brooks JSJ. The significance of double phenotypic patterns and markers in human sarcomas. A new model of mesenchymal differentiation. Am J Pathol. 2006; 125:113-23.

ANEXOS

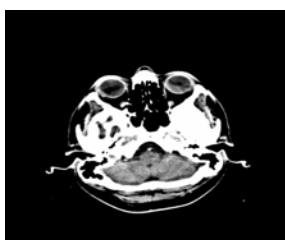


Fig. 1. TAC de órbitas

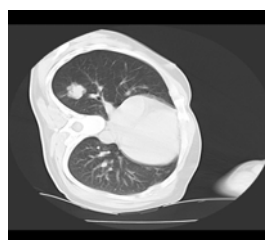


Fig. 2. Se observa imagen hipodensa



Figura 3: BAAF de lesión pulmonar



Fig 4. Ultrasonido Ocular.