

## Manifestaciones paraneoplásicas a propósito de un caso con sarcoma de partes blandas y metástasis ósea

Paraneoplastic manifestations regarding a case with soft tissue sarcoma and bone metastases

Mayelin Ramírez Carralero<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7291-9583>

Wilber Jesús Riverón-Carralero<sup>2\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2401-5114>

Onelis Góngora Gómez<sup>2</sup> <http://orcid.org/0000-0002-2301-0645>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Hospital Clínico Quirúrgico “Lucía Íñiguez Landín”. Holguín, Cuba.

<sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Facultad de Ciencias Médicas “Mariana Grajales Cuello”. Holguín, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [wriveron@infomed.sld.cu](mailto:wriveron@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

**Introducción:** El sarcoma de tejidos blandos (STB) constituye un grupo variado de más de 60 neoplasias que solo suponen 1 % del total de los tumores.

**Objetivo:** Describir el caso de un paciente con sarcoma de partes blandas con metástasis ósea y manifestaciones paraneoplásicas.

**Caso clínico:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 55 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial que refiere que hace 50 días inició con decaimiento marcado, luego de permanecer 1 mes con este síntoma inició con dolor en la columna en la parte más baja de la espalda, conjuntamente iniciando con un cuadro febril. Además, tuvo pérdida de la fuerza principalmente en las piernas, y hablaba cosas incoherentes sin sentido, gran inapetencia, con pérdida de peso de 50 lb en 20 días. Ante cuadro de pérdida de la conciencia y de la fuerza principalmente en las piernas se decidió su remisión hacia el Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín de Holguín donde se concluyó como sarcoma de partes blandas con manifestaciones paraneoplásicas y metástasis ósea.

**Conclusiones:** El caso presentado de sarcoma de partes blandas pretende aportar información sobre esta enfermedad tan infrecuente en nuestro medio.

**Palabras clave:** sarcoma de partes blandas; metástasis ósea; manifestaciones paraneoplásicas.

## ABSTRACT

**Introduction:** Soft tissue sarcoma (STB) constitutes a varied group of more than 60 malignancies that only accounts for 1% of all tumors.

**Objective:** To report a case of a patient with soft tissue sarcoma with bone metastases and paraneoplastic manifestations.

**Clinical case report:** We report the case of a 55-year-old male patient with a history of type 2 diabetes mellitus and hypertension, who stated that 50 days ago he began to feel markedly listless. And after a month he began to suffer pain in the spine, in the lower back, and have a fever. In addition he had loss of strength mainly in the legs, and spoke inconsistently, nonsense, great loss of appetite, with weight loss of 50 lbs in 20 days. Given the condition of loss of consciousness and strength, mainly in the legs, it was decided to refer him to Lucía Iñiguez Landín Surgical Clinical Hospital in Holguín, where a soft tissue sarcoma with paraneoplastic manifestations and bone metastases was diagnosed.

**Conclusions:** The report of this case of soft tissue sarcoma aims to provide information about this disease, which is so rare in our setting.

**Keywords:** soft tissue sarcoma; bone metastasis; paraneoplastic manifestations.

Recibido: 11/12/2019

Aprobado: 13/03/2020

## Introducción

Los sarcomas son tumores raros que solo suponen 1 % del total de los tumores. El sarcoma de tejidos blandos (STB) constituye un grupo variado de más de 60 neoplasias que pueden aparecer en prácticamente cualquier zona anatómica y afectar a los muy jóvenes, así como a los ancianos.<sup>(1)</sup>

Forman un grupo heterogéneo de neoplasias malignas de los tejidos conjuntivos. Las células mesenquimatosas y las células de la cresta neural dan origen a los tejidos conjuntivos y cumplen funciones cruciales como el soporte y la nutrición de los tejidos neurales. Cuando se producen aberraciones en el crecimiento, la diferenciación o la supervivencia de estas células, se forma un tumor, y esta es la familia de neoplasias a la que pertenecen los sarcomas. Los sarcomas comprenden una gran variedad de tipos tumorales relacionados con el músculo, el tejido estromal, el tejido adiposo, los vasos sanguíneos y linfáticos, los nervios y las vainas nerviosas, el cartílago, el hueso y otros tejidos fibrosos.<sup>(2)</sup>

Su comportamiento clínico es muy variado, desde neoplasias indolentes de escasa malignidad, como los lipomas benignos, a tumores con biología tumoral agresiva, por ejemplo, el angiosarcoma metastásico.<sup>(2)</sup>

Los STB son relativamente infrecuentes, con unos 12 020 casos nuevos y 4 740 fallecimientos estimados para el año 2014 en Estados Unidos. Aunque esto representa 1 % de la incidencia de cáncer en este país, supone 2 % de las muertes relacionadas con el cáncer.<sup>(3)</sup>

El diagnóstico de pacientes con STB es complejo, porque aunque resulta infrecuente en la población general, varios trastornos frecuentes no neoplásicos imitan un STB. A pesar de que los distintos subtipos de STB se solapan en gran medida, la clasificación más clásica separa los STB del tronco y las extremidades de los sarcomas retroperitoneales.<sup>(4,5)</sup>

El diagnóstico inicial comprende los estudios de imagen apropiados de las regiones anatómicas pertinentes, como radiografías simples, tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia magnética nuclear (RMN) para delimitar la zona anatómica de la masa y los tejidos circundantes, así como una estadificación sistémica, ya que los sarcomas pueden diseminarse siguiendo patrones claramente definidos a lugares distantes como el pulmón o el hígado. La decisión de realizar una biopsia diagnóstica con la orientación correcta tiene una gran importancia, y en el caso de determinadas lesiones puede estar justificado renunciar a la biopsia por incisión y proceder directamente a la escisión quirúrgica por parte de un experto.<sup>(1)</sup>

En relación al tratamiento, la cirugía representa todavía la única modalidad terapéutica capaz de curar un sarcoma de partes blandas del adulto.<sup>(6)</sup>

El objetivo de este trabajo fue describir un caso de un paciente con sarcoma de partes blandas con metástasis ósea y manifestaciones paraneoplásicas.

## Presentación del caso

Paciente masculino de 55 años de edad, de la raza negra y procedencia rural con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 hace 25 años para lo cual lleva tratamiento con glibenclamida tableta 5 mg, 2 tabletas en desayuno, almuerzo y comida; hipertensión arterial hace 24 años para lo cual lleva tratamiento regular con amlodipino tabletas 10 mg ½ tableta cada 12 h. Refiere que hace 50 días inició con decaimiento marcado, que se sentía desvanecido, luego de permanecer 1 mes con este síntoma inició con dolor en la columna en la parte más baja de la espalda, conjuntamente iniciando con un cuadro febril oscilando la temperatura entre 39 – 41°C que no cedía fácilmente con el tratamiento, acompañada de grandes escalofríos en cualquier horario del día.

Luego tuvo pérdida del conocimiento por un período de 2 h, luego de recobrar la conciencia en la unidad de cuidados intensivos (UCI) del Hospital de Mayarí fue diagnosticado con una infección del tracto urinario y se impuso tratamiento antimicrobiano vía parenteral. Refiere que tuvo mucha sed y que orinaba mucho, además de picazón en todo el cuerpo, el orine inicialmente estaba oscuro y con gran fetidez, después de la administración de medicamentos en UCI este aclaró. Refiere que además tuvo pérdida de la fuerza principalmente en las piernas, que no podía sostenerse, durante este proceso sus familiares refieren que hablaba cosas incoherentes sin sentido. Refiere gran inapetencia, con pérdida de peso de 50 lb en 20 días. Ante cuadro de pérdida de la conciencia y de la fuerza principalmente en las piernas se decidió su remisión hacia el Hospital Clínico Quirúrgico “Lucía Ñíguez Landín” de Holguín para su mejor estudio y tratamiento.

Al examen físico se encontraron manchas hipocrómicas en región posterior del tórax principalmente del lado izquierdo; mucosas hipocoloreadas; marcada atrofia muscular en miembros superiores e inferiores; dolor a la movilización activa y pasiva de articulaciones de los hombros principalmente el derecho; y presencia de hiporreflexia bilateral en miembros inferiores con signo de Babinsky.

Los exámenes complementarios inicialmente realizados fueron: Hematocrito: 0,22 L/L; Leucos  $14 \times 10^9/L$  Polimorfonucleares: 0,70 Linfocitos: 0,21 Eosinófilos 0,08 Monocitos 0,001; Eritrosedimentación: 145 mm/H; Tiempo de coagulación: 8 min; Tiempo de sangramiento: 2 min; Conteo de plaquetas:  $450 \times 10^9/L$ ; Coagulo retráctil; Glicemia: 23,5 mmol/L; Creatinina: 254 mmol/L; Ácido úrico: 438 mmol/L; Colesterol: 3,5 mmol/L; Triglicéridos: 1,91 mmol/L; TGP: 13 U/I; TGO: 15 U/I; LDH: 143 U/I; PSA: 1,53; Hierro sérico: 2,0 mmol/L; Lámina periférica: neutrofilia ligera, macrocitosis y normocromía;

Bilirrubina directa: 15; Bilirrubina indirecta: 54; GGT: 64 U/ I; Proteínas totales: 79 g/L; IgG: 14,5 ; IgA: 3,4; CPK: 6 U/I; Calcio: 2,5 mmol/L; Factor reumatoideo negativo; Ultrasonido abdominal: hepatomegalia de 2 cm, riñón izquierdo con imagen quística de 24 mm, riñón derecho con imagen quística de 20 mm; Ultrasonido prostático: próstata de apariencia heterogénea que mide 30 x 50 x 45 mm; Survey óseo: cambios degenerativos por la presencia de osteofitos marginales en columna dorsolumbar y cambios degenerativos con irregularidades corticales y osteofitos en pelvis ósea; Ultrasonido de tiroides: imagen quística pequeña 3 x 3 mm y pequeñas adenopatías en región izquierda la mayor mide 14 mm de aspecto inflamatorio; RMN: aracnoiditis; Medulograma: médula ósea no infiltrada.

Luego de 45 días de estadía en sala de Medicina Interna al examen físico se detectó adenopatía de carácter inflamatorio en región supraclavicular en el borde interno de la clavícula de consistencia dura, bordes regulares, no móvil, no dolorosa y con hipertermia.

Se realizaron los siguientes complementarios: Ultrasonido de partes blandas: Adenopatías inflamatorias supraclaviculares de 11 x 5 mm, a nivel de inserción escapular izquierda imagen de baja ecogenicidad mal definida de 22 x 21 mm; TAC de tórax y abdominal: pequeñas adenopatías pretraqueales de 11 x 7 mm, signo de angiocardiosclerosis, pequeñas imágenes quísticas corticales en ambos riñones, restos de órganos del hemiabdomen superior visualizados sin alteraciones, presencia de imagen lítica que interesa cuerpos vertebrales de D11 y D12 que afecta el disco de aspecto metastásico. Se concluye como sarcoma de partes blandas vs mestotelioma, el último de ellos siendo descartado por videotoracoscopia negativa así como la clínica del paciente.

Se realiza biopsia de la lesión y se informa leiomiomasarcoma como variedad histológica del sarcoma de partes blandas.

Inicialmente el caso fue manejado como un Mimi ELA secundario a proceso proliferativo pero luego con todos los elementos anteriores de los complementarios se plantearon los diagnósticos de sarcoma de partes blandas; insuficiencia renal crónica grado II e hipertrofia prostática benigna grado II. Durante su ingreso hospitalario que fue por un lapso de 50 días el paciente fue tratado con los medicamentos que tomaba para sus enfermedades de base a los que se les agregaron eritropoyetina, fumarato ferroso, metilprednisolona, diclofenaco, antimicrobianos e insulino terapia por su descompensación endocrinometabólica.

## Discusión

Los sarcomas de partes blandas tienen diferente origen celular y por consiguiente diferentes diagnósticos; sin embargo, se agrupan en forma conjunta debido a las similitudes en su apariencia histológica, presentación clínica e historia natural. Estos tumores embriológicamente se originan en los tejidos derivados del mesodermo.

La localización más frecuente ocurre en extremidades (59,3 %), seguida de tronco (17,9 %), retroperitoneo (12,5 %), cabeza y cuello (8,9 %) y mediastino (1,3 %). Los tipos histológicos más frecuentes son el liposarcoma (32 %), fibrohistiocitoma maligno (14,8 %) y leiomioma (13,8 %).<sup>(7)</sup>

Las características anatómicas de las extremidades superiores (ejes longitudinales de escaso diámetro, alta densidad en elementos nobles neurovasculares, alta funcionalidad) suponen un reto quirúrgico a la hora de conjugar la radicalidad quirúrgica con la preservación funcional de la extremidad.<sup>(8)</sup>

Por el contrario, la agrupación muscular en compartimentos es una ventaja ya que los sarcomas, a diferencia de los carcinomas, respetan al menos inicialmente las fronteras anatómicas. Estas se comportan como barreras para su extensión, obligando al tumor a expandirse por las áreas de menor resistencia y quedando confinados en los compartimentos anatómicos en los que asientan. En estadios más tardíos los límites del compartimento se ven también traspasados.<sup>(8,9)</sup>

La raíz de la extremidad es una zona de transición hacia el tronco y ya presenta otras características anatómicas y dimensiones, permitiendo extirpaciones quirúrgicas más amplias. Es además asiento favorito de sarcomas de bajo grado como el dermatofibrosarcoma protuberans, lo que hace que el pronóstico global de esta localización sea más favorable que el del resto de la extremidad.<sup>(10)</sup>

El caso que se presenta corresponde a un sarcoma de partes blandas de miembros superiores con afección de la cintura escapular, en el cual resulta interesante en su aparición de las manifestaciones paraneoplásicas como carta de presentación, siendo la paraparesia flácida sin nivel sensitivo la primera de ellas que inicialmente fue interpretada como una Mimi ELA secundaria a proceso proliferativo. Luego de la realización de diversos complementarios se constataron otras manifestaciones paraneoplásicas como la aracnoiditis y alteraciones hematológicas como la anemia de los procesos crónicos y trombocitosis esencial. La metástasis ósea se corroboró por TAC de tórax pues se informó presencia de imagen lítica que interesa cuerpos vertebrales de D11 y D12 que afecta el disco de aspecto metastásico.

Los síndromes paraneoplásicos son entidades nosológicas que se caracterizan por manifestaciones clínicas independientes a los efectos clínicos locales derivados de un tumor

maligno primario y/o sus metástasis. Los síndromes paraneoplásicos pueden ser detectados antes del diagnóstico o durante la evolución de una neoplasia confirmada.

Mundialmente se ha estimado que los síndromes paraneoplásicos son detectados en 8 % de los pacientes oncológicos. Estos síndromes inducen alteraciones que, en función del sistema que afectan, se agrupan en neurológicos, endocrinológicos, hematológicos, dermatológicos y renales. En los sarcomas de partes blandas no son frecuentes las manifestaciones paraneoplásicas a diferencia del carcinoma pulmonar de células pequeñas, mama, neoplasias ginecológicas y/o hematológicas. En los sarcomas de partes blandas los síndromes paraneoplásicos más frecuentes son los endocrino metabólicos y dermatológicos.<sup>(10)</sup>

Los sarcomas de tejidos blandos clínicamente se presentan como tumores palpables o visibles, típicamente indoloros o bien provocando dolor, o si son profundos, como síndromes comprensivos de órganos vitales o estructuras nerviosas. La conducta clínica de estos tumores está caracterizada por una tendencia a invadir extensamente tejidos blandos circundantes, así como una diseminación metastásica precoz especialmente a los pulmones. Habitualmente los sarcomas de partes blandas no suelen ser metastásicos al momento del diagnóstico. Sin embargo las metástasis a distancia pueden ocurrir en aproximadamente el 50 % de los pacientes y su presencia constituye la mayor causa de muerte en pacientes con sarcomas de partes blandas.

El diagnóstico de pacientes con STB es complejo, porque, aunque resulta infrecuente en la población general, varios trastornos frecuentes no neoplásicos imitan un STB. En este caso el diagnóstico se realizó basándose en la clínica del paciente y los complementarios realizados, cabe destacar que entre las enfermedades que fueron descartadas como causantes del cuadro que presentaba el paciente se encuentra el *Mesotelioma* el cual fue desestimado pues el paciente no presentó afectación de pleura ni pericardio constatado por clínica y los complementarios.

En relación al tratamiento, la cirugía representa todavía la única modalidad terapéutica capaz de curar un sarcoma de partes blandas del adulto. Actualmente la cirugía mutilante (amputación, hemipelvectomía) se encuentra indicada solamente en el caso de imposibilidad de realizar una intervención que permita la conservación del miembro y con características de radicalidad, mientras que el empleo de radioterapia postoperatoria de rutina es discutible si la intervención quirúrgica ha sido localmente radical, encontrándose en curso de evaluación numerosos ensayos terapéuticos con el objeto de determinar si el tratamiento combinado con quimioterapia es verdaderamente capaz de aumentar el porcentaje de curaciones.<sup>(11)</sup>

En pacientes con sarcomas de partes blandas de extremidades y tronco que recibieron tratamiento quirúrgico más radioterapia y/o quimioterapia, encuentran una sobrevida actuarial de 43% a los 168 meses. En cuanto a la eficacia del tratamiento combinado se ha observado, que este ejerce una mejora en la sobrevida de 20 % a 30 % en tumores clasificados como T2 y T3.<sup>(5)</sup>

Se consideran factores de mal propósito al margen quirúrgico positivo, a un mayor tamaño tumoral y a la ubicación retroperitoneal o mediastinal como sitios primarios. Además se consideran también como factor pronóstico de sobrevida a largo plazo al tipo histológico.<sup>(5)</sup>

En relación al caso en cuestión luego de concluirse el diagnóstico definitivo se conversó con los familiares y ante cuadro tan desfavorable que presentaba el paciente, al ya encontrarse en estadios avanzados de la enfermedad pues ya el mismo tenía metástasis así como descompensación de sus enfermedades de base, se decidió dar alta hospitalaria y tratamiento paliativo en su casa. Desafortunadamente el paciente falleció semanas después de su egreso.

Los sarcomas de partes blandas son neoplasias poco frecuentes en nuestro medio por lo que en muchas ocasiones no son diagnosticados o lo son en periodos tardíos de la enfermedad.

El caso presentado corresponde a un sarcoma de partes blandas de miembros superiores con afección de la cintura escapular, en el cual resulta interesante en su aparición de las manifestaciones paraneoplásicas como carta de presentación así como la presencia de metástasis ósea.

## Referencias bibliográficas

1. Albín Cano R. Sarcomas: etiología y síntomas. Revista Finlay. 2012[acceso: 15/11/2019];2(2). Disponible en: <http://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/108>
2. Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N. Lessons learned from the study of 10,000 patients with soft tissue sarcoma. Ann Surg. 2014;260:416-22.
3. NIH. Estados Unidos de América: Instituto Nacional de Cáncer; 2018[15/11/2019] Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/cancer/naturaleza/estadisticas>
4. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Rosales Torres P, Holguín Prieto V. Liposarcoma retroperitoneal recidivante. AMC. 2010[acceso: 15/11/2019];14(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552010000200017&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552010000200017&lng=es)
5. Tseng WW, Madewell JE, Wei W. Locoregional disease patterns in well-differentiated and dedifferentiated retroperitoneal liposarcoma: Implications for the extent of resection?



Ann Surg Oncol. 2014;21:2136-43.

6. Hernández González EH, Mosquera Betancourt G, Quintero Martínez O, Hernández Cabezas I. Sarcoma de Ewing. AMC. 2013[acceso: 15/11/2019];17(5):623-40. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552013000500012&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552013000500012&lng=es)

7. Wright EHC, Gwilym S, Gibbons CLMH. Functional and oncological outcomes after limb-salvage surgery for primary sarcomas of the upper limb J Plast Reconstr Aesth Surg. 2008;61:382-87.

8. Fernández Palacios J, García Duque O, Baeta Bayón P, Sánchez Concepción O, Poza Guedes E. Sarcomas en la extremidad superior: revisión del Servicio de Cirugía Plástica - Comité de Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Dr. Negrin. Cir. Plást. Ibero-latinoam. 2017[acceso: 15/11/2019];43(Suppl 1):77-86. Disponible en:

[http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0376-78922017000300015&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922017000300015&lng=es)

9. Rodríguez Morales JR, Chaviano Jiménez L, Hernández Cruz JO. Sarcoma sinovial: a propósito de dos pacientes. Medicentro Electrónica. 2016[acceso: 15/11/2019];20(3):223-28. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30432016000300011&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432016000300011&lng=es)

10. Espiau Romera A, Borque Ibañez A, Díaz Rabasa B, Herrero Serrano R, Ortega Marcilla S, Ruiz Conde MA. Dermatofibrosarcoma Protuberans Vulvar. Tres casos clínicos de localización inusual. Rev. Chil. Obstet. Ginecol. 2019[acceso: 15/11/2019];84(2):130-35. Disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-75262019000200130&lng=es](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262019000200130&lng=es)

11. O'Donnell PW, Manivel JC, Cheng EY. Chemotherapy influences the pseudocapsule composition in soft tissue sarcomas. Clin Orthop Relat Res. 2014;472:849-55.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses

### Contribuciones de los autores

*Mayelin Ramírez Carralero*: Confección y revisión final del artículo para su publicación.

*Wilber Jesús Riverón Carralero*: Confección del artículo.

*Onelis Góngora Gómez*: Revisión final del artículo para su publicación.