

Presentación de un caso de mixofibrosarcoma del codo

Presentation of a case of elbow myxofibrosarcoma

Ilse de las Mercedes Busto Vales¹ <https://orcid.org/0009-0005-8089-5303>

Manuel Cancio Bello de la Tejera^{1*} <https://orcid.org/0009-0003-6883-276X>

Tania Milagros Suárez Núñez¹ <https://orcid.org/0009-0000-5702-3623>

Maricela Peñalver López¹ <https://orcid.org/0009-0006-4753-8723>

¹Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Julio Trigo López”. La Habana, Cuba

*Autor para correspondencia: manuelcancio@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El sarcoma fibromixóide de bajo grado es un tumor raro, descrito por *Evans* en 1987 como un tumor de curso clínico e histología aparentemente benignos, pero con comportamiento local y a distancia agresivo; corresponde al 0,7 % de todos los tumores de tejido blando.

Objetivo: Presentar a un paciente con mixofibrosarcoma en la cara dorsal del codo izquierdo.

Presentación del caso: Paciente masculino, de 36 años de edad, mestizo que acude a consulta por aumento de volumen nodular localizado en la cara dorsal del codo izquierdo, indoloro, móvil, que no altera el color de la piel que la recubre y que mide de 4 a 5 cm de diámetro con lesión previa en dicho sitio diagnosticada como fibroma del codo.

Conclusiones: El mixofibrosarcoma de codo es infrecuente, pero ante todo paciente con aumento de volumen de forma nodular, hay que sospechar la presencia de este tipo de tumor, independientemente de la edad y su localización, como ocurrió en este caso.

Palabras clave: mixofibrosarcoma; tumores de partes blandas; tratamiento; histología.

ABSTRACT

Introduction: Low-grade fibromyxoid sarcoma is a rare tumor, described by Evans in 1987 as a tumor of apparently benign clinical course and histology, but with aggressive local and distant behavior; it corresponds to 0.7% of all soft tissue tumors.

Objective: To present a patient with myxofibrosarcoma on the dorsal aspect of the left elbow.

Case presentation: 36-year-old male patient, of mixed race, who presented for consultation due to an increase in nodular volume located on the dorsal aspect of the left elbow, painless, mobile, not altering the color of the overlying skin and measuring 4 to 5 cm in diameter with a previous lesion at that site diagnosed as fibroma of the elbow.

Conclusions: Myxofibrosarcoma of the elbow is infrequent, but any patient with nodular enlargement should be suspected of having this type of tumor, regardless of age and location, as occurred in this case.

Key words: myxofibrosarcoma; soft tissue tumors; treatment; histology.

Introducción

El sarcoma fibromixóide de bajo grado es un tumor raro, descrito por *Evans* en 1987 como un tumor de curso clínico e histología aparentemente benignos, pero con comportamiento local y a distancia agresivo; corresponde al 0,7 % de todos los tumores de tejido blando.^(1,2)

El mixofibrosarcoma es una lesión maligna que se localiza en la extremidad superior, de crecimiento lento con ausencia o poco dolor, los medios imagenológicos aportan información importante para su diagnóstico. El tratamiento quirúrgico oportuno mediante la resección amplia mejora el pronóstico.^(1,2)

Es de interés para los médicos que atienden esta afección conocer las características de este tipo de tumor para el diagnóstico temprano, tratamiento oportuno y evitar resecciones mutilantes.

Consideraciones éticas

Se solicitó el consentimiento al paciente para realizar la foto de la lesión y para su divulgación con fines científicos y docentes.

Presentación del caso clínico

Paciente de 36 años de edad del sexo masculino, mestizo, que acude a consulta de Ortopedia, por presentar aumento de volumen, de forma nodular localizado en la cara dorsal del codo izquierdo, indoloro, móvil, sin cambios de coloración de la piel que la recubre y que mide de 4 a 5 cm de diámetro, que comenzó desde hace 6 meses, con lesión previa en dicho sitio diagnosticada como fibroma del codo.

El ultrasonido de partes blandas de la zona afectada mostró una imagen de baja ecogenicidad, vascularizada de 50x57x30 milímetros en la cara dorsal del codo. Los estudios analíticos mostraron: hematocrito 0,36 %, glucemia 4,8 mmol/l, velocidad de sedimentación globular de 15 mm/h.

Se decidió por parte del os especialistas del servicio de Ortopedia, realizar exéresis de la lesión y enviar la pieza quirúrgica al departamento de anatomía patológica para su estudio histológico.

Estudio macroscópico de la lesión

Se recibe una masa nodular bien delimitada ovoidea que mide 4,5x4x2 cm, superficie externa lisa, color grisáceo. Al corte se observa un tejido de color pardo grisáceo con un área redondeada de 1,5cm de diámetro de color pardo más intenso con aspecto mixoide (fig. 1).

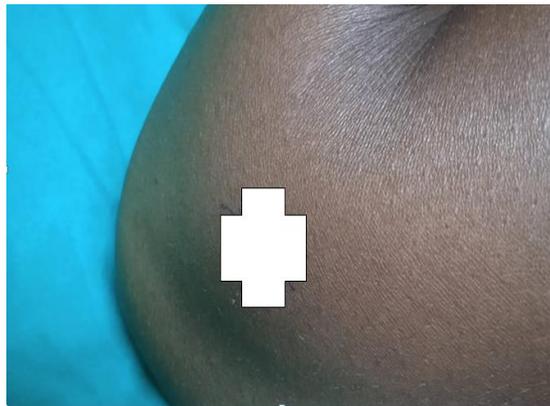


Fig. 1. Aspecto clínico de tumoración de partes blandas.

En el estudio histológico de la lesión se observa un área hipocelular, fusocelular y mixoide con vasos curvilíneos, mitosis e infiltrado variable, pleomorfismo y patrón vascular prominente, crecimiento multinodular, células fusiformes en el seno de matriz mixoide, núcleos hipercromáticos y pleomórficos de forma ligera, algunas células son vacuoladas y

recuerdan los lipoblastos, estos elementos son característicos de un mixofibrosarcoma de bajo grado de malignidad (fig. 2 y 3).

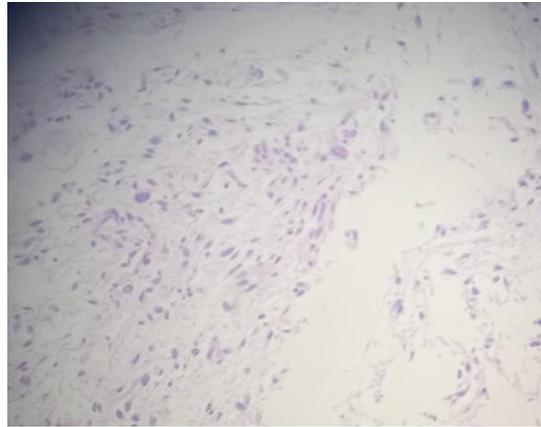


Fig. 2. Aspecto histológico de la lesión tumoral, presencia de células semejantes a los lipoblastos.

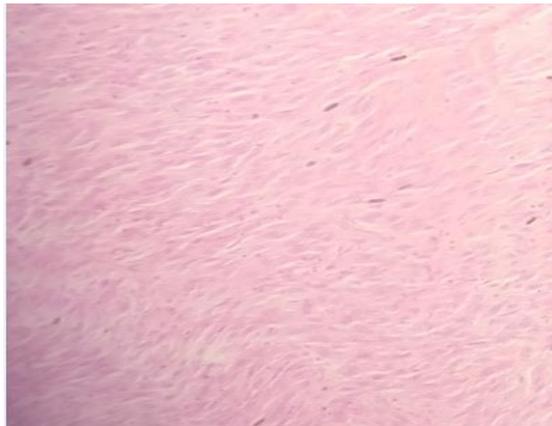


Fig. 3. Aspecto histológico, fibrosis.

Discusión

Los sarcomas de partes blandas son lesiones infrecuentes, pero en los últimos años, se han incrementado los pacientes con este diagnóstico. Se diagnostica a cualquier edad y sus tipos histológicos son variados.⁽¹⁾

Callegaro y otros⁽¹⁾, *Hong y otros*⁽²⁾ y *Henderson y otros*⁽³⁾ plantean que el mixofibrosarcoma es uno de los sarcomas más frecuentes después de los 60 años, con predominio en el sexo masculino; se encuentra con mayor frecuencia en los miembros inferiores (75 %) que en los miembros superiores (25 %). En el caso que se presenta, que es un hombre de 36 años de edad, se coincide respecto al sexo, mas no con la edad; y se presentó en el codo, que no es la localización más frecuente.

Los mixofibrosarcomas tienen una alta tasa de recurrencia (entre el 50 % y el 60 % de los casos). No está vinculado al grado histológico ni a la profundidad de la lesión; a diferencia de las metástasis, que sí se relacionan de forma directa con estos dos factores. El mixofibrosarcoma de bajo grado se puede transformar en alto grado y presentar riesgo de metástasis. La recurrencia local antes de los doce meses se asocia al aumento de la mortalidad.^(4,6,7)

Hu y otros⁽⁴⁾, plantean que la supervivencia general oscila entre el 60 % y el 70 % a los 5 años, por lo que estos pacientes requieren un seguimiento para diagnosticar recidiva tumoral y realizar la exéresis de la lesión. En el caso que se presenta se llevó a cabo una exéresis amplia de la lesión, pese a lo cual no fue necesario realizarle cirugía reconstructiva y evolucionó de forma satisfactoria.

El tratamiento quirúrgico es el de elección. Se deben dejar márgenes oncológicos para evitar la recidiva tumoral.⁽⁸⁾ Cuando la lesión es mayor a 5 cm, la radioterapia puede ser útil.⁽⁹⁾

Conclusiones

El mixofibrosarcoma de codo es infrecuente, pero ante todo paciente con aumento de volumen de forma nodular, conviene sospechar la presencia de este tipo de tumor, independientemente de la edad y su localización, como ocurrió en este caso.

Referencias Bibliográficas

1. Callegaro D, Miceli R, Bonvalot S, Ferguson P, Strauss DC, Levy A, *et al.* Impact of perioperative chemotherapy and radiotherapy in patients with primary extremity soft tissue sarcoma: retrospective analysis across major histological subtypes and major reference centres. *Eur J Cancer*. 2018;105:19-27. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca>.
2. Hong LJN, Honicek FJ, Raskin KA. Prognostic Factors and Outcomes of Patients with Myxofibrosarcoma. *Human Pathol*. 2004;35(5):612-621.

- 3-Henderson MT, Hollmig T. Malignant fibrous Histiocytoma: Changing perceptions and management challenges. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(6):1335-41. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.04.013>
4. Hu Q, Zhou S, Hu X, Zhang H, Huang S, Wang Y. Systematic screening identifies a 2-gene signature as a high-potential prognostic marker of undifferentiated pleomorphic sarcoma/myxofibrosarcoma. *J Cell Mol Med.* 2020 [acceso 20/01/2020];24(1):1010-21. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC 6933343/>
5. Tjarks BJ, Ko JS, Billings SD. Myxofibrosarcoma of unusual sites. *J CutanPathol.* 2018 Feb;45(2):104-10. DOI: <https://doi.org/10.1111/cup.13063>
6. Ogura K, Hosoda F, Arai Y, Nakamura H, Hama N, Totoki Y, et al. Integrated genetic and epigenetic analysis of myxofibrosarcoma. *Nat Commun.* 2018 Jul;9(1):2765. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41467-018-03891-9>
7. Yoshimoto M, Yamada Y, Ishihara S, Kohashi K, Toda Y, Ito Y, et al. Comparative study of myxofibrosarcoma with undifferentiated pleomorphic sarcoma: histopathologic and clinicopathologic review. *Am J Surg Pathol.* 2020;44(1):87-97. DOI: <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000001389>
8. Mezmezian MM, Achenbach RE, Greco C, Acevedo A, Olvil L, Puzzo A, et al. Mixofibrosarcoma de bajo grado de la pared torácica. *Rev. argent. dermatol.* 2016 [acceso 30/06/2023];97(3):22-26. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2016000300004&lng=es
9. The ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2012; 23 (7): 92-99.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.