



# MASA ABDOMINAL CON CLÍNICA ATÍPICA DE ORIGEN SARCOMATOSO

L. Vaquero, B. Alvarez-Cuenllas, L. Monteserín, M. Jiménez, S. Vivas, F.M. Izquierdo, J.L. Olcoz, F. Jorquera

Complejo Asistencial de León

## RESUMEN

Tras la detección de una masa abdominal debe excluirse diferentes patologías de forma urgente. Dentro de las posibles causas es necesario descartar un aneurisma aórtico abdominal, una obstrucción ureteropélvica, un proceso inflamatorio como un plastrón apendicular o una enfermedad de Crohn, una patología infecciosa como la tuberculosis y un proceso neoplásico.

Presentamos el caso de un paciente con una masa abdominal finalmente diagnosticado de un fibromixosarcoma. Varón de 45 derivado a consulta de digestivo tras la palpación de una masa abdominal de más de 20 cm. Se acompaña de pérdida de 3kg en los últimos 4 meses, y astenia. En el TC toraco-abdomino-pélvico informa de una masa de 21x16cm de contornos lobulados, con atenuación heterogénea con áreas de necrosis y contenido graso en su interior, de localización mesentérica. La biopsia presentaba abundantes células fusiformes multinucleadas, con múltiples atipias nucleares, sobre un fondo mixoide, negativo para desmina, S-100, CD-34 y CD 117 fue diagnosticado de un mixofibrosarcoma grado II.

Los sarcomas de partes blandas son un grupo heterogéneo de tumores poco frecuentes. Dentro de este grupo de sarcomas de partes blandas el mixofibrosarcoma es un tumor infrecuente muy agresivo. Es más frecuente en varones entre la sexta-octava década, mientras que es muy raro su desarrollo en pacientes jóvenes. Suele localizarse en las extremidades afectando al tejido celular subcutáneo o músculo esquelético. Su origen en la cavidad abdominal es extremadamente infrecuente obligando hacer el diagnóstico diferencial con otras lesiones similares como el fibrosarcoma.

## PALABRAS CLAVE

masa abdominal, fibromixosarcoma.

## INTRODUCCIÓN

La detección de una masa abdominal, normalmente en un examen médico de rutina, es un signo de alarma que es necesario investigar con urgencia<sup>(1)</sup>. Dentro de las posibles causas es necesario descartar un aneurisma aórtico abdominal, una obstrucción ureteropélvica, un proceso inflamatorio como un plastrón apendicular o una enfermedad de Crohn, una patología infecciosa como la tuberculosis y un proceso neoplásico.

Presentamos el caso de un paciente con una masa abdominal finalmente diagnosticado de un fibromixosarcoma.

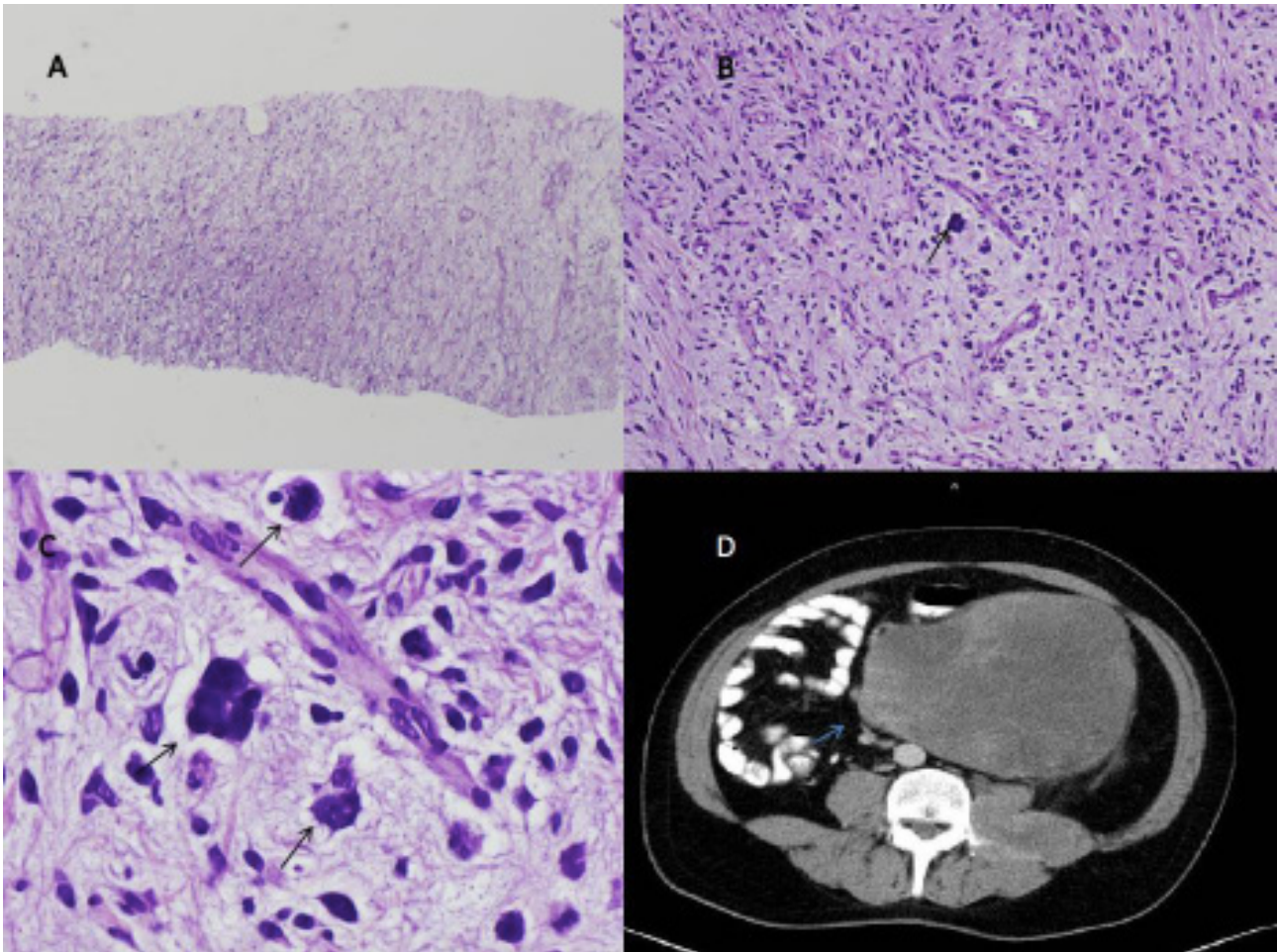
## CASO CLÍNICO

Varón de 45 años sin antecedentes personales de interés. Pendiente de intervención de la cadera izquierda por posible artrosis articular. Es derivado a consulta de digestivo tras el preoperatorio, al palpar una masa abdominal de más de 20 cm, localizada en fosa iliaca izquierda, flanco izquierdo y mesogastro. Se acompaña de pérdida de 3kg en los últimos 4 meses, y astenia. No presenta dolor abdominal ni anorexia ni fiebre. Tanto los marcadores tumorales como el resto de determinaciones analíticas eran normales. El TC toraco-abdomino-pélvico informa de una masa de 21x16cm de contornos lobulados, con atenuación heterogénea y de localización mesentérica representada en la **figura 1D**. También advierte otra pequeña masa en la musculatura lumbar izquierda, que infiltra psoas y apófisis trasversas L2-L3 compatible con un proceso tumoral. El tru-cut de la lesión obtiene una muestra con abundantes células fusiformes multinucleadas, con múltiples atipias nucleares, sobre un fondo mixoide, negativo para desmina, S-100, CD-34 y CD 117 compatible con un mixofibrosarcoma grado II como puede observarse en la **figura 1A, 1B y 1C**.

El paciente fue remitido a cirugía para la extirpación de la lesión. Observando durante la intervención quirúrgica la irreseccabilidad de la lesión por infiltración de vasos iliacos izquierdos, promontorio y pala iliaca

## CORRESPONDENCIA:

luisvaqueroayala@gmail.com



**Figuras 1A, 1B, 1C:** - A) Estudio histológico de la lesión que muestra una tumoración sarcomatosa compuesta por células fusiformes o estrelladas, con frecuentes elementos multinucleados (flechas). Los núcleos muestran atipia moderada y ocasionales mitosis. Se dispone formando pequeños fascículos o de forma aislada sobre un fondo mixoide con vasos finos sin atipias. Desde el punto de vista morfológico no se observan signos de diferenciación adiposa ni lipoblastos. Sarcoma compatible con un mixofibrosarcoma de II grado. FIGURA 1.D: Masa de 21x16 cm que ocupa la mitad inferior del abdomen de localización mesentérica. Masa de contornos lobulados y atenuación heterogénea (flecha). No se observan adenopatías ni líquido libre.

izquierda. Ante los hallazgos detectados se desestimó la operación sobre la cadera izquierda al justificar la sintomatología la compresión neuronal de la metástasis paravertebral izquierda que mejoró con tratamiento con corticoides. Actualmente se encuentra en espera para iniciar tratamiento quimioterápico específico.

## DISCUSIÓN

Los sarcomas de partes blandas son un grupo heterogéneo de tumores poco frecuentes constituidos por una amplia variedad de subtipos histológicos que requieren un tratamiento multidisciplinar, con frecuencia especializado y complejo<sup>(2)</sup>. Dentro de este grupo de sarcomas de partes blandas el

mixofibrosarcoma o anteriormente conocido como histiocitoma fibroso maligno mixoide es un tumor infrecuente muy agresivo. Es más frecuente en varones entre la sexta-octava década, mientras que es muy raro su desarrollo en pacientes jóvenes<sup>(3)</sup>. Suele localizarse en las extremidades afectando al tejido celular subcutáneo o músculo esquelético. Su origen en la cavidad abdominal es extremadamente infrecuente obligando a hacer el diagnóstico diferencial con otras lesiones similares como el fibrosarcoma<sup>(4)</sup>. En la **tabla 1** se resumen las características de las principales lesiones tumorales que hay que valorar al hacer el diagnóstico diferencial.

El principal punto de interés de nuestro caso radica en la rareza del tumor, junto con la sintomatología que presentaba el paciente, que originó un error diagnóstico

**TABLA I**

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL FIBROMIXOSARCOMA**

TIPO DE TUMORES	Mixofibrosarcoma	Leiomiomasarcoma	GIST	T. fibroso solitario	T. maligno de la vaina nerviosa	Fibrosarcoma	Fibromatosis (t. desmoide)
Desmina	-	+	-	-	-	-	-
S100	-	-	-	-	+ (50-80%)	-	-
CD34	-	-	+	+	-	-	-
CD117 (c-kit)	-	-	+	-	-	-	-
Células	Patrón celular pleomórfico con células alargadas multinucleadas gigantes con atipias nucleares	Células pleomórficas alargadas con algunas atipias celulares	Células fusocelulares epitelioides y pleomórficas con atipias	Células fusiformes, con atipias y células gigantes multinucleadas	Células fusiformes con múltiples mitosis	Células fusiformes en fascículos con atipias, ausencia de células multinucleadas gigantes	Células fusiformes en fascículos, sin atipias y ausencia de células multinucleadas gigantes

al sospechar un problema articular. Tras la palpación de la masa abdominal en ausencia de alteraciones del tracto gastrointestinal, dolor abdominal, fiebre y elevación de reactantes de fase aguda el proceso no sugería un origen infeccioso o una enfermedad inflamatoria intestinal. La realización del tru-cut nos permitió llegar a filiar el tipo de proceso tumoral sospechado por el TC.

El tamaño de la masa tumoral, junto con la edad avanzada, es el principal predictor de malignidad/benignidad de la lesión, estableciendo el punto de corte en 8cm<sup>(5)</sup>. Otros factores como el dolor o la profundidad presentan menor sensibilidad y especificidad. Por lo tanto las dimensiones de la masa de nuestro paciente orientaban a un proceso maligno.

El tratamiento de elección en el mixofibrosarcoma grado II se basa en la resección total de la lesión con posterior radioterapia postoperatoria<sup>(6)</sup>. El tratamiento quimioterápico se utiliza de manera paliativa en pacientes con enfermedad avanzada con buen estado funcional, como nuestro paciente, con una mediana de supervivencia de 12 meses<sup>(7)</sup>. Actualmente la quimioterapia utilizada como primera línea se basa en la utilización de antraciclina u oxazafosforinas. En el seguimiento de los sarcomas abdominales debe realizarse TC abdominal cada 6 meses durante 2 años.

**BIBLIOGRAFÍA**

- García Del Muro X, Martín J, Maurel J, Cubedo R, Bague S, de Alava E, et al. [Soft tissue sarcomas: clinical practice guidelines]. *Med Clin (Barc)*. 2011;136:408 e1-8.
- Rydholm A. Management of patients with soft-tissue tumors. Strategy developed at a regional oncology center. *Acta Orthop Scand Suppl*. 1983;203:13-77.
- Merck C, Angervall L, Kindblom LG, Oden A. Myxofibrosarcoma. A malignant soft tissue tumor of fibroblastic-histiocytic origin. A clinicopathologic and prognostic study of 110 cases using multivariate analysis. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand Suppl*. 1983;282:1-40.
- Mentzel T, Katzenkamp D, Fletcher CD. [Low malignancy myxofibrosarcoma versus low malignancy fibromyxoid sarcoma. Distinct entities with similar names but different clinical course]. *Pathologe*. 1996;17:116-21.
- Johnson CJ, Pynsent PB, Grimer RJ. Clinical features of soft tissue sarcomas. *Ann R Coll Surg Engl*. 2001;83:203-5.
- Mentzel T, Calonje E, Wadden C, Camplejohn RS, Beham A, Smith MA, et al. Myxofibrosarcoma. Clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low-grade variant. *Am J Surg Pathol*. 1996;20:391-405.
- Hisaoka M, Morimitsu Y, Hashimoto H, Ishida T, Mukai H, Satoh H, et al. Retroperitoneal liposarcoma with combined well-differentiated and myxoid malignant fibrous histiocytoma-like myxoid areas. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:1480-92.