

Fibrosarcoma pulmonar metastásico: a propósito de un caso y revisión de la literatura

J.I. Quintana González, L. Lázaro Asegurado, J.A. Fernández Ratero*, A. Morato Arnaiz, M.C. González de la Campa** y J. Terán Santos

Sección de Neumología. *Servicio de Medicina Intensiva. Hospital General Yagüe. **Sección de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Federico García Lorca. Burgos.

Los fibrosarcomas son un tipo de sarcomas de tejidos blandos, de baja frecuencia y de localización muy variada, aunque más del 50% se localizan en las extremidades. Tienen una evolución dominada por las recidivas locales y las metástasis que suelen ser pulmonares y que clásicamente son precoces, con un intervalo medio de 12 meses. Presentamos un caso de metástasis pulmonares con fibrosarcoma de pierna diagnosticado y tratado 14 años antes.

Palabras clave: *Fibrosarcoma. Metástasis pulmonares.*

Arch Bronconeumol 1996; 32: 256-258

Metastatic pulmonary fibrosarcoma: a case report and review of the literature

Fibrosarcoma is a rare entity that affects soft tissues in a variety of locations, although it is most commonly found on the extremities. Local recurrence is frequent and metastasis usually takes place in pulmonary tissues early on, within a mean interval of 12 months. We present a case of pulmonary metastasis after fibrosarcoma of the leg that had been diagnosed and treated 14 years earlier.

Key words: *Fibrosarcoma. Pulmonary metastasis.*

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos (STB) son tumores poco frecuentes, constituyen menos del 1% del total de neoplasias que se diagnostican anualmente en adultos, y son más frecuentes en la edad pediátrica, en la que dicha incidencia asciende al 7%. La frecuencia en varones y mujeres es similar. La gran mayoría (entre el 50 y el 90% según las series) se localizan en las extremidades^{1,2}, sobre todo en las inferiores; otras localizaciones menos frecuentes son el tronco y el retroperitoneo¹. Clínicamente se suelen presentar como una masa asintomática, aunque en ocasiones dan síntomas por compresión local¹.

Estos tumores comprenden un grupo muy heterogéneo, pero cuyo abordaje terapéutico es similar. Se basa en la cirugía radical o bien en la cirugía marginal suplementada con radioterapia, que es la actitud más aceptada en la actualidad por preservar la funcionalidad del miembro y proporcionar iguales garantías de control local¹.

A pesar del tratamiento local, el 50% de los pacientes con STB desarrollarán metástasis, de las cuales el 80% son pulmonares².

Caso clínico

Mujer de 18 años de edad, sin hábitos tóxicos, que fue diagnosticada a los 4 años de edad de una tumoración de partes blandas situada en el tercio inferior de la extremidad inferior derecha que, examinada por radiografía convencional, se mostraba como una gran masa que producía una discreta concavidad en la cara posterior de la tibia (fig. 1). La resección íntegra mostró una masa de 6 × 3 × 3 cm que estaba localizada entre los gemelos y la cara posterior de la tibia, a la que estaba adherida pero sin signos de infiltración. El informe anatomopatológico fue de fibrosarcoma bien diferenciado. El estudio de extensión fue negativo y se completó el tratamiento con radioterapia (dosis total 5.500 rads) durante las 5 semanas posteriores a la cirugía. La paciente presentó a los 17 años un cuadro de abdomen agudo debido a una tumoración ovárica torsionada que precisó anexoctomía izquierda, siendo el diagnóstico anatomopatológico de teratoma quístico maduro de ovario; la radiografía de tórax del preoperatorio fue rigurosamente normal.

La paciente acudió a la consulta por un cuadro de tos irritativa y de dolor de características pleuríticas en hemitórax derecho de un mes de evolución. En la exploración física destacó una temperatura corporal de 38 °C y en la auscultación pulmonar se evidenció la disminución de la ventilación en los dos tercios inferiores del hemitórax derecho con matidez a la percusión, siendo el resto de la exploración física normal.

En la radiografía de tórax se observaba un aumento de densidad en el hemitórax derecho con efecto masa que desplazaba el mediastino. En la analítica: VSG en la primera hora de 110 mm, siendo todos los parámetros hematimétricos y bioquímicos normales, incluyendo marcadores tumorales.

Correspondencia: Dr. J. Terán Santos. Sección de Neumología. Hospital General Yagüe. 09005 Burgos.

Recibido : 27-10-95; aceptado para su publicación: 5-12-95.

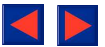


Figura 1. Radiografía de pierna derecha que muestra aumento de densidad retrotibial sin afectación aparente de la cortical.



Figura 2. TAC torácica (descripción en el texto, en caso clínico).

Discusión

Los STB constituyen un grupo variado de tumores, siendo los tipos histológicos más frecuentes: histiocitoma fibroso maligno, neurofibrosarcoma, liposarcoma y fibrosarcoma. Este último representa aproximadamente el 14% del total de STB¹. Se clasifican según su malignidad histológica en 4 grados, siendo la gran mayoría (88%) de grado III o IV (indiferenciado)².

La supervivencia a los 5 años se sitúa entre el 40 y 60% tras resección quirúrgica y radioterapia postoperatoria^{3,4}, y depende del control local del tumor primario, que se relaciona con el grado histológico de malignidad⁵, de forma que la supervivencia a los 5 años es prácticamente del 100% para los grados I y II, del 68% para el grado III y del 47% para el grado IV². Además, son factores de mal pronóstico en la supervivencia después de la cirugía en el sexo masculino^{6,7} la necrosis tumoral extensa⁹ y el tamaño tumoral (superior a 5 o 10 cm según algunos autores)^{1,9}. En ausencia de estos factores la supervivencia es cercana al 100% a los 10 años^{8,9}. Aunque la mayoría de los autores abogan por una resección quirúrgica local y radioterapia adyuvante¹, el consenso no es total y se ha comunicado que en los pacientes con dos o menos factores de mal pronóstico la cirugía extensa mejoraría su supervivencia¹⁰. El caso presentado evidenciaba, como único factor de mal pronóstico, el gran tamaño tumoral.

La enfermedad metastásica es la causa más frecuente de muerte¹, y el lugar más común son los pulmones: entre el 40¹ y el 50%¹¹ de STB desarrollarán metástasis pulmonares, que con mucha frecuencia son la localización inicial de la recurrencia¹². Un porcentaje próximo al 10% desarrolla metástasis extrapulmonares². En el 46% las metástasis aparecen dentro del primer año y en el 74% dentro de los 2 años desde la operación; tan sólo el 10% se detectan después de más de 5 años. Hay mayor riesgo de metástasis que de recurrencia local durante los primeros 3 años después de la operación².

Los factores que influyen en la capacidad de metástasis son: tipo histológico, grado de malignidad histológica

Se realizó TAC de tórax y hemiabdomen superior (fig. 2), visualizándose una masa intrapulmonar que ocupaba prácticamente la totalidad del hemitórax derecho, con captación de forma heterogénea, dejando en su interior grandes zonas hipodensas compatibles con necrosis tumoral. Así mismo producía desplazamiento mediastínico y se visualizaban planos definidos de separación entre la masa y las estructuras mediastínicas; existía un pequeño derrame pleural derecho y no se objetivaron adenopatías mediastínicas ni hiliares, ni alteraciones patológicas en el hemiabdomen superior. Se realizó PAAF y biopsia con trucut bajo control de TAC que fue informada como sarcoma. También se realizó resonancia magnética nuclear, en la que era difícil precisar la existencia de invasión mediastínica. La gammagrafía ósea fue normal.

Se propuso tratamiento quirúrgico y, tras estudios funcionales respiratorios y gammagrafía de perfusión que mostraron un FEV₁ postoperatorio de 1.235 ml, se decidió realizar neumectomía derecha. En el acto quirúrgico se resecaron además varios nódulos de pocos milímetros localizados en LSI y LII, pericardio y diafragma. El pulmón resecado presentaba una masa de 15 cm de diámetro máximo, de bordes bien definidos con zonas de necrosis. El diagnóstico anatomopatológico de la masa y de los nódulos fue de fibrosarcoma metastásico.

La paciente falleció en el postoperatorio debido a un tromboembolismo pulmonar y una endocarditis trombótica no bacteriana de las válvulas tricúspide y pulmonar. El estudio necrópsico confirmó las metástasis microscópicas en el pulmón izquierdo y evidenció signos de shock.



ca, control del tumor primario² y tamaño tumoral¹. Respecto al primero, el grado más bajo de metástasis se da en los fibrosarcomas, mixofibrosarcomas y sobre todo liposarcomas, y el más alto en los histiocitomas fibrosos malignos y schwannomas malignos. El grado de malignidad influye en el riesgo de metástasis, siendo mayor en los grados III y IV (34 y 60%, respectivamente)². El control del tumor primario también influye, de forma que las metástasis se desarrollan en el 41% de los pacientes sin recurrencia local, comparado con el 71% de aquellos en quienes el tumor primario no pudo ser controlado². Cuando la diseminación ocurre sin recurrencia local las metástasis probablemente provienen del tumor primario y la diseminación microscópica ocurrió antes de la cirugía^{13,14}. Las metástasis pulmonares pueden implantarse años antes de ser visibles radiográficamente⁹.

En el caso presentado, el fibrosarcoma diagnosticado era de bajo grado de malignidad, por lo que tras el tratamiento quirúrgico suplementado con radioterapia, la probabilidad de que metastatizara era muy baja (inferior al 5%). Además, no existía recurrencia local del tumor primario y el amplio intervalo de tiempo transcurrido desde la extirpación hacían muy improbable la posibilidad de diseminación de la neoplasia. El único factor de riesgo que presentaba era el tamaño tumoral superior a 5 cm, pese a lo cual el pronóstico era excelente.

Ante la amplia extensión intratorácica de la neoplasia en el momento del diagnóstico, es probable que un año antes, aun siendo la radiografía de tórax rigurosamente normal, ya existieran metástasis microscópicas. En cuanto al gran intervalo transcurrido hasta la detección de metástasis desde la enfermedad primaria, es realmente excepcional y tan sólo hemos encontrado un caso similar en la literatura¹⁵. Quizá podría estar en relación con una baja velocidad de crecimiento celular por el bajo grado de indiferenciación, pues ante la ausencia de recidiva local, es asumible que existiera diseminación microscópica previa a la cirugía.

La decisión de la intervención quirúrgica de esta paciente se basó en la ausencia de recidiva local del tumor primario y de metástasis extrapulmonares, buen estado general y el cálculo de una aceptable capacidad funcional postoperatoria^{16,17}. Pese a presentar como factor de mal pronóstico, en cuanto a supervivencia a largo plazo, un tiempo de doblaje presumiblemente corto¹⁷ y el hallazgo intraoperatorio de enfermedad bilateral e incluso extrapulmonar, todo ello no justifica el desenlace fatal precoz, en relación a complicaciones postoperatorias.

La mediana de supervivencia en caso de metástasis pulmonares irreseccables es de 6 meses; en caso de resección completa es de 25 meses, con un 25,8% de supervivencia absoluta a los 5 años¹⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meterissian SH, Tanabe KK. Bone and soft-tissue sarcoma. The MD Anderson Surgical Oncology Handbook. Nancy E, ed. Charing; 70-81.
2. Markhede G, Angervall L, Stenner B. A multivariate analysis of the prognosis after surgical treatment of malignant soft-tissue tumors. *Cancer* 1982; 49: 1.721-1.733.
3. Heise HW, Myers MH, Suit HD, Enzinger FM, Edmouson JH, Cohen J. Recurrent free survival time for surgically treated soft tissue sarcoma patients. Multivariate of the five prognostic factors. *Cancer* 1986; 57: 172-177.
4. Rosenberg SA, Tepper J, Glatstein E. Prospective randomized evaluation of adjuvant chemotherapy in adults with soft tissue sarcomas of the extremities. *Cancer* 1983; 52: 424-434.
5. Trovik CS, Bauer HCF. Local recurrence of soft tissue sarcoma a risk factor for late metastases. *Acta Orthop Scand* 1994; 65: 553-558.
6. Hadju SI, Shiu MH, Fortner JG. Tendosynovial sarcoma: a clinicopathological study of 136 cases. *Cancer* 1977; 39: 1.201-1.217.
7. Chase DR, Enzinger FM. Epithelioid sarcoma: diagnosis, prognostic indicators and treatment. *Am J Surg Pathol* 1985; 9: 241-263.
8. Alvegard T. Adjuvant chemotherapy with adriamycin in high grade malignant soft-tissue sarcoma: a scandinavian randomized study. *Pro Am Soc Clin Oncol* 1986; 5: 125.
9. Rösser BO, Attewell R, Berg NO, Rydholm A. Prognostication in soft tissue sarcoma. A model with four risk factors. *Cancer* 1988; 61: 817-823.
10. Gaynor JJ, Tan CC, Collin CF, Friedrich C, Shin M, Hadju SI, Brennan MF. Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity: a study of 423 adults. *J Clin Oncol* 1992; 10: 1.317-1.329.
11. Verazin GT, Warneke JA, Driscoll DL, Karakousis C, Petrelli NJ, Takita H. Resection of lung metastases from soft-tissue sarcomas. A multivariate analysis. *Arch Surgery* 1992; 127: 1.407-1.411.
12. Rösser B, Gustafson P, Rydholm A. Is there no influence of local control on the rate of metastases in high-grade soft tissue sarcoma? *Cancer* 1990; 65: 1.727-1.729.
13. Collins VP, Loeffler RK, Tivey H. Observations on growth rates of human tumors. *Am J Rev* 1956; 76: 988-1.000.
14. Pearlman AW. Fibrosarcoma: the biomathematical approach to late metastases: a case report. *Mt Sinai J Med* 1979; 46: 255-260.
15. Aron C, Charet JC, Aubry P. Métastases pulmonaires d'un fibrosarcome de la cuisse 15 ans après. *Press Medicale*, 1994; 23: 1.778.
16. Casson AG, Putnam JB, Natarajan G, Johnston DA, Mountain C, Mcmurtrey M et al. Five-year survival after pulmonary metastasectomy for adult soft tissue sarcoma. *Cancer* 1992; 69: 662-668.
17. Pogrebniak HW, Roth JA, Steinberg SM, Rosenberg SA, Pass HI. Reoperative pulmonary resection in patients with metastatic soft-tissue sarcoma. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 197-203.