

Caso clínico

Tumoración de partes blandas en un adulto joven

Ana María Gómez Calvo

Centro de Salud La Veredilla. Torrejón de Ardoz (Madrid)

Varón de 32 años de edad, que acude a consulta porque se ha notado desde hace un mes y medio un bulto no doloroso en la zona superior interna de la pierna izquierda. En principio no le había dado importancia, pero como iba creciendo, su novia le ha obligado a acudir al médico.

No tiene antecedentes de interés, ni personales, ni familiares. No antecedentes quirúrgicos. No traumatismo previo. No refiere haber viajado a países tropicales, ni recordar picadura o mordedura de ningún animal. No disuria ni sintomatología genital. No presenta dolor ni impotencia funcional del miembro inferior afectado. No fiebre. No sudoración.

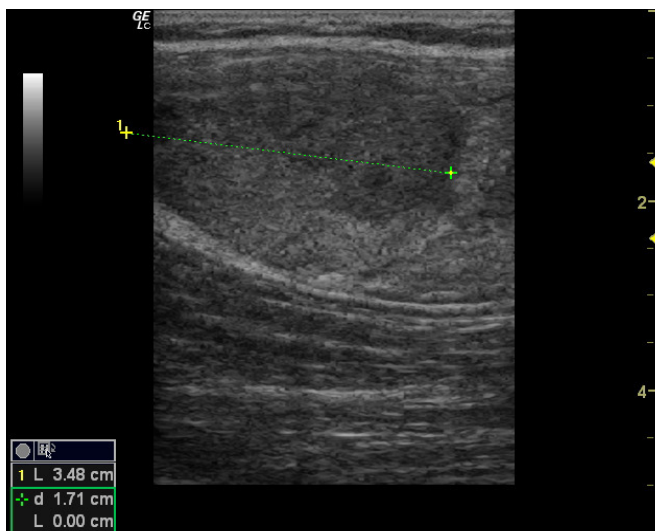


Figura 1. Cara interna de la zona superior del muslo izquierdo: corte longitudinal de la zona superior de la masa.

Durante la exploración se palpa una masa bien delimitada, de aproximadamente 3 x 4 cm de diámetro, en la cara interna del muslo izquierdo, cerca de la ingle, no dolorosa al tacto, no pulsátil, de consistencia elástica, que no parece adherida a planos profundos, movilizable solo en parte; no se observa enrojecimiento, ni aumento de la temperatura cutánea, ni cambio de coloración superficial, ni empastamiento de la zona adyacente, ni aumento

de la tumoración con las maniobras de Valsalva; no se aprecian heridas en los dedos ni puntos de entrada en el miembro inferior izquierdo; testículos no aumentados de tamaño; no se palpan adenopatías inguinales; no varices superficiales; pulsos inguinales conservados; pulsos poplíteos y pedios conservados; no edemas en los miembros inferiores. En la exploración abdominal no se palpan masas ni megalias, ni hay dolor con la palpación. Auscultación cardiaca normal. Auscultación pulmonar normal. Presión arterial: 110/70.

Ante lo anodino del caso se decide hacer una exploración ecográfica en la consulta. Se observa una tumoración heterogénea en la cara interna de la zona superior del muslo izquierdo (en la zona que corresponde al músculo sartorio), dividida en dos partes: una superior más hipoecoica (de 3,48 cm de longitud), con un área redondeada en su interior aún más hipoecoica, nodular y mal delimitada (fenómeno de nódulo dentro de nódulo) (figura 1); una inferior más hiperecoica (de 3,70 cm de longitud) (figura 2). En los cortes transversales el más ancho mide 3,56 cm de longitud. Se aprecia alguna zona de la tumoración que parece calcificada, pues deja sombra acústica posterior. La zona superior de la lesión se encuentra por debajo de la fascia superficial y la zona inferior se encuentra comprimiendo el músculo subyacente (por lo que es difícil saber si la tumoración posee cápsula o se trata de una pseudocápsula). Ambas zonas presentan vascularización central y periférica anárquica (figuras 3 y 4).

Se remite al paciente al hospital para descartar malignidad.

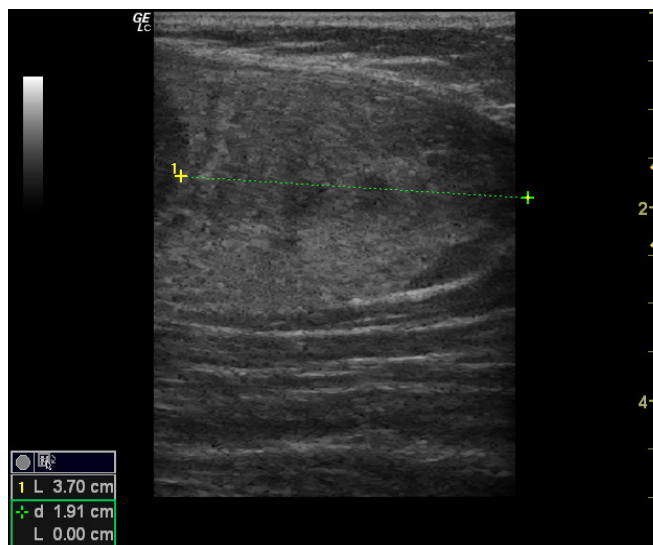


Figura 2. Cara interna de la zona superior del muslo izquierdo: corte longitudinal de la zona inferior de la masa.

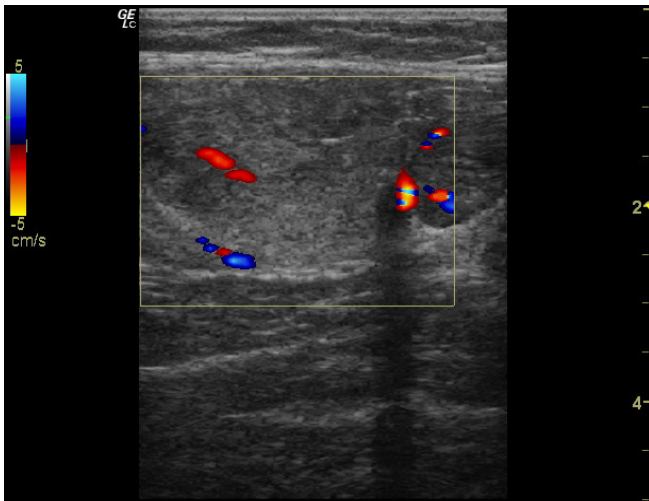


Figura 3. Doppler de la zona inferior de la masa con captación central y periférica; se aprecia también una zona que deja sombra acústica posterior.

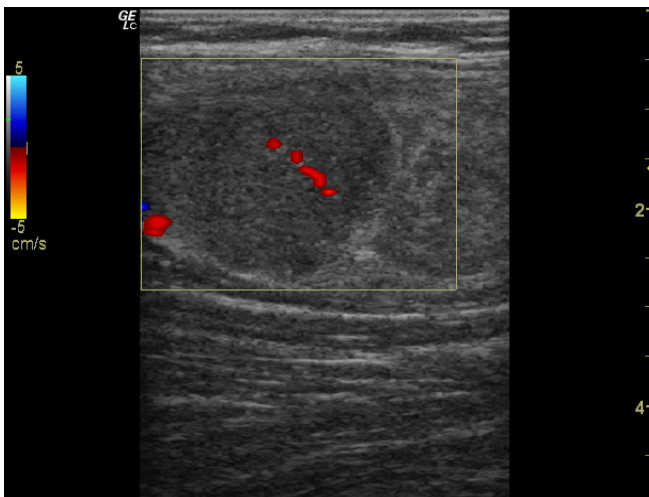


Figura 4. Doppler de la zona superior de la masa con captación central y periférica.

TAC: lesión puntiforme hipodensa en la cúpula hepática, no caracterizable en este estudio debido a su pequeño tamaño, de aspecto benigno.

RMN: se visualiza una lesión de bordes bien definidos y encapsulada, localizada en el interior del músculo grácil, en el tercio superior del muslo, que mide aproximadamente 8,5 cm de diámetro máximo longitudinal, 5,5 cm de diámetro máximo ántero-posterior y 4 cm de diámetro máximo transversal; existe plano de separación grasa con los músculos abductores; elevada intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2, aunque algo heterogénea; baja intensidad de señal en secuencias potenciadas en T1 y realce muy heterogéneo tras administración de contraste intravenoso (CIV); no presenta grasa en su interior, ni claras imágenes de calcificaciones. Los hallazgos pueden corresponder a un mixoma intramuscular; no obstante, debido a la heterogenicidad que presenta en secuencias potenciadas en T2 y al realce heterogéneo tras administración de CIV, no se puede descartar la posibilidad de que se trate de un sarcoma.

Biopsia: por las características la lesión parece un mixoma, pero la muestra es pequeña y fragmentada; se

precisa más muestra.

Anatomía patológica definitiva tras la intervención quirúrgica: proliferación lipomatosa atípica de malignidad incierta, con trama vascular plexiforme focal, escasos "pseudolipoblastos" en una abundante matriz mixoide; ausencia de actividad mitótica; ausencia de necrosis tumoral; ausencia de invasión angiolinfática y perineural; bordes quirúrgicos no valorables por multifragmentación (biopsia incisional).

Se remite al paciente para una segunda opinión y valorar estudios citogenéticos/biología molecular a un experto anatomopatólogo en patología tumoral de partes blandas.

Es intervenido tras una biopsia con resultado de alta sospecha de mixoma. Sin embargo, el informe definitivo constata que se trata de un liposarcoma mixoide.

Es remitido a una unidad de otro hospital especializada en estos tumores, donde es reintervenido para ampliar los bordes quirúrgicos y evitar las recidivas locales tan frecuentes en este tipo de tumores.

Tras esta segunda intervención se le prescribe radioterapia.

Actualmente el paciente se encuentra bien y hace vida normal.

COMENTARIO

Ante una tumoración de partes blandas en las extremidades el diagnóstico diferencial abarca:

- Lesiones benignas:
 - Tumores benignos de partes blandas: lipomas, neurofibromas, schwannomas, fibromatosis, tumores desmoides, tumores de células gigantes, bur-sas o quistes, condromas, necrosis grasas, angioleiomiomas, sinovitis vellonodulares pigmentadas, osteocondromatosis sinovial, hemangiomas y malformaciones vasculares, mixomas...
 - Lesiones no tumorales: hematomas, músculos accesorios, desgarros musculares, piomiositis, seromas de Morell-Lavallé, abscesos tuberculosos, quistes hidatídicos, hernias musculares e inguinales, miositis osificante, granulomas por cuerpos extraños, quistes sinoviales...
 - Lesiones malignas: tumores malignos de partes blandas (liposarcomas, sarcomas pleomórficos malignos, leiomiomas, rhabdomiomas, tumores malignos de las envolturas de los nervios periféricos, tumores vasculares malignos, sarcomas sinoviales, linfomas, metástasis ganglionares locales...), metástasis en partes blandas de carcinomas y extensión a partes blandas de sarcomas óseos.
- Los sarcomas de partes blandas son una enfermedad poco frecuente, con una incidencia de 2-3/100.000 casos nuevos al año. Globalmente comprenden menos del 1 % de todos los tumores malignos y un 2 % de la mortalidad por cáncer.
- El liposarcoma se produce en los tejidos blandos de las extremidades y en el retroperitoneo. Es el más común de los sarcomas de tejidos blandos y representa el 20 % de los tumores mesenquimales.

El liposarcoma mixoide representa aproximadamente un 30 % de los liposarcomas. Se presenta a una edad más temprana que otros subtipos de liposarcomas, con un rango de edad de diagnóstico típico de 35-55 años. En general, son lesiones profundas, situadas en el muslo, el glúteo y la región poplíteica de adultos jóvenes.

Presentan metástasis 33 % de los pacientes en el momento del diagnóstico, algunas de localización inusual (axilas, serosas, hueso, partes blandas...), muchas veces múltiples.

Ante una tumoración de partes blandas debemos fijarnos en una serie de signos clínicos que deben hacer sospechar el diagnóstico de sarcoma de partes blandas (SPB):

- La ausencia de dolor no descarta un sarcoma de partes blandas; al contrario, si bien pueden doler, es frecuente que sean indolores (50-66 %).
- La consistencia dura debe hacernos sospechar un SPB, si bien la consistencia blanda no lo descarta.
- El crecimiento rápido debe hacer sospechar un SPB, pero conviene recordar que es frecuente que los SPB crezcan relativamente lentos (6 meses o incluso años de evolución) y que hay lesiones benignas de crecimiento rápido (fascitis nodular, abscesos, quistes...).
- Pueden darse a cualquier edad (21 % en menores de 21 años; 27 % entre 40 y 60 años; y 52 % en mayores de 60 años). Aunque a mayor edad del paciente, mayor debe ser la sospecha de SPB, hay que tener en mente que hay tumores (rabdiosarcoma, sarcoma sinovial...) que son más frecuentes en etapas más tempranas de la vida.
- Un tamaño pequeño no descarta la presencia de un sarcoma. En general, un tamaño mayor de 5 cm debe hacer sospechar que pueda tratarse de un SPB.
- La localización proximal y profunda a la fascia superficial también es signo de sospecha de SPB, aunque también pueden aparecer tumoraciones distales o superficiales (ejemplo: sarcoma sinovial del tobillo).

La OMS define al SPB como un tumor maligno compuesto por células mesenquimales, no lipogénicas, redondas u ovales, uniformes, conjuntamente con un número variable de lipoblastos en el seno de un estroma mixoide con vascularización plexiforme.

El tratamiento de los liposarcomas mixoides de bajo grado implica la escisión quirúrgica amplia del tumor y del tejido circundante (debido a su tendencia a la recurrencia local). Comparado con otros subtipos, responde bien a radioterapia y quimioterapia, por lo que el tratamiento puede aplicarse antes o después de la intervención quirúrgica.

Su pronóstico es bueno para los pacientes con el subtipo de bajo grado (definido como mixoide puro o con menos de 5 % de componente de células redondas): la tasa de supervivencia a los 5 años es de 92 %.

BIBLIOGRAFÍA

- Verdugo P, Marco A. Ultrasonido en el estudio de tumores de partes blandas. *Revista Chilena de Radiología* 2009;15:5-18.
- Ostlere SJ. *Ultrasound of soft tissue masses. Second edition.* Philadelphia: Elsevier 2016.
- Jacobson JA. Hip and thigh ultrasound. En: Jacobson JA (eds). *Fundamentals of musculoskeletal Ultrasound. Second edition.* Philadelphia: Elsevier 2017; pag 162-211.
- Bargiela A. Utilidad de la ecografía en el estudio de la enfermedad sinovial. *Radiología.* 2010;52:301-10.
- Robinson P. *Disorders of the groin and hip: groin pain. Second edition.* Philadelphia: Elsevier 2017; chap 17.
- Conill C et al. Estado actual en el diagnóstico y el tratamiento de los sarcomas de partes blandas de las extremidades. *FMC.* 2005;12:341-6.
- Laurino L, Dei Tos AP. Adipocytic tumors. En: Hornick JL (ed). *Practical soft tissue pathology: a diagnostic approach.* Philadelphia: Elsevier 2017; chap 12.
- Campbell R. *Ultrasound of soft tissue masses A2. Third edition.* Philadelphia: Elsevier 2011; chap 58.
- García del Muro X et al. Guía de práctica clínica en los sarcomas de partes blandas. *Medicina Clínica* 2011;136:408.e1-408.e18.
- Nascimento AF, Hornick JL. Tumors with Myxoid Stroma. En: Hornick JL (ed). *Practical soft tissue pathology: a diagnostic approach.* Philadelphia: Elsevier 2017; chap 5.
- Iglesias Hidalgo G, Martín Gómez I, Canteli Padilla B, Atilano Santos L, Urresola Olabarrieta A, Gil Martín AR. La ecografía como aliada en el diagnóstico de tumores de partes blandas y su correlación con RM. *SERAM* 2014. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-0077>
- Hornick, J. Soft tissue tumors with prominent inflammatory cells. En: Hornick JL (ed). *Practical soft tissue pathology: a diagnostic approach.* Philadelphia: Elsevier 2017; chap 10.
- Wodajo F, Gannon FH, Murphey MD. Liposarcoma. *Visual guide to musculoskeletal tumors: a clinical - radiologic - histologic approach.* Saunders 2010; pag 166-71.
- Vakilian S, Freeman C, Roberge D. Myxoid liposarcoma radiation response. *Radiation Oncology.* 2011;81:S684.
- Anon. Phosphaturic mesenchymal tumor. *High-yield bone and soft tissue pathology (Cmv)* 2012:446-47.
- Mrozek E, et al. *Clinical practice guidelines in oncology.* 2014;12:82-126.