

Multimed 2017; 21 (1)

ENERO-FEBRERO

CASO CLÍNICO

**UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE GRANMA
HOSPITAL CLÍNICO QUIRÚRGICO CELIA SÁNCHEZ MANDULEY.
MANZANILLO. GRANMA**

Sarcoma alveolar de partes blandas. Presentación de un caso

Soft-tissue alveolar sarcoma. Presentation of a case

**Ms.C. Long. Satisf. Belkis Herrera Pérez,¹ Res. 2do año en Imagenol.
Yadira Mantilla Villuendas,¹ Esp. II Med. Interna Leonel Brizuela Zamora.¹**

¹ Hospital Clínico Quirúrgico Celia Sánchez Manduley. Manzanillo. Granma, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el sarcoma alveolar de partes blandas es una neoplasia poco frecuente, de mal pronóstico e histogénesis incierta, que se caracteriza por tener una imagen histológica característica, alteraciones moleculares específicas y un comportamiento clínico único y distintivo.

Presentación de un caso: estudiamos una paciente de 18 años que a las 30 semanas de embarazo, se le diagnosticó un tumor de partes blandas que interesaba la región glútea derecha.

Discusión: resultó ser un sarcoma alveolar, con el agravante de la gestación y un crecimiento acelerado del mismo. Hacemos énfasis en los estudios de imagen que se le realizan donde destaca la ecografía por sus ventajas.

Conclusiones: se logró llevar el embarazo a feliz término con intervención a las 34 semanas, se instaura tratamiento con quimioterapia y estabilización de la enfermedad.

Palabras clave: sarcoma de parte blanda alveolar; tercer trimestre de embarazo; nalgas.

ABSTRACT

Introduction: soft-tissue alveolar sarcoma is a rare neoplasm with a poor prognosis and uncertain histogenesis, characterized by a characteristic histological image, specific molecular alterations and a unique and distinctive clinical behavior.

Presentation of a case: we studied an 18-year-old woman who, at 30 weeks of pregnancy, was diagnosed with a soft-tissue tumor that interested the right gluteal region.

Discussion: it turned out to be an alveolar sarcoma, with the aggravating of gestation and an accelerated growth of the same. We emphasize the image studies that are performed highlighting ultrasound for its advantages.

Conclusions: the pregnancy was successfully completed with intervention at 34 weeks, treatment with chemotherapy and stabilization of the disease was established.

Keywords: sarcoma, alveolar soft part; pregnancy, trimester, third buttocks.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de partes blandas son un tipo heterogéneo de tumores que derivan del neuroectodermo y del mesodermo, que afectan los tejidos de soporte del organismo. Son tumores raros, en el adulto corresponden con el 2 % de las enfermedades oncológicas son más frecuentes en niños que llegan a representar el 10 % de éstas.¹

El sarcoma alveolar de partes blandas (SAPB) es una neoplasia poco frecuente, de mal pronóstico e histogénesis incierta, que se caracteriza por tener una imagen histológica característica, alteraciones moleculares específicas y un comportamiento clínico único y distintivo.² Aparece por lo general en pacientes jóvenes. Supone un 0.5-1 % del total de este grupo de sarcomas. A pesar de tener un ritmo de crecimiento relativamente indolente, hasta un 79 % de los pacientes que lo padecen desarrollan enfermedad metastásica.^{2,3}

A diferencia de otros sarcomas de partes blandas, los sarcomas alveolares producen metástasis no sólo en las localizaciones habituales sino también en el

cerebro. A pesar de que la cirugía puede mejorar el pronóstico incluso en casos de enfermedad metastásica, los agentes quimioterapéuticos tradicionales y la radioterapia no han demostrado ser capaces de incrementar la supervivencia de los pacientes que padecen este tipo de tumores.⁴

Como método de diagnóstico inicial, la ecografía tiene un importante rol en el estudio de los tumores de partes blandas, en muchas ocasiones puede ser suficiente, se destaca por su relación costo-eficiencia. Si bien el diagnóstico histológico tiene la última palabra para definir el tipo de tumor, la ecografía muestra muchas ventajas con respecto a otro medio imagenológico, por su bajo costo, su accesibilidad, fácil ejecución, la capacidad para diferenciar masas quísticas de sólidas, localizar las lesiones, definir de qué tejido deriva y establecer características diferenciales entre masas benignas y malignas.⁵

También la ecografía Doppler, informa sobre el grado de vascularización y las características de ésta. Es además muy útil para realizar biopsias eco-guiadas, con el inconveniente que depende de la pericia del observador es el medio de imagen más útil para la evaluación inicial de cualquier masa de tejido blando.^{5, 6}

La radiografía simple de la porción afectada aporta también datos de interés si el tumor se acompaña de lesión ósea o no, además de la presencia de calcificaciones en tejidos blandos característicos de algunos de ellos.⁷ La tomografía axial computadorizada es importante pues además de definir la extensión del tumor puede informarnos sobre la vascularización, si presenta áreas de necrosis, hemorragias, calcificaciones, el tipo de tejido predominante, así como la extensión al hueso. Dentro de sus limitantes la exposición a radiaciones ionizantes así como la necesidad de usar medios de contrastes son elementos a tener en cuenta. La resonancia magnética, es el estudio de imagen de elección y el más completo para evaluar una masa de tejidos blandos. Es un estudio costoso, poco disponible, además de existir un número de pacientes en los que no se puede utilizar.^{7, 8}

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 19 años de edad que durante el tercer trimestre de gestación se hospitaliza por presentar anemia moderada, y dolor lumbar derecho que comenzó este último a partir de las 12 semanas de gestación, se recoge con anterioridad un aumento de volumen en el glúteo derecho indoloro que se

interpretó en su área de salud como un lipoma. En los antecedentes patológicos personales se recoge solo una cefalea migrañosa sin crisis hace algunos años. Al examen físico se constata gran aumento de volumen en la región glútea derecha que se extiende hasta la cresta ilíaca, con presencia de vergetures a nivel de la piel sin cambios de coloración o temperatura local, la masa palpable es de consistencia pétreo, dolorosa a la palpación, que no se moviliza e impresiona adherida a planos profundos.

En los exámenes complementarios hematológicos solo se encuentra positivo el valor de la hemoglobina en 9 g/l.

Se le realiza ecografía de tejidos blandos de cadera derecha donde se observa imagen de ecogenicidad variable alternan áreas de baja ecogenicidad con otras ecogénicas y de situación más profunda pequeñas calcificaciones (figuras 1 y 2).



Fig. 1. Ecografía. Imagen de ecogenicidad variable que interesa los músculos glúteos, con límites mal definidos e irregularidad a nivel de la cresta ilíaca lo que sugiere participación ósea.



Fig. 2. Ecografía: Imagen de masa de ecogenicidad variable con áreas de calcificaciones.

Interesa el tejido muscular de glúteos mayor, menor e intermedio, dicha imagen no presenta cápsula ni límites precisos, contorno irregular de aspecto infiltrante, siendo la porción visible del hueso ilíaco irregular lo que sugiere participación ósea, no se observan alteraciones del tejido celular subcutáneo. En el estudio con doppler se observan vasos de neoformación con baja resistencia y flujo aumentado. Se decide por las características de la imagen y la evolución de la misma en el tiempo realizar biopsia guiada por ecografía, se obtiene muestra útil (figura 3).



Fig. 3. Ecografía Doppler que muestra vasos tumorales con alto flujo y baja resistencia.

En rayos X de pelvis ósea se observa aumento de la densidad del hueso ilíaco derecho, parte del isquion, acetábulo, porción derecha del sacro y transversa de L5, con zona de transición amplia, aumento de la densidad de tejidos blandos adyacentes y presencia de calcificaciones finas espiculadas. La articulación sacro-ilíaca no se define con claridad (figura 4).



Fig. 4. Rayos X de tórax PA donde no se observan alteraciones.

Después de realizar acciones para garantizar la viabilidad del feto se decide realizar parto por cesárea a las 34 semanas, se realizó con éxito dicha acción.

Posteriormente se completa el estudio del tumor con TAC de abdomen y pelvis para estadiamiento donde se observa: (figura 5).



Fig. 5. Cortes axiales a 5 mm de pelvis.

Extensa masa tumoral que mide en sus diámetros transversos máximos 167x151mm que afecta los músculos glúteo mayor, intermedio y menor, ilíaco, íleo-psoas, obturador y peptíneos derechos, así como afectación ósea del ilíaco, el isquion, extendiéndose hasta el acetábulo y cabeza femoral, al hueso sacro y apófisis transversa derecha de la quinta vértebra lumbar con destrucción de la arquitectura ósea y presencia de espículas en todo el tejido tumoral, el que penetra en la pelvis causando desplazamiento de las estructuras sin evidencia de infiltración en este estudio. No se observan adenomegalias y el resto de los órganos abdominales no presentan alteraciones.

Biopsia que informa: pequeño segmento de tejido obtenido por *tru-cut* donde se observan áreas de necrosis y hemorragia, células neoplásicas organizadas en nidos separados por finos *septus* lo que sugiere el diagnóstico de sarcoma alveolar.

EVOLUCIÓN

En el momento actual la paciente recibe tratamiento con quimioterapia muestra regresión discreta del dolor y estabilización del tamaño tumoral. Sin extensión a otros órganos.

DISCUSIÓN

El sarcoma alveolar de parte blandas es un tumor raro que afecta a paciente jóvenes, altamente agresivo, que puede causar metástasis a distancia muy

precozmente.⁹ El sarcoma alveolar de partes blandas tiene algunas características clínicas diferentes de las de otros sarcomas de tejidos blandos de los adultos; por ejemplo la recurrencia local es menos frecuente, las metástasis a distancia son muy frecuentes aun sin evidencia de recurrencia local del tumor primario, la enfermedad metastásica puede ser la primera manifestación de la enfermedad y las metástasis pueden ser tardías.¹⁰

En la actualidad, su histogénesis es todavía un asunto controversial, entre neural y biogénica.¹¹ Ha recibido numerosas denominaciones a lo largo del tiempo, entre ellas: mioblastoma maligno, angioendotelioma e incluso liposarcoma.¹² Ocurre principalmente en adolescentes y adultos jóvenes entre quince y 35 años, pero

puede presentarse en cualquier edad, aunque es raro antes de los cinco y después de los cincuenta años.^{11,12}

Localizado fundamentalmente en las extremidades, especialmente en los tejidos blandos del muslo y los glúteos, se ha visto también en cabeza y cuello (órbita y lengua) tracto genital femenino, estómago, mama, glándula pituitaria, hueso sacro, pulmón, páncreas, mediastino y retroperitoneo.^{13, 14} El sarcoma alveolar de partes blandas es una neoplasia, caracterizada por masas de crecimiento lento y progresión inexorable, es importante un seguimiento estricto.

Las imágenes son indispensables en la evaluación de las masas de partes blandas; aunque con frecuencia no permiten el diagnóstico de certeza, pero si responden a interrogantes esenciales para el cirujano.^{15, 16}

En nuestro estudio, coincidiendo con otros autores,^{17,18} los medios de diagnóstico por imagen, en especial la ecografía, fue de gran utilidad al sospecharse la naturaleza maligna del tumor desde el inicio y servir de guía para la biopsia en una paciente con 30 semanas de gestación, que no debía ser expuesta a radiaciones ionizantes en exceso.

CONCLUSIONES

Se logró llevar el embarazo a feliz término con intervención a las 34 semanas, se instaura tratamiento con quimioterapia y estabilización de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kransdorf M, Murphey M. Origin and classification of soft tissue tumors. En: Imaging of Soft Tissue Tumors. 2ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 1-5.
2. Kransdorf M, Murphey M. Soft tissue tumors in a large referral population: prevalence and distribution of diagnoses by age, sex and location. En: Imaging of Soft Tissue Tumors. 2ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 6-37.
3. Fornage B. Soft tissue masses, the underutilization of sonography. Semin in Musculoskelet Radiol [Internet] 1999 [citado 16 Oct 2016]; 3(2): 115-34.

Disponibile en: <https://www.thieme-connect.com/DOI/DOI?10.1055/s-2008-1080056>.

4. Weatherhall P. Imaging of muscle tumors. Semin in Musculoskel Radiol [Internet]. 2000 [citado 16 Oct 2016]; 4(4): 435-58. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/DOI/DOI?10.1055/s-2000-13170>.
5. Jacobson J. Musculoskeletal ultrasound and MRI: which do I choose? Semin in Musculoskelet Radiol [Internet]. 2005 [citado 16 Oct 2016]; 9(2): 135-49. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/DOI/DOI?10.1055/s-2005-872339>.
6. Van Holsbeeck, Introcaso J. Sonography of the dermis, hypodermis, periostium and bone. En: Musculoskeletal Ultrasound. 2ª ed. St. Louis: Mosby Inc; 2013. p. 371.
7. Hodler J, Yu J, Steinert H, Resnick D. MR Imaging versus alternative imaging techniques. Magn Reson Imaging Clin N Am. 1995 Nov; 3(4):591-608.
8. Murphey M. World Health Organization classification of bone and soft tissue tumors: modifications and implications for radiologists. Semin Musculoskelet Radiol [Internet]. 2007 [citado 16 Oct 2016]; 11(3): 201-14. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/DOI/DOI?10.1055/s-2008-1038310>.
9. Resnick D, Niwayama G. Soft Tissues. En: Diagnosis of bone and joint disorders. 3ª ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1995. p. 4491-622.
10. Kransdorf M, Murphey M. Benign fibrous and fibrohistocytic tumors. En: Imaging of Soft Tissue Tumors. 2ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006.p. 189-256.
11. Fornage B. The case or Ultrasound of muscles and tendon. Semin in Musculoskelet Radiol [Internet]. 2000 [citado 16 Oct 2016]; 4(4): 375- 91. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/DOI/DOI?10.1055/s-2000-13168>.

12. Ogose A, Yazawa Y, Ueda T. Alveolar soft part sarcoma in Japan: multi-institutional study of 57 patients from the Japanese Musculoskeletal Oncology Group. *Oncology*. 2003; 65(1): 7-13.

13. Lazar AJ, Lahat G, Myers SE, Smith KD, Zou C, Wang WL, et al. Validation of potential therapeutic targets in alveolar soft part sarcoma: an immunohistochemical study utilizing tissue microarray. *Histopathology* [Internet]. 2009 [citado 16 Oct 2016]; 55(6): 750-5. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/wol1/doi/10.1111/j.1365-2559.2009.03436.x/full>.

14. Tsuda M, Davis IJ, Argani P, Shukla N, McGill GG, Nagai M, et al. TFE3 fusions activate MET signaling by transcriptional up-regulation, defining another class of tumors as candidates for therapeutic MET inhibition. *Cancer Res* [Internet]. 2007 [citado 16 Oct 2016]; 67(3): 919-29. Disponible en: <http://cancerres.aacrjournals.org/content/67/3/919.long>.

15. Azizi AA, Haberler C, Czech T. Vascular-endothelial-growth-factor (VEGF) expression and possible response to angiogenesis inhibitor bevacizumab in metastatic alveolar soft part sarcoma. *Lancet Oncol*. 2006; 7(6): 521-3.

16. Vistica DT, Hollingshead M, Borgel SD, Kenney S, Stockwin LH, Raffeld M, et al. Therapeutic vulnerability of an in vivo model of alveolar soft part sarcoma (ASPS) to antiangiogenic therapy. *J Pediatr Hematol Oncol* [Internet]. 2009 [citado 16 Oct 2016]; 31(8): 561-70. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2784654/pdf/nihms-118018.pdf>

18. Stacchiotti S, Tamborini E, Marrari A, Brici S, Rota SA, Orsenigo M, et al. Response to sunitinib malate in advanced alveolar soft part sarcoma. *Clin Cancer Res* [Internet]. 2009 [citado 16 Oct 2016]; 15(3):1096-104. Disponible en: <http://clincancerres.aacrjournals.org/content/15/3/1096.long>.

19. Liebl LS, Elson F, Quaas A, Gawad KA, Izbicki JR. Value of repeat resection for survival in pulmonary metastases from soft tissue sarcoma. *Anticancer Res* [Internet]. 2007 [citado 16 Oct 2016]; 27(4c): 2897-902. Disponible en: <http://ar.iiarjournals.org/content/27/4C/2897.long>.

Recibido: 20 de octubre de 2016.

Aprobado: 21 de diciembre de 2016.

Belkis Herrera Pérez. Hospital Clínico Quirúrgico Celia Sánchez Manduley,
Manzanillo. Granma, Cuba. E-mail: bherrerap@infomed.sld.cu