

Fibrosarcoma congénito. Implicaciones diagnóstico- terapéuticas

N. Leal, J.C. López, M. Díaz, Z. Ros, P. Pérez Alonso, J. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

RESUMEN: De los tumores malignos de partes blandas, el fibrosarcoma congénito es uno de los que presentan mayor incidencia en el primer año de vida. Se localiza preferentemente en extremidades y tiene claras diferencias con el fibrosarcoma del adulto.

Desde el punto de vista histológico su diferenciación de otros tumores de partes blandas, como el hemangiopericitoma, la miofibromatosis infantil o el fibrohistiocitoma, no es siempre sencilla, siendo necesario un estudio minucioso de las piezas para asegurar que el tratamiento de elección, que es la extirpación radical, se ha completado.

Presentamos una serie de cinco pacientes intervenidos en nuestro centro en los últimos ocho años, con el diagnóstico final de fibrosarcoma congénito, y sólo en dos fue éste el diagnóstico inicial, siendo tipificados tres de ellos previamente como fibrohistiocitoma, miofibromatosis y hemangiopericitoma. En tres casos la extirpación completa fue posible y curativa, mientras que en dos de los pacientes la recidiva local obligó a reintervenir precozmente.

Pensamos que ante la aparición de una tumoración sólida de partes blandas en un neonato, debe asegurarse el diagnóstico histológico para completar el tratamiento quirúrgico adecuado que, por otra parte, es el único posible. Cualquier abordaje conservador por error diagnóstico conlleva la recidiva inmediata y cirugía más agresiva en el recién nacido.

PALABRAS CLAVE: Fibrosarcoma congénito; Miofibromatosis infantil; Hemangiopericitoma; Sarcomas de partes blandas.

CONGENITAL FIBROSARCOMA: DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC CONSIDERATIONS

ABSTRACT: Most of the soft tissue sarcomas of childhood other than rhabdomyosarcoma, have as final diagnosis fibrosarcoma, specially in the first months of life.

Overlapping features between infantile myofibromatosis and congenital fibrosarcoma, hemangiopericytoma and fibrohistiocytoma have been noted.

Five patients with congenital fibrosarcoma were operated since 1991. Anatomical sites included lower limb, hand and forearm, and three of them had previous diagnoses of hemangiopericytoma, fibrohistiocytoma and myofibromatosis, with provoked non radical surgery and reoperation. The postoperative course was satisfactory and all are alive one to eight years later.

In our experience accurate histological diagnosis must be achieved to perform radical surgery on these cases.

Correspondencia: Dra. N. Leal Hernando, Dpto. Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «La Paz», Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

KEY WORDS: Congenital fibrosarcoma; Myofibromatosis; Hemangiopericytoma; Soft tissue sarcomas.

INTRODUCCIÓN

A pesar de que el rhabdomyosarcoma es el sarcoma más frecuente en la edad pediátrica⁽¹⁾, en el primer año de la vida la incidencia del fibrosarcoma congénito es mucho más alta.

Aparece preferentemente en extremidades (70%)⁽²⁾ y tiene claras diferencias en función de la edad de presentación⁽³⁻⁶⁾. Así, el fibrosarcoma congénito presenta características como son anomalías cromosómicas numéricas, menor capacidad metastásica y mayor índice de recidiva local, mientras que en el niño mayor este tumor presenta características propias del fibrosarcoma del adulto, con translocaciones cromosómicas de tipo clonal, mayor capacidad metastásica y menor agresividad local.

Desde el punto de vista histológico, su diferenciación del rhabdomyosarcoma es sencilla, pero en ocasiones no lo es tanto de otros procesos tumorales de partes blandas, como el hemangiopericitoma, la miofibromatosis infantil o el fibrohistiocitoma⁽⁷⁾.

Los objetivos de nuestro trabajo son, por una parte, insistir en la minuciosidad del estudio anatomopatológico para hacer un correcto diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas, evitando así errores diagnósticos que puedan retrasar la realización de un tratamiento correcto; y, por otra parte, llamar la atención sobre la realización de una cirugía de extirpación radical dado el alto índice de recidiva local del fibrosarcoma.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos una serie de cinco pacientes, intervenidos en los últimos ocho años, con el diagnóstico final de fibrosarcoma congénito.

Revisamos la edad de presentación, la localización del tu-

mor, el diagnóstico anatomopatológico, el tratamiento quirúrgico realizado y la evolución posterior.

RESULTADOS

De los cinco pacientes revisados, en dos casos el tumor se localizó en el muslo, en un caso en la pierna, en otro en el antebrazo y en el otro en la mano.

En todos los pacientes el diagnóstico se hizo en los tres primeros meses de vida, y en dos de ellos al nacimiento.

El diagnóstico histológico se hizo mediante el estudio de las piezas obtenidas, utilizando hematoxilina eosina y otras tinciones especiales para reticulina y PAS. Asimismo, se realizaron estudios de inmunohistoquímica usando técnicas estándar con anticuerpos contra vimentina y actina muscular entre otros. Tres de los cinco casos fueron tipificados inicialmente de fibrohistiocitoma, miofibromatosis infantil y hemangiopericitoma, siendo el diagnóstico final en todos los casos de fibrosarcoma congénito.

En los tres casos de afectación de la extremidad inferior, la extirpación completa fue posible y curativa, mientras que en la extremidad superior la recidiva local obligó a reintervenir precozmente a los dos pacientes hasta conseguir la extirpación completa, conservadora del miembro. Ambos casos fueron diagnosticados inicialmente de hemangiopericitoma y fibrohistiocitoma, llegando al diagnóstico definitivo de fibrosarcoma congénito tras el estudio de la pieza por recidiva del tumor.

Tras la cirugía radical llevada a cabo, un paciente está completamente asintomático y sin déficit funcional alguno. Los otros cuatro no han tenido nuevas recidivas, presentando uno de ellos una discreta parálisis radial que no ha precisado de transferencias tendinosas; otro paciente presentó parálisis ciática irreversible por compresión prenatal del nervio que ha precisado de injerto de nervio sural; el tercer paciente precisó amputación del 2º dedo de la mano, reconstruyéndose la comisura con un colgajo interóseo dorsal de flujo retrógrado; y el último niño presenta una discreta atrofia sural sin repercusión sobre la marcha seis años después de la cirugía.

DISCUSIÓN

La *miofibromatosis infantil* es una patología poco frecuente pero bien documentada, que se caracteriza por una proliferación mesenquimal, con células fusiformes de citoplasma eosinófilo. La celularidad tiende a predominar en el centro de la lesión donde se encuentran frecuentes hendiduras vasculares⁽⁸⁾. Es muy característica también la disminución del grado de celularidad en la periferia de la lesión.

El tumor puede ser único o múltiple, afectando a piel, tejido celular subcutáneo, músculo o hueso. Más de la mitad

de estos tumores están presentes al nacimiento, tendiendo a la regresión espontánea^(9, 10).

Se han encontrado anomalías cromosómicas numéricas (trisomía cr17)⁽⁷⁾.

El *fibrosarcoma congénito* presenta una proliferación fibroblástica, con alto grado de celularidad, reminiscencia del fibrosarcoma tipo adulto. El citoplasma de estas células está mal definido y tiene una producción de colágeno variable.

El 50% de los mismos se diagnostican en los tres primeros meses de vida y muchos de ellos están presentes al nacimiento. Las localizaciones más frecuentes son las extremidades, teniendo un alto índice de recidiva local, siendo sin embargo muy raras las metástasis a distancia⁽¹¹⁾; de tal forma que algunos autores cuestionan la inclusión de estos tumores dentro de la categoría de fibrosarcoma congénito cuando se encuentran metástasis⁽¹²⁾.

Se han encontrado alteraciones cromosómicas numéricas que afectan a los cromosomas 8, 11, 17 y 20⁽¹³⁾.

El *hemangiopericitoma congénito o infantil* está presente al nacimiento o durante la primera infancia. Es raro que el tumor sea múltiple⁽¹⁴⁾.

Histológicamente se caracteriza por espacios vasculares muy abiertos, formando hendiduras con aspecto en asta de venado rodeadas de células ovales o fusiformes. Las células del hemangiopericitoma suelen tener una marcada positividad para la actina muscular⁽¹⁵⁾.

Al igual que la miofibromatosis infantil y el fibrosarcoma congénito, el hemangiopericitoma infantil puede infiltrar tejidos adyacentes⁽¹⁶⁾. Las características morfológicas le distinguen del hemangiopericitoma tipo adulto, sobre todo en función de su frecuente localización superficial, más marcadas e irregulares las hendiduras vasculares, y un comportamiento más benigno⁽¹⁷⁾. Sin embargo, la presencia de necrosis, hemorragia o figuras de mitosis indican un potencial metastásico.

Desde el punto de vista histológico, algunas series revisadas indican que el diagnóstico no es siempre sencillo entre los distintos sarcomas de partes blandas, encontrándose similitudes entre la miofibromatosis infantil, el hemangiopericitoma y el fibrosarcoma congénito, y suponiéndoles un origen histogénico común.

De nuestros cinco pacientes, tres de ellos fueron diagnosticados inicialmente de miofibromatosis, fibrohistiocitoma y hemangiopericitoma. Uno de ellos fue reconvertido a fibrosarcoma tras el estudio detallado de la pieza. Los otros dos (fibrohistiocitoma y hemangiopericitoma), dado el resultado de la biopsia intraoperatoria, fueron abordados inicialmente mediante una cirugía conservadora, requiriendo una segunda cirugía radical tras su recidiva. En ambos casos el estudio anatomopatológico definitivo fue de fibrosarcoma congénito.

Dadas las similitudes existentes entre estos tumores que incluyen fundamentalmente la localización anatómica superficial, la edad de presentación y algunas semejanzas his-

tológicas, y teniendo en cuenta el alto grado de recidiva local que presenta el fibrosarcoma congénito, creemos que es fundamental que ante la aparición de una tumoración sólida de partes blandas en un neonato, debe asegurarse el diagnóstico histológico para completar el tratamiento quirúrgico adecuado, que por otra parte, es el único posible. Cualquier abordaje conservador por error diagnóstico conlleva la recidiva inmediata y cirugía más agresiva en el recién nacido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Young JL, Miller RV. Incidence of malignant tumors in U.S. children. *J Pediatr* 1975;**86**:245-258.
2. Miser JS, Triche TJ, Pritchard DJ, Kinsella TJ. The other soft tissue sarcomas of childhood. *Rev?* 1975;**34**:823-836.
3. Cheung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma. *Cancer* 1976;**38**:729-739.
4. Campbell AN, Chan HS, O'Brien A y cols. Malignant tumors in the neonate. *Arch Dis Child* 1987;**62**:19-23.
5. Pritchard DJ, Soule EH, Taylor F y cols. Fibrosarcoma a clinicopathologic and statistical study of 199 tumors of the soft tissues of the extremities and trunk. *Cancer* 1974;**33**:888-897.
6. Horovitz MD, Pratt CB y cols. Therapy of childhood soft tissue sarcomas other than rhabdomyosarcoma: A review of 62 cases treated at a single institution. *J Clin Oncol* 1986;**4**:559-564.
7. Variend S, Bax NMA, Gorp JV. Are infantile myofibromatosis, congenital fibrosarcoma and congenital haemangiopericytoma histogenetically related? *Histopathology* 1995;**26**:57-62.
8. Allen P. The fibromatoses: a clinicopathologic classification based on 140 cases (part 2). *Am J Surg Pathol* 1977;**2**:305-321.
9. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981;**48**:1807-1818.
10. Chen KT, Kassel SH, Medrano VA. Congenital hemangiopericytoma. *J Surg Oncol* 1986;**31**:127-129.
11. Rosenberg HS, Stenback A, Spjut HS. The fibromatosis of infancy and childhood. *Perspect Pediatric Pathol* 1978;**4**:269-348.
12. Ninane J, Gosseye S, Panteon E, Claus D, Rombouts JJ. Congenital fibromatosis. Preoperative chemotherapy and conservative surgery. *Cancer* 1986;**58**:1400-1406.
13. Schofield DE, Fletcher JA, Grier HE, Yunis EJ. Fibrosarcoma in infants and children. Application of new techniques. *Am J Surg Pathol* 1994;**18**:14-24.
14. Kauffman SL, Stout AP. Hemangiopericytoma in children. *Cancer* 1960;**13**:695-710.
15. González-Crussi F, Reyes Múgica M. Cellular hemangiomas in infants. Light microscopic, immunohistochemical and ultrastructural observation. *Am J Surg Pathol* 1991;**15**:769-778.
16. Alpers CE, Rosenau V, Finkbeiner VE, De Lorimer AA, Kronish D. Congenital hemangiopericytoma of the tongue and sublingual region. *Am J Clin Pathol* 1984;**81**:377-382.
17. Enzinger FM, Smith B. Hemangiopericytoma: An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976;**7**:61-81.