

Recién nacido de tres días con tumor del muslo izquierdo

Tte. Cor. M.C. Armando **Morfín-Padilla,*** Tte. Cor. M.C. María **Pérez-Reyes,**** Tte. Cor. M.C. Mariana **Aragón-Flores,***** Mayor M.C. Oscar **Benavides-Aguilar,****** Mayor M.C. Rosa Ana **González*******

Sesión Clinicopatológica del Hospital Central Militar. Ciudad de México
Julio 14, 2001

RESUMEN

Se presenta el caso discutido en la sesión clinicopatológica del 14 de julio de 2001 en el Hospital Central Militar. Se presentó el caso de un paciente recién nacido de tres días de edad con una lesión tumoral del muslo izquierdo; las radiografías iniciales mostraban una lesión lítica, destructiva, extracompartamental del fémur izquierdo, de características malignas.

El diagnóstico se hizo mediante biopsia incisional, su manejo fue multidisciplinario mediante quimioterapia y cirugía.

Se trata de un caso sumamente raro, de los cuales sólo se han informado 300 en la literatura mundial.

Palabras clave: Fibrosarcoma infantil, fémur.

A three days old newborn with a tumor in his left thigh

SUMMARY

A clinicopathological exercise is presented at the Central Military Hospital on July 14, 2001.

A clinical case of a three days old boy with a osteolytic femoral lesion in his left thigh is presented. X-rays shows a malignant appearance, the diagnosis was made with incisional biopsy; the management was performed with chemotherapy and surgery. This is rare case, only 300 cases in the international literature has been reported.

Key words: Infantile fibrosarcoma, femur.

Presentación del caso

Se trata de un paciente recién nacido de tres días de vida, que ingresa al Hospital Central Militar por la presencia de aumento de volumen del muslo izquierdo, con el antecedente de haber nacido en el Hospital Militar Regional de Maza-

tlán, Sinaloa, producto de la segunda gestación, de padres sanos. El embarazo fue controlado, con 10 citas, no complicado, se efectúan dos ultrasonidos abdominales, sin mencionarse ninguna alteración en el feto.

El parto fue a término, con un producto eutócico del sexo masculino, con peso de 3,400 gramos, talla de 53 centímetros, APGAR de 9/10. No se refieren antecedentes heredo-familiares de importancia. Al nacimiento se detectó aumento de volumen del muslo izquierdo por lo que fue enviado al Hospital Central Militar e ingresa el 27 de septiembre de 2000, a los tres días de vida. A la exploración física se encontró paciente recién nacido del sexo masculino en buenas condiciones generales, con aumento de volumen del muslo izquierdo que afecta la totalidad del mismo, con diámetro aproximado de 17 x 15 x 10 cm, con red venosa colateral, la masa de consistencia dura, fija a planos profundos, no dolorosa, con red venosa colateral (*Figura 1*).

A su ingreso se tomaron radiografías simples (*Figura 2*) que muestran una lesión osteolítica que afecta casi en su totalidad el fémur izquierdo, con gran extensión a tejidos blandos desde la ingle a la rodilla.

Los estudios de laboratorio a su ingreso reportan biometría hemática con hemoglobina de 173 g/dL, leucocitos 12 500/dL, plaquetas 325 000, segmentados 35%, linfocitos 50%, monocitos 10%, bandas 5%, no se encontraron células

* Coordinador. Ortopedista y traumatólogo, adscrito a la Subsección de Ortopedia del Hospital Central.

** Comentarista Radiólogo. Jefe del gabinete de Resonancia Magnética, Sección de Radiología e Imagen, Hospital Central Militar.

*** Comentarista Patólogo. Jefe de la Sección de Anatomopatología, Hospital Central Militar.

**** Comentarista inicial. Médico Residente de tercer año de Pediatría, Escuela Militar de Graduados de Sanidad.

***** Comentarista clínico. Hematólogo-oncólogo pediatra, Departamento de Pediatría, Hospital Central Militar.

Correspondencia:

Dr. Armando Morfín-Padilla

Hospital Central Militar, Ortopedia y Traumatología

Blvd. Ávila Camacho y Ejército Nacional, Lomas de Sotelo,

Delegación Miguel Hidalgo, 11200, México, D.F.

Tel. 5557-3100 Ext. 1740, 1792

Recibido: Julio 28, 2001.

Aceptado: Agosto 27, 2001.



Figura 1. Fotografía inicial que muestra la extensión tumoral y la red venosa colateral.

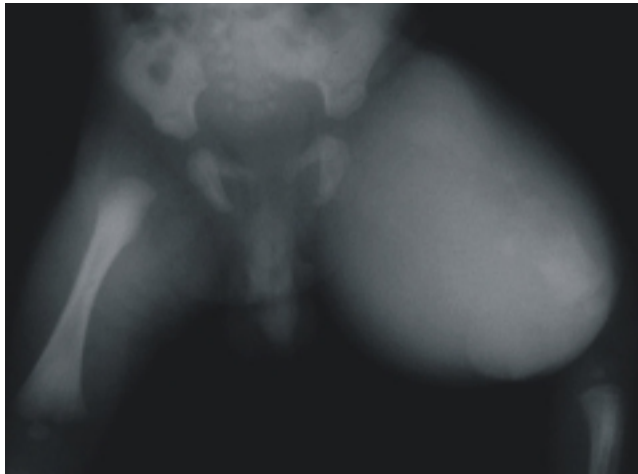


Figura 2. Radiografía inicial que muestra una lesión de características malignas.

anormales. La fosfatasa alcalina (ALP) de 184 UI/L, deshidrogenasa láctica de 288 UI/L.

La impresión clínica inicial fue que se trataba de una lesión maligna de alto grado, por lo que se realizan estudios de extensión para etapificación en los que se incluyen: tele de tórax, Tomografía Axial Computada (TAC) toraco-abdominal y Resonancia Magnética Nuclear (RMN) previos a la biopsia incisional que se efectúa el 28 de septiembre de 2000, en la que se observa músculo de color blanquecino con aspecto sarcomatoso, “carne de pescado”, poco vascularizado.

Se solicita la opinión de radiología e imagen

Teniente Coronel M.C. María Pérez Reyes.

Estudio de radiografía anteroposterior de muslo en el que se observa el muslo izquierdo con aumento de volumen, con densidad de tejidos blandos. El fémur muestra destrucción

ósea, con mayor afección de la diáfisis. El fémur derecho presenta diámetro y densidad normales. No se observan los núcleos de osificación de las cabezas femorales y de la epífisis distal del fémur izquierdo (*Figura 3*).

Se realizaron estudios de Tomografía Computada (TC), Imagen por Resonancia Magnética (IRM), corroborándose el aumento de volumen del muslo izquierdo a expensas principalmente de tejidos blandos. El fémur muestra aumento de su diámetro, su intensidad de señal es heterogénea con zonas que pueden corresponder a necrosis y existe afección de la cortical ósea. En la TC se observa un fragmento óseo en la diáfisis y diversas calcificaciones. Con estos datos se hace el diagnóstico de proceso neoplásico de características malignas que involucra al fémur y tejidos blandos (*Figuras 4 y 5*).

En el estudio de RM de control, se observa disminución en el diámetro del fémur en comparación con el estudio previo y regeneración de la cortical ósea. Importante disminución de la alteración de tejidos blandos (*Figura 6*).

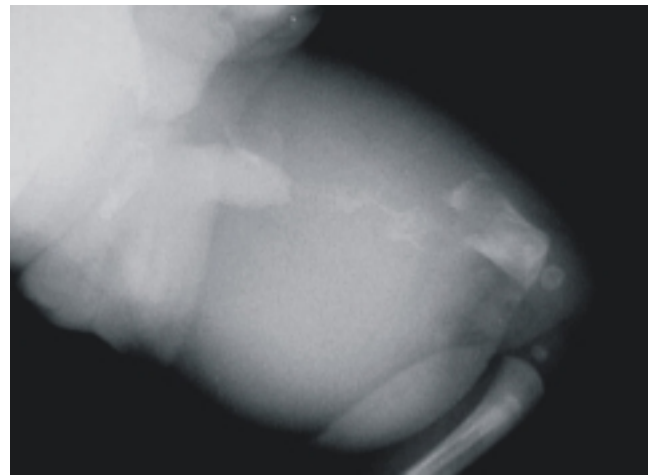


Figura 3. Radiografía anteroposterior de muslo, se observa aumento de volumen del muslo izquierdo y destrucción ósea del fémur.

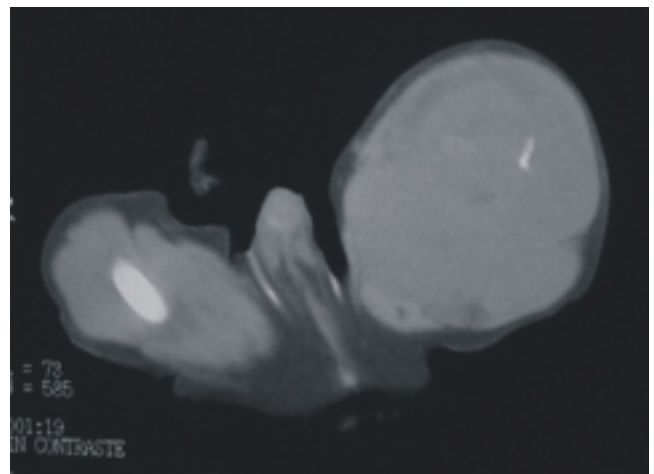


Figura 4. Tomografía axial computada, se corrobora el aumento de volumen de tejidos blandos y la destrucción ósea.

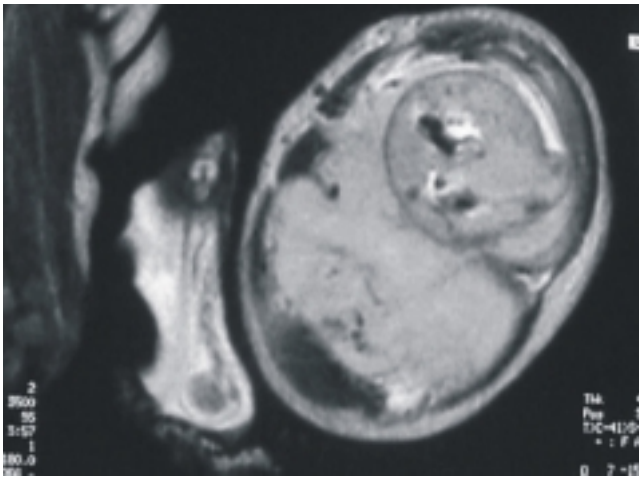


Figura 5. IRM, corte axial, secuencia de pulso eco de spin enfatizando T2, se demuestra destrucción ósea del fémur izquierdo con afección de la cortical y edema de tejidos blandos.

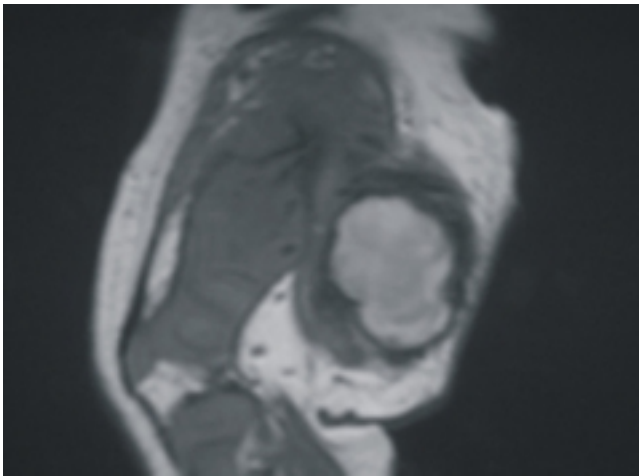


Figura 6. IRM, secuencia de pulso eco de spin enfatizando T1, la diáfisis femoral presenta disminución de su intensidad de señal y existe menor afección de la cortical ósea y de tejidos blandos.

Estudio radiológico de control en donde se corrobora la regeneración ósea demostrándose acortamiento y deformidad en varo del fémur. Persiste aumento de su diámetro y la medular ósea presenta densidad heterogénea (*Figura 7*).

Diagnósticos diferenciales

Comentarista: Mayor Médico Cirujano Oscar Benavides Aguilar

Resulta un verdadero reto para el clínico enfrentarse al caso de un recién nacido que presenta una masa en miembro inferior, sin contar con más antecedentes de importancia.

En este recién nacido de tres días de vida, quien presenta una masa en miembro inferior, los diagnósticos diferenciales incluyen trauma, infección, alteraciones metabólicas y neoplasias.

El trauma puede ser excluido, debido a la falta de antecedentes, de no haber sido un parto con trauma obstétrico, lesiones externas que lo apoyen, no se refiere dolor y la lesión es localizada.

El proceso infeccioso es poco probable por los días de vida, la lesión estaba presente al nacimiento y no hay datos de ataque al estado general o síntomas sistémicos como fiebre, ni alteraciones hematológicas compatibles con un proceso séptico.

Las alteraciones metabólicas por lo general son sistémicas, provocan disfunciones múltiples que afectan el crecimiento de los huesos y una lesión localizada sería poco probable.

Las neoplasias pueden ser benignas y malignas, y pueden ser primarias o metastásicas. Dentro de los diagnósticos de neoplasias benignas tenemos fibromatosis congénita solitaria, fibroma no osificante, fibroma osificante, displasia fibrosa, linfohemangioma. En la fibromatosis congénita generalmente existen antecedentes familiares, muchos de los casos presentan lesiones nodulares múltiples en piel, tejido celular subcutáneo, tejidos blandos y vísceras, y no se asemeja a nuestro caso. El fibroma no osificante es una lesión benigna del hueso que generalmente es excéntrica, pero que por lo regular no resulta en una masa de tejidos blandos. El fibroma osificante ocurre casi exclusivamente en personas menores de 20 años, presenta lesión con mayor frecuencia en tibia y tiene extensión intramedular.

La displasia fibrosa ocurre raramente en lactantes, afecta fémur, tibia y costillas, pero generalmente se presenta como lesiones múltiples.

Pero la existencia de un paciente con una masa en miembro



Figura 7. Radiografía oblicua de muslo, en la que se muestra el fémur izquierdo con aumento de su densidad y diámetro.

bro inferior, sin evidencia de trauma, alteraciones metabólicas, infección o un comportamiento diferente a neoplasias benignas en quien se cuenta con una radiografía como ayuda diagnóstica en donde observamos destrucción ósea e infiltración de tejidos blandos, el diagnóstico más probable es de cáncer. Aunque se conoce que el cáncer es raro en el primer año de vida.

Apoyados en los datos clínicos, evolución y datos radiológicos, lo más probable es que el paciente presente un tumor maligno y además por su localización es posible que se trate de un tumor de tejidos blandos, que representa sólo 7% de todos los tumores en niños menores de cinco años; de ellos las dos grandes divisiones son: rabdomiosarcomas y no rabdomiosarcomas. El primero es el más común de los sarcomas de tejidos blandos, representa del 5 al 8% de los cánceres de la niñez.

El sitio de presentación más común es en cabeza y cuello, sólo aparece en extremidades en 20% de los casos. El dolor es el síntoma principal, su aparición es poco común en el primer año de la vida y extremadamente raro en lactantes.

De los tumores no rabdomiosarcoma, los únicos que tienen una presentación desde el nacimiento son el derivado del tejido adiposo y los del tejido fibroso.

El liposarcoma es un tumor extremadamente raro, que se presenta en extremidades y retroperitoneo, está relacionado con traslocación cromosómica, invade localmente y rara vez metastatiza.

El histiocitoma fibroso maligno, generalmente surge en tronco y extremidades, es un tumor raro, generalmente se presenta en pacientes jóvenes.

El fibrosarcoma es el tumor más común del primer año de la vida, la presentación más frecuente es en extremidades, es un tumor de bajo grado, que rara vez metastatiza, pero que la recurrencia es alta, la sobrevida es del 90%.

Apoyado en todo lo discutido anteriormente, el diagnóstico más probable es que el paciente presente un fibrosarcoma.

Diagnóstico clínico:

Fibrosarcoma infantil.

Discusión anatomopatológica

Teniente Coronel M.C. Mariana Aragón Flores

Estudio anatomopatológico

El estudio anatomopatológico inicial correspondió a una biopsia incisional de la tumoración que macroscópicamente correspondía a fragmentos irregulares de un tejido sólido blanquecino de consistencia blanda y que microscópicamente evidenció una neoplasia muy celular con escaso depósito de sustancia intercelular y constituida por células que muestran variación en el tamaño y la forma. La gran mayoría son alargadas fusiformes, aunque también las hay ovaladas y otras

más pequeñas con citoplasma eosinófilo, se disponen formando haces largos que se entrecruzan dando una imagen característica (*Figura 8*). Se identifican cinco figuras de mitosis en diez campos de gran aumento. Los estudios de inmunohistoquímica presentaron positividad para vimentina (*Figura 9*), mientras que las reacciones para la actina específica del músculo liso, la mioglobina y la desmina fueron negativas. El diagnóstico que se emitió fue de fibrosarcoma congénito o infantil. El paciente recibió quimioterapia preoperatoria y posteriormente fue sometido a resección amplia de la lesión, la cual mostró acentuada disminución del tamaño de la neoplasia y, como se observa en la *Figura 10*, es nodular blanquecina de bordes infiltrantes con zonas hemorrágicas y de necrosis y que en los cortes histológicos evidenció una neoplasia con las mismas características de la biopsia previa, pero con extensas áreas de necrosis, fibrosis y abundantes macrófagos con hemosiderina, la neoplasia infiltra el tejido adiposo y el músculo esquelético que la rodea y no tiene bordes bien definidos. Por medio de patología molecular con estudios citogenéticos utilizando la reacción en cadena de la polimerasa se ha identificado el defecto cromosómico y se trata de una translocación cromosomal entre el brazo corto del cromosoma doce y el brazo largo del cromosoma quince $t(12;15) p(13;q25)$ que produce una fusión de genes ETV6-NTRK3¹ y es con lo que en la actualidad en los centros hospitalarios que cuentan con este recurso se hace el diagnóstico de certeza.

Los fibrosarcomas son neoplasias malignas que se presentan con más frecuencia en la edad adulta, ya que más del 80 por ciento de los pacientes son mayores de 20 años en el momento del diagnóstico. Los fibrosarcomas infantiles o congénitos describen un tumor que la apariencia histológica es similar al del tipo adulto sólo que se presenta en los primeros cinco años de vida y aproximadamente un tercio de esas lesiones están presentes al nacimiento.²

Una de las características más sobresalientes de esta neoplasia es que en la mayoría de los casos los pacientes son menores de dos años de edad y a pesar de la apariencia histológica de malignidad tienen buen pronóstico, ya que aunque el paciente tenga recurrencias locales las metástasis son muy raras y se consigue larga sobrevida.¹

Cor. M.C. José Silva Ortiz.

La patóloga reporta que había tumor en los márgenes quirúrgicos de la pieza, por lo que no puede hablarse de una resección amplia, ¿o sí?

Teniente Coronel M. C. Armando Morfín Padilla.

Efectivamente la resección quirúrgica fue marginal, ya que para realizar una cirugía amplia era necesario resecar todo el fémur y dada la buena respuesta clínica a la quimioterapia se decidió en junta del servicio con oncología, pediatría y un servidor someter al paciente a tres ciclos más de quimioterapia porque sabíamos que quedó tumor residual.

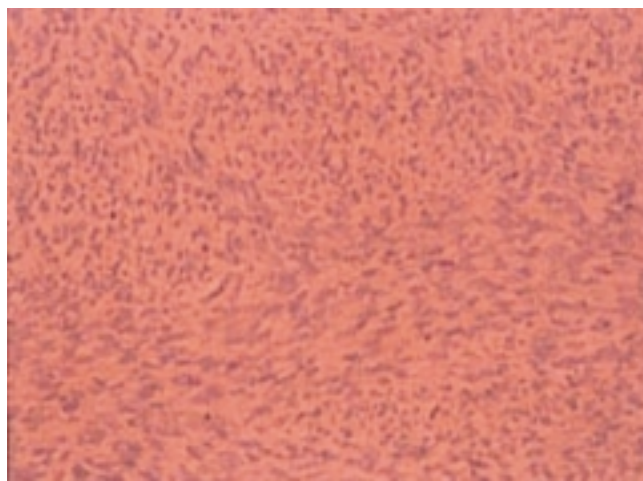


Figura 8. Imagen histológica de la neoplasia evidenciando la disposición de las células.



Figura 9. Reacción de inmunohistoquímica evidenciando positividad para la vimentina.

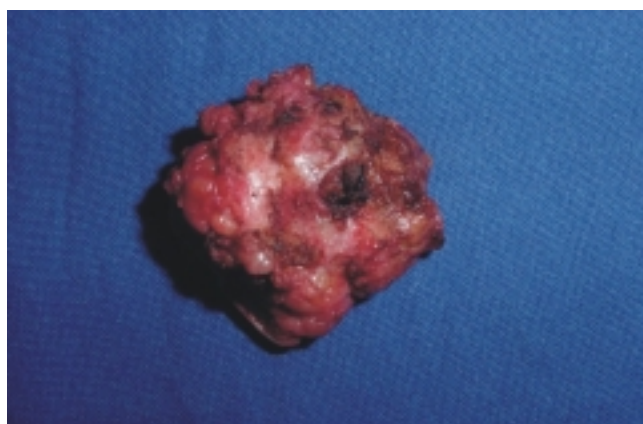


Figura 10. Imagen de la pieza de resección quirúrgica mostrando la disminución del tamaño de la neoplasia y las características macroscópicas de la misma.

Teniente Coronel M.C. Ernesto Gadsden Ruiz Esparza.

Se hubiera podido realizar una hemipelvectomía, ya lo hemos hecho en otros pacientes utilizando hipotermia controlada.

Teniente Coronel M.C. Armando Morfín Padilla.

Se consideró la posibilidad de realizar una cirugía de este tipo; sin embargo, el caso se discutió en conjunto con los servicios involucrados y nos pusimos a revisar la literatura al respecto y consideramos que la quimioterapia era una buena opción para reducir el tamaño de la masa tumoral y posiblemente ofrecerle al niño la posibilidad de realizar una cirugía menos cruenta, por fortuna la lesión tuvo una excelente respuesta y se pudo conservar la extremidad, los padres están conscientes que quedarán secuelas que probablemente requerirán de otros procedimientos terapéuticos.

Comentarista final

Teniente Coronel M.C. Armando Morfín Padilla.

Para el manejo de los pacientes con tumores musculoesqueléticos se requiere de la participación de un equipo multidisciplinario, dentro del cual destacan: el cirujano ortopeda (oncología ortopédica), patología, oncología médica y radioterapia, cirugía general, cirugía reconstructora, medicina física y rehabilitación, así como biología celular, inmunología y bioingeniería y deben tratarse en un centro especializado.⁴

El fibrosarcoma infantil se trata de una entidad sumamente rara, aproximadamente se han descrito 300 casos en la literatura y sólo 60 en recién nacidos, su comportamiento clínico es distinto al del adulto. Setenta por ciento se presenta en las extremidades, 14% en el tronco, la probabilidad de metástasis es de 13% aunque las recurrencias son frecuentes, generalmente aparece como una masa no dolorosa, fija a planos profundos.⁸

La primera opción de tratamiento es la cirugía,⁷ aunque no existe consenso en el uso de la quimioterapia neoadyuvante, algunos autores informan casos aislados en que se han tratado pacientes con quimioterapia con buenos resultados.^{6,10}

Dentro de los diagnósticos diferenciales que hay que tomar en cuenta se hallan: rabdomiosarcoma, fibromatosis agresiva, hemangiopericitoma y alteraciones linfáticas.

Por otro lado, se ha descrito que el diagnóstico prenatal es posible con el ultrasonido abdominal³ aunque solamente se ha informado de un caso en la literatura, se debe incluir en el diagnóstico diferencial en casos de hidrops fetal.⁵

Referencias

1. Bourgeois JM, MD et al. Molecular detection of the ETV6-NTRK3 gene fusion differentiates congenital fibrosarcoma from other childhood spindle cell tumors. *Am J Surg Pathol* 2000; 24:937-46.
2. Pousti TJ et al. Congenital fibrosarcoma of the upper extremity. *Plastic & Reconstructive Surg* 1998; 102: 1058-62.

3. Tadmor OP, Ariel I, Rabinowitz R, Ne'eman Z, Stark M, Newman M, Yagel S, Diamant YZ. Prenatal sonographic appearance of congenital fibrosarcoma. *J Clin Ultrasound* 1998; 26(5):276-9.
4. Campanacci Mario. Progresi nella ricerca sul cancro. Le Scienze S.p.a Editore, Milano, 1989: 140-6.
5. Navajas A, Astigarraga I, Fernández-Teijeiro A, López-Heredia J, Biritxinaga B, Camarero C. Hydrops fetalis and fibrosarcoma: Case report of an uncommon association. *Eur J Ped* 1997; 155(1): 62-4.
6. Shetty AK, Yu LC, Gardner RV, Warriar RP. Role of chemotherapy in the treatment of infantile fibrosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 1999; 33(4):425-7.
7. Cofer BR, Vescio PJ, Wies ES. Infantile fibrosarcoma: Complete excision is the appropriate treatment. *Ann Surg Oncol* 1996; 3(2): 159-61.
8. Dillon PW, Whalen TV, Azizkhan RG. Neonatal soft tissue sarcomas: Influence of pathology on treatment and survival. Children's Cancer Group Surgical Committee. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1038-41.
9. Kothari KC, Pandey M, Wadhwa MK, Patel DD. *Eur J Surg Oncol* 1999; 25(1):94-6.
10. Kynaston JA, Malcolm AJ, Craft AW, Davies SM, Jones PH, King DJ, Mitchell CD, Oakhill A, Stiller CA. Chemotherapy in the management of infantile fibrosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 1993; 21(7): 488-93.