

Mixofibrosarcoma mandibular de bajo grado en un adulto

Low grade mandibular myxofibrosarcoma in an adult

Carlos Juan Puig González^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1531-696X>

Juan Carlos Puig Chong¹ <https://orcid.org/0000-0002-4397-6973>

Lianet Castro Bolano¹ <https://orcid.org/0000-0001-8850-9650>

¹Hospital General Orlando Pantoja Tamayo, Contramaestre. Santiago de Cuba, Cuba.

*Autor para correspondencia: pcarlospuig@gmail.com

RESUMEN

Se describe el caso clínico de un paciente de 61 años de edad, con antecedente de buena salud, atendido en el *St. Paul's Millennium Medical Hospital de Etiopía* por presentar, desde hacía 2 años, una lesión en la encía marginal, con abombamiento de ambas corticales, que se extendía del primer premolar inferior derecho al izquierdo, por lo cual se decidió ingresarlo en el Servicio de Cirugía Maxilofacial para su estudio y tratamiento. Se trataba de un tumor poco frecuente y de gran tamaño, con amplia diseminación ganglionar hacia los niveles IV y V de ambas partes del cuello, de manera que se realizó el procedimiento quirúrgico. La evolución fue favorable en el posoperatorio inmediato y egresó de la institución 7 días después, pero continuó con radioterapia. Y seguimiento por consulta externa durante 24 meses después.

Palabras clave: histiocitoma fibroso maligno; mixofibrosarcoma; mixosarcoma; sarcoma de partes blandas.

ABSTRACT

The clinical case of a 61-year-old patient, with a history of good health, treated at St. Paul's Millennium Medical Hospital in Ethiopia for presenting, for 2 years, a lesion in the marginal gum, with bulging of the gums, is described. both cortices, which extended from the lower right to the left first premolar, for which it was decided to admit him to the Maxillofacial Surgery Service for study and treatment. It was a rare and large tumor, with extensive lymph node dissemination to levels IV and V in both parts of the neck, so the surgical procedure was performed. The evolution was favorable in the immediate postoperative period and he was discharged from the institution 7 days later, but continued with radiotherapy. And follow-up by outpatient service for 24 months afterwards.

Key words: fibrous malignant histiocytoma; myxofibrosarcoma; myxosarcoma; sarcoma of soft parts.

Recibido: 01/02/2022

Aprobado: 28/03/2022

Introducción

El histiocitoma fibroso maligno, denominado así por O'Brien y Stout en 1964, y conocido hoy día como mixofibrosarcoma (MFS) o mixosarcoma, es una neoplasia fibroblástica, clasificada por Weiss como tumor de grados bajo, intermedio o alto según el origen mixoide, mixto (mixoide y celular) o celular, respectivamente. Por su parte, Angervall redefinió estos términos y excluyó de esta clasificación las lesiones mixoides con diferenciación lipoblástica, mioblástica o condroblástica.^(1,2)

Entre los sarcomas de tejidos blandos, el MFS es un subtipo hístico muy raro en la cabeza y el cuello, con solo 1 % de presentación en estas regiones;⁽³⁾ mientras que Zhenjiang *et al*⁽⁴⁾ informan 20 afectados entre 1975 y 2014, con menor incidencia en la mandíbula.

Algunos autores hacen alusión a localizaciones diferentes, como glándulas tiroides, senos paranasales, maxilar, cavidad nasal, senos piriformes y laringe.^(1,2,3,4) Otros consideran que este tumor es uno de los más nocivos y aparece entre la quinta y séptima décadas de la vida, sin mucha diferencia en cuanto al sexo; también refieren que son más comunes en las extremidades superiores, el tronco, el retroperitoneo y el mediastino, con menor frecuencia en la piel, el corazón y la pared abdominal.^(5,6)

Teniendo en cuenta lo infrecuente que resulta este tipo de tumor y los escasos informes en la bibliografía médica especializada, se presenta el siguiente trabajo para describir el procedimiento médico y quirúrgico en un paciente con mixofibrosarcoma en la región mandibular.

Caso clínico

Se describe el caso clínico de un paciente de 61 años de edad, con antecedente de buena salud, atendido en el *St. Paul's Millennium Medical Hospital de Etiopía* por presentar, desde hacía 2 años, una lesión en la encía marginal, de crecimiento lento pero continuo, que no le ocasionaba síntomas. Según refirió, en los últimos 6 meses, dicha lesión comenzó a desarrollarse rápidamente, con abombamiento de ambas corticales y se extendía desde el primer premolar inferior derecho hasta el izquierdo. La masa descansaba sobre el labio inferior sin infiltrarlo, con un patrón exofítico que la hacía notable fuera de la cavidad bucal. Se decidió ingresarlo en el Servicio de Cirugía Maxilofacial para su estudio y tratamiento.

Se realizó la anamnesis para buscar una posible asociación con alteraciones genéticas relacionadas con la naturaleza de estos tumores, como el síndrome de Li-Fraumeni, la neurofibromatosis de tipo 1, la poliposis adenomatosa familiar, el síndrome de Gardner y otros considerados como de alto riesgo.

Examen físico intrabucal

Se observó una lesión exofítica en la región anterior de la mandíbula, de aproximadamente 10 cm, que se extendía desde el primer premolar derecho hasta el izquierdo, de aspecto friable y abombada, que afectaba los huesos alveolar y mandibular, con movilidad de las estructuras dentarias e incisivos centrales y laterales, en sentido bucolingual y mesiodistal (clase III de Miller).

Examen físico extrabucal

Se palparon linfonodos bilaterales en los niveles I, II, III, IV y V, de aproximadamente 3 cm, de consistencia dura, pétreo y con tendencia a la fijación, que eran visibles en el nivel I.

Exámenes complementarios

- Radiografía de la mandíbula (vistas anteroposterior y laterales oblicuas derecha e izquierda): Se observó una imagen radiolúcida, unilocular, de bordes irregulares, que infiltraba toda la región anteroinferior y se extendía a ambos lados hasta los premolares.
- Radiografías de tórax (vistas anteroposterior y lateral): No presentaba lesiones metastásicas visibles.
- Ecografía de la región anterior del cuello: Las imágenes mostraron múltiples adenopatías hipocogénicas en los niveles I-V, con diámetro transversal de 7,5 mm, una relación longitud-ancho de 1,1 y vascularizadas al Doppler.
- Ecografía de barrido abdominal: No se apreciaron adenopatías profundas.
- Hemoglobina: 10 g/L.
- Coagulograma: valor normal.
- Serología: negativa.
- Prueba para detectar la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana: negativa.

- Test para el diagnóstico de la COVID-19: negativo.
- Perfil renal: creatinina: 87 mmol/L; filtrado glomerular:110mL/min.
- Perfil hepático: sin alteraciones.

Después del diagnóstico de mixofibrosarcoma de bajo grado, por el resultado confirmatorio de la biopsia y teniendo en cuenta que se trataba de una enfermedad localmente diseminada, sin afectación del pulmón y con posibilidad de tratamiento local por estar clasificada según el sistema TNM como T4aN1M0 (etapa IV), se le planificó el tratamiento quirúrgico ante el inconveniente de aplicar radioterapia preoperatoria.

Se realizó una incisión en U o en delantal (denominada también *pull through* en la literatura inglesa), con disección de la fascia superficial, donde se identificaron estructuras nerviosas y vasculares para proceder al vaciamiento del cuello, de forma bilateral, en los niveles I-V. Para la región mandibular se utilizó la misma vía a través del colgajo en delantal y se le dio un margen quirúrgico correcto (2,5 cm). Se colocó la placa de reconstrucción para, una vez finalizado el tratamiento quirúrgico, indicar la radioterapia y quimioterapia adyuvantes (Fig.).

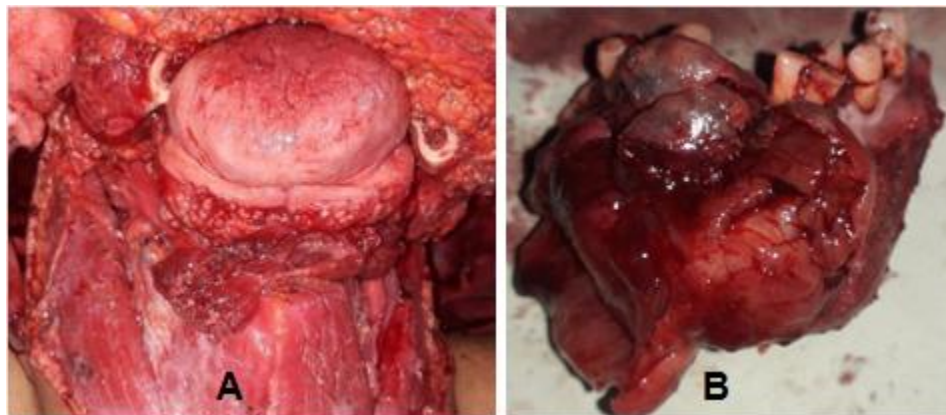


Fig. A). Exéresis quirúrgica del tumor y vaciamiento bilateral del cuello (niveles I- V)
B). Mandibulectomía segmentaria. Observe el tamaño, la forma y la adherencia e infiltración de esa región en sentido bucolingual por el tumor.

El paciente evolucionó favorablemente en el posoperatorio inmediato y egresó de la institución 7 días después, pero continuó con seguimiento por consulta externa durante 24 meses después de finalizado el tratamiento oncoespecífico y con muy buena evolución.

Comentarios

Según la clasificación de los sarcomas de partes blandas de la Organización Mundial de la Salud de 2013, el MFS pertenece a los tumores de origen fibroblástico y miofibroblástico.⁽²⁾

En cuanto al diagnóstico es preciso aclarar que solo se obtuvo mediante técnicas de imágenes —dígase radiografías convencionales de mandíbula, de tipo lateral oblicua y anteroposterior— y el informe de biopsia del Departamento de Anatomía Patológica del mencionado centro hospitalario. No fue posible realizar otras técnicas diagnósticas como la inmunohistoquímica y la hibridación *in situ*, que son importantes para evaluar la marcación e identificar el tumor, por la presencia del gen MET y la polisomía del cromosoma 7; factores que están relacionados con varios aspectos a saber: progresión del tumor, posible recurrencia local y metástasis, profundidad, asociación con la variante epitelioides y grado hístico, entre otros elementos necesarios para definir el tratamiento.

Por otra parte, se impone realizar el diagnóstico diferencial con los tumores que son similares al MFS, entre los que se encuentran los siguientes: sarcoma fibromixoides de bajo grado, liposarcoma mixoides, mixoma, fascitis nodular, lipoma de células de huso y mixoma de la vaina del nervio periférico,⁽⁷⁾ de ahí la necesidad de efectuar análisis inmunohistoquímico para el diagnóstico adecuado.

El MFS de bajo grado presenta un potencial maligno menor y con mejor pronóstico, por lo que las metástasis son raras en comparación con los de alto grado. Se ha informado un rango de supervivencia global de 52- 65 % a los 5 años;⁽⁶⁾ mientras que la recurrencia de estos tumores de bajo grado incrementa el potencial metastásico y

se presenta como tumor de alto grado. Al respecto, en diferentes estudios se describe una relación entre los márgenes positivos y la recurrencia local.^(7,8)

Los expertos de la Sociedad Europea de Oncología Médica y de la Red Nacional Integral del Cáncer de los Estados Unidos de Norteamérica, definen a la intervención quirúrgica como la primera línea de tratamiento en adultos con sarcomas localizados y la resección en monobloque, con márgenes quirúrgicos negativos, como estándar para dicho tratamiento.⁽⁹⁾

Existen discrepancias en cuanto a las disecciones en el cuello; pero lo cierto es que la presencia de adenopatías metastásicas en esta zona está relacionada con un alto índice de recaídas, lo cual indica mayor daño biológico y pobre pronóstico de supervivencia global.

Investigaciones recientes^(9,10) han mostrado el beneficio y el largo período de supervivencia después de este tratamiento. En uno de estos estudios, al analizar una muestra de 2 127 pacientes, se observó que 75 % de estos presentaba linfonodos palpables al momento del diagnóstico y un período de evolución superior a los 3 años luego de realizada la disección.

Finalmente, este adulto presentaba un tumor poco frecuente, de gran tamaño y con amplia diseminación ganglionar hacia los niveles IV y V de ambos lados del cuello, por lo que fue necesario modificar el tratamiento y realizar el vaciamiento del cuello.

Referencias bibliográficas

1. Kargahi N, Arjang E, Shahnasari S, Keshani F. Low-grade myxofibrosarcoma in the mandible: A rare case report. Middle East Journal of Cancer. 2017 [citado 14/06/2020];8(2): 113-16. Disponible en: https://mejcs.ums.ac.ir/article_42072.html
2. von Mehren M, Kane JM, Bui MM, Choy E, Connelly M, Dry S. NCCN Clinical practice guidelines in oncology (NCCN guidelines) soft tissue sarcoma version 10.2020. Natl Compr Canc Netw. 2020 [citado 14/06/2020];18(12):1604-12. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33285515/>

3. Deeb H, Ahmad A, AlAssaf A. Myxofibrosarcoma metastasis to the pterygopalatine fossa: A case report. *Ann Med Sur (Lond)*. 2020 [citado 14/06/2020];60: 102-5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33145016/>
4. Zhengqiang Li, Xianwen Liu, Quanyin Zhang, Jie Zhang, Mingyi Huang and Shuguang Liu. Myxofibrosarcoma of the mandible: a case report and review of the literatura. *BMC Oral Health*. 2020 [citado 14/06/2020];20;113. Disponible en: <https://bmcoralhealth.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12903-020-01094-7>
5. Zumárraga JP, Ribeiro Batista FA, Baptista AM, Caiero MT, Rosa Martino LP de la, Pires de Camargo O. Prognostic factors in patients with appendicular myxofibrosarcoma. *Acta Ortop Bras*. 2018 [citado 14/06/2020];26(5):320-4. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/aob/a/pDWFhPpSRsVTJ7KDwCrYc3v/?lang=en>
6. Tanqueño Gualpa MA. Prevalencia de recesiones gingivales en dientes anteriores según la clasificación de Miller (1985) en pacientes mayores de 25 años que acuden a la clínica integral de la Facultad de Odontología de la Universidad Central del Ecuador, período 2018 [Tesis]. Quito: UCE; 2018 [citado 14/06/2020]. Disponible en: <http://www.dspace.uce.edu.ec/handle/25000/16157>
7. Ma S, Fan L, Liu Y, Wang Y, Yu K, Wang L, et al. MET-overexpressing mixofibrosarcoma frequently exhibit polysomy of chromosome 7 but not MET amplification, especially in high-grade cases: clinical and pathological review of 30 myxofibrosarcoma cases. *Diagn Pathol*. 2018 [citado 14/06/2020];13(1):56. Disponible en: <https://diagnosticpathology.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13000-018-0733-9>
8. Tôrres Batista K, Sampaio Martins VC, Prieto Y Schwartzman, Ferreira TL. Surgical Reconstruction after Resection of a Large Myxofibrosarcoma of the Upper Extremity. *Rev Bras Ortop*. 2019 [citado 14/06/2020];54:353-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31363294/>

9. Gandhi J, Mehta S, Patel T, Gami A, Shah M, Jetly D. Metastasis of soft tissue sarcomas in lymph node: A cytomorphological study. Diagn Cytopathol. 2017 [citado 14/06/2020];45(9):784-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28544597/>

10. Tudor Green B, Fonseca PF, Gomez RS, Brennan PA. Current update on the diagnosis and management of head and neck soft tissue sarcomas. J Oral Pathol Med. 2017 [citado 14/06/2020];46(9):674-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28337795/>

Conflicto de intereses

Los autores no declaran conflicto de intereses.

Contribuciones de autores

Carlos Juan Puig Gonzalez: conceptualización, análisis formal, administración del proyecto, recursos, metodología, visualización, redacción-borrador original, redacción-revisión y edición. Participación: 45 %.

Juan Carlos Puig Chong: recursos, metodología, visualización, redacción-borrador original. Participación: 35 %.

Lianet Castro Bolaño: conceptualización, análisis formal. Participación: 20 %



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).