

Fibrosarcoma abdominal en lactante de ocho meses

Dres. Juan Luis Benedictti, Horacio Pittamiglio,
María del Carmen Gutiérrez, Alberto Pérez Scremini,
Washington Giguens, Julio Lorenzo
y Oscar Chavarría.

Se presenta un caso de fibrosarcoma retroperitoneal en un lactante de 8 meses, que se manifestó clínicamente por tumor abdominal de rápido crecimiento. El tratamiento consistió en cirugía, quimio y radioterapia, a pesar de lo cual el tumor recidivó localmente comprometiendo funciones vitales que llevaron a la muerte.

El interés de esta presentación radica en la rareza de este tumor, en especial en esta topografía, así como la discusión de las medidas terapéuticas empleadas.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS.
Fibrosarcoma / Abdomen / Infant.

SUMMARY: Abdominal fibrosarcoma in an infant.

We report a case of Infantile Fibrosarcoma located in the retroperitoneum of an 8 month old child who presented with a rapidly growing abdominal mass. The interest of the case rests on the rarity of this tumor, specially in this location.

The place of surgery, radiotherapy and chemotherapy are discussed.

RÉSUMÉ: Fibrosarcome abdominale dans un nourrisson de huit mois.

On présente un cas de fibrosarcome rétropéritonéale,

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 12 de setiembre de 1984.

Prof. Adjunto y Asistente de Clínica Quirúrgica Infantil, Médico Anatómo-Patólogo, Médicos Pediatras del M.S.P., Prof. Clínica Quirúrgica Infantil.

Dirección: Santiago Nieves 2139. Montevideo (Dr. J.L. Benedictti).

Clinica Quirúrgica Infantil (Director Prof. Dr. O. Chavarría). Hospital Pereira Rossell, Fac. de Medicina. Montevideo.

dans un nourrisson de 8 mois, qui s'est manifesté cliniquement comme un tumeur abdominale de croissance rapide. En dépit de l'application de chirurgie, chimio et radiothérapie, la tumeur a récidivé localement, effectant les fonctions vitales, ce qui a mené l'enfant à la mort.

L'intérêt de cette communication, est centré dans l'extrême rareté de cette tumeur, spécialement dans cette topographie ainsi que dans la discussion des mesures thérapeutiques adoptées.

CASO CLINICO

C.T. 8 meses. Sexo masculino. Proc. San José. Ingreso 4/1/84. *M.I.:* tumoración abdominal. *E.A.:* 1 día antes del ingreso presenta episodio de dolores de tipo cólico intestinal que despertaban al niño con llanto enérgico y aumentaban con los movimientos. Acompañando al dolor, vómitos de alimentos. Al examinarlo, la madre halla tumoración abdominal por lo cual consulta médico. Tránsito digestivo bajo s/p. Tránsito urinario s/p. No síndrome febril.

Examen: lactante con buen desarrollo pondoestatural. Piel y mucosas hipocoloreadas. *Abdomen:* asimétrico a expensas de tumoración en hipogastrio. A la palpación, tumoración que ocupa hipogastrio, sector interno de ambas fosas ilíacas, llegando por su polo superior hasta región umbilical, perdiéndose por debajo detrás del pubis. Redondeada, de superficie irregular, consistencia pétreo, mate a la percusión, fija a los planos profundos. Discretamente dolorosa. *Fosas lumbares:* libres. *Tacto rectal:* compresión extrínseca sobre la cara anterior del recto, que disminuye su luz. Resto del examen s/p. Los exámenes paraclínicos revelaron Ht. 28% - G.B. 20.000 - V.E.S. 50 mm en la primera hora.

La Rx simple de abdomen, que mostraba colon y delgado desplazados hacia arriba por opacidad uniforme que ocupa hipogastrio, fosa ilíaca derecha, así como parte de fosa ilíaca izquierda y zona umbilical. Hígado y bazo de tamaño normal.

La Urografía de excreción, sin imágenes patológicas en proyección del aparato urinario. Marcada asimetría en el comienzo de la eliminación con retardo a derecha. Importante dilatación caliciaria-pélvica y ureteral. Reducción del parénquima renal a expensas de la dilatación caliciaria.

En la Ecografía, se observa imagen redondeada de contornos regulares de aspecto sólido, con ecogenicidad inhomogénea de 95 mm de diámetro, que desplaza la vejiga a izquierda no presentando pedículo. Hígado de tamaño y ecogenicidad normal.

La Cistografía, muestra una vejiga irritable con tumoración polilobulada intraluminal. No se observa reflujo.

OPERACION. Transversa infraumbilical. Ascitis. Tumoración blanco grisácea, de consistencia no uniforme, que invade vejiga y colon sigmoides, estando fija por detrás al plano vascular. Se realiza resección parcial de la tumoración, que tiene aspecto de "carne de pescado".

Anat. Patol. Microscopia: se reciben múltiples fragmentos tisulares irregulares que reunidos en conjunto constituyen una masa de 10 cm de diámetro. La consistencia es firme. La superficie de corte es blanco grisácea con áreas de necrosis y reblandecimiento. El aspecto es muy similar al de carne de pescado.

Macroscopia: neoformación constituida por haces entrelazados de células fusiformes que se disponen en esqueleto de arenque, con abundantes áreas angiomasoides cavernosas, con revestimiento endotelial. Las células tumorales individuales tienen núcleos alargados, regulares, sin pleomorfismos. Hay intensa actividad mitótica (más de 10 mitosis por campo a gran aumento). Hay escasa formación de colágeno. La tumoración es densamente celular. Se reconoce infiltrado linfocitario. No se ven células gigantes ni histiocitarias.

En suma: fibrosarcoma.

Evolución. A los 10 días de la intervención se comenzó con radioterapia, notándose disminución de la tumoración, lo que fue corroborado por tomografía axial computarizada.

A la semana de finalizada la radioterapia, la tumoración aumentó casi el doble de tamaño por lo cual se indicó poliquimioterapia (Actinomicina D-Ciclofosfamida-Adriamicina) no obteniéndose mejoría alguna, falleciendo el niño.

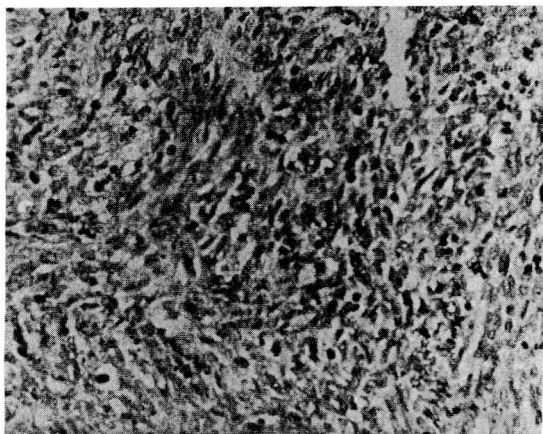


Fig. 1. Microfotografía donde se reconoce el aspecto fibroblástico de la tumoración densamente celular. Las células son fusiformes con núcleos alargados y se disponen en fascículos entrelazados. Hay elevada actividad mitótica.

COMENTARIO

El fibrosarcoma es un tumor raro en el niño, dando cuenta del 10% de los tumores de partes blandas en este grupo etario.

Afecta a ambos sexos con discreto predominio en el sexo masculino.

En el paciente pediátrico se ven en dos edades diferentes: en menores de 5 años y en adolescentes, predominando netamente en los primeros y en éstos la gran mayoría tienen menos de dos años o son congénitos.

No hay historia familiar de tumor ni enfermedad hereditaria asociada (excepción hecha de los raros casos de fibrosarcoma post-irradiación).

El tumor es más frecuente en muslo y rodilla, luego el tronco y porciones distales de los miembros, siendo menos frecuente en cabeza, cuello y retroperitoneo. Hay acuerdo general que los retroperitoneales son muy poco frecuentes (4% según Chung y Enzinger)^(4, 5), y se asocian a un mal pronóstico. Esto se debe a que en general se hace diagnóstico tardío y hay infiltración de estructuras vitales adyacentes lo cual imposibilita una exéresis amplia del tumor lo que trae aparejado un elevado índice de recidivas. Esta es la situación del caso que presentamos.

El fibrosarcoma no tiene síntomas característicos y en general se manifiesta como tumoración indolora de partes blandas, de crecimiento rápido, alcanzando gran tamaño en pocos meses.⁽¹⁰⁾

En la topografía retroperitoneal como la que nos ocupa se manifiesta como tumor abdominal.^(10, 11)

Desde el punto de vista anatomopatológico^(7, 8, 11, 12) la tumoración está constituida por haces entrelazados de células fusiformes que se disponen en "esqueleto de arenque"; hay escasa producción de colágeno; los núcleos son alargados y regulares no habiendo evidencia de pleomorfismo. La actividad mitótica es variable, en general muy intensa. Son frecuentes las áreas angiomasoides cavernosas así como los acúmulos de células linfocitarias, elementos que en general no se encuentran en el tipo adulto de este tumor. No se encuentran células histiocitarias ni células gigantes. A veces se pueden encontrar focos de hematopoyesis. Es importante recordar, que a diferencia del tumor en el adulto, no hay paralelismo entre el número de mitosis y el comportamiento biológico.

Es frecuente la confusión diagnóstica con otros tumores fibrosos en el niño, en ese sentido vale recordar que a diferencia de las fibromatosis el fibrosarcoma^(9, 15) tiene mayor celularidad y menor producción de colágeno.^(1, 2, 16)

En la serie del AFIP frecuentemente fueron confundidos con rabdomiosarcomas, schwannomas malignos, histiocitoma fibroso maligno⁽³⁾, hemangiopericitoma maligno y sarcoma sinovial.

El tratamiento⁽¹³⁻¹⁴⁾ es quirúrgico de entrada y consiste en la exéresis local amplia a menos que el tamaño o su localización hagan necesaria la amputación.⁽¹⁷⁾

Debido a que son raras las metástasis ganglionares (0,5 a 8%), no se recomienda la linfadenectomía a menos que esté clínicamente indicada.

Los fibrosarcomas se diseminan principalmente por vía sanguínea, por lo tanto sus metástasis se ven principalmente en pulmón y secundariamente en esqueleto.

La radioterapia⁽⁶⁾ raramente está indicada y se reserva para aquellos casos con patrón histológico agresivo, o en los que no se pudo hacer la exéresis total de la lesión debido a su topografía, como en el caso que presentamos y en los casos en que hay recidiva.

La quimioterapia es discutida, en general se reserva para los casos de enfermedad metastásica. Las drogas más frecuentemente utilizadas son: Actinomicina D, Ciclofosfamida, Adriamicina y Vincristina. No se realiza quimioterapia en el niño muy chico.

El pronóstico es más favorable en el niño chico. Enzinger⁽⁸⁾ encuentra una sobrevida de 84% a los 5 años en los fibrosarcomas del niño, lo cual contrasta con la sobrevida en el adolescente y el adulto que es alrededor del 60%. En el pronóstico influyen también el tipo de tratamiento efectuado (resección parcial o total), como así también la localización (los profundos tienen una evolución más agresiva).

Debido a que la recidiva local o las metástasis pueden verse hasta 10 ó 20 años luego de la exéresis primaria, no es prudente considerar curado

al paciente a los 5 años y se aconseja un seguimiento prolongado.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ANGERVALL L., ENZINGER F.M. — Extraskelatal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. *Cancer*, 36: 240, 1975.
2. BERNSTEIN K., LATTES R. — Nodular (Pseudosarcomatous) Fasciitis, A non recurrent lesion: clinicopathologic study of 134 cases. *Cancer*, 49: 1668, 1982.
3. COZZUTTO C., BRONZINI E., BANDELLONI R., GUARINO M. de BERNARDI B. — Malignant monomorphic histiocytoma in children. *Cancer*, 48: 2112, 1981.
4. CHUNG E.B., ENZINGER F.M. — Infantile myofibromatosis. *Cancer*, 48: 1807, 1981.
5. CHUNG E.B., ENZINGER F.M. — Infantile fibrosarcoma. *Cancer*, 38: 729, 1976.
6. D'ANGIO G.J. — Radiation therapy for solid tumors. En: Ravith M. - *Pediatric Surgery*. 3rd. ed. Chicago, Year Book Medical Publishers. 1979. v. 1. p. 87.
7. DEHNER L.P., ASKIN F.B. — Tumors of fibrous tissue origin in childhood. A clinicopathologic study of cutaneous an soft tissue neoplasms in 66 children. *Cancer*, 38: 888, 1986.
8. ENZINGER F.M., WEISS S.W. — *Soft tissue tumors* St. Louis, Mosby, 1983.
9. HAYS D.M., MIRABAL V.Q., KARLAN M.S. et al — Fibrosarcomas in infants and children. *J. Pediatric. Surg.* 5: 176, 1970.
10. JONES, P.G., CAMPBELL P.E. — *Tumours of infancy and childhood*. Oxford, Blackwell Scientific, 1976.
11. KAUFFMAN S.L., STOUT A.P. — *Congenital mesenchymal tumors*. *Cancer*, 18: 164. 1965.
12. KISSANE J.M. — *Pathology of infancy and childhood* St. Louis, Mosby, 1975.
13. LANZKOWSKY P. — *Pediatric oncology. A treatise for the clinician*. New York, Mac Graw-Hill, 1983.
14. LEVINE A.S. — *Cancer in the young*. Paris. Masson, 1982.
15. NEIFELD J.P., BERG J.W., GODWIN D., SALZBERG A.M. — A retrospectiv epidemiologic study of pediatric fibrosarcomas. *J. Pediatr. Surg.* 13: 735, 1978.
16. ROSENBERG H.S., STENBACK W.A., SPJUT M.J. — The fibromatoses of infancy and childhood. *Persp. Pediatr. Pathol.* 4: 269. 1978.
17. TALBERT J.L. — *Soft tissue sarcomas*. En: Holder T.M., Ashcraft K.W. - *Pediatric Surgery*. Philadelphia. Saunders, 1980, p. 1033.