

Tratamiento de fibrosarcoma infantil: Reporte de un caso

Adrián Cano-Padilla¹, Augusto Ramírez², Paola Cervantes-Rivera³, Rosalba Bellido-Magaña⁴, Gilberto Flores-Vargas⁵, Nicolás Padilla-Raygoza^{5§}

¹ Cirugía General, Hospital General de León, Instituto de Salud Pública del Estado de Guanajuato

² Servicio de Cirugía de Tórax y Vascular, Hospital General de León, Instituto de Salud pública del Estado de Guanajuato

³ Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital General de León, Instituto de Salud Pública de León, Instituto de Salud Pública del Estado de Guanajuato

⁴ Servicio de Oncología Pediátrica, Hospital General de León, Instituto de Salud Pública del Estado de Guanajuato

⁵ Departamento de Investigación y Desarrollo Tecnológico, Dirección de Enseñanza e Investigación, Instituto de Salud Pública del Estado de Guanajuato

§ Autor para correspondencia: Víctor Cervera Pacheco 14 Primer Piso Plaza Santa Fé Colonia Burócratas Guanajuato, Gto., México CP36250
npadillar@guanajuato.gob.mx

Direcciones de email:

ACP: acp240395@gmail.com	tel. + 52 477 4963093
ARS: augusto_rs23@hotmail.com	tel: + 52 477 7197400
PCR: marpol84@hotmail.com	tel +52 477 7197400
RBM: rosybellido@gmail.com	tel. + 52 477 7137054
GFV: gfloresv@guanajuato.gob.mx	tel +52 4321183177
NPR: npadillar@guanajuato.gob.mx	tel +52 4611503061

Resumen

Introducción. Los sarcomas de partes blandas ocupan el 7-15 % de los tumores sólidos de la infancia. La etiología de esta enfermedad es desconocida. Es un tumor de crecimiento rápido, no doloroso; histológicamente es similar a los fibrosarcomas de la edad adulta, pero tienen menor riesgo de metástasis, y mejor pronóstico. El tratamiento está dirigido al control local, la resección quirúrgica completa es el tratamiento indicado siempre y cuando se pueda efectuar.

Reporte de Caso. Femenina de 11 años, referida para resección de tumoración de codo derecho dependiente de tejidos blandos, con abundante vascularización periférica a la tumoración. Se programa para excisión de tumoración, con colocación de injerto cutáneo de espesor parcial y se envía pieza a patología; se obtiene como resultado tipo histológico compatible con Fibrosarcoma Infantil con márgenes a menos de 1 mm de la lesión, por lo que se envía paciente a servicio de oncología pediátrica el cual solicita estudios de extensión con PET CT, en donde se obtiene como resultado sin evidencia anatomometabólica macroscópica de actividad tumoral. Posteriormente, se inicia tratamiento por oncología pediátrica con dos sesiones de quimioterapia y 20 sesiones de radioterapia con adecuada evolución; se valora finalmente por cirugía plástica y reconstructiva y se

observa adecuada calidad de injerto, sin necesidad de alguna otra intervención por parte de su servicio.

Conclusión. La participación del cirujano vascular para realizar la exeresis del tumor logrando preservar la mayor circulación de la extremidad y así evitar la amputación, la decisión difícil por parte de cirugía reconstructiva para colocar un injerto de espesor parcial sobre el lecho quirúrgico y el inicio de radioterapia/quimioterapia por parte de oncología pediátrica fueron la clave del éxito para lograr la adecuada evolución de la paciente.

Palabras clave: Niños, Fibrosarcoma; Tejidos blandos, Cirugía,

Introducción

Las neoplasias malignas en el niño y en el adolescente son enfermedades poco frecuentes pero suponen un impacto importante en la salud de estos grupos de edad [1]. A pesar de la progresiva reducción de la mortalidad debida a las neoplasias, el cáncer aún representa la primera causa de muerte por enfermedad en los niños y adolescents [2]. Los sarcomas de partes blandas ocupan el 7-15 % de todos los tumores sólidos de la infancia. El fibrosarcoma es el segundo tumor más común, después del rabdomyosarcoma representando el 11% [3].

La etiología de esta enfermedad es desconocida [7]. Clínicamente es un tumor de crecimiento rápido, no doloroso y otros síntomas de acuerdo con la extensión local o compresión de estructuras adyacentes [4].

El fibrosarcoma infantil está relacionado con la translocación citogenética t(12;15)(p13;q25), lo que da como resultado la fusión del gen del gen ETV6-NTRK3 [5]. Además de esto, también se han observado algunas otras translocaciones, como EML4-NEML4-NTRK3, TPM3-NTRK1, TRK3, TPM3-NTRK1, LMNA-NTRK1 y LMNA-NTRK1 y deleciones intragénicas BRAF [6].

Dentro de los estudios paraclínicos: la tomografía axial computarizada y/o resonancia magnética nos ayudan a determinar el tamaño del tumor, la extensión e invasión a órganos adyacentes [7].

Histológicamente es similar a los fibrosarcomas que aparecen en la edad adulta, pero difiere en que se asocian con menor riesgo de metástasis, y en general un mejor pronóstico [8]. La diseminación linfática es infrecuente siendo menor del 10%, así como la presencia de metástasis a distancia [9].

El tratamiento está dirigido al control local, la resección quirúrgica completa es el tratamiento indicado siempre y cuando se pueda efectuar, en caso de ser la resección incompleta o márgenes inadecuados, radioterapia de consolidación [10]. La quimioterapia adyuvante es incierta y no se emplea de rutina por la baja incidencia de metástasis a distancia [11].

Reporte de Caso.

Femenina de 11 años la cual ingresa al servicio de cirugía vascular del Hospital General de León, referida de Hospital General de Irapuato por tumoración de codo derecho, el cual es notado por su mamá 6 meses previos

a su valoración, en donde solicitan Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de la extremidad torácica derecha y encuentran tumoración dependiente de tejidos blandos, con abundante vascularización periférica a la tumoración. En la figura 1 se muestra la imagen fotográfica de la tumoración del codo derecho, previo a la intervención quirúrgica.

Figura 1: Tumoración en codo derecho



Fuente: Expediente clínico

Tumoración de codo derecho de 10 x 15 cm. previo a la intervención quirúrgica

En la figura 2 se muestra la imagen de RMN de la tumoración, mostrando vascularización y el no involucramiento del tejido óseo.

Figura 2: Resonancia Magnética Nuclear de codo derecho



Fuente: Expediente clínico

Resonancia Magnética Nuclear con tumoración vascularizada en codo derecho sin aparente involucramiento óseo

Se programa excéresis de tumoración de codo derecho, donde se encuentra como hallazgos tumor vascular de aproximadamente 10x15 cm, consistencia blanda, no adherido a planos profundo, ni estructuras óseas, con múltiples vasos nutricios; se realiza colocación de injerto cutáneo de espesor parcial, tomado de muslo derecho de un aproximado de 15x15 cm. (Figura 3 y 4).

En la figura 3 se muestra la tumoración ya resecada, mostrando gran vascularización y nulo involucramiento óseo.

Figura 3: Excéresis de tumoración de codo derecho



Fuente: Expediente clínico

Tumoración reseca, mostrando abundante vascularización sin involucramiento óseo, además lecho quirúrgico de 15 x 10 cm.

En la figura 4 se muestra el injerto cutáneo colocado en codo derecho. Ese injerto se obtuvo del muslo del mismo lado.

Figura 4: Injerto de espesor parcial en codo derecho



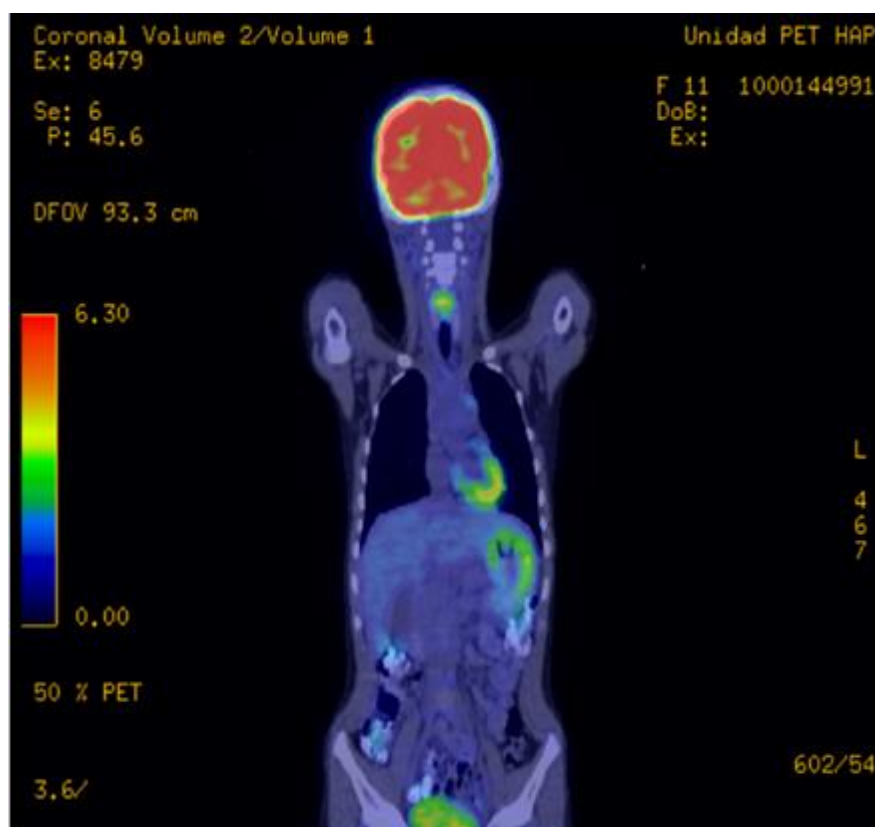
Fuente: Expediente clínico

Injerto de espesor parcial colocado en codo derecho y obtenido de muslo ipsilateral

Se envía pieza para patología la cual se obtiene como resultado tipo histológico compatible con Fibrosarcoma Infantil con márgenes a menos de 1 mm de la lesión, por lo que se envía paciente a servicio de oncología pediátrica el cual solicita estudios de extensión con Tomografía de Emisión de Positrones (PET CT), en donde se obtiene como resultado sin evidencia anatomometabólica macroscópica de actividad tumoral, con cambios hipermetabólicos de origen fisiológico en el mediastino y proceso inflamatorio postquirúrgico en el codo derecho. (Figura 5 y 6).

En la figura 5, la PET CT no muestra evidencia de actividad tumoral.

Figura 5: Tomografía de Emisión de Positrones Coronal

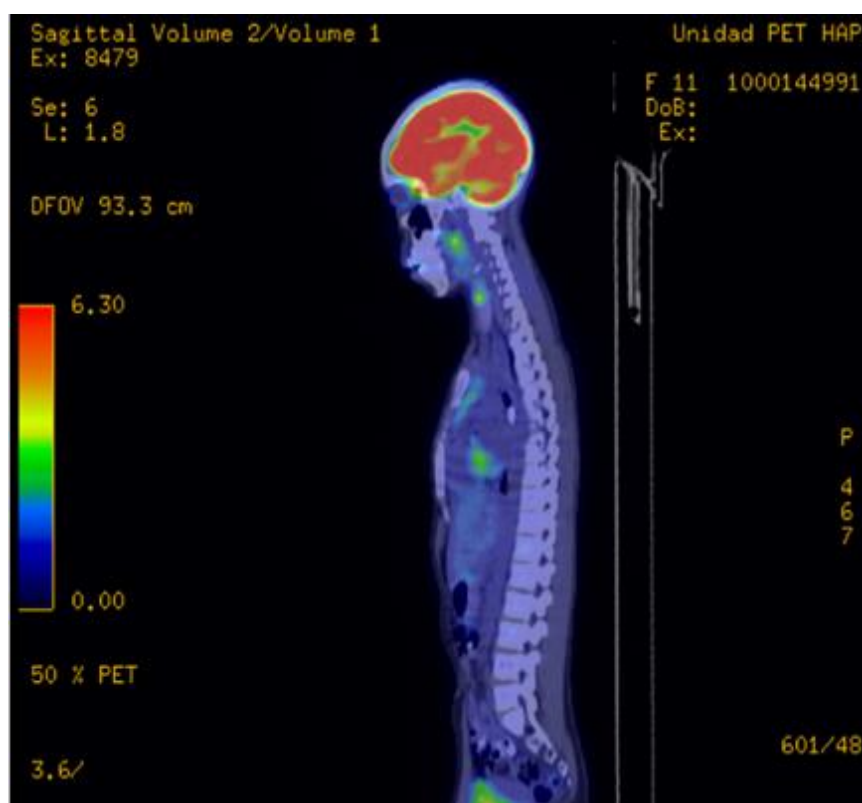


Fuente: Expediente clínico

Tomografía de Emisión de Positrones Coronal sin evidencia anatomometabólica macroscópica de actividad tumoral, con cambios hipermetabólicos de origen fisiológico en el mediastino

En la figura 6 en el corte sagital del PET CT tampoco se evidencia actividad tumoral.

Figura 6: Tomografía de Emisión de Positrones Sagital



Fuente: Expediente clínico

Tomografía de Emisión de Positrones Sagital sin evidencia anatomometabólica macroscópica de actividad tumoral, con cambios hipermetabólicos de origen fisiológico en el mediastino

Posteriormente, se inicia tratamiento por oncología pediátrica con dos sesiones de quimioterapia con Vincristina 1.5mg/m²/dosis de forma semanal además de radioterapia postoperatoria de 20 sesiones de radioterapia de 50 Gray en 20 fracciones al lecho quirúrgico en modalidad conformal con adecuada evolución. Se valora finalmente por cirugía plástica y reconstructiva y se observa adecuada calidad de injerto, sin necesidad de alguna otra intervención por parte de su servicio. (Figura 7 y 8).

En las figuras 7 y 8, se muestra el estado del injerto cutáneo posterior a las sesiones de quimio y radioterapia.

Figura 7: Revisión del injerto cutáneo



Fuente: Expediente clínico

Paciente revisado en consulta externa de cirugía reconstructiva para valorar injerto cutáneo posterior a sesiones de quimio y radioterapia

Figura 8: Revisión del injerto cutáneo



Fuente: Expediente clínico

Paciente revisado en consulta externa de cirugía reconstructiva para valorar el injerto, posterior a sesiones de quimioterapia y radioterapia.

Discusión

Es de gran importancia la participación del cirujano vascular para realizar la excéresis del tumor logrando preservar la mayor circulación de la extremidad y así evitar la amputación de esta, en este caso se realiza una extracción total del fibrosarcoma, el cual no se encontraba adherido a planos profundos.

Posterior a la resección de la tumoración, en el mismo tiempo quirúrgico se realiza la colocación de un injerto de espesor parcial autólogo, logrando obtener el injerto del muslo ipsilateral de la paciente; En un principio el plan fue colocar un injerto de espesor total autólogo, ya que es el tipo más frecuente de injerto que se usa en estos casos y para lograr una tasa de mayor éxito de aceptación del mismo posterior a las sesiones de radioterapia, pero la complexión tan delgada de la paciente no logra que se obtenga dicho injerto, por lo que se opta por colocar uno de espesor parcial. Posterior a las sesiones de quimioterapia y radioterapia, se logra valorar las condiciones del injerto y se observa una adecuada calidad del mismo, por lo que no es necesario realizar otra intervención (12).

Pacientes con enfermedad residual después de la resección, que reciben terapia adyuvante, evoluciona bien (supervivencia a los 5 años, 76%). Un margen posquirúrgico positivo no siempre indica un mal resultado (13).

La quimioterapia neoadyuvante se debe usar para lesiones extensas cuando la escisión quirúrgica completa durante un procedimiento inicial no es posible o resultaría en amputación. Se ha recomendado la quimioterapia neoadyuvante para reducir el riesgo tanto de recurrencia local como de metástasis. El papel de la quimioterapia adyuvante después de la cirugía inicial esta menos definido. Fármacos más utilizados son vincristina, ciclofosfamida, actinomicina-D y doxorubicina (13).

Se ha informado que la radioterapia tuvo un control local significativamente mejor en pacientes con enfermedad residual microscópica que recibieron radioterapia posoperatoria (14)

Los factores asociados con la recurrencia local incluyen enfermedad residual microscópica posoperatoria, tumor primario intraabdominal y la omisión de radioterapia adyuvante. El fibrosarcoma infantil, a pesar de su similitud con la variante adulta, tiende a ser mucho menos agresivo con un potencial limitado de metástasis (14).

Fue una decisión difícil por parte de cirugía plástica y reconstructiva el colocar un injerto de espesor parcial, ya que en la mayoría de los casos el uso de quimioterapia y radioterapia favorece el rechazo de este, pero se decidió colocarlo y tomar el riesgo por las adecuadas condiciones generales de la paciente, obteniendo resultados satisfactorios. Finalmente se encuentra en seguimiento de rutina por parte de oncología pediátrica para confirmar ausencia de enfermedad.

Conclusiones

La captación oportuna de pacientes con sospecha de cualquier tipo de neoplasia es vital para el pronóstico del mismo; En este caso, la evolución del fibrosarcoma infantil fue rápida, lo que hizo una atención y referencia a un centro de 2do nivel adecuada, en donde se realizaron los procedimientos oportunos para el bien del paciente.

El resultado de un trabajo en equipo por parte de cirugía vascular, cirugía reconstructiva, patología y oncología pediátrica, lograron la adecuada evolución de la paciente, siendo atendida en una institución de segundo nivel, por lo que nos damos cuenta de que se tienen las herramientas necesarias para la atención de este y otros casos.

El impacto físico y emocional del diagnóstico, tanto para la paciente como para su entorno familiar, fue devastador, pero el lograr una atención oportuna y con protocolos bien establecidos para su tratamiento hicieron que el resultado fuera bueno, por lo que se invita a todo el personal de salud a darle la importancia que tiene la atención rápida de procesos neoplásicos y derivar al especialista correspondiente cada caso.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Contribuciones de los autores

Adrián Cano-Padilla, Augusto Ramírez-Solís, Paola Cervantes-Rivera, Rosalba Bellido-Magaña, colaboraron en la recopilación de datos y tratamiento del paciente.

Gilberto Flores-Vargas y Nicolás Padilla-Raygoza, redactaron la forma final del reporte de casos.

Agradecimientos

Agradecemos a la menor de edad y a sus padres por su consentimiento para mostrar sus imágenes clínicas. No hay forma de que la paciente pueda ser identificada con ellas.

Consentimiento informado

Los padres de la menor firmaron consentimiento informado para su atención médica en el Hospital General León.

Posteriormente se les solicitó consentimiento informado y anuencia de la menor, para publicar sus datos e imágenes clínicas, señalando que no se publicarían datos personales.

Declaración financiera

El Instituto de Salud Pública del Estado de Guanajuato financiará el costo del Open Access de la publicación,

En el estado de Guanajuato, la atención a población del estado sin seguridad social (derechohabiencia) la atención en salud es gratuita.

References

- 1.- Jayakumar N, Rathnaprabhu V, Ramesh S. (2019). **Preliminary report of a true nasomaxillary infantile fibrosarcoma: Single-modality management and 2-year follow-up** *Annals of Maxillofacial Surgery* **9**(1), 208. Doi: https://doi.org/10.4103/ams.ams_281_18
- 2.- Corral Sánchez MD, Galán Gómez V, Sastre Urgelles A, Plaza López de Sabando D, Rubio Aparicio P, Martínez Martínez, et al. (2021). **Treatment of infantile fibrosarcoma associated to an abdominal aortic aneurysm with larotrectinib: a case report** *Pediatric Hematology and Oncology* **38**(5), 504-509. Doi: <https://doi.org/10.1080/08880018.2021.1889730>
- 3.- Atalay SB, Togrul G. (2019). **Unusual localization and aggressive progression of large infantile fibrosarcoma** *Acta Orthopaedica et Traumatologica Turcica* **53**(6), 507-511. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.aott.2019.08.008>
- 4.- Larkin T, Qaysi NA, Mustafa MM, Lagmay J, Shenoy A. (2020). **Primary mediastinal infantile fibrosarcoma: An unusual presentation involving the thymus** *Pediatric Blood & Cancer* **67**(11), Doi: <https://doi.org/10.1002/pbc.28402>
- 5.- Bender J, Anderson B, Bloom DA, Rabah R, McDougall R, Vats P, et al. (2019). **Refractory and metastatic infantile fibrosarcoma harboring LMNA–NTRK1 fusion shows complete and durable response to crizotinib** *Molecular Case Studies* **5**(1), a003376. Doi: <https://doi.org/10.1101/mcs.a003376>
- 6.- Boutillier B, Cardoen L, Alison M, Berrebi D, Rosenblatt JD, Virlovet A, et al. (2018). **Fatal Course of Abdominal Neonatal Intestinal Fibrosarcoma** *European Journal of Pediatric Surgery Reports* **07**(01), e16-e19. Doi: <https://doi.org/10.1055/s-0039-1692154>
- 7.- Sait SF, Danzer E, Ramirez D, LaQuaglia MP, Paul M. (2017). **Spontaneous Regression in a Patient With Infantile Fibrosarcoma** *Journal of Pediatric Hematology Oncology* **40**(4), e253-e255. Doi: <https://doi.org/10.1097/mph.0000000000001013>
- 8.- Han Y, Lian K, Zhang D. (2022). **Treatment of infantile fibrosarcoma: A tertiary care center experience** *Frontiers in Pediatrics* **10**. Doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2022.1015185>
- 9.- Sparber-Sauer M, Vokuhl C, Seitz G, Stegmaier S, Hallmen E, von Kalle T, et al. (2020). **The impact of local control in the treatment of children with advanced infantile and adult-type fibrosarcoma: Experience of the cooperative weichteilsarkom studien-gruppe (CWS).** *Journal of Pediatric Surgery* **55**(9), 1740-1747. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.10.051>
- 10.- Alias H, Abdul Rashid AH, Lau SCD, Loh CK, Sapuan J, Ibrahim S, et al. (2019). **Early Surgery Is Feasible for a Very Large Congenital Infantile Fibrosarcoma Associated With Life Threatening Coagulopathy: A Case Report and Literature Review** *Frontiers in Pediatrics* **7**, Doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00529>

- 11.-Belsky JA, Wolf K, Setty BA. (2020). **A Case of Resolved Vincristine-Induced Constipation Following Osteopathic Medicine in a Patient With Infantile Fibrosarcoma** *Journal of Osteopathic Medicine* **120**(10), 691-695.
- 12.- Blatière, V. (2021). **Injertos cutáneos: injertos de piel de grosor variable y total** *EMC - Dermatología* **55**(1), 1–17. Doi: [https://doi.org/10.1016/s1761-2896\(21\)44711-4](https://doi.org/10.1016/s1761-2896(21)44711-4)
- 13.- Orbach D, Rey A, Cecchetto G, Oberlin O, Casanova M, Thebaud E, et al. (2010). **Infantile fibrosarcoma: management based on the European experience.** *J Clin Oncol.* **28**:318–323. Doi: <https://doi.org/10.1200/JCO.2009.21.9972>
- 14.- Spunt SL, Poquette CA, Hurt YS, Cain AM, Rao BN, Merchant TE, et al. (1999). **Prognostic factors for children and adolescents with surgically resected non- rhabdomyosarcoma soft tissue sarcoma: an analysis of 121 patients treated at St Jude Children’s Research Hospital.** *J Clin Oncol.* **17**:3697–3705. Doi: <https://doi.org/10.1200/JCO.1999.17.12.3697>