Rev Venez Oncol 2015;27(3):165-170

FIBROSARCOMA EN CUERO CABELLUDO COMO LOCALIZACIÓN INFRECUENTE A PROPÓSITO DE UN CASO

VILMA SUSANA MUÑOZ, RONALD CASTILLO, CÉSAR RAMOS, PEDRO SARMIENTO, ANYELÍN FERNÁNDEZ, DANIEL VERDECCHIA, CARLOS GAVIDIA

INSTITUTO DE ONCOLOGÍA "DR. MIGUEL PEREZ CARREÑO". SERVICIO DE CABEZA Y CUELLO. VALENCIA, ESTADO CARABOBO

RESUMEN

Los sarcoma de tejido blando son tumores malignos derivados del mesodermo, la edad de presentación más frecuente esta entre la 5ª y 7ª década de la vida, mayormente en el sexo masculino, localización más frecuente en las extremidades, quedando solo 1 % de presentación en cuero cabelludo. Solo el 1 % corresponde a sarcomas primarios, de estos, 36 % son fibrosarcomas. Entre 5 %-15 % se localiza en cabeza y cuello, por consiguiente, son raros de encontrar durante la práctica clínica habitual. Presentamos el caso, de un paciente de 40 años con 3 lesiones nodulares, dos de ellas de aproximadamente 6 cm y la menor de 3 cm, ocupando región biparietal, discretamente dolorosas, llevándose a cabo una resección amplia de la lesión sin reconstrucción inmediata. Re-intervenido tres meses después para confección de injerto libre para cubrir el defecto; Evolucionando de forma satisfactoria, sin evidencia locorregional, ni a distancia de enfermedad.

PALABRAS CLAVE: Fibrosarcoma, tumores, cuero cabelludo, cirugía.

SUMMARY

The soft tissue sarcoma are malignant tumors derived from mesoderm, the most common age of onset is between the 5th and the 7th decade of life, mostly in males, the most common location is in the extremities, with only 1 % of filing on the scalp. In all tumors, only 1 % is primary sarcomas and of these, 36 % are fibrosarcomas. Of these, only between 5 % -15 % are located in the head and neck, therefore, are rarely found during routine clinical practice. Therefore, the following case report, a 40 year old patient with 3 nodular lesions, two of them about 6 cm and less than 3 cm, occupying the biparietal discreetly painful region, is carrying out a wide resection of the lesion without immediate reconstruction. Being re-operated for three months after making a free graft to cover the defect; evolve successfully without evidence locoregional or distant disease.

KEY WORDS: Fibrosarcoma, tumors, scalp, surgery

Recibido: 18/12/2014 Revisado: 15/02/2015
Aceptado para publicación: 25/04/2015

Correspondencia: Dra. Vilma Muñoz. Hospital Miguel Pérez Carreño. Antigua Colonia Psiquiátrica de Bárbula, Pabellón 15, Valencia, Estado Carabobo.
Tel:+584144147056.
E-mail:vsmsusana@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El cuero cabelludo es asiento de una diversidad de patologías tumorales primarias y metastásicas imponiéndose conocer el diagnóstico histopatológico antes de decidir la conducta terapéutica. Los tumores malignos de cuero cabelludo son predominantemente carcinomas epidermoide y basocelulares, sin embargo, no debe olvidarse la posibilidad y la frecuencia de lesiones metastásicas, melanomas y sarcomas, siendo esta última la más infrecuente, representando el 1 % de los tumores malignos descritos en esta zona [1,2]. En este sentido hay que recalcar la necesidad de realizar en todos los casos una biopsia previa, más aún si observamos que el cuero cabelludo es asiento de lesiones tumorales malignas no susceptibles a tratamiento quirúrgico como en el caso de plasmocitomas, linfomas, mielomas y otros [1].

Los sarcomas de partes blandas, son tumores poco frecuentes. Constituyen aproximadamente un 1 % del total de tumores malignos, y son responsables del 2 % de la mortalidad debida a cáncer. Son más frecuentes en el sexo masculino y aparecen generalmente entre la 5ª y 7ª década de la vida [2-4].

La gran mayoría de casos diagnosticados no están asociados a ningún factor de riesgo conocido. No obstante, en un pequeño número de casos pueden reconocerse factores predisponentes: la presencia de algunas raras enfermedades hereditarias, que se asocia al desarrollo de algunos tipos de sarcomas entre las que destaca la neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen, se describe también en pacientes que hayan tenido antecedente de exposición a radiaciones [3,4].

De todos los tumores, solo el 1 % corresponde a sarcomas primarios y, de estos, el 36 % son fibrosarcomas. De estos últimos, solo entre el 5 %- 15 % se localizan en cabeza y cuello, por consiguiente, son raros de encontrar en nuestra práctica clínica [3].

El fibrosarcoma es uno de los más frecuentes tumores malignos de tejidos blandos. Representa el 36 % de los sarcomas primarios. De estos, solo un 5 % se presenta en cabeza y cuello. Muestran igual incidencia por sexo, y se manifiestan desde los 10 hasta los 60 años, debutando como una masa dolorosa, consistencia dura, situada en cara, cuero cabelludo o cuello. [3].

La mayoría de los sarcomas de cabeza y cuello presentan síntomas y signos inespecíficos pero, en aproximadamente un 80 %, se manifiesta como una masa dolorosa. El dolor es el síntoma más frecuente, tornándose progresivo con el tiempo [1-3]. Desde el punto de vista anatomopatológico, los fibrosarcomas pertenecen a la familia de los tumores fusocelulares. Histopatológicamente pueden presentarse bien diferenciado o poco diferenciado según el grado de atipia y mitosis [3-6].

Los tumores de cuero cabelludo representan en muchos de los casos un reto quirúrgico desde el punto de vista reconstructivo, con relativa frecuencia el cirujano no familiarizado con esta patología subestima este reto, evidenciando en el trans-operatorio la imposibilidad de un cierre primario o la falta de amplitud en la elaboración del colgajo [1].

La cirugía es la piedra angular del tratamiento, la resección local amplia en los casos quirúrgicos ofrece el tratamiento de elección y la reconstrucción inmediata con rotación de colgajo es la alternativa para la mayoría de las resecciones, por presentar pocas complicaciones y ser el cierre primario excepcional en virtud del diámetro a resecar según el tamaño inicial de la lesión [1-3].

El cuero cabelludo es poco elástico y sumado a la forma redondeada de la superficie donde se ubica ofrece limitaciones para el cierre primario es así como se impone el conocimiento de las alternativas de cierre con rotaciones de

colgajos locales los cuales deben planificarse preoperatoriamente una vez establecido el diagnóstico, de esta manera se impone en la mayoría de los casos el concurso del cirujano como parte vital del manejo integral del paciente con neoplasia maligna de cabeza y cuello [3].

Por lo general son tumores radio-resistentes, siendo la cirugía el tratamiento de elección. Un elemento clave para el éxito es el contar con márgenes quirúrgicos negativos al momento del análisis de la pieza. Su principal complicación es la recurrencia [2].

La radioterapia y quimioterapia adyuvante poseen un rol de gran importancia en los tumores de alto grado y en pacientes con márgenes quirúrgicos positivos [2].

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino 40 años quien refiere inicio de enfermedad actual, hace 4 años cuando presenta tumor en cuero cabelludo con crecimiento progresivo por lo que acude al Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño".

Antecedentes**:** hipertenso controlado, niega otros quirúrgicos, resección de tumor en cuero cabelludo hace 4 años.

Examen físico 05/09/13**:** se observan 3 lesiones en cuero cabelludo, elevadas, de bordes regulares, dos de 6 cm x 6 cm. En región biparietal y otra de 3 cm x 3 cm en región occipital.

Paraclínicos**:** B-2825-12 tumor de cuero cabelludo 27/12/12: tumor de 7,5 cm x 2,5 cm, fibrohistiocitoma maligno. Revisión de B-2825-12**:** sarcoma fusocelular. Sarcoma grado 2.

TAC cráneo del 06/09/13**:** múltiples imágenes nodulares en cuero cabelludo con densidad de tejido blando en la región fronto-parietal derecha, sin lesión de la tabla ósea. Rayos X de tórax 06/09/2013**:** dentro de límites normales, sin evidencia de lesiones y/o procesos infecciosos.

Es llevado a quirófano el 30/10/13. Hallazgos:

Figura 1.

tumor que ocupa región biparietal y occipital de 10 cm x 5 cm cada uno, hipervascularizados, no infiltrando hueso pero si comprometiendo todas las capas del cuero cabelludo.

Intervención**:** se realiza resección amplia de la lesión dejando un defecto de aproximadamente 20 cm x15 cm, se pasa la legra sobre el periostio y se toma muestra de margen óseo profundo.

Figura 2.

B13-0998 cuero cabelludo del 15/11/2013**:** tumor de 9 cm x 8 cm x 2,5 cm. y otro de 2,5 cm x 2,2 cm x 0,8 cm, sarcoma indiferenciado

fusiforme de alto grado, sarcoma grado 3, bordes negativos con márgenes mayores de 1,5 cm, margen óseo profundo sin atipias.

Inmunohistoquímica 9019 de B13-0998**:** positivo para; vimentina, Bcl 2. Negativo en: EMA, actina músculo liso, desmina, CK AE1/AE3, S-100, CD 34, C Kit, Ki 67; 6%. (Fibrosarcoma grado histológico II).

Es llevado a quirófano el día 22/01/14 para reconstrucción donde se observa buen tejido de granulación sobre tabla ósea, se realiza confección de injerto libre. Zona donadora: piel de ambas caras anteriores de los muslos. No se planteó otro tipo de reconstrucción debido al tamaño del defecto, es una técnica sencilla y que ha dado buenos resultados.

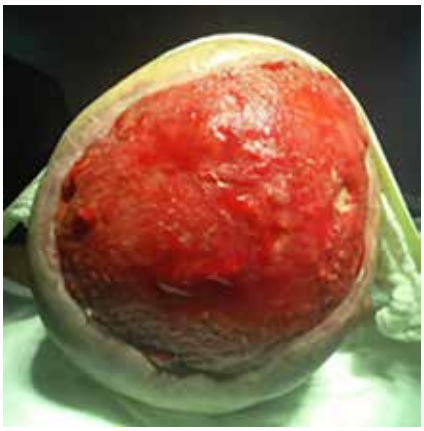

Figura3

Figura 4

Figura 5

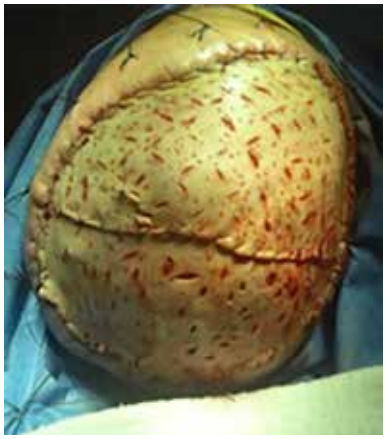

Figura 6

Valorado por servicio de cabeza y cuello evidenciándose evolución satisfactoria del paciente, a los 6 meses de la cirugía, el injerto se observaba, viable adosado firmemente a los tejidos, cicatriz bien consolidada. Sin evidencia locorregional de enfermedad.

Figura 7

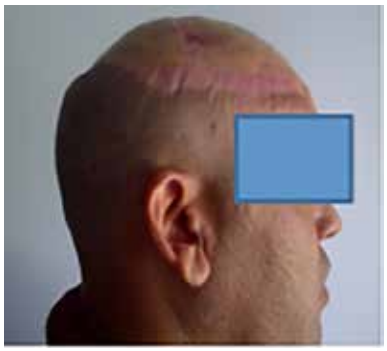

Figura 8

Figura 9

Figura 10

Se discutió el caso en el servicio de radioterapia y se concluyó que el paciente no se beneficiaría de tratamiento adyuvante, porque hubo una resección amplia con márgenes negativos de más de 1 cm por lo que se usaría el tratamiento radiante con electrones solo en caso de recidiva local.

DISCUSIÓN

El fibrosarcoma es definido por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como un tumor maligno, caracterizado por la presencia de haces entrelazados de fibras colágenas, y por la ausencia de otro tipo de estructuras histológicas, tales como hueso o cartílago. De todos los tumores,

solo el 1 % corresponde a sarcomas primarios y, de estos, el 36 % son fibrosarcomas. De estos últimos, solo entre el 5 %- 15 % se localiza en cabeza y cuello. Por consiguiente, son raros de encontrar durante la práctica clínica habitual [2].

La clasificación histopatológica es fundamental, tanto para decidir el manejo médico como para establecer el pronóstico de los sarcomas de cabeza y cuello. Los sarcomas más comunes son: osteosarcoma, fibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno y angiosarcoma. Todos estos tipos histológicos pueden encontrarse en cabeza y cuello. Sin embargo, más del 20 % de los tumores que se presentan en esta zona no están clasificados. En general, estas neoplasias son nominadas según su tejido de origen, grado histológico y el sitio anatómico donde son encontrados. La mayoría corresponde a tejidos blandos (80 %) y solo un 20 % pertenece a estructuras sólidas como hueso o cartílago. El pronóstico está determinado según el grado de malignidad del tumor y la etapa en que se encuentra al momento del diagnóstico [2].

La resección local amplia en los casos quirúrgicos ofrece el tratamiento de elección y la reconstrucción inmediata con rotación de colgajo es la alternativa para la mayoría de las resecciones, por presentar pocas complicaciones y ser el cierre primario excepcional en virtud del diámetro a resecar según el tamaño inicial de la lesión [1].

El pilar principal en el tratamiento curativo de estos tumores es la cirugía, premisa que se aplica en la mayoría de los grupos etarios. Algunos estudios avalan el uso de quimioterapia y radioterapia adyuvante, que tendría su máxima utilidad en los sarcomas de alto grado de malignidad; sin embargo, otros autores preconizan que la clave del éxito estriba en lograr márgenes quirúrgicos negativos luego de realizar la resección tumoral [2].

En el presente trabajo, describimos la evolución de un paciente con lesiones nodulares a nivel de cuero cabelludo, cuyo diagnóstico histopatológico reportó sarcoma fusocelular grado II, se planificó para resolución quirúrgica, resección amplia con reconstrucción en un segundo tiempo. Tres meses después de la primera cirugía, se re-intervino para cubrir, con la confección de un injerto libre cubriendo la totalidad del defecto. En vista de presentar márgenes negativos de más de 1 cm, el servicio de radioterapia indicó que no se beneficiaba de tratamiento radiante adyuvante, quedando esta opción para tratamiento de rescate.

REFERENCIAS

1. Rodríguez A, Briceño JM, Rincón N, Pérez A. Tumores malignos de cuero cabelludo: en el Hospital Oncológico Padre Machado, aspectos epidemiológicos. Rev Venez Oncol. 2005;17(1):41-44.
2. Sureda NC, Bosch MP, Valente E, Kurpis M, Ruiz A. Fibrohistiocitoma maligno: localización cefálica como presentación poco frecuente. Arch Argent Dermatol. 2008;58:55-59.
3. Mercado V, Samith A, Ghiringhelli A, Liebig E, Sáez E, Naranjo M, et al. Fibrosarcoma. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2005;65:241-249.
4. García Del Muro X. Sarcomas de partes blandas. Sociedad Española de Oncología Médica. 2013. Disponible en: URL: http://www.seom.org/es/informacion-sobre-el-cancer/info-tipos-cancer/sarcomas/sarcomas-partes-blandas.
5. Sánchez A, Benavidez M, Blanco I, Brunet J, García FJ, Mayordomo J, et al. Editores. Libro de cáncer hereditario. Sociedad Española de Oncología Médica (SEOM). Madrid, España: Dispublic SL; 2006.
6. Cheng L, Bostwic D, editores. Soft tissue tumors essentials of anatomic pathology. Nueva York: Springer; 2006.