

J.C. Ramos Díaz, J.A. Moreno Molina,
A. Urda Cardona, J.C. Garin Valle,
M.J. Ortega Acosta, A. Martínez Valverde

An Esp Pediatr 1996;44:367-368.

Introducción

El 25% de los sarcomas de tejidos blandos no son rhabdomyosarcomas, representando un 3% de todos los tumores infantiles⁽¹⁾. El fibrosarcoma es poco frecuente durante la infancia y constituye aproximadamente el 10% de los sarcomas de tumores blandos en niños. Durante los primeros años de vida debe considerarse una entidad diferenciada del mismo tumor en el adulto, por su distinto comportamiento clínico y mejor pronóstico⁽²⁾.

Blocker apela al término de fibrosarcoma congénito cuando éste se presenta al nacimiento o durante los tres primeros meses de vida⁽³⁾, con una frecuencia en algunas series próxima al 51% en los casos de menores de 5 años⁽⁴⁾.

Tradicionalmente el tratamiento del fibrosarcoma congénito ha sido quirúrgico, con frecuencia muy extenso, conllevando una gran morbilidad. En la actualidad la cirugía mutilante no está justificada ya que publicaciones recientes proponen el empleo de la quimioterapia como tratamiento adyuvante a la cirugía en los casos inoperables. Aportamos un caso de fibrosarcoma congénito y discutimos las opciones terapéuticas actuales.

Caso clínico

Niña de 16 días de vida que es remitida a nuestro servicio por presentar una tumoración en cara externa del muslo izquierdo de 4 días de evolución, sin otra sintomatología. Fue el producto de un embarazo sin complicaciones y parto a término con un peso al nacimiento de 2.880 g y exploración neonatal normal. No existió exposición a tóxicos o radiación durante el embarazo.

El examen físico reveló una masa localizada en región superoexterna del miembro inferior izquierdo de 2 cm de diámetro, consistencia elástica, bien delimitada, no adherida a piel y sí a planos profundos. No existían adenopatías inguinales asociadas.

El estudio ultrasónico con eco Doppler demuestra una tumoración sólida de 2,4 x 1,2 x 2 cm, bien delimitada con áreas hipocogénicas en su interior y flujos de alta velocidad en toda la masa. La hematimetría mostró una hemoglobina de 8,5 g/dl y un hamatócrito de 25% con serie blanca y plaquetas norma-

Controversia actual en el tratamiento del fibrosarcoma congénito. Presentación de un caso

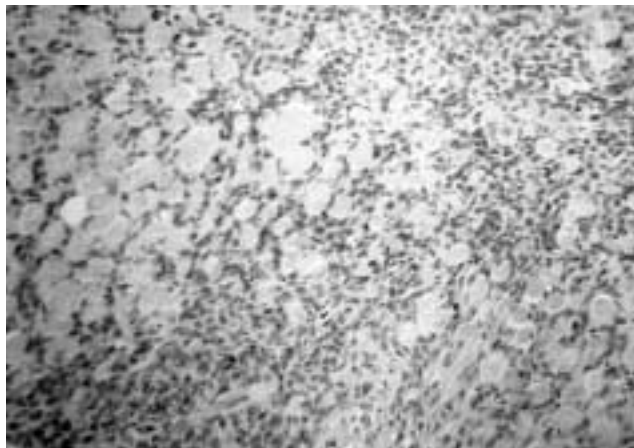


Figura 1. Imagen microscópica en la que se observan nidos de células pequeñas densamente agrupadas junto a zonas de células fusiformes de disposición fascicular, compatible con fibrosarcoma.

les. La bioquímica elemental de sangre y orina, radiografía simple de tórax, eco cerebral y abdominal, estudio de médula ósea y gammagrafía ósea fueron normales.

A los 5 días de su ingreso se realizó exéresis amplia de la tumoración. El estudio microscópico puso de manifiesto un cuadro histológico caracterizado por nidos de células densamente agrupadas con elevado índice mitótico (30-40 m/cga) junto a zonas de células fusiformes de disposición fascicular compatible con fibrosarcoma congénito (Fig. 1). Los bordes quirúrgicos coincidían en algunos campos con zonas de infiltración tumoral.

El estudio RNM postoperatorio mostró aumento de la señal en la serie potenciada en T2 y densidad protónica en dicha localización compatible con resto tumoral (Fig. 2).

A pesar de estos hallazgos se decidió actitud expectante sin realizar terapia adyuvante.

Durante un período de seguimiento de 12 meses ha permanecido asintomática y en RNM de control al 7º mes no existe imagen de masa ni datos que sugieran recidiva local de la tumoración.

Discusión

Las características clínicas, histológicas y el comportamiento biológico del caso presentado, son compatibles con el diagnóstico de fibrosarcoma congénito. Estos tumores, en el niño, se localizan preferentemente en extremidades con predominio

Sección de Oncología Infantil, Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya». Málaga.

Correspondencia: José Antonio Moreno Molina.

Avda. Pío Baroja 4, 8º B, 29017 Málaga.

Recibido: Octubre 1994

Aceptado: Enero 1995



Figura 2. Imagen de RNM postoperatoria con aumento de señal en la serie potenciada en T2 compatible con resto tumoral.

en la porción distal (aproximadamente el 71%)^(3,4), asociándose este hecho con un mejor pronóstico. En nuestro caso, debido al tamaño y localización de la masa tumoral, fue posible realizar una exéresis quirúrgica simple. A pesar de que los datos anatomopatológicos y de RMN iniciales demostraban la existencia de restos tumorales, de acuerdo con Spicer, se adoptó una actitud de observación activa, no apareciendo datos de recurrencia de la enfermedad.

Spicer, basándose en un caso de regresión espontánea⁽⁵⁾, mantiene la hipótesis de que en muchas ocasiones el tratamiento instaurado tan precozmente imposibilita observar la misma.

Es importante señalar la alta tasa de recurrencia local que oscila entre el 32 y 43% según las diferentes series^(3,6), así como la escasa frecuencia de metástasis a distancia: 13,5 y 7,3%, respectivamente⁽³⁾. La mortalidad encontrada por Blocker y cols. en 1987 fue del 11,5%⁽³⁾. Estos datos sugieren que el fibrosarcoma en lactantes y niños menores de 5 años se asocia con un mejor pronóstico que aquellos que ocurren en niños mayores y adultos.

Debido a la alta tasa de recurrencia local y rareza de las metástasis, existe una tendencia a considerar el fibrosarcoma en los primeros años de la vida como una fibromatosis y llamarlo «Fibromatosis Fibrosarcoma-like», ya que la distinción histológica es difícil y en ocasiones su separación es imposible⁽⁷⁾. A pesar de que algunos autores han señalado diferencias histológicas entre el fibrosarcoma en niños y adultos⁽⁴⁾, existe un consenso generalizado por el que la apariencia microscópica no predice el comportamiento clínico.

En la actualidad no se acepta el uso de la cirugía mutilante en el manejo del fibrosarcoma congénito, ya que, por un lado, existen publicaciones de regresión espontánea^(5,8) y, por otro, la quimioterapia preoperatoria permite reducir la masa tumoral y

hacer posible la cirugía conservadora⁽⁹⁻¹²⁾. Sin embargo, Salloum y cols. piensan que no existen evidencias de que la quimioterapia mejore el control local de la enfermedad⁽¹³⁾. Las indicaciones actuales para el empleo de la quimioterapia son: en el tratamiento de recurrencias locales, en los casos de metástasis a distancia y como reductor de la masa tumoral cuando la cirugía conservadora inicial no es posible. La utilidad de la quimioterapia postoperatoria es más discutible y, aunque algunos autores la han empleado, la eficacia de la misma no ha sido establecida y los posibles efectos secundarios deben ser considerados⁽⁷⁾.

Nosotros concluimos:

1. La actitud quirúrgica como cirugía curativa, sin llegar a ser mutilante, debe ser la primera opción en el fibrosarcoma congénito.
2. La quimioterapia preoperatoria puede ser una opción preferible a la cirugía mutilante.
3. La quimioterapia postoperatoria si persisten restos tumorales debe ser cuestionada.
4. La quimioterapia debe ser administrada en casos de recidiva y/o metástasis.

Bibliografía

- 1 Pizzo P, Horowitz W, Poplack DG, Hays DW, Kun LE. Pediatrics tumours. En: De Vita V, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer: Principle and practice of oncology, 3ª ed. Philadelphia: Lippincott, 1989; 1661.
- 2 Grier HE, Pérez-Atayde AR, Weinstein HJ. Chemotherapy for inoperable infantile fibrosarcoma. *Cancer* 1985;**56**:1507-1510.
- 3 Blocker S, Koenig J, Ternberg J. Congenital Fibrosarcoma. *J Pediatr Surg* 1987;**22**:665-670.
- 4 Chung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma. *Cancer* 1976;**38**:729-739.
- 5 Madden NP, Spicer RD, Allibone EB, Lewis IJ. Spontaneous regression of neonatal fibrosarcoma. *Br J Cancer* 1992;**66**(Suppl 18):72S-75S.
- 6 Soule EH, Pritchard DJ. Fibrosarcoma in infants and children. A review of 110 cases. *Cancer* 1977;**40**:1711-1721.
- 7 Ninane J, Gosseye S, Panteon E, Claus D, Rombouts JJ, Cornu G. Congenital fibrosarcoma. Preoperative chemotherapy and conservative surgery. *Cancer* 1986;**58**:1400-1406.
- 8 Spicer RD. Neonatal Fibrosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 1990;**18**:427.
- 9 Ninane J, Rombouts JJ, Cornu G. Chemotherapy for infantile fibrosarcoma (Carta). *Med Pediatr Oncol* 1991;**19**:209.
- 10 Spicer RD. Chemotherapy for infantile fibrosarcoma (Carta). *Med Pediatr Oncol* 1993;**21**:80.
- 11 Brock P, Renard M, Smet M, De Wever I, Van Daele MC. Infantile fibrosarcoma (Carta). *Med Pediatr Oncol* 1991;**19**:210.
- 12 Kynaston JA, Malcolm AJ, Craft AW, Davies SM, Morris Jones PH, King DJ y cols. Chemotherapy in the management of infantile fibrosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 1993;**21**:488-493.
- 13 Salloum E, Caillard JM, Flamant F, Landman J, Lemerle J. Poor prognosis infantile fibrosarcoma with pathologic features or malignant fibrous histiocytoma after local recurrence. *Med Pediatr Oncol* 1990;**18**:295-298.