

Fibrosarcoma congénito de pared torácica

Sr. Editor:

Los tumores de pared torácica son infrecuentes en niños y malignos en elevada proporción. Sólo el 1,8% de los tumores sólidos en niños están localizados en el tórax, tienen un origen mesenquimatoso y muy pocos corresponden a fibrosarcomas congénitos.

Niña nacida a término (39 semanas + 2 días), con parto eutócico, con gestación normal. Al nacimiento, el peso es 3.360 g, con test de Apgar al minuto de 9 y a los 5 min de 10. En la exploración física



Figura 1. Radiografía de tórax del neonato el mismo día del nacimiento: masa de partes blandas en hemitórax izquierdo sin deformidad costal.

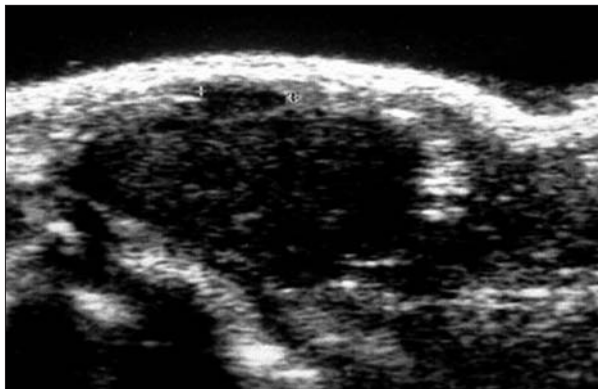


Figura 2. El estudio de ultrasonidos muestra una masa sólida homogéneamente ecogénica posterior al tejido mamario retroareolar (entre marcas).

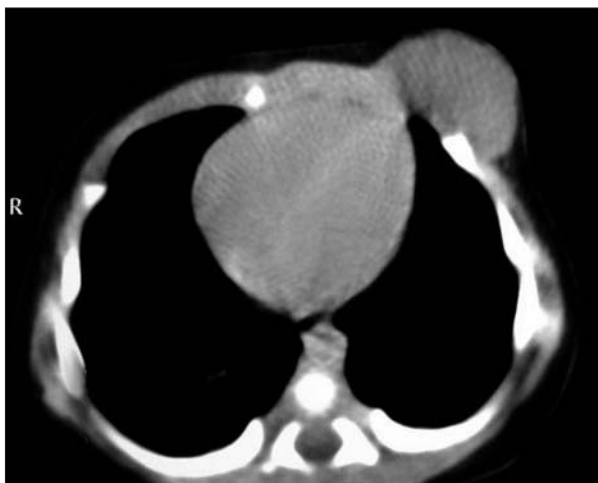


Figura 3. TC que muestra una lesión con valores de atenuación de partes blandas en pared torácica izquierda sin calcificaciones ni flebolitos. No hay evidencia de invasión de la cavidad torácica.

se apreciaba una masa en la pared torácica tras la areola izquierda de 2-2 cm, sin otros hallazgos. La analítica reveló leucocitosis (14.200), linfocitosis (70.7%) y trombocitosis (572.000), con resto de parámetros normales.

La radiografía de tórax mostró una masa en pared torácica inferior izquierda sin deformidad de los huesos adyacentes (fig. 1). La ecografía del día del nacimiento muestra una masa sólida ovalada hipocóica de 2,3-2,4 cm. Seis semanas después, otra ecografía sugirió un origen mesenquimatoso, al localizar tejido mamario anterior a la masa. Existía crecimiento tumoral (3,2-2,8 cm) (fig. 2). La tomografía computarizada (TC) sin contraste muestra una masa de partes blandas sin flebolitos. No se visualizó invasión de la pared torácica ni metástasis (fig. 3).

La cirugía se realizó a los 55 días de vida, con extirpación completa de la masa tumoral, independiente del tejido mamario y postoperatorio sin incidencias. La niña está libre de enfermedad 2 años después de la intervención, con estudio metastásico negativo.

El estudio anatomopatológico reveló una masa sólida bien delimitada por tejido conjuntivo, con células fibroblásticas en fascículos, con células tumorales que muestran pleomorfismo nuclear y aproximadamente 2 mitosis/campo. Se identifican fibras de colágeno, abundantes linfocitos y patrón hemangiopericitóide prominente. Los márgenes de resección estaban libres de tumor. Las tinciones fueron positivas para vimentina, actina y reticulina y negativas para proteína S-100 y CD34. El diagnóstico histológico fue fibrosarcoma congénito de bajo grado de malignidad.

El fibrosarcoma congénito es un tumor con aspecto histológico similar al del adulto, que aparece en los primeros 5 años de vida¹. Estos tumores representan el 9,5% del total de neoplasias congénitas y el 3% de los tumores de la infancia².

Se trata de una neoplasia con potencial biológico limitado en muchos casos. Debido al pequeño tamaño de las series publicadas, su fenotipo, supervivencia y recurrencia son poco conocidos³. Solamente existen dos grandes series: Chung y Enzinger⁴ recogen 53 casos con 20 neoplasias presentes en el nacimiento y 27 antes de los 3 meses de vida. La otra revisión de 110 casos de Soule y Pritchard incluye 70 casos de la literatura médica y 40 de la Clínica Mayo, con una incidencia de fibrosarcoma congénito del 36%⁵. La localización más frecuente son las extremidades (71%), sobre todo las inferiores^{1,2,4,6}. También se han localizado en tronco⁴, cabeza y cuello¹, retroperitoneo y mesenterio, estos últimos asociados a fiebre, anemia y trombocitosis^{7,8}.

El diagnóstico diferencial incluye el rhabdomioma de células fusiformes, el hemangiopericitoma infantil y la forma celular de la fibromatosis infantil. El aspecto microscópico de estas neoplasias es similar, pero la uniformidad de las células tumorales, el patrón de crecimiento, la disposición en fascículos y el estudio inmunohistoquímico permiten el diagnóstico de fibrosarcoma congénito⁷⁻⁹.

El hallazgo radiológico más frecuente fue la presencia de una masa de partes blandas de crecimiento rápido. El estudio radiológico puede mostrar incurvación ósea, engrosamiento cortical y raramente destrucción de huesos adyacentes. La TC muestra la extensión tumoral y la afectación ósea². La resonancia magnética (RM) demuestra la infiltración de partes blandas y estructuras neurovasculares. La gammagrafía nuclear con ^{99m}Tc metilendifosfonato puede mostrar un aumento de actividad en el hueso subyacente y la presencia de metástasis óseas².

La recurrencia local oscila entre el 17 y el 40%^{4,6,7}, con una supervivencia a 5 años entre el 84 y 93%. El porcentaje de metástasis a distancia dependerá de la localización del tumor primario, entre el 8% en los tumores de extremidades con una

mortalidad del 5%, comparado con los fibrosarcoma congénitos de localización axial, que presentan índices de metástasis y mortalidad del 26%⁶.

La exéresis quirúrgica amplia es la forma inicial de tratamiento⁵. La quimioterapia se utiliza como modalidad de tratamiento en el tipo irreseccable, en el preoperatorio para reducir el tamaño tumoral y permitir la cirugía conservadora del miembro y después de cirugía incompleta^{2,10}. La regresión espontánea se ha documentado en pocos casos⁸.

Concluimos que el fibrosarcoma congénito es un tumor localmente agresivo con pronóstico favorable después de exéresis completa, con un potencial metastásico variable. En nuestro caso, la resección incluyó la extirpación completa del tumor, asegurando el crecimiento de la pared torácica.

M.L. Parra Gordo^a, M.J. Soletto Roncero^a,

M.D. Terriza Rueda^a, P. Marcuello Olona^a,

J.M. Mariño Espuelas^b y A. Castaño Pascual^c

Servicio de ^aRadiodiagnóstico y ^bCirugía Pediátrica.

Clínica Millenium. ^cServicio de Anatomía Patológica.

Hospital Severo Ochoa. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. M.L. Parra Gordo.

Luisa de Carvajal, 24, E1, 5º 3ª. 28037 Madrid. España.

Correo electrónico: lparra@telefonica.net

BIBLIOGRAFÍA

1. McCarville MB, Kaste SC, Pappo AS. Soft-tissue malignancies in infancy. *AJR* 1999;173:973-7.
2. Vinnicombe SJ, Hall CM. Infantile fibrosarcoma: Radiological and clinical features. *Skeletal Radiol* 1994;23:337-41.
3. Kothari KC, Pandey M, Wadhwa MK, Patel DD. Congenital infantile fibrosarcoma. *Eur J Surg Oncol* 1999;25:94-6.
4. Chung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma. *Cancer* 1976; 38:729-39.
5. Soule EH, Pritchard DJ. Fibrosarcoma in infants and children: A review of 110 cases. *Cancer* 1977;40:1711-21.
6. Blocker S, Koenig J, Ternberg J. Congenital fibrosarcoma. *J Pediatr Surg* 1987;22:665-70.
7. Tröbs RB, Meier T, Bennek J, Heinrich S, Willnow U. Fibrosarcoma in infants and children: A retrospective analysis - overdiagnosis in earlier years. *Pediatr Surg Int* 1999;15:123-8.
8. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St Louis: Mosby, 1995; p. 231-91.
9. Mrad K, Dubus P, Bougrine F, Ben Salah H, Sassi S, Rammeh S, et al. Fibrosarcome infantile: étude anatomo-clinique et moléculaire de cinq cas. *Ann Pathol* 2001;21:387-92.
10. Yalçın B, Leblebicioglu G, Güler E, Gedikoglu G, Kutluk MT. Congenital infantile fibrosarcoma of the thigh in a newborn. *Tumori* 2001;87:436-8.