

Revista Española de
**Cirugía Oral y
Maxilofacial**

www.elsevier.es/recom



Caso clínico

Sarcoma cutáneo mixto radioinducido

Isidoro Rubio-Correa*, Carlos Moreno García, David González Ballester,
Laura Villanueva Alcojól, Cristina Hernández Vila y Florencio Monje-Gil

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Infanta Cristina, Badajoz, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de febrero de 2011

Aceptado el 7 de julio de 2011

On-line el 15 de setiembre de 2011

Palabras clave:

Sarcoma

Posradiación

Multidisciplinar

Mustardé

Keywords:

Sarcoma

Post radiation

Multidisciplinary

Mustarde

R E S U M E N

Introducción: Los sarcomas son tumores malignos poco frecuentes, siendo raros en cabeza y cuello. En su etiología se involucran factores como agentes químicos, radiación, inmunosupresión y síndromes y anomalías genéticas.

Caso clínico: Varón de 64 años, que presenta lesión en piel de mejilla derecha de un año de evolución, localización en la que presentó hace veinte años un carcinoma basocelular tratado con radioterapia. Tras descartar existencia de metástasis, se realizó exéresis de la lesión con márgenes de seguridad y reconstrucción con colgajo de Mustardé. Se complementó el tratamiento con radioterapia.

Discusión: El diagnóstico es anatomopatológico, siendo fundamental descartar afectación metastásica. Para mejorar la supervivencia y disminuir su elevada tasa de recidiva, deberían tratarse de forma multidisciplinar (cirugía, radioterapia y/o quimioterapia).

Conclusión: A pesar de su baja frecuencia, los sarcomas deben estar presentes en el diagnóstico diferencial de toda lesión que aparezca en zonas radiadas previamente, especialmente en la piel facial.

© 2011 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Radiation-induced mixed cutaneous sarcoma

A B S T R A C T

Introduction: Sarcomas are malignant tumors that are infrequent, being rare in the head and neck. Factors such as chemical agents, radiation, immunosuppression, and genetic syndromes and abnormalities are involved in their etiology.

Case report: A 64-year-old man developed a skin lesion on the right cheek one year earlier at the site where he had presented a basal cell carcinoma 20 years earlier that was treated with radiation therapy. After ruling out the existence of metastasis, the lesion was treated by surgical resection with safety margins and reconstruction with the Mustardé flap. Treatment was supplemented with radiation therapy.

Discussion: The diagnosis of sarcomas is histopathologic and it is essential to rule out metastasis. To improve survival and reduce the high rate of recurrence, a multidisciplinary approach to treatment should be used (surgery, radiation therapy and chemotherapy).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Isirc84@gmail.com (I. Rubio-Correa).

1130-0558/\$ – see front matter © 2011 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.maxilo.2011.07.003

Conclusion: Despite the low frequency of sarcomas, these tumors must be considered in the differential diagnosis of any lesion that appears on previously irradiated areas, especially on facial skin.

© 2011 SECOM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los sarcomas constituyen un grupo de tumores bien definido. Se trata de un tumor maligno derivado de tejido mesenquimal, motivo por el cual puede desarrollarse en cualquier región de la economía corporal. A pesar de ello son muy poco frecuentes en cabeza y cuello¹ (5% de todos los sarcomas, predominando en esta localización en cuello y piel facial). Epidemiológicamente es una neoplasia rara², siendo su incidencia menor al 1% de los tumores malignos en adultos. De ellos, hasta un 10-15% se dan en la edad pediátrica. Su frecuencia incrementa con la edad, habiendo un pico de incidencia a los 50 años. En cuanto a su etiología, la mayoría de sarcomas aparecen espontáneamente y su origen es desconocido. Sin embargo se han involucrado, entre otros⁴, factores ambientales como la exposición a radiación (por ejemplo, en forma de radioterapia) o agentes químicos con efecto carcinogénico (como el arsénico, las dioxinas o los andrógenos anabolizantes). También se han descrito numerosas anomalías genéticas y síndromes que predisponen al desarrollo de sarcomas, como son el síndrome Li Fraumeni, la neurofibromatosis tipo 1, el retinoblastoma o el síndrome familiar de tumores estromales gastrointestinales (GIST). Otros posibles factores etiológicos⁵ serían la inmunosupresión, traumatismos previos, irritación crónica y el linfedema. Categóricamente suelen diferenciarse⁵ los sarcomas de tejidos blandos de los de tejidos duros. A su vez los de tejidos blandos se han clasificado tradicionalmente según sus características de diferenciación y su origen tisular (liposarcoma, fibrosarcoma, leiomiomasarcoma, rabdomiosarcoma, etc.); para otros su denominación refleja su patrón histológico (sarcoma de células claras, sarcoma alveolar de partes blandas, sarcoma epiteliode, etc.). De ellos el más frecuente en cabeza y cuello es el fibrosarcoma (20% de todos los sarcomas)⁶. Clínicamente pueden presentarse como una amplia gama de lesiones, únicas o múltiples, desde máculas, pápulas, y placas hasta nódulos de crecimiento variable, generalmente con una característica coloración eritematoviolácea, dolorosa por compresión nerviosa u ósea; otras veces son asintomáticos. Su tasa de recidiva tras la cirugía es alta (hasta un 30%)², mientras que las metástasis ocurren en un 20-40% de los pacientes, siendo la localización más frecuente el pulmón (por diseminación hematogena) y más raramente el hígado o la diseminación sistémica (sarcomatosis). Si bien hay numerosos factores pronósticos, como el tamaño tumoral, la presencia de alteraciones y mutaciones genéticas, el principal factor es el grado histológico². La supervivencia media suele ser de un 50-60% a los cinco años. Para su diagnóstico son útiles pruebas de imagen que nos den el verdadero tamaño y extensión del sarcoma, atendiendo sobre todo a la existencia o no de metástasis, para lo cual nos valemos de la tomografía computarizada (TC), la resonancia magnética nuclear (RMN) y la tomografía por emisión de positrones (PET). Pero la prueba diagnóstica definitiva es el análisis anatomopatológico de la

lesión. En su diagnóstico diferencial se incluyen tanto neoplasias malignas (tales como los carcinomas basocelular o epidermoide) como benignas (tumor desmoide, lipoma atípico y neuroma). La adecuada planificación del tratamiento individual en cada caso es de vital importancia en el pronóstico del paciente. Es fundamental el abordaje multidisciplinar³, siendo el eje principal la resección quirúrgica siempre que sea posible. Así, la radioterapia juega un papel importante en el manejo de estos tumores, incluso de forma intraoperatoria⁷. Por último la quimioterapia también forma parte de este abordaje múltiple (aunque existen múltiples regímenes de tratamiento, tradicionalmente los antineoplásicos más usados han sido la doxorubicina, ifosfamida y dacarbacina, ya sea de forma adyuvante o neoadyuvante)^{2,3}, sobre todo ante la existencia de enfermedad metastásica.

Caso clínico

Paciente varón de 64 años, que nos es remitido por el dermatólogo a las consultas externas de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Infanta Cristina de Badajoz para valoración de lesión en piel de mejilla derecha, de un año de evolución, que es informada en la biopsia previa como «sarcoma posradiación». Como antecedentes clínicos, es diabético tipo II, hipertenso, hiperuricémico y broncópata (EPOC en tratamiento con broncodilatadores). Además refiere que veinte años atrás presentó un carcinoma basocelular coincidiendo con la localización de la lesión actual, que fue tratado con radioterapia. Clínicamente afirma que la lesión le produce intenso prurito y edema hemifacial derecho ocasional, pero no sangrado. A la exploración, el paciente presenta una lesión cicatricial en mejilla derecha, lineal, de bordes romos, inducida a la palpación, sin sangrado ni supuración (fig. 1). No presenta signos de afectación del nervio facial. Tampoco se palpan adenopatías a nivel cervical ni subclavio. Como prueba diagnóstica inicial se solicita TC cervicofacial en el que no se observan signos radiológicos de infiltración del hueso malar



Figura 1 – Imagen de la lesión.



Figura 2 – Imagen de la resección de la lesión con márgenes de 1 cm.

ni presencia de adenopatías cervicales patológicas. El estudio radiológico se complementa con TC toracoabdominal, que descarta la existencia de metástasis a distancia. Se decide como opción terapéutica inicial la quirúrgica, bajo anestesia general e intubación orotraqueal, mediante exéresis de la lesión con márgenes de seguridad de 1 cm (dada la histología del tumor y la localización del mismo, cercana a la órbita) (figs. 2 y 3). La extirpación se lleva a cabo hasta obtener tejido macroscópicamente sano, en este caso hasta el tejido celular subcutáneo. Durante la misma se realiza ampliación del margen profundo, que es enviada como biopsia intraoperatoria y es informada como «ausencia de malignidad». Como técnica reconstructiva se opta por un colgajo de Mustardé (figs. 4 y 5). Se realiza sutura por planos con material reabsorbible y seda para la piel, así como colocación de drenaje tipo Penrose. Sin embargo, el informe anatomopatológico definitivo de la pieza operatoria es «sarcoma pleomórfico con diferenciación divergente muscular y fibrohistiocitario, que coincide con el borde quirúrgico», debido a lo cual y tras presentar el caso en sesión clínica con el servicio de Oncología Radioterapéutica se decide complementar el tratamiento con radioterapia, mediante treintatrés sesiones y una dosis total de 66 Gy sobre la zona intervenida. Tras un postoperatorio sin incidencias, se aprecia como secuela cicatricial ectropión y lagofthalmos en párpado inferior derecho (fig. 6). Como solución a dichas



Figura 3 – Pieza quirúrgica.

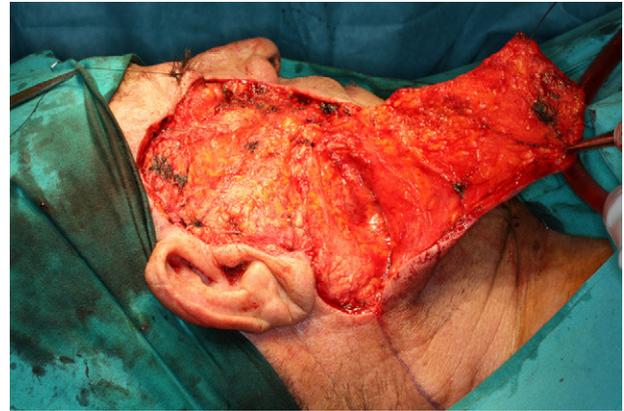


Figura 4 – Elevación del colgajo de Mustardé.



Figura 5 – Colgajo de Mustardé en postoperatorio inmediato.

secuelas, se realiza 18 meses después de la resección tumoral, bajo anestesia local y sedación intravenosa una plastia en el párpado inferior derecho, mediante colgajo de interposición de párpado superior a párpado inferior (fig. 7). En el momento actual, dos años después de la intervención, el paciente se encuentra sin signos de recidiva locorregional.



Figura 6 – Aspecto de la cicatriz tres semanas después de la intervención. Puede apreciarse como secuela postoperatoria la presencia de ectropión cicatricial en párpado inferior derecho.



Figura 7 – Resolución de ectropión tras realización de colgajo de interposición de párpado superior a inferior.

Discusión

Los sarcomas constituyen un grupo de tumores malignos de muy baja incidencia (1% de todos los tumores malignos, siendo esta proporción aún menor para los sarcomas de cabeza y cuello). Su etiología aún no es del todo clara³, si bien se involucran en su origen y desarrollo una constelación de factores^{4,5} tales como traumatismos, agentes químicos, radiación, inmunosupresión, así como anomalías y síndromes genéticos. Clínicamente pueden manifestarse como una amplia gama de lesiones, dolor por infiltración regional o compresión nerviosa. No obstante, pueden ser asintomáticos, y la metástasis como forma de inicio es rara. Su diagnóstico es anatomopatológico, siendo de gran importancia la realización de estudios adicionales para descartar la afectación metastásica. Con el fin de mejorar la supervivencia y disminuir la elevada tasa de recidiva (de hasta un 30%)², debería planificarse su tratamiento mediante un abordaje multidisciplinar³, basado en la cirugía, la radioterapia y/o quimioterapia.

Conclusión

Ante el creciente aumento de las neoplasias de cabeza y cuello (y particularmente en la región facial) en las que se administra radioterapia como opción terapéutica, ya sea como tratamiento principal, o de forma adyuvante a la cirugía, se debe tener en cuenta el riesgo de desarrollo de sarcomas radioinducidos. Por ello, a pesar de su baja frecuencia, deben estar presentes en el diagnóstico diferencial de toda lesión que aparezca en zonas radiadas previamente, especialmente en la piel facial.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bentz BG, Singh B, Woodruff J, Brennan M, Shah JP, Kraus D. Head and Neck Soft Tissue Sarcomas: A Multivariate Analysis of Outcomes. *Ann Surg Oncol*. 2004;11:619-28.
2. Misra A, Mistry N, Grimer R, Peart F. The management of soft tissue Sarcoma. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009;62:161-74.
3. Kenney RJ, Cheney R, Stull MA. William Kraybill. Soft Tissue Sarcomas: Current Management and Future Directions. *Surg Clin N Am*. 2009;89:235-47.
4. Lahat G, Lazar A, Lev D. Sarcoma Epidemiology and Etiology: Potential Environmental and Genetic Factors. *Surg Clin N Am*. 2008;88:451-81.
5. Nedeia EA, DeLaney TF. Sarcoma and Skin Radiation Oncology. *Hematol Oncol Clin N Am*. 2006;20:401-29.
6. Fróes Fleury Jr LF, Sanches JA. Primary cutaneous sarcomas. *An Bras Dermatol*. 2006;81:207-21.
7. Tran PT, Hara W, Su Z, Lin HJ, Bendapudi PK, Norton J, et al. Intraoperative radiation therapy for locally advanced and recurrent soft-tissue sarcomas in adults. *Int J Radiation Oncology Biol Phys*. 2008;72:1146-53.