

Fibrosarcoma de ovario asociado a quiste dermoide en una adolescente de 13 años

Ovarian fibrosarcoma associated with dermoid cyst in a 13 year-old teenager

Floribel Ferman-Cano ^{ID} 1 *, Diana Laura Díaz Pérez², Alicia Georgina Siordia-Reyes ^{ID} 1, Fernando Padilla Santamaría ^{ID} 1.

RESUMEN

Los sarcomas ováricos se presentan más frecuentemente en pacientes de la cuarta década de la vida y constituyen menos del 1% de todos los tumores de ovario, por lo que existen pocos casos reportados en la literatura mundial. Se describe el siguiente caso por ser considerado excepcional debido a la edad de presentación (13 años), con el fin de dar a conocer las características que influyen en el comportamiento clínico y probable pronóstico, ya que los reportes en la literatura mundial donde se detallan los hallazgos clínicos e histopatológicos de casos similares son aislados.

De acuerdo a nuestra revisión, la serie más grande reportada colecta 31 casos de fibrosarcoma de ovario en un periodo de 14 años, con una media de edad de 49 años, 76% de todos los casos se manifestaron clínicamente igual que nuestra paciente con crecimiento súbito del tumor, dolor abdominal agudo y sangrado transvaginal.

En nuestro caso encontramos la asociación de fibrosarcoma con quiste dermoide, la cual es una presentación excepcional siendo esto un hallazgo de importancia tanto terapéutica como comportamiento clínico. Mientras el fibrosarcoma es una neoplasia agresiva y de mal pronóstico para la supervivencia, es clasificado dentro del grupo de tumores del estroma-granulosa; en contraste, el quiste dermoide tiene un comportamiento clínico bueno para la vida y deriva de las capas germinales del ovario. Por lo anterior, es posible inferir que otro factor que influye a este reto terapéutico es la poca experiencia en el manejo médico-quirúrgico.

Palabras Clave: Fibrosarcoma, Quiste Dermoide, Ovario.

ABSTRACT

Ovarian sarcomas occur more frequently in patients of the fourth decade of life and constitute less than 1% of all ovarian tumors, so there are few cases reported in the world literature. The following case is described as considered exceptional because the age of presentation (13 years old), in order to publicize the characteristics, clinical behavior and prognosis, since de reports in the world literature where the clinical and histopathological findings are detailed in similar cases are isolated.

According to our review, the largest series report collected 31 ovarian fibrosarcoma cases in a period of 14 years, with a age median of 49 years old, 76% of cases manifested clinically the same as our patient with sudden tumor growth, acute abdominal pain and transvaginal bleeding.

In our case we found the association of fibrosarcoma with dermoid cyst, which is an exceptional presentation, being a finding of therapeutic and clinical importance. While fibrosarcoma is an aggressive and poor prognosis for survival, it is classified within the group of stromal-granulose tumors; in contrast, dermoid cyst has a good clinical behavior for life and derives from the germ layers of the ovary. Therefore, it is possible to infer that another factor that influences in this therapeutic challenge is the little experience in the medical-surgical management.

Keywords: Fibrosarcoma, Dermoid Cyst, Ovary.

Ferman-Cano F, Díaz DL, Siordia-Reyes AG, Padilla-Santamaría F. Fibrosarcoma de ovario asociado a quiste dermoide en una adolescente de 13 años. Rev Cadena Cereb. 2019; 3(1): 83-6. Disponible en: <https://www.cadenadecerebros.com/single-post/ART-RC-31-03>

Esta obra se distribuye bajo una licencia *Creative Commons* BY-NC 4.0 Internacional

Clave: ART-RC-31-03.

Recibido: 18/05/2019.

Aceptado: 02/06/2019.

1. Anatomía Patológica, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, México.
2. Anatomía Patológica, Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinoza de los Reyes". Ciudad de México, México.

* Autor de Correspondencia: fermancano2804@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas ováricos se presentan con más frecuencia en pacientes de la cuarta década de la vida y constituyen menos del 1% de todos los tumores de ovario, por lo que existen pocos casos reportados en la literatura mundial; menos del 8% del total de estos están asociados a quistes dermoides.

En ovario, los reportes de sarcomas presentan características clínicas y serológicas sensibles, aunque inespecíficas. Se describe el siguiente caso por ser considerado excepcional debido a la edad de presentación, con el fin de dar a conocer las características, comportamiento clínico y probable pronóstico, ya que los reportes en la literatura mundial donde se detallan los hallazgos clínicos e histopatológicos de casos similares son aislados, además de mencionar que el tratamiento es difícil debido a la localización del tumor.

CASO

Adolescente de 13 años, sin antecedentes de importancia. Inicia sintomatología en septiembre de 2016 con dolor abdominal tipo cólico en hemiabdomen inferior relacionado a actividad física, manejado con analgésicos sin mejoría. Se agrega estreñimiento, por lo que se realiza ultrasonido (USG) en medio particular en el cual se reporta tumor abdominal dependiente de ovario, motivo de referencia a la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund" para valoración de manejo quirúrgico. En esta unidad, se realiza nuevo USG abdomino-pélvico que reporta tumor heterogéneo, sólido, multiquístico dependiente de ovario derecho de 164.6x109mm, así como

abundante líquido libre en cavidad. Los hallazgos de laboratorio clínico mostraron alfafetoproteína de 2.7, antígeno carcinoembrionario 0.6 y Ca-125 de 817.20, resto de estudios serológicos sin alteraciones.

Durante su estancia hospitalaria presenta cuadro de abdomen agudo, por lo que se somete a laparotomía exploratoria el 1 de noviembre de 2016. Durante la cirugía se encuentra lo siguiente: tumor dependiente de ovario derecho con cápsula rota, hemorrágico; el ovario izquierdo presenta implante de 0.5cm, se observa epiplón con múltiples implantes.

En el servicio de Anatomía Patológica se recibió salpingooforectomía derecha con peso total de 500g y medidas de 13x10x9cm; la superficie externa era lobulada, con ruptura parcial de la cápsula, al corte se observó sustitución del ovario por tumor de apariencia sólida-quística, la parte sólida de aspecto necrótico hemorrágico y el quiste con salida de material sebáceo (**Figura 1**). Se recibe también epiplón con implantes y ovario contralateral. En el estudio histopatológico el ovario derecho mostró neoplasia maligna fusocelular de alto grado con atipia y hasta 10 figuras mitóticas en un campo a 40x, la necrosis tumoral total fue de 40%; la porción quística mostraba paredes de epitelio escamoso, el ovario izquierdo libre de lesión neoplásica pero con implante externo con las mismas características del tumor contralateral; los cortes de los implantes de epiplón de 1.5cm mostraron neoplasia de la misma estirpe (**Figura 2**).

Se estadió de acuerdo al American Joint Committee on Cancer¹ como estadio IV (G3, T2, N0, M1), es decir tumor de alto riesgo, por lo que la paciente fue candidata a tratamiento con quimioterapia (QT), adyuvante y radioterapia (RT) de acuerdo al protocolo del Children's Oncology Group, sin embargo por loca-

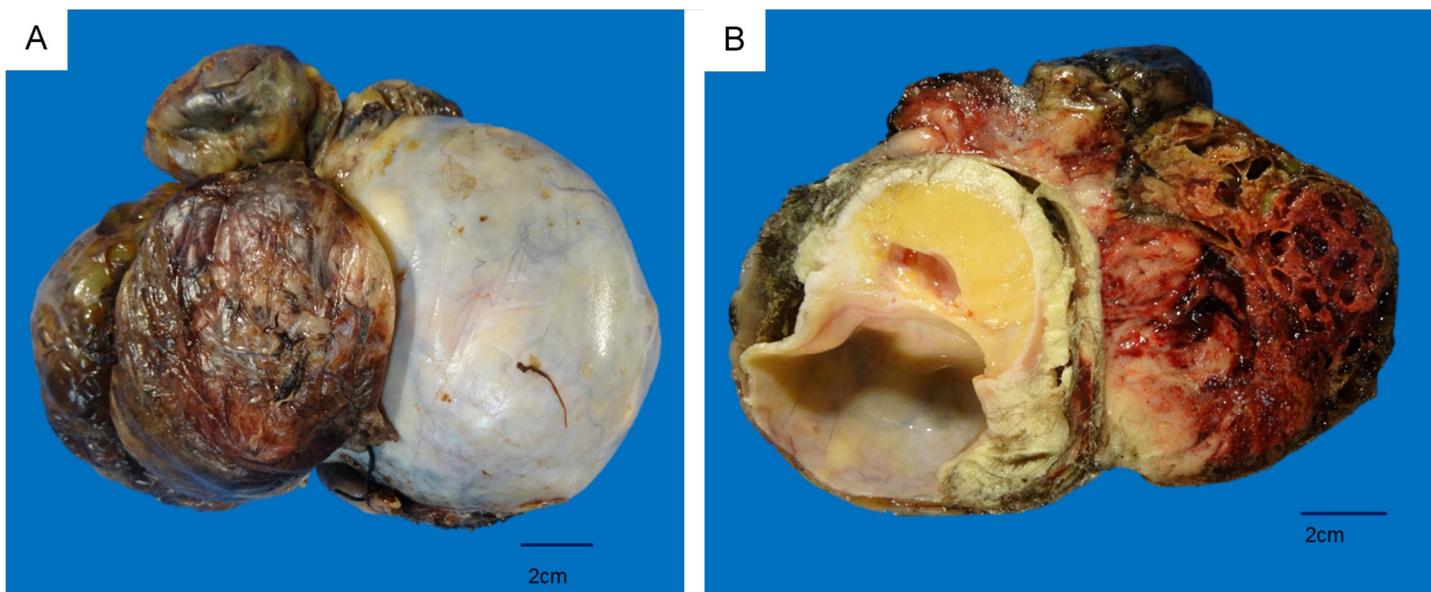


Figura 1. Salpingooforectomía derecha, aspecto macroscópico. **A)** Vista anterior, aspecto bilobulado, con superficie externa opaca; **B)** Superficie de corte en donde se observa quiste con material sebáceo; adyacente tumor sólido de aspecto carnosos y hemorrágico.

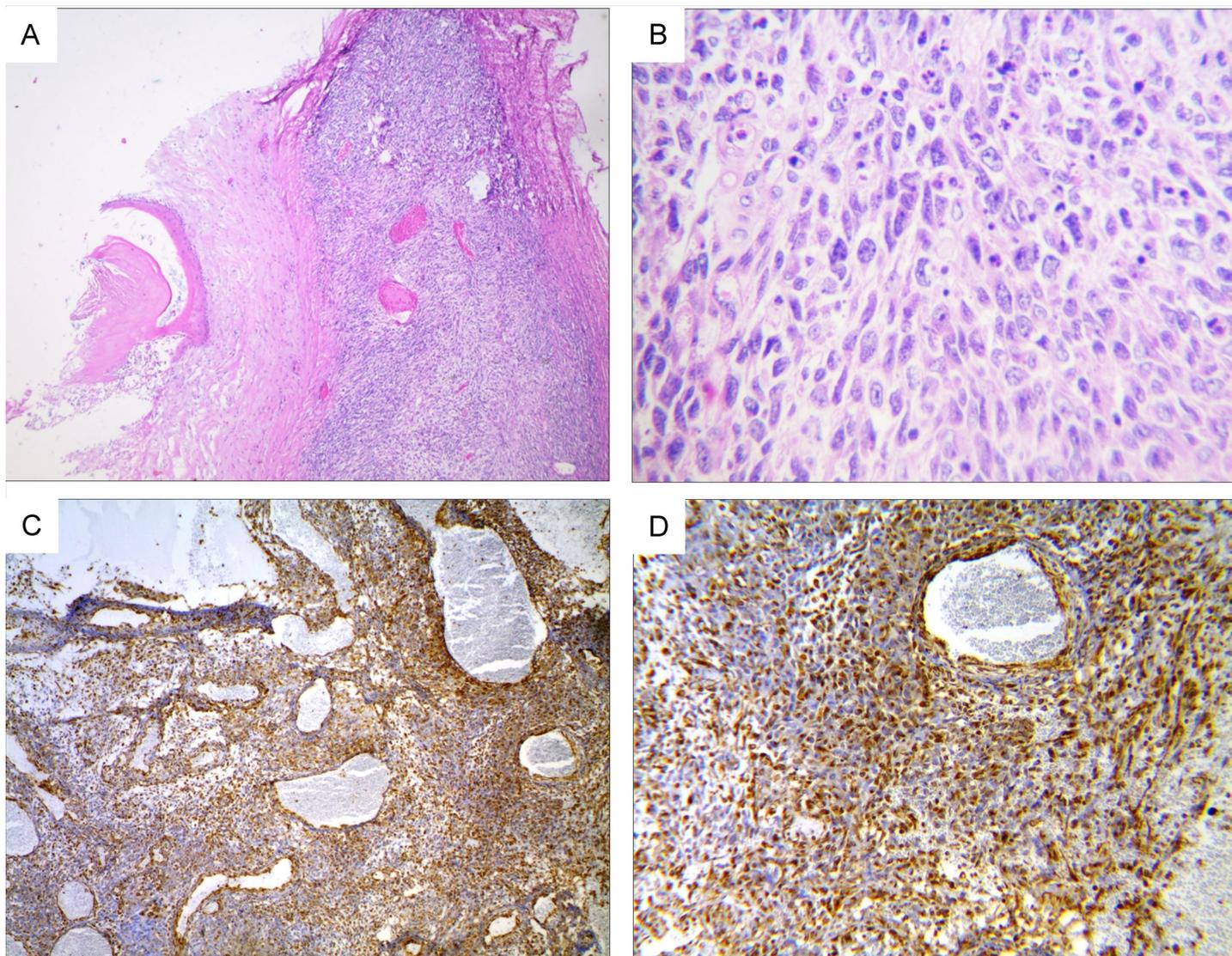


Figura 2. Salpingooforectomía derecha, aspecto microscópico. **A)** Panorámica donde se observa la transición a quiste dermoide (hematoxilina y eosina, 4x); **B)** células alargadas pleomórficas, con núcleos de cromatina vesiculosa, nucléolos aparentes, citoplasma moderado y eosinófilo, figuras mitóticas evidentes (hematoxilina y eosina, 40x); **C y D)** Inmunohistoquímica: positividad de las células neoplásicas con vimentina (4x y 10x, respectivamente).

lización y dosis alta de RT, de acuerdo a histología no se administró por alto riesgo clínico de toxicidad intestinal.

En abril de 2017 completa seis ciclos de QT en esquema (vincristina, ifosfamida y doxorubicina), posteriormente se mantiene solo vigilancia. En julio de 2017 presenta sangrado transvaginal, acudiendo a admisión continua de este hospital por lo que se realizan USG y tomografía axial computarizada evidenciado tumor en hueso pélvico, irregular, adherido a sigmoides; por esta razón se programa nuevamente a cirugía y se realiza resección el 1 de agosto de 2017 (**Figura 3**), en el estudio histopatológico se evidenció recidiva neoplásica del tumor primario.

DISCUSIÓN

De acuerdo a nuestra revisión, la serie más grande reportada colecta 31 casos de fibrosarcoma de ovario en un periodo de 14 años, con una media de edad de 49 años, 76% de todos los

casos se manifestaron clínicamente igual que nuestra paciente con crecimiento súbito del tumor, dolor abdominal agudo y sangrado transvaginal².

En los reportes de casos en quienes se realizaron marcadores tumorales se describe la elevación ocasional del Ca-125, situación también observada en nuestra paciente^{2,3}; Otra observación es que debido a la poca sintomatología durante el crecimiento del tumor, estos se presentan en estadios clínicos avanzados. Los esquemas de manejo con quimioterapia y/o radioterapia demuestran resistencia al tratamiento en comparación con fibrosarcomas de otra localización⁴.

En nuestro caso encontramos la asociación de fibrosarcoma con quiste dermoide la cual es una presentación excepcional siendo esto un hallazgo de importancia tanto terapéutica como pronóstica, además de que la embriogénesis de ambos tumores así como el comportamiento clínico es distinto; mientras el fibrosarcoma es una neoplasia agresiva y de mal pronóstico para la

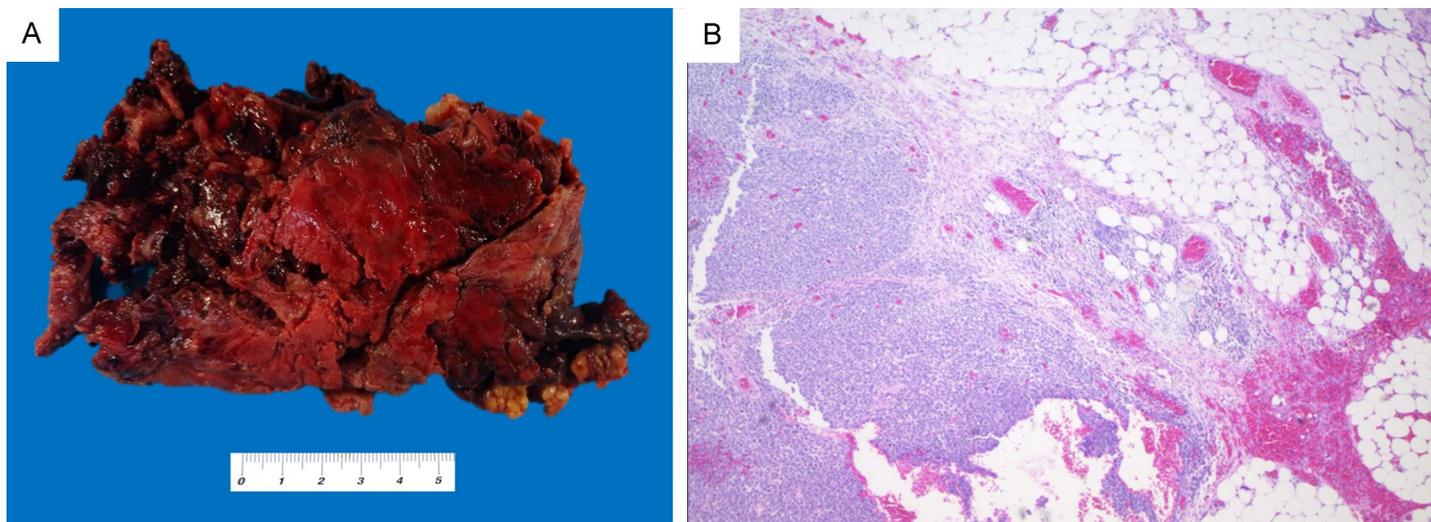


Figura 3. Recidiva tumoral. **A)** Aspecto macroscópico donde se observa espécimen irregular lobulado y hemorrágico, con pared de peritoneo adherida; **B)** fotomicrografía panorámica donde se observa a la izquierda implante de células neoplásicas en tejido adiposo de epiplón (hematoxilina y eosina, 4x).

supervivencia, es clasificado dentro del grupo de tumores del estroma- granulosa. En contraste, el quiste dermoide tiene un comportamiento clínico bueno para la vida y deriva de las capas germinales del ovario. Por lo anterior, es posible inferir que otro factor que influye a este reto terapéutico es la poca experiencia en el manejo médico-quirúrgico, en todos los casos el pronóstico es malo para la vida.

El uso de la inmunohistoquímica se realizó para la confirmación diagnóstica de sarcoma, demostrado con la intensa inmunoreacción a vimentina y negativo a otros marcadores como fueron MyoDi, Miogenina, S-100, CD56, EMA y CD99⁵.

Nuestro caso es el primer paciente reportado de edad pediátrica en población mexicana derechohabiente al Instituto Mexicano del Seguro Social.

REFERENCIAS

1. American Joint Committee on Cancer. AJCC Cancer Staging Manual. 7ª Edición. Chicago: Springer. 2015.
2. Huang L, Liao LM, Wang HY, Zheng M. Clinicopathologic characteristics and prognostic factors of ovarian fibrosarcoma: the results of a multicenter retrospective study. *BMC Cancer*. 2010; 10: 585. DOI: [10.1186/1471-2407-10-585](https://doi.org/10.1186/1471-2407-10-585)
3. Krüger S, Schmidt H, Küpker W, Rath FW, Feller AC. Fibrosarcoma associated with a benign cystic teratoma of the ovary. *Gynecol Oncol*. 2002; 84(1): 150-4. DOI: [10.1006/gyno.2001.6408](https://doi.org/10.1006/gyno.2001.6408)
4. Prat J, Scully RE. Cellular fibromas and fibrosarcomas of the ovary. A comparative analysis of seventeen cases. *Cancer*. 1981; 47(11): 2663-70. DOI: [10.1002/1097-0142\(19810601\)47:11<2663::aid-cnrc2820471124>3.0.co;2-v](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19810601)47:11<2663::aid-cnrc2820471124>3.0.co;2-v)
5. López-Olmos J, Navarro P. Sarcoma indiferenciado de ovario. *Clin Invest Ginecol Obstet*. 2004; 31(8): 297-301. DOI: [10.1016/S0210-573X\(04\)77352-9](https://doi.org/10.1016/S0210-573X(04)77352-9)

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés.