

Fibrosarcoma Retroperitoneal Congénito

Autores: *Dra. Caridad Verdecia Cañizares * Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica
Hospital Pediátrico Docente "William Soler"
Calle 100 e/ San Francisco y Perla. Alta Habana Boyeros.
Código Postal 10800. Ciudad Habana. Cuba
** Dra. Doris Calle Jara ** Jefa de Servicio Oncopediatría.
Oncóloga Pediatra. Servicio de Pediatría. SOLCA_Guayaquil

ABSTRACTO

El Fibrosarcoma Retro peritoneal congénito es un tumor raro en la infancia, es más frecuente en la región distal de las extremidades. Reportamos un Fibrosarcoma Retroperitoneal Congénito en un niño de 5 años, que fue tratado con cirugía citoreductora y quimioterapia y luego cirugía de rescate. En la primera cirugía tuvo hemorragia masiva y arritmia cardíaca. Tiene un período libre de enfermedad de 5 años.

La revisión de la literatura revela los diversos cambios de opinión para el tratamiento óptimo de los Fibrosarcomas en los niños, teniendo la quimioterapia un rol importante tanto en el pre como en el post operatorio.

Key Words: Fibrosarcoma Retro peritoneal pediátrico.

INTRODUCCIÓN

El fibrosarcoma es un tumor infrecuente en la infancia, siendo la localización más frecuente en región distal de las extremidades, su localización retroperitoneal es muy poco usual (1,2). La Quimioterapia juega un papel muy importante en el tratamiento, sobre todo cuando se emplea pre-operatoriamente en los fibrosarcomas gigantes (2,4), traemos el reporte de un caso de esta variante de tumor.

Presentación del caso

Paciente masculino, blanco, 5 años de edad, que ingresó en abril 1996 en nuestro hospital con vómitos post-pandriales, dolor abdominal recurrente y constipación ligera desde el nacimiento.

Los estudios radiológicos arrojaron gran tumor de localización retroperitoneal hacia la izquierda del abdomen, con áreas ecogénicas

Correspondencias y Separatas:

Dra. Doris Calle J. Oncóloga Pediatra
Servicio de Oncopediatría
ION -SOLCA
Av. Pedro Menéndez Gilbert (Junto a la Atarazana)
Guayaquil - Ecuador

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer

ABSTRACT

The congenital retroperitoneal fibrosarcoma is a rare tumor in infants. It most frequently arises in the distal extremities. We make the report of a congenital retroperitoneal fibrosarcoma case, in a 5 years old male, in which surgical tumor debulking was followed by chemotherapy. His clinical course was complicated, intraoperatively, 65% of the tumor was removed and he experienced a massive bleeding and significant cardiac arrhythmias. Following surgery he received chemotherapy. The treatment resulted in clinical remission after 5 years of Follow-up.

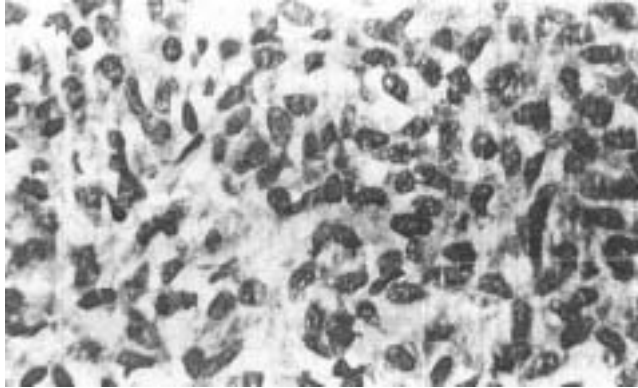
A review of the current Literature revealed the changing opinion of the optimal treatment of fibrosarcomas in children. Chemotherapy is playing an important role in the treatment of Fibrosarcoma, both preoperative and postoperative.

Key Words: Retroperitoneal Fibrosarcoma Pediatric.

y ecolúcidas en su interior en el ultrasonido y media 12 cms x 15 cms. Estudios hematológicos normales, solo discreta elevación de la eritrosedimentación en 76 mm/h TAC de abdomen reporta iguales dimensiones del tumor. Se intentó BAAF guiada bajo pantalla ultrasonográfica siendo no útil para el diagnóstico. Se decide operar pudiendo hacer resección subtotal del tumor debido a complicaciones que se presentaron en el acto operatorio: sangrado excesivo, episodios de hipotensión y arritmias cardíacas, requiriendo el paciente ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos por 48 horas hasta lograr su control hemodinámico.



Tomografía de Abdomen y Pélvis en que se observa una masa de 8 x 12 cm. en Retroperitóneo sin Calcificaciones



Microfotografía de la Biopsia Original. Se observan núcleos ovalados con vesículas y núcleo palmar, algunas células están en mitosis.

El examen anatomopatológico del tumor mostró fibrosarcoma gigante.

Después se administró poliquimioterapia con esquema VAC (vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida) 3 ciclos, con buena tolerancia.

Resultados:

Se evaluó al concluir el tratamiento y se observó gran reducción del tumor, con un pequeño tumor residual de $\pm 2.5 \times 3$ cms, lo cual se pudo resear completamente en el segundo intento. El paciente está en remisión completa desde hace 5 años.

Discusión:

Hacemos una revisión de la literatura encontrando 177 pacientes con diagnóstico de fibrosarcoma congénito y de ellos 12 (7%) eran de localización abdominal y retroperitoneal, siendo más frecuente en el sexo masculino(1,2,7)

Chung y Enzinger(1) revisaron 53 casos de fibrosarcoma infantil, de ellos 5 fueron tratados con cirugía y todos murieron. El tratamiento actual consiste en la cirugía radical y la poliquimioterapia y/o radioterapia adyuvante (1,4,6).

En el año 1977. Soule Pritchard (2) revisaron 110 casos de fibrosarcoma infantil, nueve niños de estos casos tenían el tumor localizado en el tronco, solamente se realizó cirugía y radiaciones, con una recurrencia de un 47% y 13.5% desarrollaron enfermedad

metastásica, los nueve pacientes fallecieron.

A partir de 1980 se hicieron varios estudios donde se determinó que la quimioterapia pre-operatoria y cirugía conservadora lograban una mayor sobrevida a largo plazo(4).

En casos de enfermedad generalizada es recomendada la Quimioterapia (5) con 4 ciclos preoperatorios de esquema VAC y 3 ciclos post operatorios, logrando gran supervivencia.

CONCLUSIONES:

La Quimioterapia juega un rol muy importante en el tratamiento del fibrosarcoma congénito, se requiere su empleo preoperatorio en aquellos casos en que la evaluación inicial se observe que son irreseables de entrada, así se logra reducción del volumen tumoral y se evita una cirugía mutilante. La cirugía se puede realizar inicialmente en etapas tempranas del tumor, cuando su volumen lo permita. Reservando la Radioterapia para casos de enfermedad residual.

Bibliografía

1. Chung EB, Ensinger FM, Infantile. Fibrosarcoma Cancer 1976, 38:729-739.
2. Soule Pritchard. Fibrosarcoma in infants and children A review of 110 cases. Cancer 1977, 40:1711-1721.
3. Hamm CM, Pyesmay A and Resch L. Case Report: Congenital Retroperitoneal Fibrosarcoma. Med Ped. Oncol. 1997 28: 65-68
4. Ninane J, Gosseye S, Panteon et al: Congenital Fibrosarcoma pre-operativa chemotherapy and Conservatrice Surgery. Cancer 1986,58:1400-1406.
5. Brock P, Renard M, Smet M et al: Letter to the editor Infantile Fibrosarcoma. Med Ped. Onc. 1991.19:210
6. Ninane J, Rombouts J-J, Cornu G: Letter of the editor: Chemotherapy for Infantile Fibrosarcoma. Med Ped. Onc. 1991.19:209.
7. Spincer RD, Neonatal Fibrosarcoma. Med Ped Onc. 1990 18:427

FUME Y VIVIRÁ POCO

El cigarrillo contiene sustancias químicas nocivas para la salud de quien lo consume y de quienes lo rodean. Algunas de ellas son: **ACETONA**, capa de disolver pintura de uñas y pegamento; **AMONÍACO**, como el de limpiar baños; **ARSÉNICO**, que es veneno; **BENCENO**, que es un disolvente químico; **BUTANO**, como el de los fósforos; **CIANURO**, que es otro veneno; **POLONIO**, que es un componente de desperdicio ácido nuclear; **CADMIO**, que es usado en pilas recargables; **MONÓXIDO DE CARBONO**, como el de los autos; **ÁCIDO CLORHÍDRICO**, usado en cámaras de gas para ejecuciones.... **NO FUME**

No Consuma Tabaco y Respete al No Fumador

