



Sarcoma con características híbridas: Fibrosarcoma Epitelioide Esclerosante y Sarcoma Fibromixioide de Bajo Grado en muslo. Caso ultra raro

Autores:

Lizeth Natalia Achinte Legarda
Di Memmo Damian

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina
E- mail : damian.dimemmo@hospitalitaliano.org.ar



PRESENTACIÓN DE CASO

1065

Femenina de 48 años, sin antecedentes patológicos.

Consultó por dolor en muslo de dos meses de evolución. Al examen físico, presentaba induración.

Requirió estudios de imágenes, biopsia.

Fue diagnosticada como un tumor híbrido, compuesto por sarcoma fibromixioide de bajo grado (LGFMS) y fibrosarcoma epitelioides esclerosante (SEF). El tumor fue completamente resecado y no hay recaída durante el seguimiento, mediante resonancia.

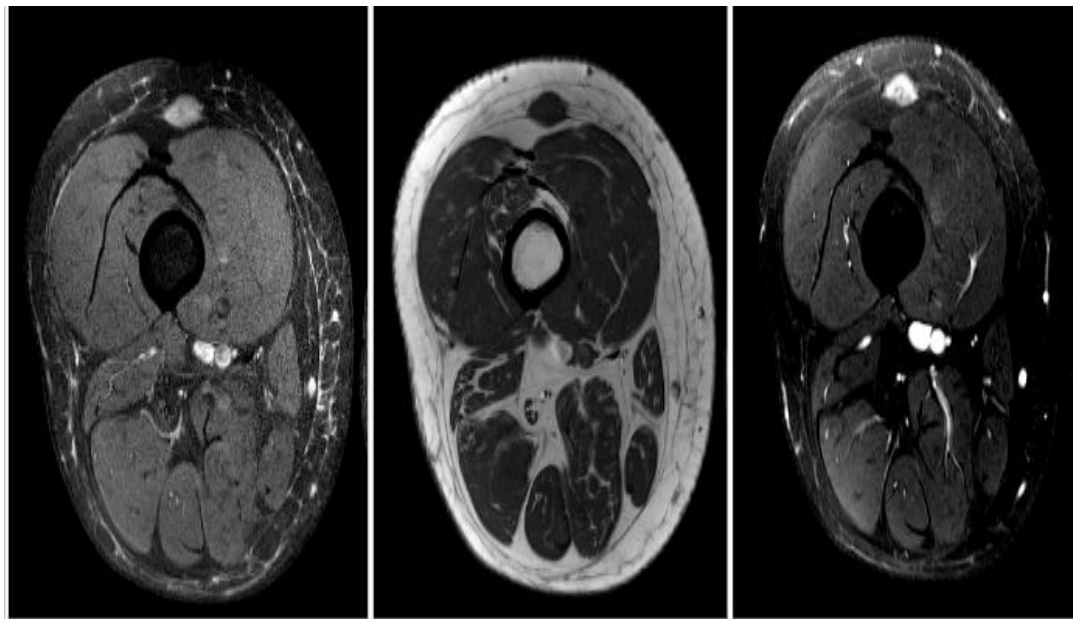
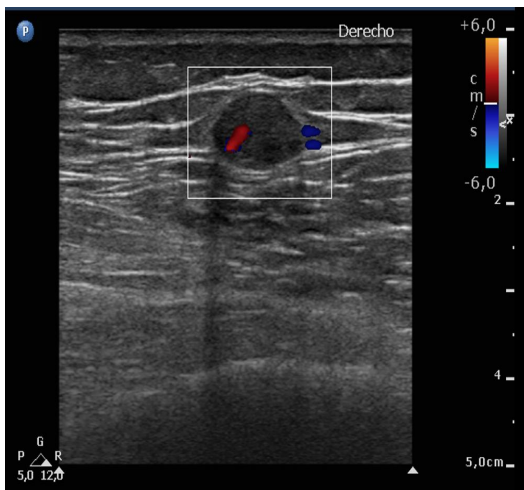


Figura 1: Ecografía: En el tejido celular subcutáneo, sobre el tercio inferior de la cara anterior del muslo : se observa imagen nodular hipocogénica de aspecto sólido, con flujo vascular central.

Figura 2: RM cortes axiales muslo derecho. a. PD FAT SAT b. T1 . c. T1 FAT SAT postcontraste.

Imagen nodular, entre el tejido celular subcutáneo y fascia del músculo vasto medial, hiperintensa en secuencia FAT SAT, baja señal en T1 y realce postcontraste.



DISCUSIÓN

1065

Los tumores de tejidos blandos son un grupo muy heterogéneo de neoplasias que presentan un desafío diagnóstico para médicos y patólogos.

Dentro de estos se encuentran los sarcomas, los cuales son neoplasias malignas que se pueden clasificar en 70 subtipos, cada uno con una morfología distinta. Entre ellos se encuentran los tumores híbridos, que son entidades raras caracterizadas por la coexistencia de dos o más tipos histológicos distintos. En nuestro informe de caso, presentamos una aparición rara de un tumor híbrido, compuesto por dos tipos distintos de sarcomas: LGFMS y SEF.



CONCLUSIÓN

1065

Estos tumores son clínicamente significativos debido a la discordancia de características histológicas, con una tendencia paradójica a la recurrencia local y metástasis.

No son enfermedades indolentes a largo plazo y deben ser manejadas rigurosamente en el momento del diagnóstico, siguiendo las pautas para sarcomas.

El manejo diagnóstico y terapéutico debe realizarse en centros de referencia de sarcomas.



1. Blay JY, Tlemsani C, Toulmonde M, Italiano A, Rios M, Bompas E, Valentin T, Duffaud F, Le Nail LR, Watson S, Firmin N, Dubray-Longeras P, Ropars M, Perrin C, Hervieu A, Lebbe C, Saada-Bouزيد E, Soibinet P, Fiorenza F, Bertucci F, Boudou P, Vaz G, Bonvalot S, Honoré C, Marec-Berard P, Minard V, Cleirec M, Biau D, Meeus P, Babinet A, Dumaine V, Carriere S, Fau M, Decanter G, Gouin F, Ngo C, Le Loarer F, Karanian M, Meurgey A, Dufresne A, Brahmi M, Chemin-Airiau C, Ducimetiere F, Penel N, Le Cesne A; NETSARC/REPPS/RESOS and French Sarcoma Group- Groupe d'Etude des Tumeurs Osseuses (GSF-GETO) networks. Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma (SEF) versus Low Grade Fibromyxoid Sarcoma (LGFS): Presentation and outcome in the nationwide NETSARC+ series of 330 patients over 13 years. *Eur J Cancer*. 2024 Jan;196:113454. doi: 10.1016/j.ejca.2023.113454. Epub 2023 Nov 23. PMID: 38008029.
2. Stacchiotti S, Frezza AM, Blay JY, Baldini EH, Bonvalot S, Bovée JVMG, Callegaro D, Casali PG, Chiang RC, Demetri GD, Demicco EG, Desai J, Eriksson M, Gelderblom H, George S, Gounder MM, Gronchi A, Gupta A, Haas RL, Hayes-Jardon A, Hohenberger P, Jones KB, Jones RL, Kasper B, Kawai A, Kirsch DG, Kleiner ES, Le Cesne A, Lim J, Chirlaque López MD, Maestro R, Marcos-Gragera R, Martin Broto J, Matsuda T, Mir O, Patel SR, Raut CP, Razak ARA, Reed DR, Rutkowski P, Sanfilippo RG, Sbaraglia M, Schaefer IM, Strauss DC, Sundby Hall K, Tap WD, Thomas DM, van der Graaf WTA, van Houdt WJ, Visser O, von Mehren M, Wagner AJ, Wilky BA, Won YJ, Fletcher CDM, Dei Tos AP, Trama A. Ultra-rare sarcomas: A consensus paper from the Connective Tissue Oncology Society community of experts on the incidence threshold and the list of entities. *Cancer*. 2021 Aug 15;127(16):2934-2942. doi: 10.1002/cncr.33618. Epub 2021 Apr 28. PMID: 33910263; PMCID: PMC8319065.
3. Murshed KA, Al-Bozom I, Ammar A. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: in-depth review of a genetically heterogeneous tumor. *APMIS*. 2021 Aug;129(8):455-460. doi: 10.1111/apm.13157. Epub 2021 Jun 25. PMID: 34048081
4. Yue Y, Liu Y, Song L, Chen X, Wang Y, Wang Z. MRI findings of low-grade fibromyxoid sarcoma: a case report and literature review. *BMC Musculoskelet Disord*. 2018 Feb 26;19(1):65. doi: 10.1186/s12891-018-1976-z. PMID: 29482535; PMCID: PMC6389061.
5. Sambri A, Righi A, Tuzzato G, Donati D, Bianchi G. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the extremities: a clinicopathologic study of 24 cases and review of the literature. *Pol J Pathol*. 2018;69(3):219-225. doi: 10.5114/pjp.2018.79541. PMID: 30509048.
6. Prieto-Granada C, Zhang L, Chen HW, Sung YS, Agaram NP, Jungbluth AA, Antonescu CR. A genetic dichotomy between pure sclerosing epithelioid fibrosarcoma (SEF) and hybrid SEF/low-grade fibromyxoid sarcoma: a pathologic and molecular study of 18 cases. *Genes Chromosomes Cancer*. 2015 Jan;54(1):28-38. doi: 10.1002/gcc.22215. Epub 2014 Sep 18. PMID: 25231134; PMCID: PMC4232448.
7. Guillou L, Benhattar J, Gengler C, Gallagher G, Ranchère-Vince D, Collin F, Terrier P, Terrier-Lacombe MJ, Leroux A, Marquès B, Aubain Somerhausen Nde S, Keslar F, Pedetour F, Coindre JM. Translocation-positive low-grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathologic and molecular analysis of a series expanding the morphologic spectrum and suggesting potential relationship to sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a study from the French Sarcoma Group. *Am J Surg Pathol*. 2007 Sep;31(9):1387-402. doi: 10.1097/PAS.0b013e3180321959. PMID: 17721195.
8. Alayed DM, Pharaon MM. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma Featuring an Unusual EWSR1-CREB3L2 Gene Fusion: Report of a Rare Case Arising in the Parotid Gland. *Avicenna J Med*. 2022 Jun 21;12(2):87-92. doi: 10.1055/s-0042-1749611. PMID: 36051504; PMCID: PMC9425117.
9. Alkameshki M, Nail LL, Tallegas M, Miquelstarena-Standley E, Samargandi R. A Rare Coexistence of Hybrid Tumor Low-grade Fibromyxoid Sarcoma/Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma and Hibernoma in the Same Thigh: A Case Report. *J Orthop Case Rep*. 2024 Mar;14(3):130-135. doi: 10.13107/jocr.2024.v14.i03.4316. PMID: 38560304; PMCID: PMC10976555.