



Sarcoma fusocelular de alto grado en la pelvis High-grade spindle cell sarcoma of the pelvis



¹ Dr. José Gerardo López-Sáenz

Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-9969-2291>

¹ Dr. Daniel Casares-Fallas

Hospital de Guápiles, Guápiles, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0001-8024-5048>

Recibido
02/09/2024

Corregido
07/11/2024

Aceptado
20/11/2024

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de 33 años de edad, sin antecedentes patológicos conocidos, quien acude a consulta por un cuadro agudo de sepsis. Adicionalmente, se documenta un cuadro crónico de lumbalgia asociado a episodios recurrentes de retención urinaria. La tomografía computarizada mostró la presencia de una masa pélvica de gran tamaño que comprimía y desplazaba las estructuras pélvicas circundantes. La biopsia confirmó el diagnóstico de sarcoma fusocelular de alto grado. Tras una evaluación multidisciplinaria, se concluyó que la lesión era irresecable, por lo que se decidió iniciar tratamiento con quimioterapia paliativa basada en ifosfamida y epirubicina.

PALABRAS CLAVE: sarcoma; retención urinaria; lumbalgia; neoplasias.

ABSTRACT

A case is presented of a 33-year-old female patient with no known pathological history who presented with an acute episode of sepsis. Additionally, a chronic history of low back pain associated with recurrent episodes of urinary retention was documented. Computed tomography revealed the presence of a large pelvic mass compressing and displacing the surrounding pelvic structures. Biopsy confirmed the diagnosis of high-grade spindle cell sarcoma. Following a multidisciplinary evaluation, it was concluded that the lesion was unresectable, and a decision was made to initiate palliative chemotherapy with ifosfamide and epirubicin.

KEYWORDS: sarcoma; urinary retention; low back pain; neoplasms.

¹ Médico general, egresado de la Universidad de Costa Rica. Código médico: [MED16810](#). Correo: gerardols93cr@gmail.com

² Médico especialista en medicina Interna, egresado de la Universidad de Costa Rica. Código médico: [MED14477](#). Correo: dcasaresf@hotmail.com



INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos constituyen un grupo de neoplasias malignas originadas a partir de células mesenquimales. Representan menos del 1% de todas las neoplasias malignas en los seres humanos (1,2).

Los sarcomas fusocelulares son un subtipo raro de sarcoma de tejidos blandos no diferenciado, ya que carecen de una línea específica de diferenciación. Está documentado que estos sarcomas primarios pueden originarse en el sistema respiratorio, la región de cabeza y cuello, las extremidades y el retroperitoneo (3). Aunque se desconoce su etiología exacta, factores genéticos y procesos inflamatorios podrían estar implicados en la génesis de esta enfermedad (3,4).

Debido a su rareza, naturaleza heterogénea y la inespecificidad de los síntomas, el diagnóstico de los sarcomas fusocelulares continúa siendo un desafío en la actualidad (5–7).

El tratamiento de elección para estos tumores suele ser la resección quirúrgica amplia. Según el estadio de la enfermedad, también pueden requerir quimioterapia o radioterapia. La variedad histológica y el comportamiento biológico de estos tumores desempeñan un papel crucial en el abordaje terapéutico (5,6).

En este reporte de caso, describimos la presencia de una masa pélvica en una paciente que presentó síntomas neurológicos y retención urinaria, en la que se estableció el diagnóstico de un sarcoma fusocelular.

Presentación de caso

Paciente femenina de 33 años, sin antecedentes de patologías crónicas ni uso de tratamientos médicos prolongados. Se

desempeñaba como trabajadora doméstica y refería una historia de lumbalgia de aproximadamente 10 meses de evolución. Describía el dolor como radicular, predominantemente en el lado derecho a nivel lumbar, que progresivamente se asoció con parestesias y debilidad en el pie derecho. Inicialmente, el dolor se aliviaba parcialmente con tratamiento analgésico oral; sin embargo, evolucionó hacia una limitación funcional severa, requiriendo el uso de dispositivos de apoyo y, eventualmente, presentando incapacidad para la marcha.

La paciente cursó con episodios recurrentes de retención aguda de orina durante aproximadamente tres meses, caracterizados por deseo miccional sin capacidad para realizarlo, lo que requirió el uso frecuente de sonda urinaria.

Entre los antecedentes personales destacaban tres cesáreas previas, la última hace siete años, durante la cual se le realizó una salpingectomía bilateral. Sus ciclos menstruales eran regulares; no obstante, presentó amenorrea en los dos meses previos a la consulta.

Acudió al servicio de emergencias con historia de sensación febril no cuantificada, alteración del estado de conciencia y vómitos de un día de evolución. Los signos vitales iniciales mostraron taquicardia e hipotensión, sin hipoxemia. Al examen físico, se encontraba somnolienta, obedecía órdenes simples y no presentaba alteraciones a nivel cardiopulmonar. En la exploración abdominal no se detectaron masas ni visceromegalias; únicamente se documentó dolor a la palpación en la región suprapúbica y el flanco derecho.

Se evidenció atrofia muscular en el miembro inferior derecho, con fuerza muscular 3/5 a nivel proximal (con dolor a la flexión de la cadera) y 0/5 a nivel distal,

además de arreflexia derecha. Se observaron cambios sensitivos a nivel del dermatoma L5-S1. El miembro inferior izquierdo no presentó alteraciones. En la exploración rectal, el esfínter anal estaba hipotónico, sin masas palpables ni signos de sangrado activo o previo.

Los exámenes de laboratorio al ingreso revelaron un valor de procalcitonina superior a 100 ng/dL, leucocitosis con neutrofilia, bandemia y anemia ferropénica. Se asoció hipokalemia e hipomagnesemia, sin alteraciones en los niveles de creatinina o nitrógeno ureico.

Ante el contexto clínico, se decidió hospitalizar a la paciente y abordar el cuadro como pielonefritis. Se tomaron cultivos de sangre y orina, y se realizó un ultrasonido de vías urinarias para descartar colecciones. Como parte del manejo inicial, se administró reanimación con solución salina, se colocó una sonda Foley y se inició tratamiento antibiótico con cefotaxima por un período de siete días.

Los hemocultivos fueron positivos para *Enterobacter cloacae*. La prueba de sensibilidad no mostró resistencia a cefalosporinas, por lo que se continuó el mismo esquema antibiótico, logrando una adecuada mejoría clínica.

Dada la lumbalgia crónica, los síntomas neuropáticos y la retención urinaria recurrente, se solicitó una tomografía axial computarizada (TAC).

- TAC de columna sin contraste: Reveló una masa pélvica originada en la raíz nerviosa a nivel de L5-S1, que desplazaba la vejiga y el útero, protruyendo hacia la región posterior de la columna vertebral. El hallazgo sugería una variante sarcomatosa.
- TAC de abdomen sin contraste: No mostró evidencia de metástasis en el abdomen superior. Se identificó una

masa en la pelvis izquierda que invadía el primer y segundo foramen del sacro derecho, protruyendo hacia la región glútea derecha y desplazando las estructuras pélvicas (recto, útero y vejiga) hacia la izquierda, con dimensiones de 161 x 213 x 136 mm.

- PielotAC: Documentó ambos riñones aumentados de tamaño (riñón derecho: 140 x 70 mm; riñón izquierdo: 132 x 62 mm) con parénquima tumefacto en relación con nefritis y dilatación de ambos sistemas colectores por compresión de los uréteres distales.

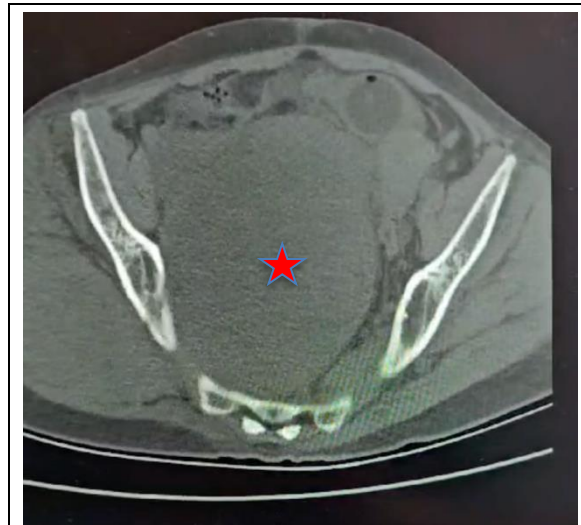


Figura 1. Corte axial de TAC donde se observa lesión pélvica marcada

Ante estos hallazgos, se realizó una biopsia guiada por ultrasonido de la lesión.

Los estudios adicionales de laboratorio durante la hospitalización mostraron índices férricos bajos, ferritina elevada, serologías negativas para VIH, hepatitis A, B y C, anticuerpos antinucleares (ANA) y contra antígenos nucleares extraíbles (ENA) positivos, y prueba de Coombs directa positiva (IgG positiva, C3d positivo). Los niveles de complemento (C3 y C4), hormona estimulante de la tiroides (TSH) y

T4 fueron normales, al igual que las enzimas hepáticas y la haptoglobina. La electroforesis mostró un aumento policlonal en la región gamma. Las evaluaciones por gastroscopía y ultrasonido transvaginal no revelaron alteraciones.

Durante el internamiento, el dolor en el miembro inferior derecho mejoró parcialmente con tramadol y antiinflamatorios no esteroideos. Posteriormente, se alcanzó una mejora significativa al combinar tramadol con amitriptilina. La paciente también recibió terapia física y un plan de intervención nutricional para mejorar su ingesta calórica. Durante el cuadro séptico, se realizó una transfusión de dos unidades de glóbulos rojos empacados, logrando estabilizar su condición hemodinámica. Sin embargo, desarrolló hipertensión arterial tras la mejoría del cuadro séptico, probablemente secundaria a la compresión vascular por la masa, por lo que se inició tratamiento antihipertensivo.

El resultado de la biopsia confirmó un sarcoma fusocelular de alto grado sin diferenciación histológica específica. La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina (fuerte y difusa) y CD99 (focal y débil en citoplasma y membrana celular).

El caso fue evaluado por un equipo multidisciplinario, clasificándose la lesión como irresecable. Se decidió iniciar un esquema de quimioterapia paliativa con ifosfamida y epirrubicina. La paciente toleró los primeros diez días, por lo que fue dada de alta. Sin embargo, al día 14 del primer ciclo, fue readmitida por un nuevo cuadro séptico de origen urinario y pancitopenia asociada, lo que obligó a suspender la quimioterapia.

En una consulta de seguimiento en oncología médica, se solicitó tratamiento con Pazopanib, pero fue rechazado, por lo

que se indicó un nuevo esquema de quimioterapia con ifosfamida. La paciente no acudió para recibir este tratamiento, perdiéndose el seguimiento..

Discusión

El presente caso describe el diagnóstico de un sarcoma fusocelular de alto grado localizado a nivel pélvico en una paciente femenina de 33 años. La paciente consultó inicialmente por un cuadro de lumbalgia crónica con características neuropáticas, incluyendo debilidad en el miembro inferior derecho y retención urinaria recurrente. Este dolor se aliviaba parcialmente con analgésicos orales; sin embargo, progresó hasta ocasionar una limitación funcional significativa, que requirió el uso de dispositivos de asistencia para la movilidad. En este caso, la localización pélvica del tumor, con invasión de la raíz nerviosa a nivel de L5-S1 y compresión de múltiples estructuras, explicaba la presencia de dichos síntomas.

Para la mayoría de los sarcomas de tejidos blandos, la etiología es desconocida. Su incidencia se concentra entre los 20 y 40 años, afectando a hombres y mujeres en proporciones similares. La forma más común de presentación es una masa indolora de gran tamaño, que puede desarrollarse en cualquier sitio anatómico. Estos tumores suelen diagnosticarse de forma tardía debido a su baja incidencia, curso lento y sintomatología inespecífica (5,8–11).

El diagnóstico de los sarcomas fusocelulares es complejo, ya que la sintomatología, los estudios de imagen y la citología suelen ser inespecíficos, dificultando su diferenciación de otras masas sólidas. Los sarcomas de tejidos blandos comprenden múltiples subtipos histológicos y moleculares con

comportamientos clínicos variados. Para una clasificación precisa y un tratamiento adecuado, es imprescindible el uso de inmunohistoquímica y técnicas moleculares especializadas (12–14). Uno de los factores más determinantes del pronóstico es el grado histológico del tumor (15). En este caso, el diagnóstico diferencial inicial incluyó patologías más comunes, lo que retrasó la identificación del tumor. La sospecha de una patología neurológica motivó la realización de un TAC, en la que se documentó la lesión pélvica.

En la evaluación de pacientes con sospecha de sarcoma de tejidos blandos, la historia clínica, los estudios de imagen y la biopsia son fundamentales. La resonancia magnética es el método de imagen de elección para el diagnóstico, aunque la TAC se prefiere en lesiones retroperitoneales (7). En este caso, la TAC mostró una masa pélvica de gran tamaño que invadía el foramen sacro y desplazaba órganos pélvicos, un hallazgo característico de los sarcomas de tejidos blandos de alto grado, que tienden a invadir compartimentos anatómicos adyacentes (16,17).

Antes de iniciar el tratamiento, estos pacientes deben ser valorados por un equipo multidisciplinario para determinar la mejor estrategia terapéutica (17). Una vez realizado el diagnóstico, el primer paso es evaluar si la lesión es resecable. La cirugía con márgenes quirúrgicos negativos es el tratamiento de elección en casos de enfermedad localizada, dependiendo del estadiaje, la localización del tumor y las características del paciente (8). En este caso, la ubicación anatómica de la masa y su gran tamaño hicieron inviable la resección quirúrgica. La irresecabilidad de la lesión, junto con la invasión de estructuras vitales, condicionaron un

pronóstico reservado y limitaron las opciones terapéuticas a un enfoque paliativo.

La radioterapia se considera una opción terapéutica, principalmente en escenarios de neoadyuvancia o como paliativo para el control de los síntomas (8).

La decisión de iniciar tratamiento con quimioterapia paliativa utilizando un esquema basado en ifosfamida y epirrubicina respondió a la necesidad de controlar los síntomas, ralentizar el crecimiento tumoral y mejorar la calidad de vida de la paciente. El uso de terapia sistémica en estos casos depende del subtipo histológico y del riesgo de enfermedad metastásica. La respuesta a la quimioterapia adyuvante en sarcomas de alto grado es heterogénea, lo que ha generado diferencias significativas en los resultados de los ensayos clínicos (18). No obstante, las antraciclinas, como la epirrubicina, han demostrado ser fundamentales en el tratamiento sistémico de estos pacientes.

El pronóstico para los pacientes con sarcomas fusocelulares de alto grado es, en general, desfavorable, con una alta tasa de recurrencia y un potencial significativo para desarrollar metástasis (3). En este caso, a pesar de que la TAC no evidenció metástasis a distancia, el grado histológico del tumor representaba un factor pronóstico negativo. Es esencial adoptar un enfoque integral para el manejo de estos pacientes, priorizando la calidad de vida.

CONCLUSIONES

Este caso pone de manifiesto las complejidades en el manejo de los sarcomas fusocelulares de alto grado. La presentación clínica atípica y el diagnóstico tardío representan desafíos significativos que dificultan un tratamiento oportuno y

efectivo en esta enfermedad. La historia clínica detallada, los estudios de imagen y la biopsia son herramientas esenciales para establecer un diagnóstico preciso en estos pacientes.

A pesar de las opciones terapéuticas disponibles, el pronóstico para los sarcomas fusocelulares de alto grado continúa siendo reservado, en gran parte debido a su agresividad biológica y la posibilidad de diagnósticos diferidos. La implementación de un enfoque multidisciplinario y un manejo integral es crucial para optimizar la calidad de vida de los pacientes, controlar los síntomas y ofrecer un abordaje más adecuado frente a esta enfermedad compleja.

Conflictos de intereses

Los autores de este reporte de caso declaran que no se presentó conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Panthi S, Poudel S, Khanal N, Bhandari S, Adhikari S, Khatiwada P, et al. Spindle cell sarcoma: A case report of diagnostic and therapeutic quandary in a low resource setting [Internet]. *J Surg Case Rep*. 2022 Ene 1;2022(1). Disponible en: <https://academic.oup.com/jscr/article/2022/1/rjab607/6472116>. doi:10.1093/jscr/rjab607
2. Choi JH, Ro JY. Retroperitoneal Sarcomas: An Update on the Diagnostic Pathology Approach [Internet]. *Diagnostics*. Multidisciplinary Digital Publishing Institute (MDPI); 2020;10(8):608. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4418/10/8/608> doi:10.3390/diagnostics10080608
3. Allen AH, Gullixson AC. Spindle cell sarcoma of the paraspinal musculature with late pulmonary metastases [Internet]. *Am J Case Rep*. 2019;20:828–32. Disponible en: <https://www.amjcaserep.com/download/ind> ex/idArt/918222 doi:10.12659/AJCR.918222
4. Gnanaselvam P, Lahiru M, Priatharshan M, Jayarajah U, Kopinath K. Late-Onset Metastatic Malignant Spindle Cell Tumour Presenting with Massive Intra-Abdominal Haemorrhage [Internet]. *Case Rep Surg*. 2020 Dic 16;2020:1–4. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/cris/2020/8696204/> doi:10.1155/2020/8696204
5. Selvam A, Pandian K, Kothe BP, Vinoth M, Arcot R. Undifferentiated Spindle Cell Sarcoma in the Retroperitoneum: Case Report [Internet]. *Arch Surg Clin Case Rep*. 2020;6(1):20–4. Disponible en: <https://www.archivesofclinicalcasereports.com/abstract.php?id=246> doi:10.47391/ASCCR.2020.246
6. You AC, Chung Yuan Kau M, Kheng Chew G, Hong Tan M. A Misdiagnosed Spindle Cell Sarcoma [Internet]. *Case Rep Proc Singap Healthc*. 2013;22(1):45–8. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/201010581302200110> doi:10.1177/201010581302200110
7. Khan AJ, Khan NA. High-Grade Malignant Spindle Cell Sarcoma of the Pelvis Presenting With Bloody Diarrhea and Urinary Retention: A Rare Case With a Rare Presentation [Internet]. *Cureus*. 2020 Sep 24; Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/42240-high-grade-malignant-spindle-cell-sarcoma-of-the-pelvis> doi:10.7759/cureus.10565
8. Hayes AJ, Nixon IF, Strauss DC, Seddon BM, Desai A, Benson C, et al. UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas [Internet]. *Br J Cancer*. 2024; Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41416-023-02098-4> doi:10.1038/s41416-023-02098-4
9. Gamboa AC, Gronchi A, Cardona K. Soft-tissue sarcoma in adults: An update on the current state of histiotype-specific management in an era of personalized medicine [Internet]. *CA Cancer J Clin*. 2020 May;70(3):200–29. Disponible en:

- <https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.3322/caac.21605>
doi:10.3322/caac.21605
10. Kim ID, Ahn EJ, Yoon JW, Choi A, Joo SH. Retroperitoneal spindle cell tumor: a case report [Internet]. *J Surg Case Rep*. 2023 Oct 1;2023(10). Disponible en: <https://academic.oup.com/jscr/article/2023/10/rjad574/7296623>
doi:10.1093/jscr/rjad574
 11. Choi JH, Ro JY. Retroperitoneal Sarcomas: An Update on the Diagnostic Pathology Approach [Internet]. *Diagnostics*. Multidisciplinary Digital Publishing Institute (MDPI); 2020;10(8):608. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4418/10/8/608>
doi:10.3390/diagnostics10080608
 12. Wardelmann E, Schildhaus HU, Merkelbach-Bruse S, Hartmann W, Reichardt P, Hohenberger P, et al. Soft tissue sarcoma: From molecular diagnosis to selection of treatment [Internet]. *Ann Oncol*. 2010; Disponible en: <https://academic.oup.com/annonc/article/21/2/332/182292>
doi:10.1093/annonc/mdp327
 13. Prayaga A. Cytology of soft tissue tumors: Malignant spindle cell tumors [Internet]. *J Cytol*. 2008;25(1):10–5. Disponible en: <http://journals.lww.com/jocy>
doi:10.4103/0970-9371.40291
 14. Hua H, He Z, Lei L, Xie H, Deng Z, Cheng Z, et al. Retroperitoneal Spindle Cell Tumor: A Case Report [Internet]. *Front Surg*. 2021 Dic 15;8. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fsurg.2021.779308/full>
doi:10.3389/fsurg.2021.779308
 15. Marín-Gómez LM, Vega-Ruiz V, García-Ureña MA, Navarro-Piñero A, Calvo-Durán A, Díaz-Godoy A, et al. Sarcomas retroperitoneales. Aportación de cinco nuevos casos y revisión de la situación actual [Internet]. *Cir Esp*. 2007 Sep 1;82(3):172–6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0009739X0774383X>
doi:10.1016/S0009-739X(07)74383-X
 16. Tsukushi S, Nishida Y, Urakawa H, Kozawa E, Ishiguro N. Prognostic significance of histological invasion in high grade soft tissue sarcomas [Internet]. *J Korean Phys Soc*. 2014 Sep 24;3(1):1–7. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s12282-014-0589-x> doi:10.1007/s12282-014-0589-x
 17. Lee JS, Kelly CM, Bartlett EK. Management of pelvic sarcoma [Internet]. *Eur J Surg Oncol*. 2022 Nov 1;48(11):2299–307. Disponible en: [https://www.ejso.com/article/S0748-7983\(22\)00389-4/fulltext](https://www.ejso.com/article/S0748-7983(22)00389-4/fulltext)
doi:10.1016/j.ejso.2022.05.030
 18. Tian Z, Yao W. Chemotherapeutic drugs for soft tissue sarcomas: a review [Internet]. *Front Pharmacol*. 2023;14:1–13. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fphar.2023.1036527/full>
doi:10.3389/fphar.2023.1036527