

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE PAUT

LEIOMIOSARCOMA DE PLEXO BRAQUIAL

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel



Ramón Navarro Ortiz
MIR 3 C.O.T.

María José González Fernández
MIR 2 A.P.

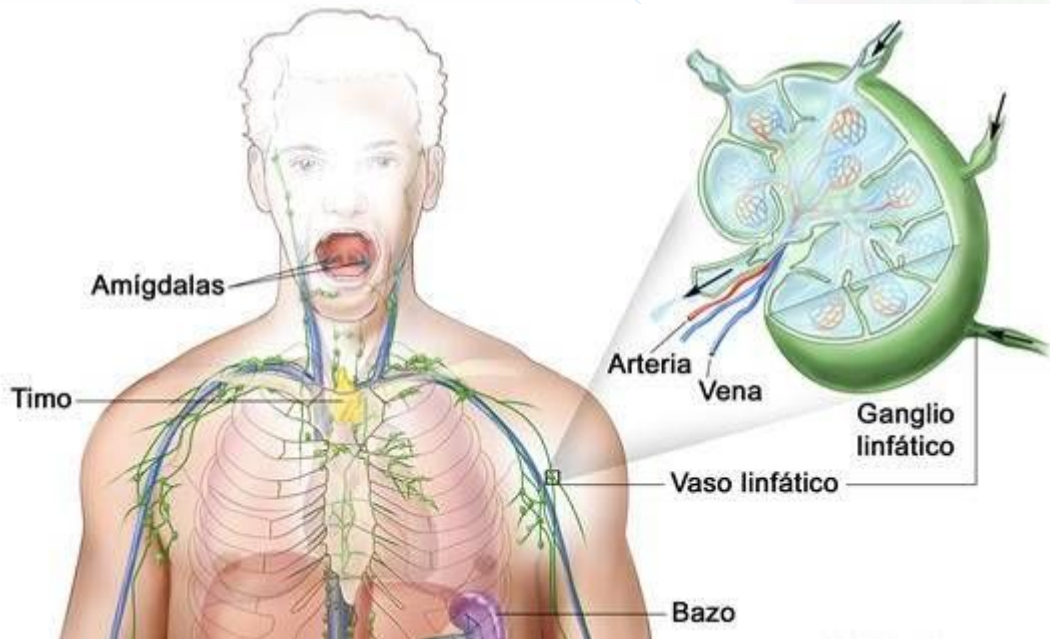
ANTECEDENTES

- Varón de 14 años que consulta por tumoración axilar izquierda en las consultas del hospital de Orihuela en febrero de 2009.
- AP: No RAMc. Síndrome de hiperactividad. Tratamiento con Rubifen.
- Intervenido de fimosis, vegetaciones y amigdalectomizado.

AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT

Se diagnostica como adenopatía, por lo que se realiza estudio preoperatorio y se programa para exéresis bajo anestesia local.

Hospital Gral. Universitari d'Alacant y C.E. Babel local.



Se deriva a las consultas de cirugía del
hospital de Orihuela, donde se solicita

Rx tórax

Ecografía

PAAF



Ecografía: masa de aproximadamente 3,16 x 1,69 cm en relación con paquete vasculonervioso.

Se considera oportuno un estudio más exhaustivo de la masa y su relación con las estructuras axilares, por lo que se solicita una RMN.



RMN (20-2-9): masa redondeada y bien delimitada de aproximadamente 3,5cm en axila izquierda sin clara relación con estructuras musculares ni óseas adyacentes.

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel

Hiperintensidad en T2 [...]

Realce tras la administración de contraste.

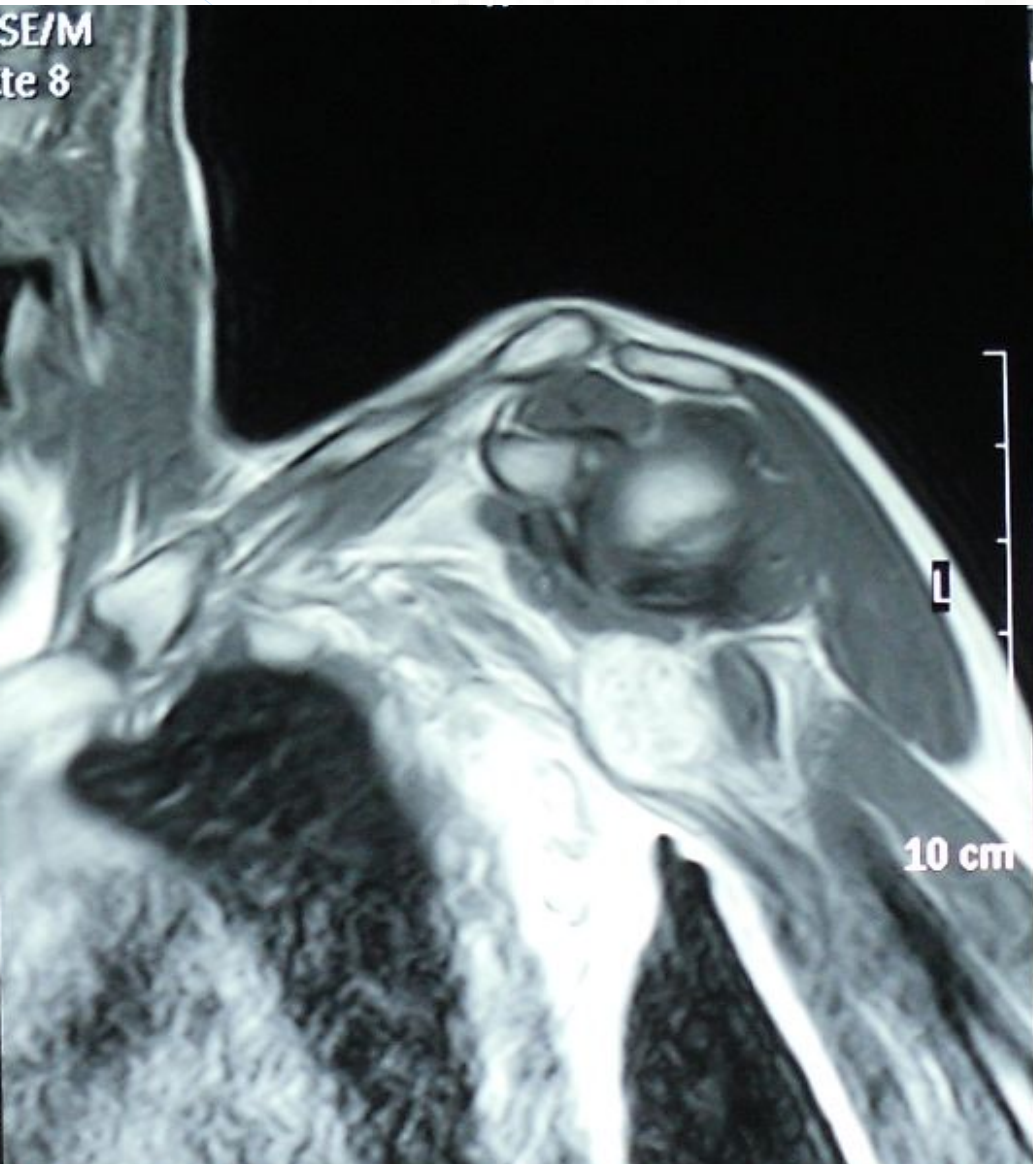
Intimo contacto y anterior al paquete vasculo-nervioso.

Sugiere benignidad. Posible origen nervioso o histiocitoma fibroso.

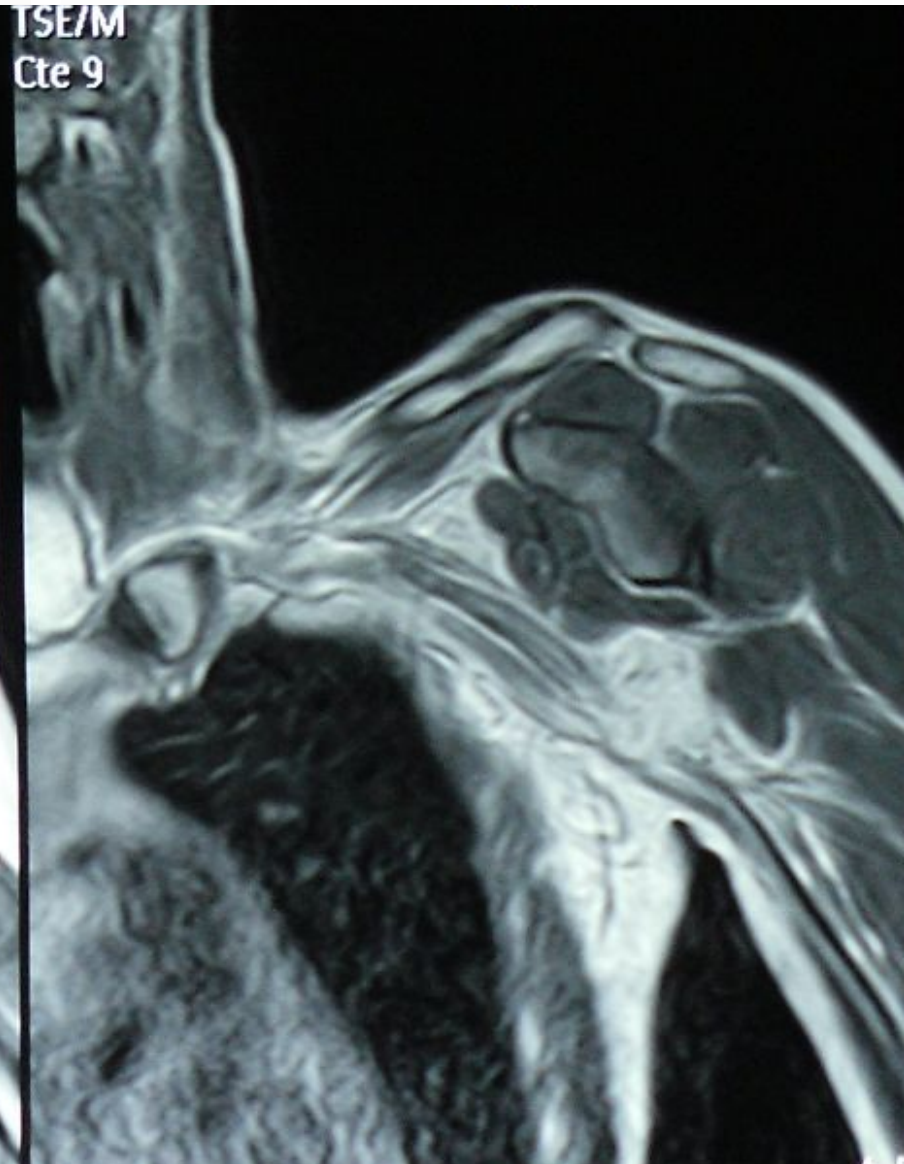
Recomendable completar con estudio AP.



TSE/M
Cte 8



TSE/M
Cte 9



Punción aspiración con aguja fina (PAAF)

Es la biopsia obtenida mediante la punción con una aguja de escaso calibre conectada a una jeringa y la realización de una aspiración enérgica.

Se obtiene generalmente células aisladas. Más que una biopsia es una citología.

Suele utilizarse para obtener muestras de órganos profundos

Inconveniente: no es un diagnóstico de certeza.

Biopsia excisional (exéresis):

Extirpación completa de un órgano o un tumor, generalmente sin márgenes, que se realiza normalmente en quirófano bajo anestesia general o local y con cirugía mayor o menor respectivamente.

Biopsia incisional:

Es la biopsia en la que se corta o se extirpa quirúrgicamente sólo un trozo de tejido, masa o tumor. Diagnóstico diferencial entre patología maligna y benigna.

AGÈNCIA
VALENCIANA

PAAF (9-3-2009): abundante celularidad fusiforme y fragmentos de estroma de apariencia fibrilar.

Tumor mesenquimal de probable origen neural.
Extirpación.



Los familiares refieren crecimiento rápido de la tumoración axilar y preocupación por ello.



Se decide estudio completo para extirpación, incluyendo nueva biopsia (incisional).



Hospital G

09B0008234

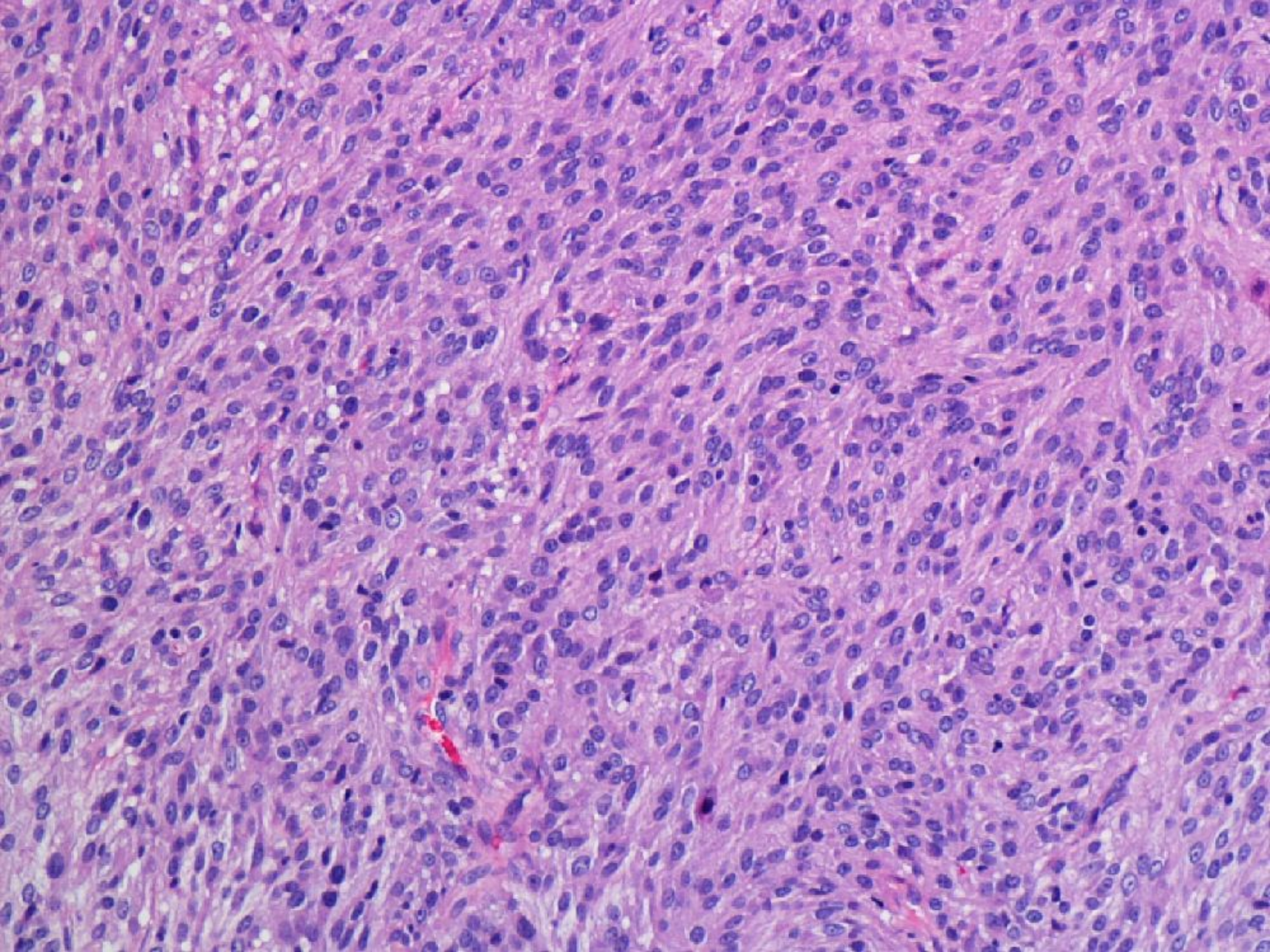


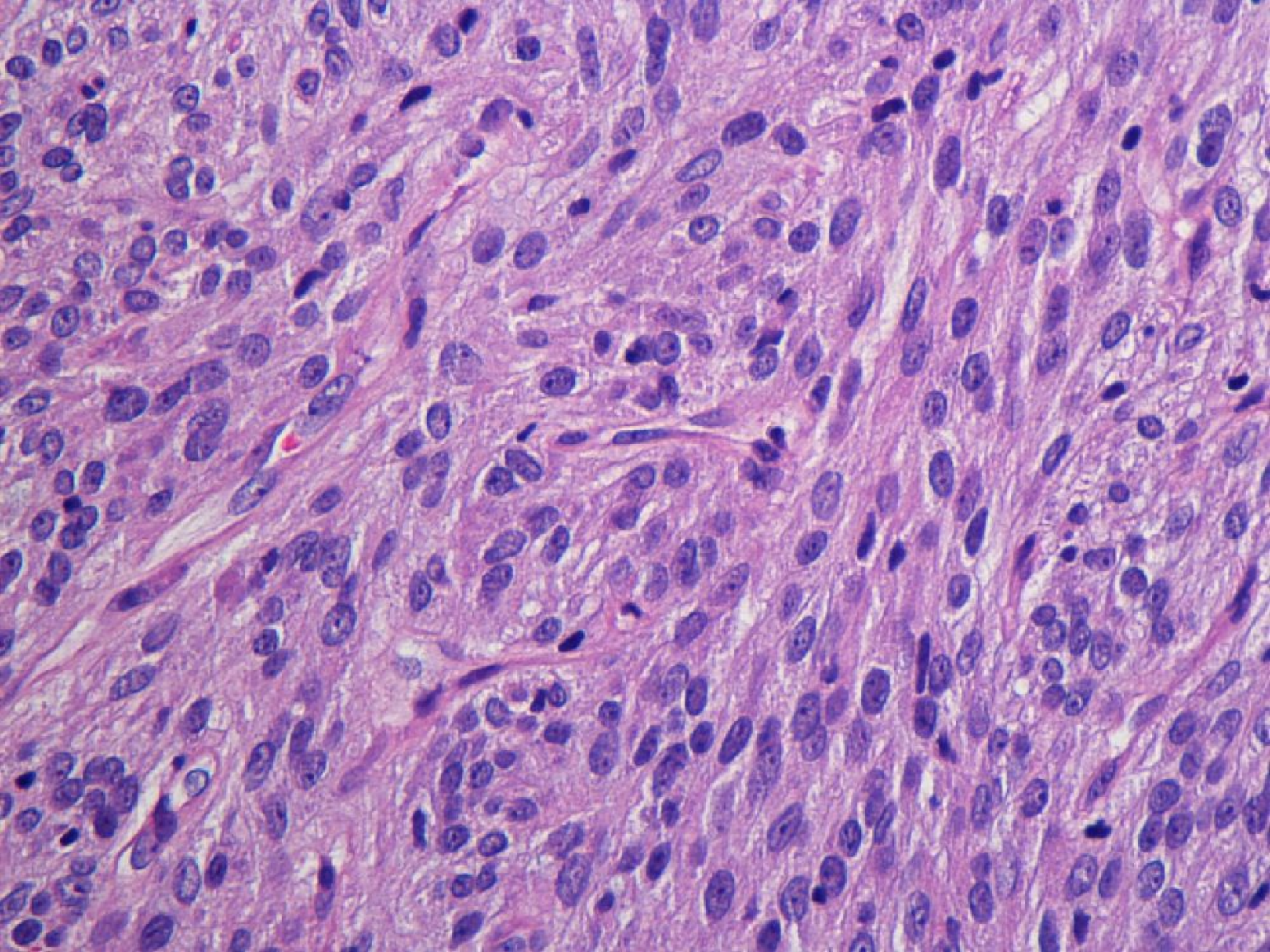
1,2 cm

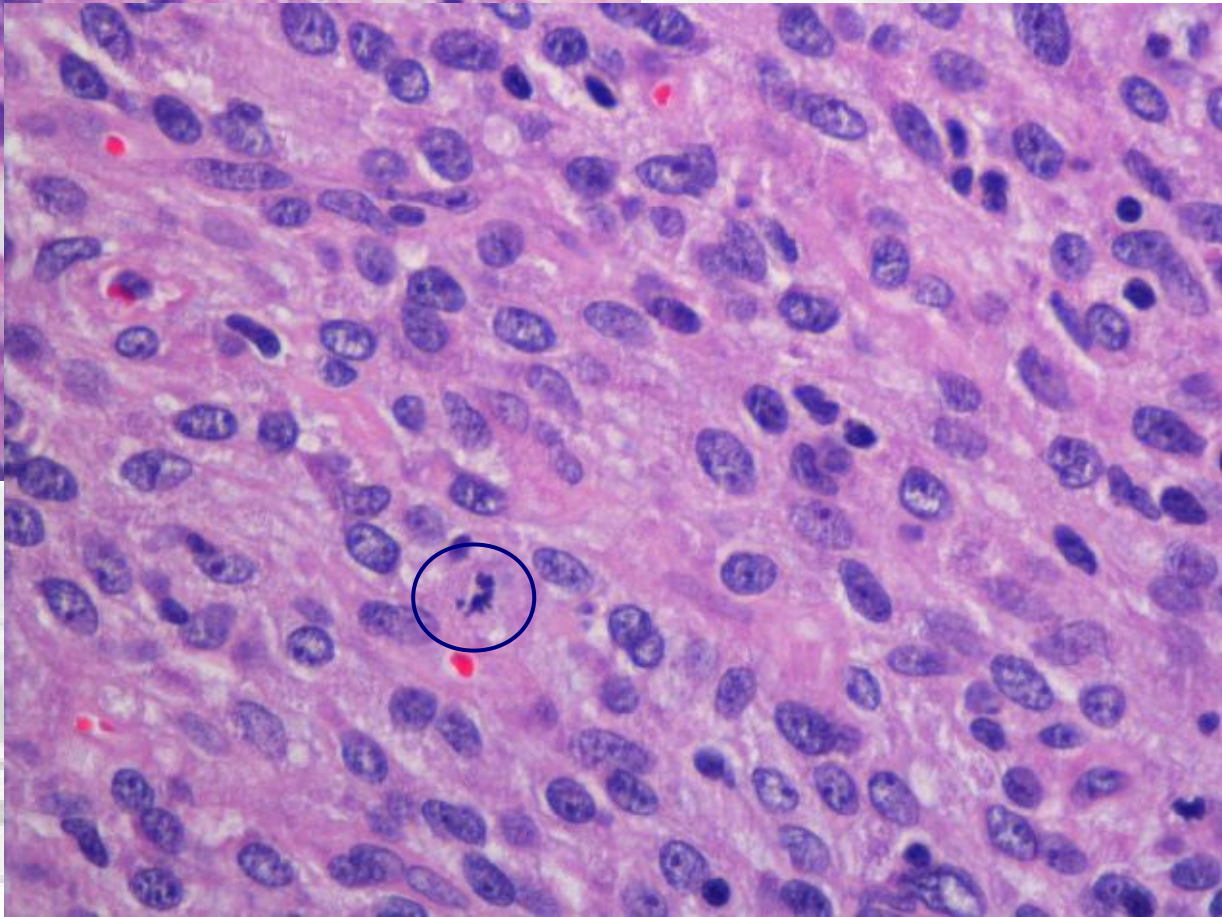
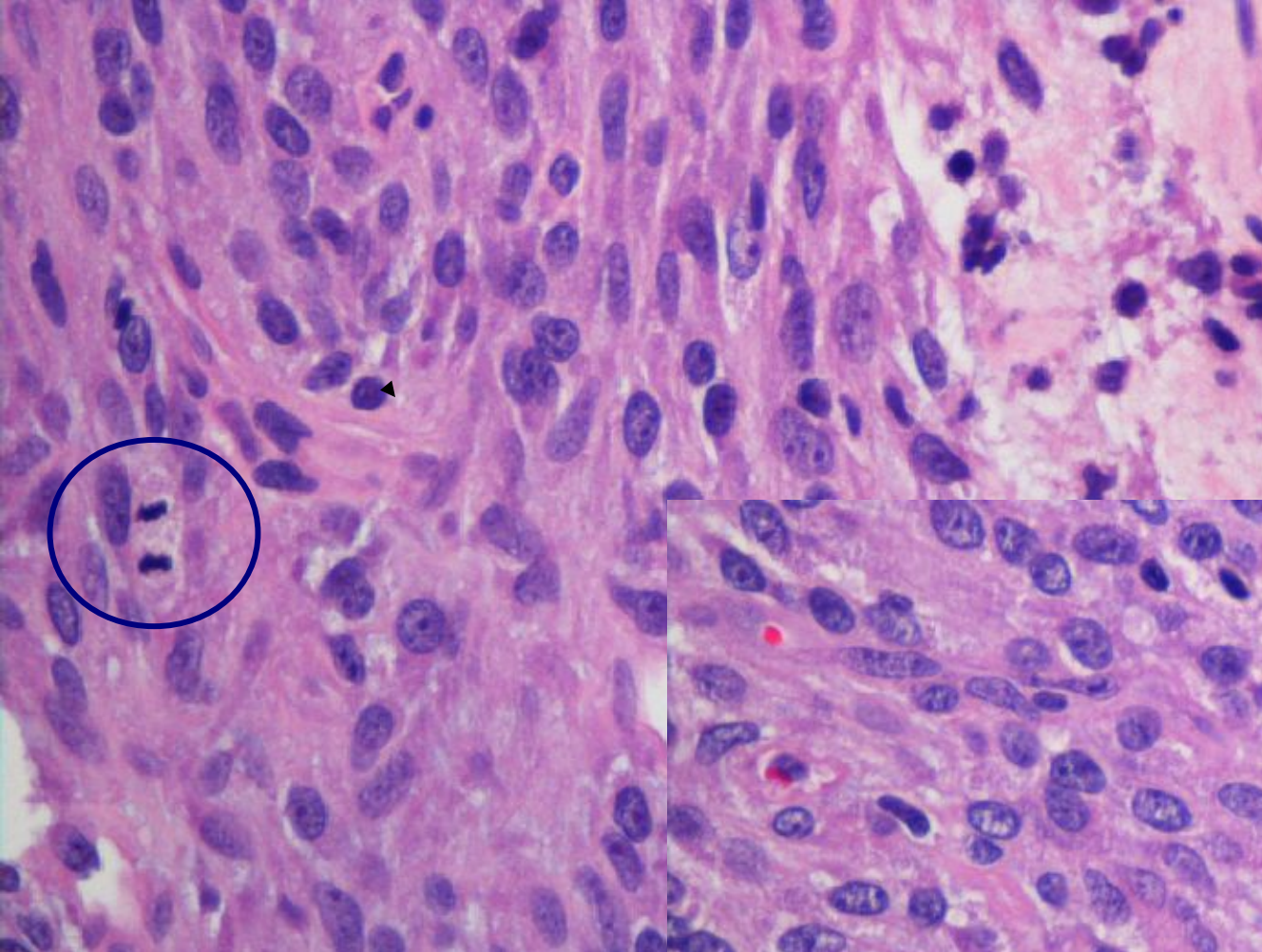


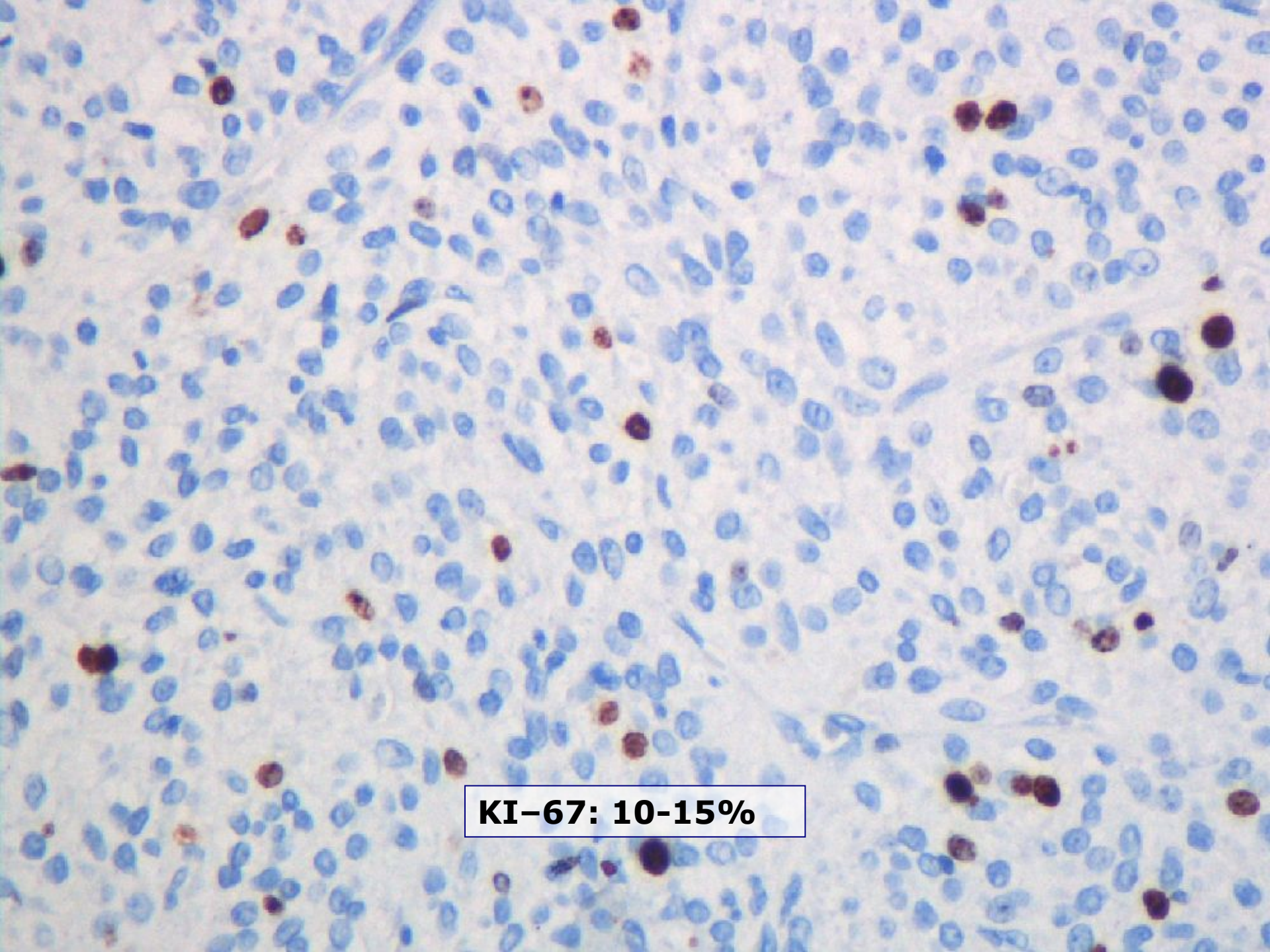
Hospital Gral U











KI-67: 10-15%

DIAGNÓSTICO

- LEIOMIOSARCOMA GRADO 1 (FNCLCC)



FNCLCC grading system: definition of parameters

Tumour differentiation

Score 1:

sarcomas closely resembling normal adult mesenchymal tissue (e.g., low grade leiomyosarcoma). ←

Score 2:

sarcomas for which histological typing is certain (e.g., myxoid liposarcoma).

Score 3:

embryonal and undifferentiated sarcomas, sarcomas of doubtful type, synovial sarcomas, osteosarcomas, PNET.

Mitotic count

Score 1: 0-9 mitoses per 10 HPF* ←

Score 2: 10-19 mitoses per 10 HPF

Score 3: ≥20 mitoses per 10 HPF

Tumour necrosis

Score 0: no necrosis ←

Score 1: <50% tumour necrosis

Score 2: ≥50% tumour necrosis

Modified from Trojani et al. {2131}.

PNET: primitive neuroectodermal tumour

**A high power field (HPF) measures 0.1734 mm²*

Histological grade

Grade 1: total score 2,3

Grade 2: total score 4,5

Grade 3: total score 6, 7, 8

Table 1 - Continued

Histopathologic Type

Tumors included in the soft tissue category are listed below as per the 2002 World Health Organization classification of tumors:

Adipocytic Tumors

- Dedifferentiated liposarcoma*
- Myxoid/round cell liposarcoma
- Pleomorphic liposarcoma

Fibroblastic/Myofibroblastic Tumors

- Fibrosarcoma**
- Myxofibrosarcoma, low grade
- Low-grade fibromyxoid sarcoma
- Sclerosing epithelioid fibrosarcoma

So-called Fibrohistiocytic Tumors

- Undifferentiated pleomorphic sarcoma/malignant fibrous histiocytoma (MFH) (including pleomorphic, giant cell, myxoid/high-grade myxofibrosarcoma and inflammatory forms)

Smooth Muscle Tumors

- Leiomyosarcoma

Skeletal Muscle Tumors

- Rhabdomyosarcoma (embryonal, alveolar, and pleomorphic forms)

Vascular Tumors

- Epithelioid hemangioendothelioma
- Angiosarcoma, deep***

Tumors of Peripheral Nerves

- Malignant peripheral nerve sheath tumor

Chondro-osseous Tumors

- Extraskeletal chondrosarcoma (mesenchymal and other variants)
- Extraskeletal osteosarcoma

Tumors of Uncertain Differentiation

- Synovial sarcoma
- Epithelioid sarcoma
- Alveolar soft-part sarcoma
- Clear cell sarcoma of soft tissue
- Extraskeletal myxoid chondrosarcoma
- Primitive neuroectodermal tumor (PNET)/extraskeletal Ewing tumor
- Desmoplastic small round cell tumor
- Extrarenal rhabdoid tumor
- Undifferentiated sarcoma; sarcoma, not otherwise specified (NOS)

Notes: *It is recognized that dedifferentiated liposarcoma primarily arises in the context of deep atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma, a sarcoma of intermediate malignancy due to lack of metastatic capacity.

**The category of fibrosarcoma can be considered to be inclusive of fibrosarcomatous differentiation in dermatofibrosarcoma protuberans

***Cutaneous angiosarcoma may be difficult to stage using the AJCC system.

The following histologic types are *not* included: inflammatory myofibroblastic tumor, fibromatosis (desmoid tumor), mesothelioma, sarcomas arising in tissues apart from soft tissue (eg, parenchymal organs).

El menos frecuente de los sarcomas (10-15%
en extremidades)

Grupo mas frecuente: pacientes de edad media
y ancianos

Ocasional: jóvenes y niños.

Relación con el sexo: dependiente de la
localización

Tipos de leiomioma

Retroperitoneal / Abdominal:

Espacio retroperitoneal. Omento y mesenterio.

Ancianos.

Predominio masculino

Grandes masas

Mal pronóstico

Extremidades:

Predominio en muslos

5-10 cm

Sin preferencia por sexo

Predominio en profundidad

Tipos de leiomiosarcoma

Cutáneo:

Predominio en extremidades (pierna distal).

Posible masa dolorosa.

Raras metástasis.

Predominio masculino.

El de mejor pronóstico.

Vascular:

Origen en un gran vaso.

El menos frecuente.

Origen vena cava inferior: predominio femenino

Cava inferior y arteria pulmonar: ancianos

Principios generales:

Todos los pacientes con sarcoma deben ser manejados por un equipo multidisciplinar experimentado

Se deben realizar adecuadas pruebas de imagen previas en todos los casos con posibilidad de ser malignos, incluyendo rx del tumor (opcional)

Principios generales:

La **biopsia debe** ser planificada cuidadosamente y realizarse del núcleo de la masa, mediante punción o incisional tras las correspondientes pruebas de imagen, a través del eje de la correspondiente excisión realizándose con la mínima disección posible y prestando especial atención a la hemostasia.

Debería ser capaz de establecer el grado y el subtipo histológico.

Se debe realizar **RX simple de tórax**.

En el caso del leiomiomasarcoma, considerar **TC abdominopélvico** para estudio de extensión.



Staging

Table 1
American Joint Committee On Cancer (AJCC) Staging System
For Soft Tissue Sarcoma
(7th ed, 2010)

Primary Tumor (T)

TX	Primary tumor cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor 5 cm or less in greatest dimension*
T1a	Superficial tumor
T1b	Deep tumor*
T2	Tumor more than 5 cm in greatest dimension*
T2a	Superficial tumor
T2b	Deep tumor

*Superficial tumor is located exclusively above the superficial fascia without invasion of the fascia; deep tumor is located either exclusively beneath the superficial fascia, superficial to the fascia with invasion of or through the fascia, or both superficial yet beneath the fascia.

Regional Lymph Nodes (N)

NX	Regional lymph nodes cannot be assessed
N0	No regional lymph node metastasis
N1†	Regional lymph node metastasis

†Presence of positive nodes (N1) in M0 tumors is considered Stage III.

Distant Metastases (M)

M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis

Histologic Grade

GX	Grade cannot be assessed
G1	Grade 1
G2	Grade 2
G3	Grade 3

Anatomic Stage/Prognostic Groups

Stage IA	T1a	N0	M0	G1, GX
	T1b	N0	M0	G1, GX
Stage IB	T2a	N0	M0	G1, GX
	T2b	N0	M0	G1, GX
Stage IIA	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	G2, G3
Stage IIB	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	G2
Stage III	T2a, T2b	N0	M0	G3
	Any T	N1	M0	Any G
Stage IV	Any T	Any N	M1	Any G

[Continued...](#)

Used with the permission of the American Joint Committee on Cancer (AJCC), Chicago, Illinois. The original and primary source for this information is the AJCC Cancer Staging Manual, Seventh Edition (2010) published by Springer Science and Business Media LLC (SBM). (For complete information and data supporting the staging tables, visit www.springer.com.) Any citation or quotation of this material must be credited to the AJCC as its primary source. The inclusion of this information herein does not authorize any reuse or further distribution without the expressed, written permission of Springer SBM, on behalf of the AJCC.

Objetivo principal:

Para los sarcomas en extremidades, la meta de la cirugía es el resultado funcional a ser posible sin sacrificar una resección apropiada del tumor.



Principios de Cirugía:

La cirugía:

Objetivo: márgenes libres de patología

Se puede usar márgenes menores para preservar estructuras importantes (vasos y nervios, articulaciones, etc).

La zona de biopsia debe ser extirpada en bloque con la pieza a extirpar.

Se debe realizar por tejido sano que se aprecia sano macroscópicamente.

Principios de Cirugía:

La cirugía:

Nervios y vasos en contacto con el tumor se pueden preservar si la adventicia o perineuro se extirpa y las estructuras contiguas están libres de tumor.

Se debería de usar clips de referencia para marcar la periferia del campo quirurgico y ayudar en caso de necesidad de RT complementaria.

Si se usa drenaje cerrado, el punto de salida de be estar cerca de la incisión para la extirpación.

Márgenes de resección:

Si los márgenes son positivos al final de la resección y no se ven implicadas estructuras importantes se debe considerar reintervención y ampliación si no tiene efectos importantes sobre la funcionalidad del miembro.

Considerar RT adyuvante si los márgenes son menores de 1cm en tejidos blandos o hay restos microscópicos en hueso o vaso o nervio importantes.



Amputación

Antes de considerarla, los pacientes deben ser evaluados previamente por un cirujano experimentado en el tratamiento del sarcoma de tejidos blandos.

Se debe considerar ante la preferencia del paciente o si la resección total del tumor resultara en un miembro no funcional.

Se debe evaluar en el postoperatorio por un servicio de rehabilitación hasta conseguir la máxima funcionalidad.



AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT

Plan

Tras los resultados de AP, se decide realizar un nuevo estudio preoperatorio completo incluyendo una angiografía.

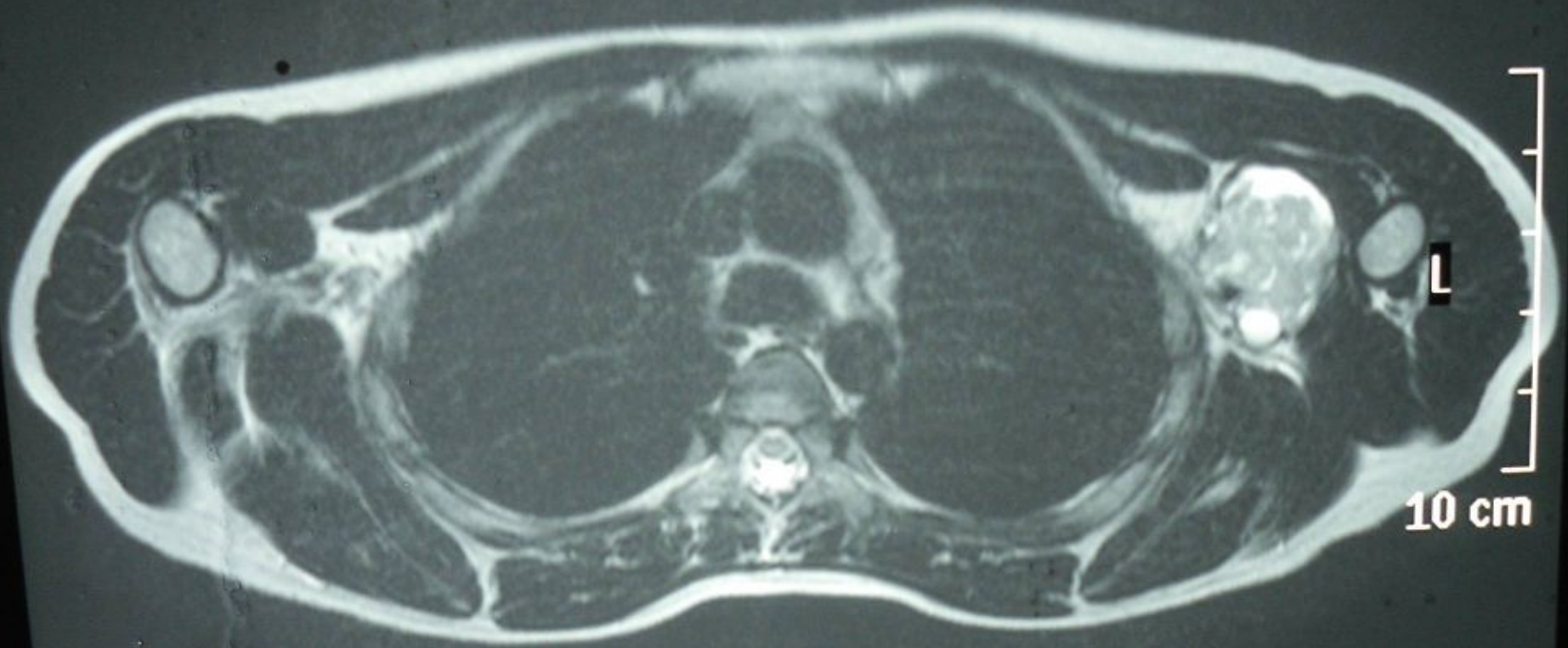


RMN (4-6-2009): tumoración axilar izquierda que ha aumentado claramente de tamaño. (5cm)

Clara relación con las fibras del plexo braquial.

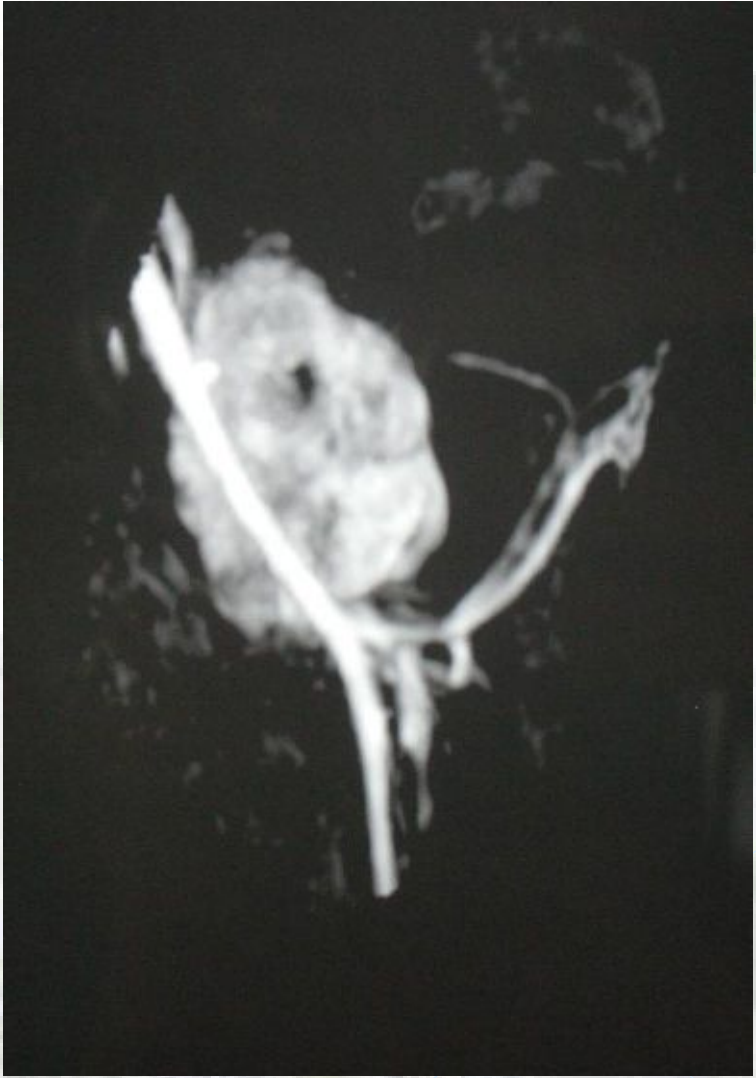
dq 6
SE/M
cte 13

A



10 cm

P-C 63 cabeza



AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT **Estadiaje**

Estadio 1

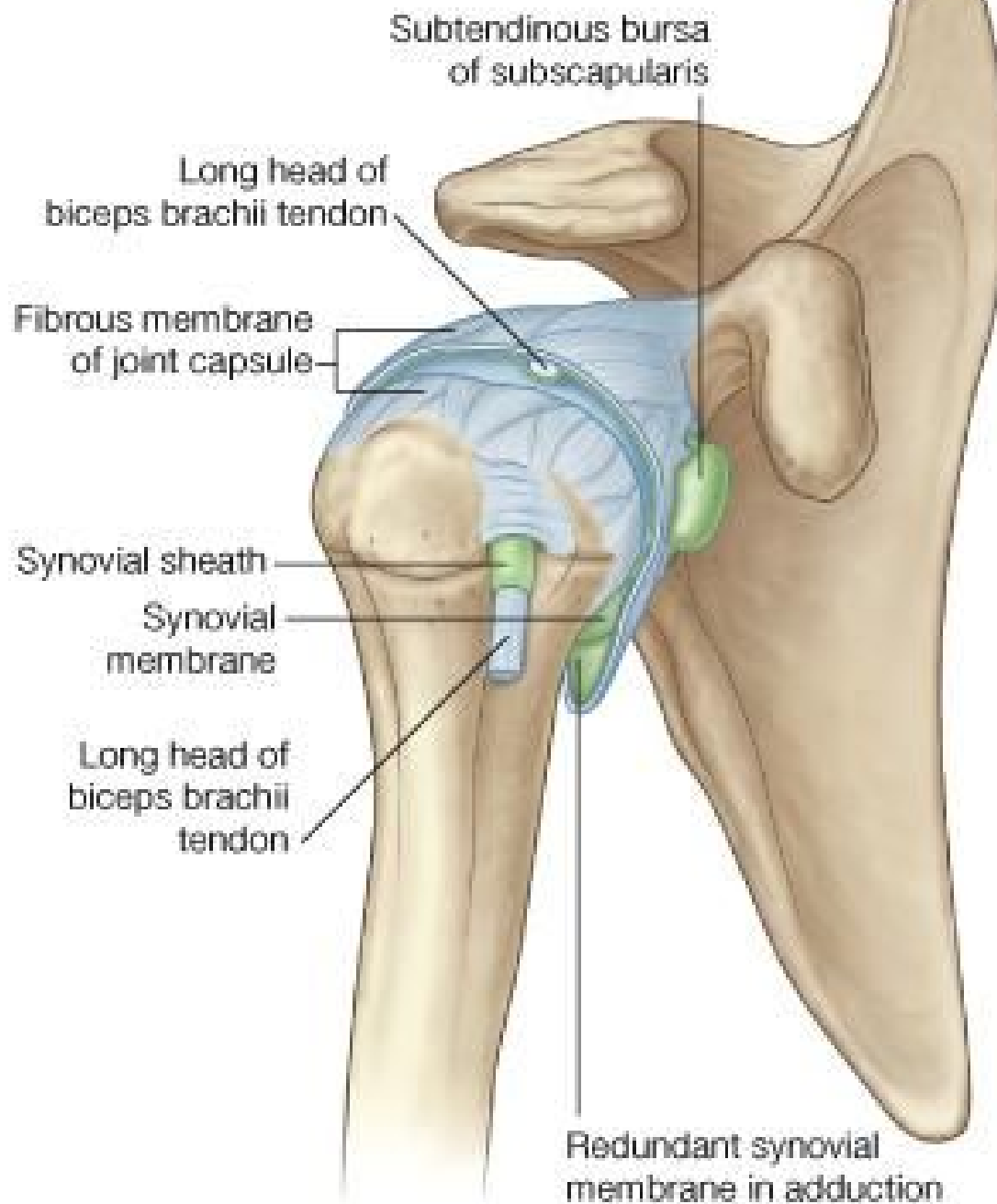
T1b, Nx, Mx

cirugía

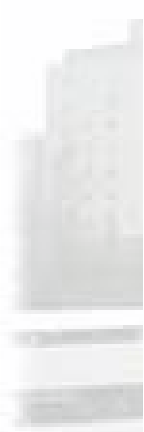
Márgenes mayores de 1cm o plano
intacto: seguimiento

márgenes menores o igual a 1cm:
considerar RT

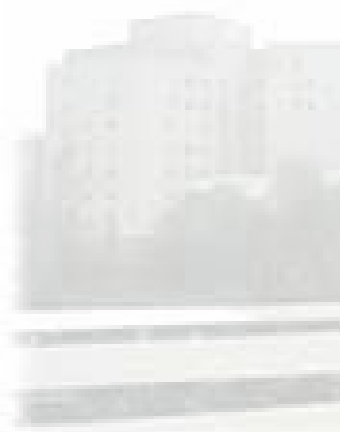
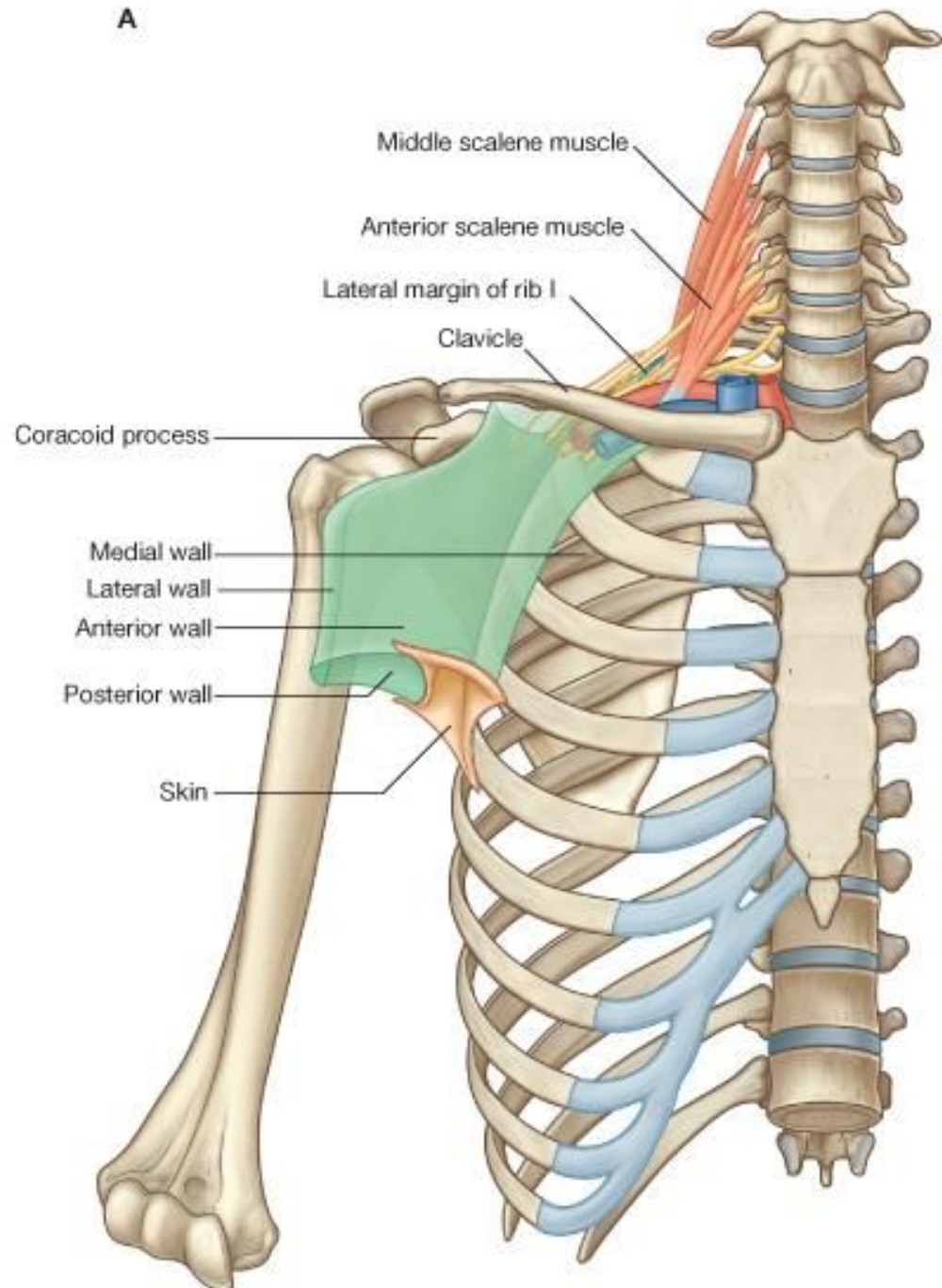


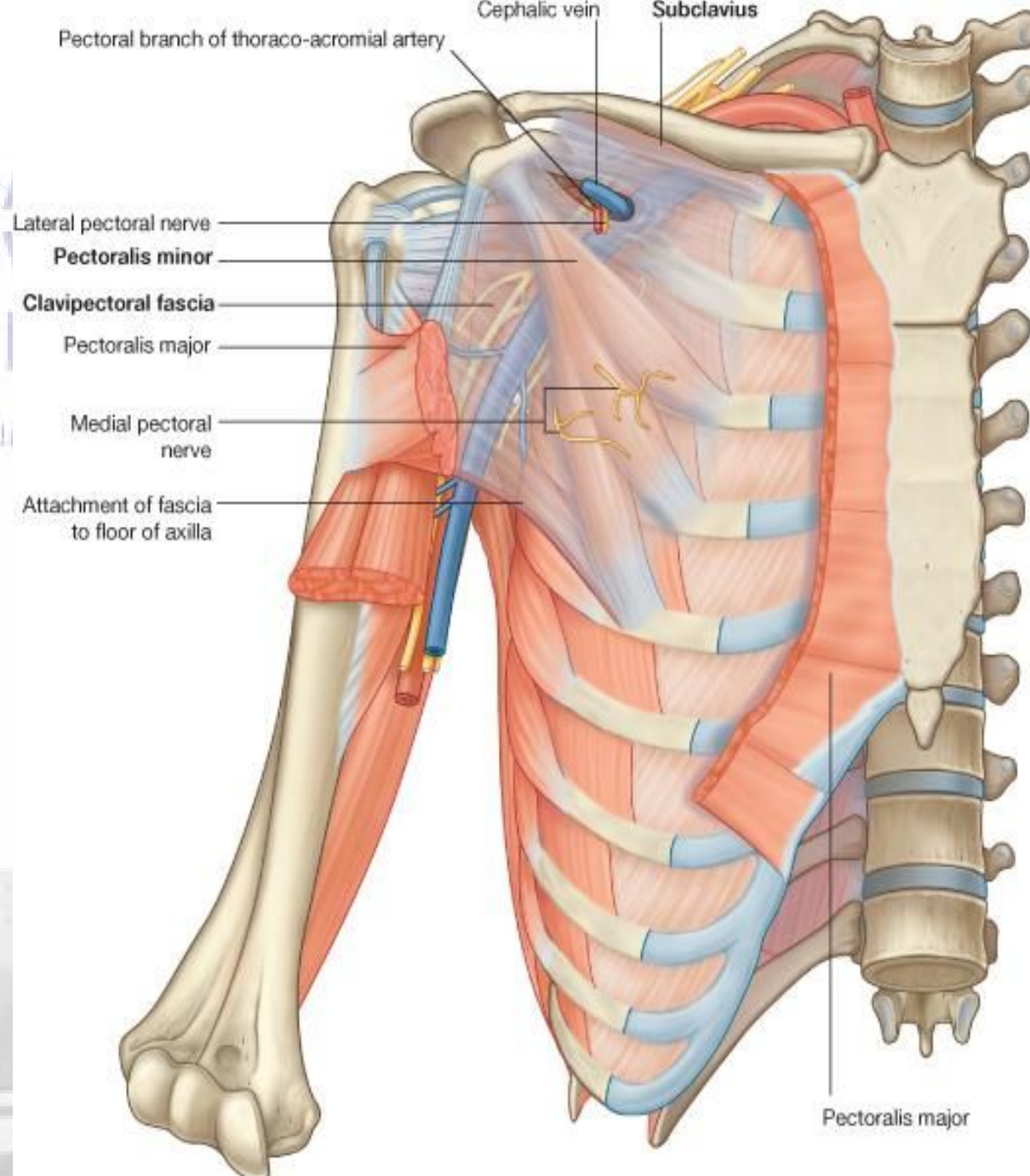


Hospit

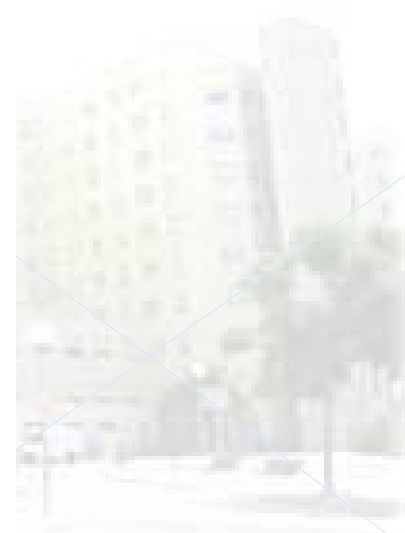
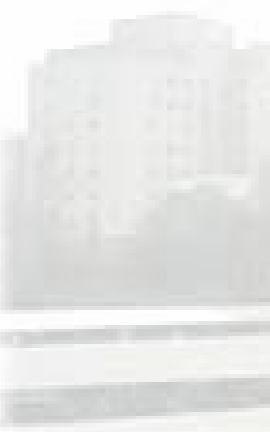


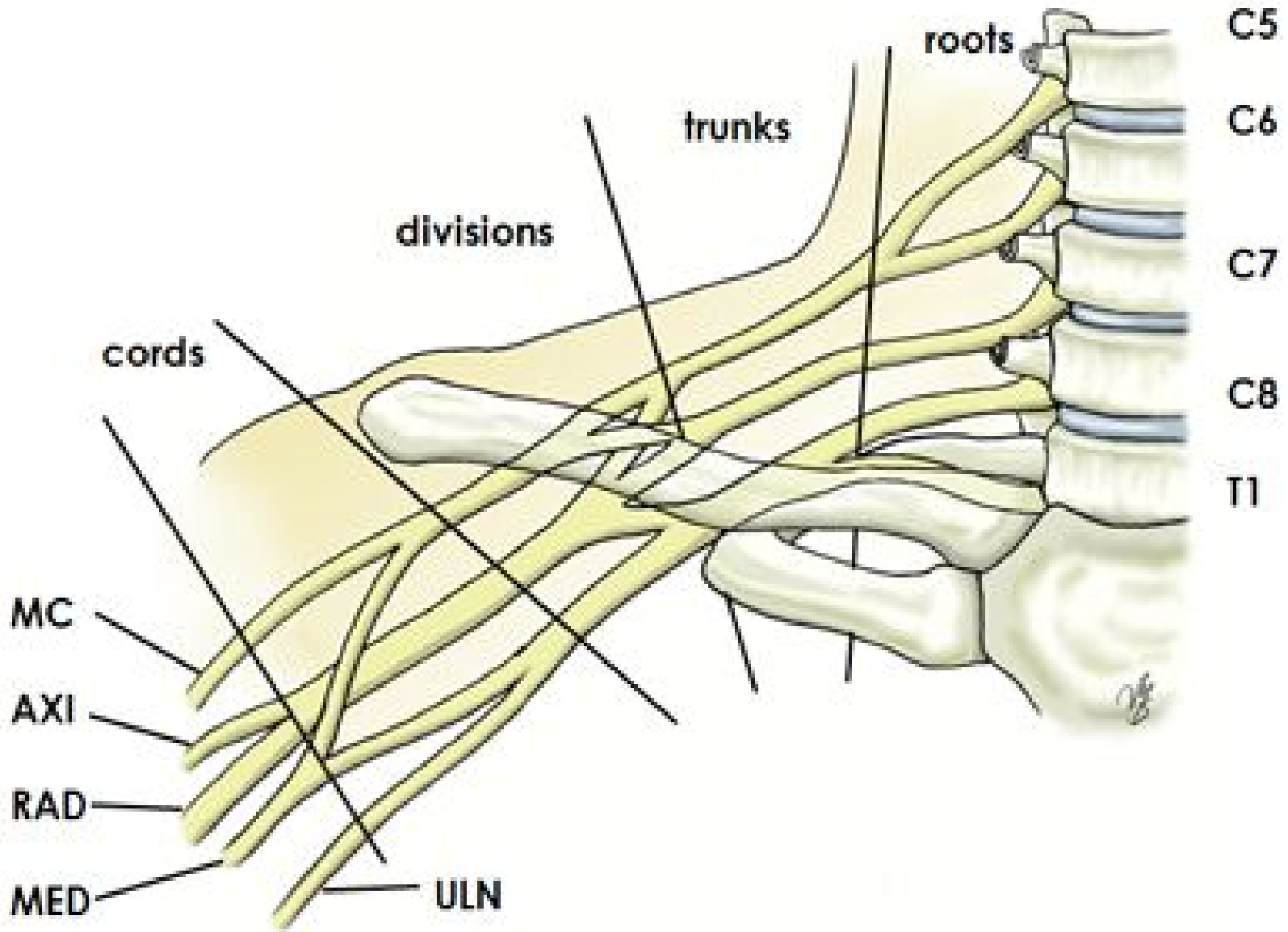
A





Hospital Gral U





C5
C6
C7
C8
T1

roots

trunks

divisions

cords

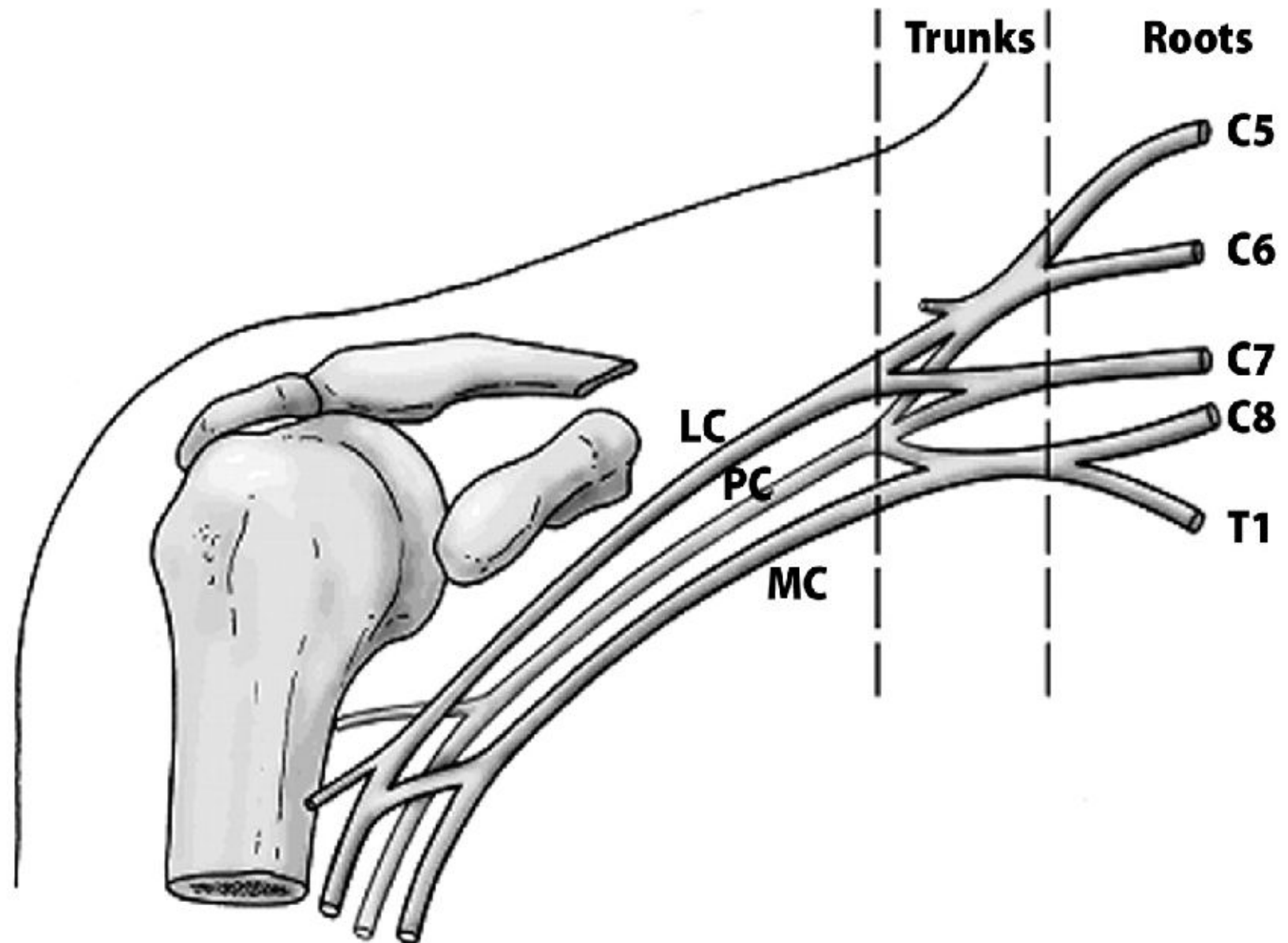
MC

AXI

RAD

MED

ULN



Trunks

Roots

C5

C6

C7

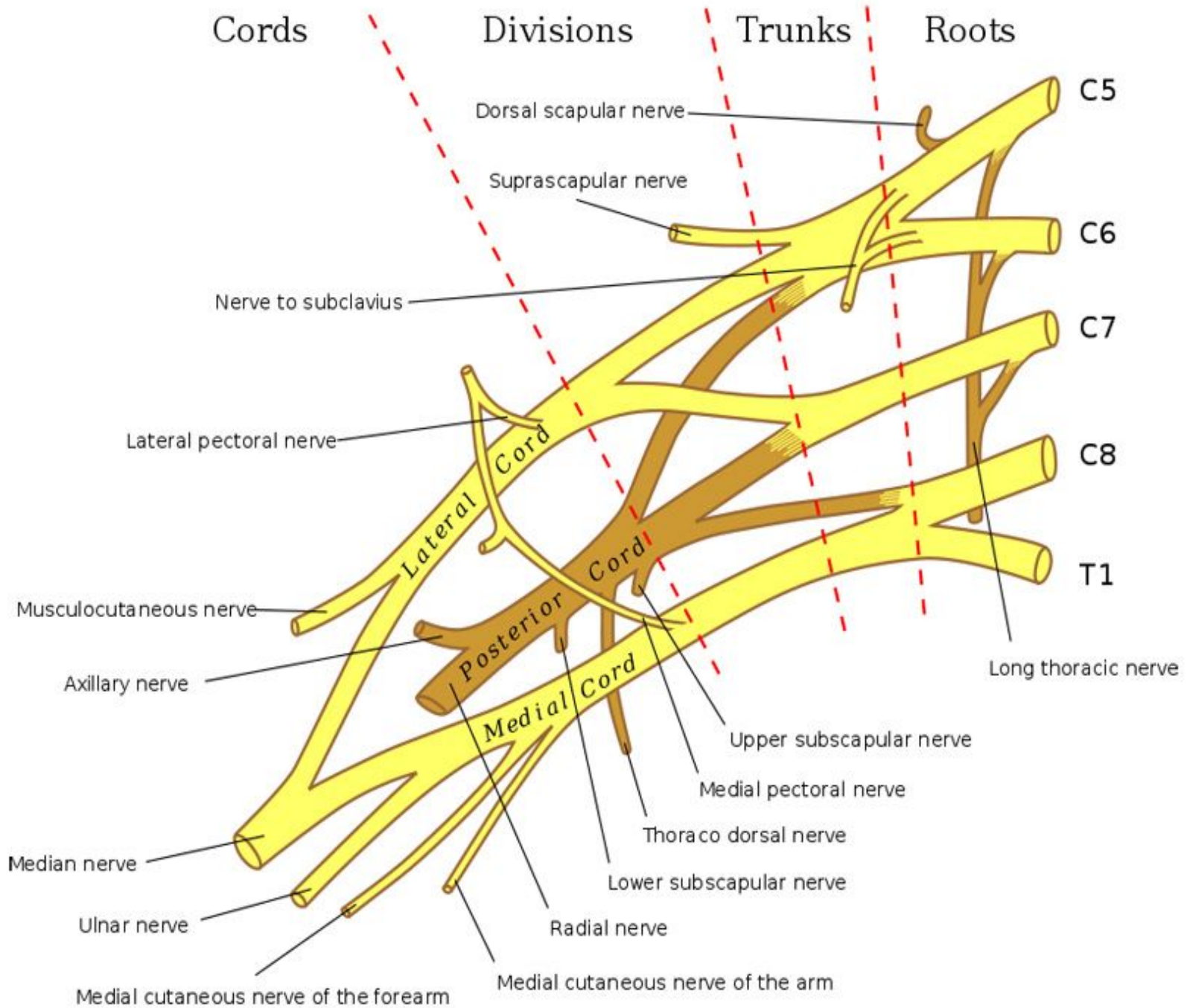
C8

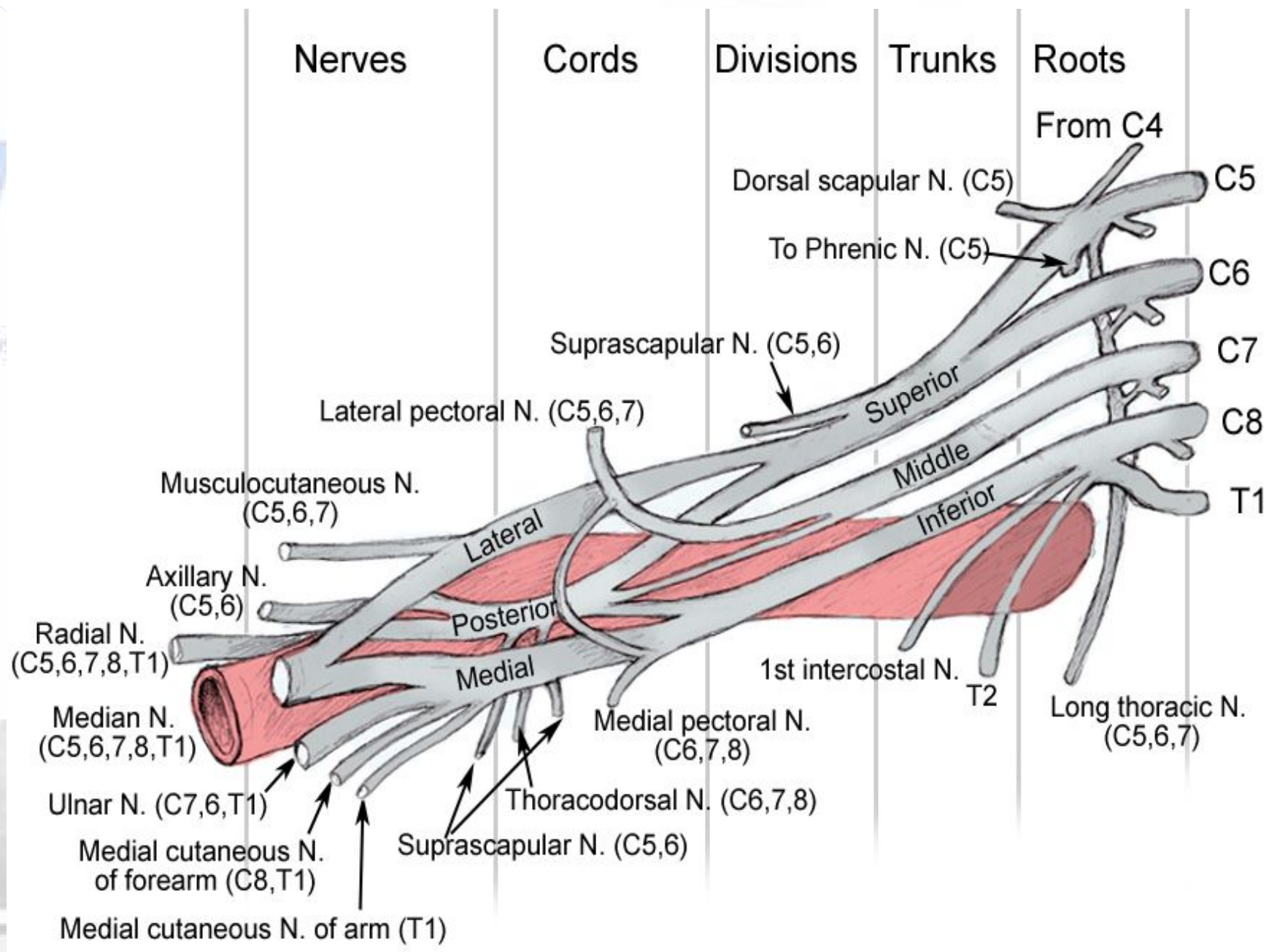
T1

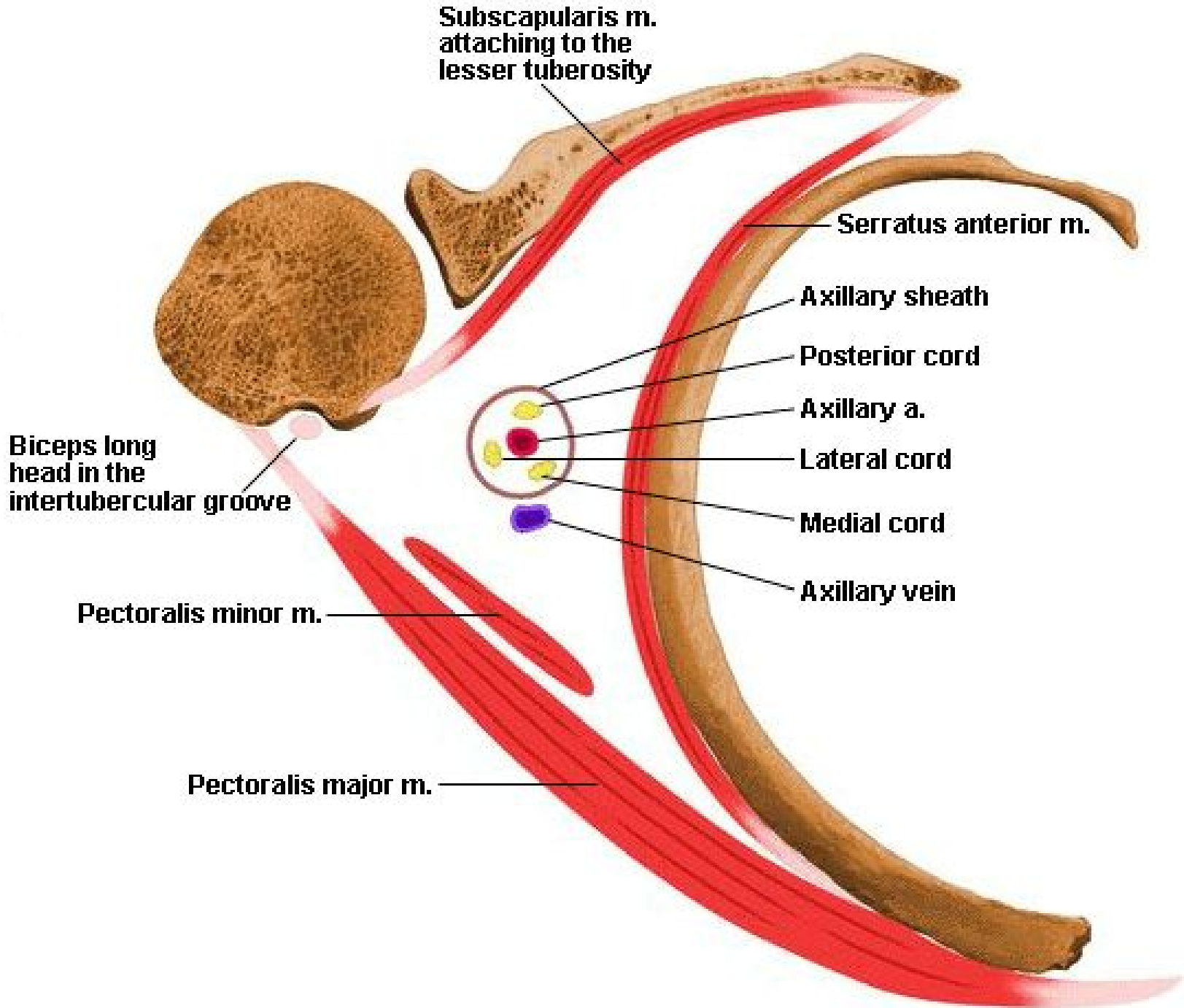
LC

PC

MC







Subscapularis m. attaching to the lesser tuberosity

Serratus anterior m.

Axillary sheath

Posterior cord

Axillary a.

Lateral cord

Medial cord

Axillary vein

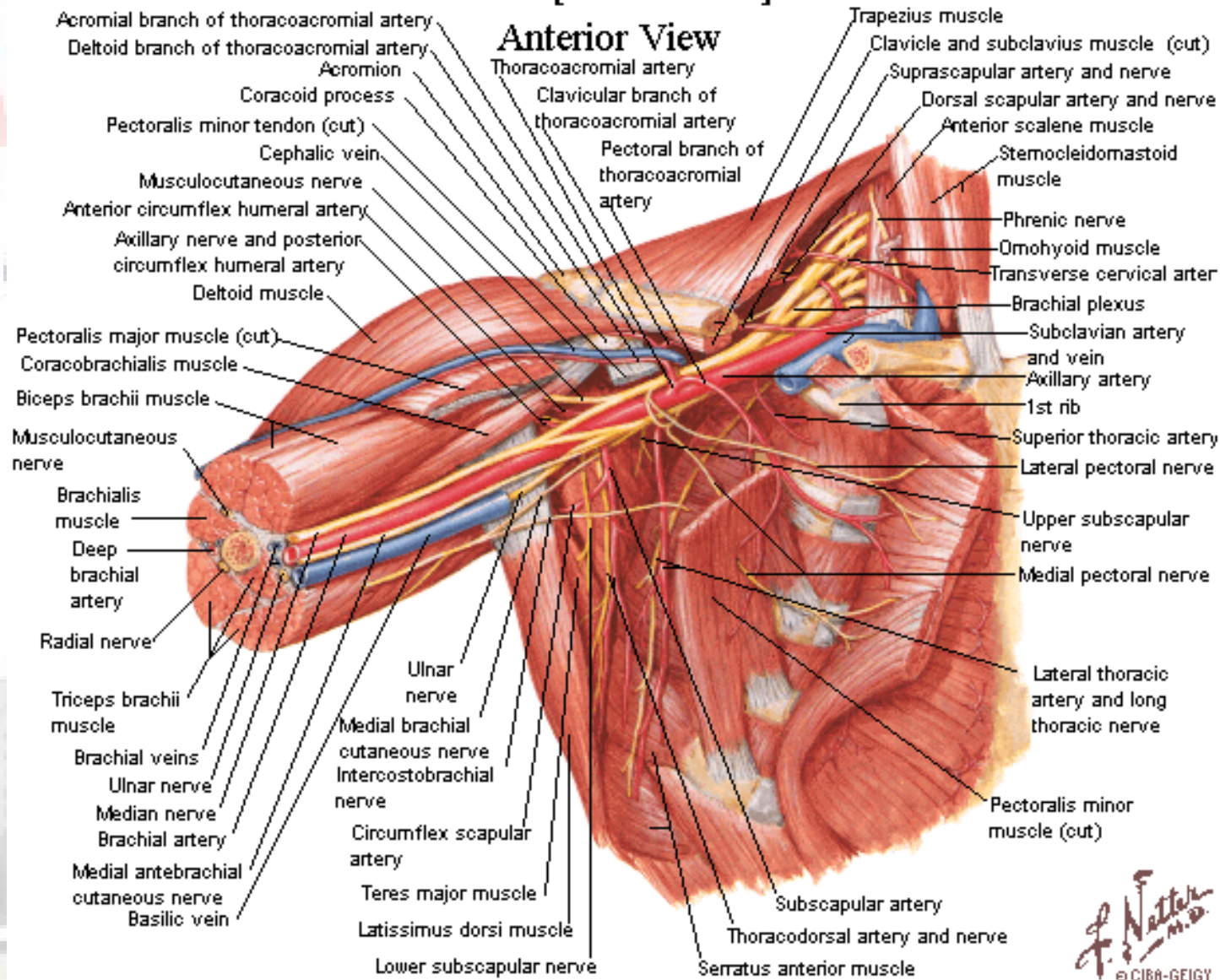
Biceps long head in the intertubercular groove

Pectoralis minor m.

Pectoralis major m.

Axilla [Dissection]

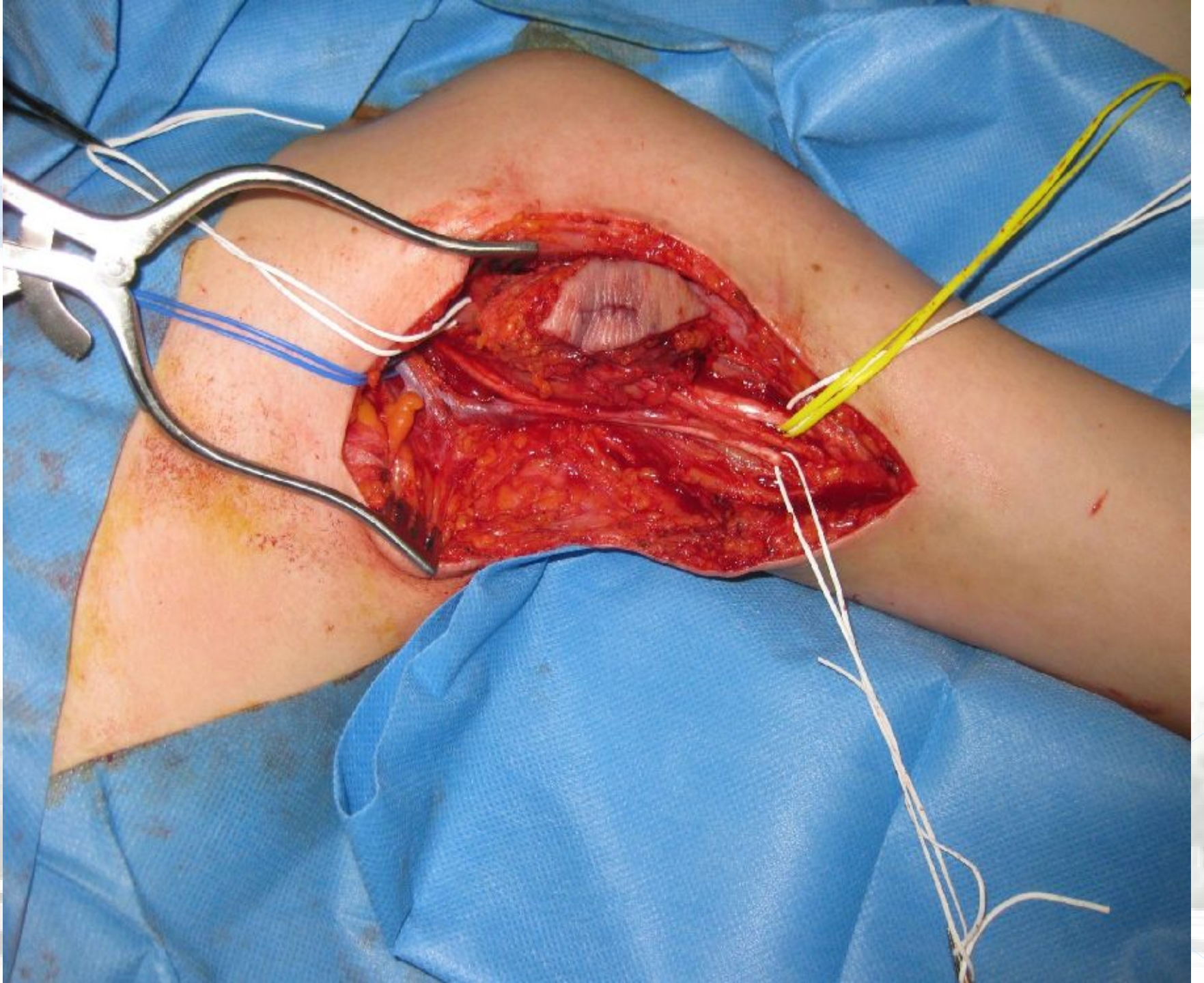
Anterior View

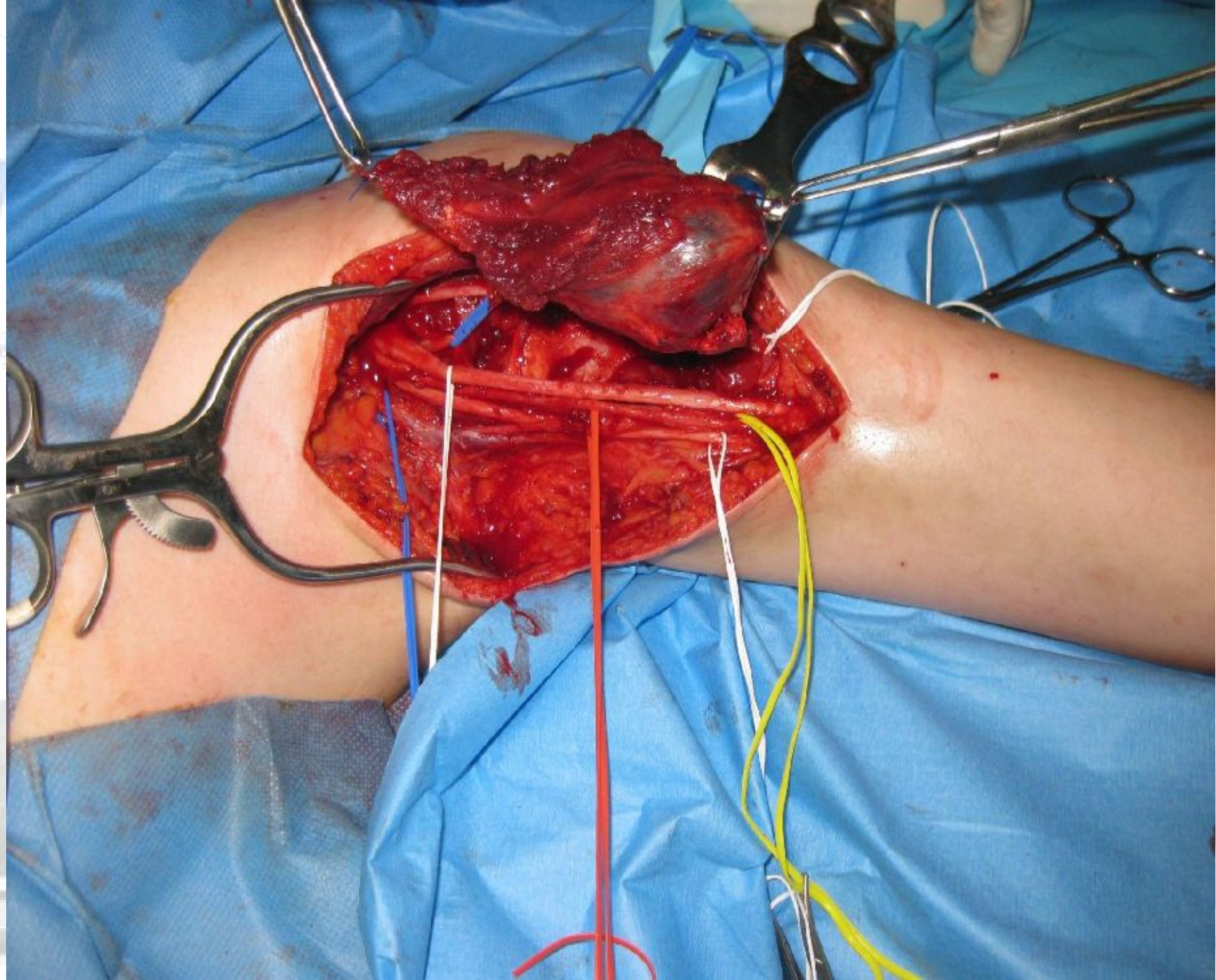


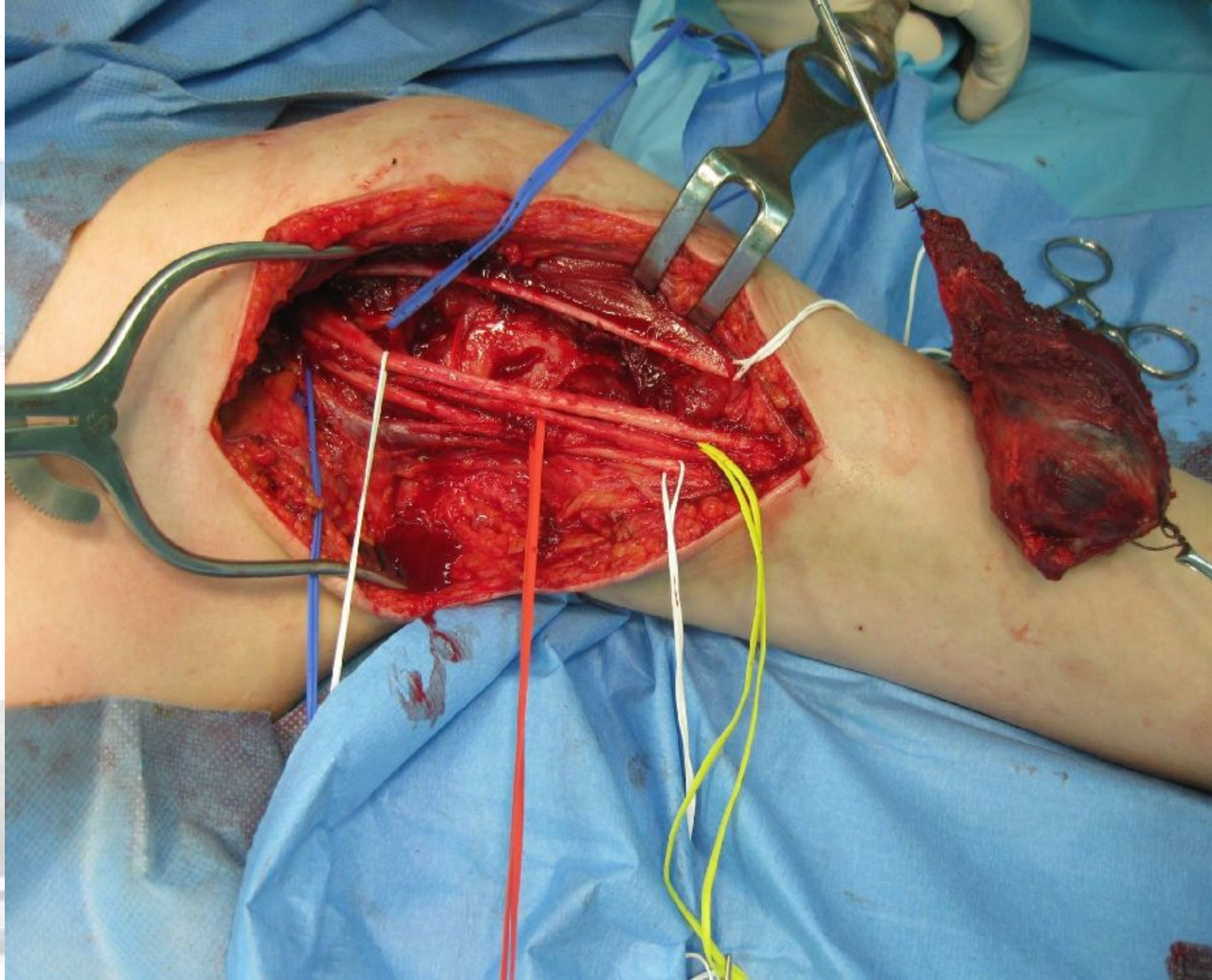
AGÈNCIA VALENCIANA

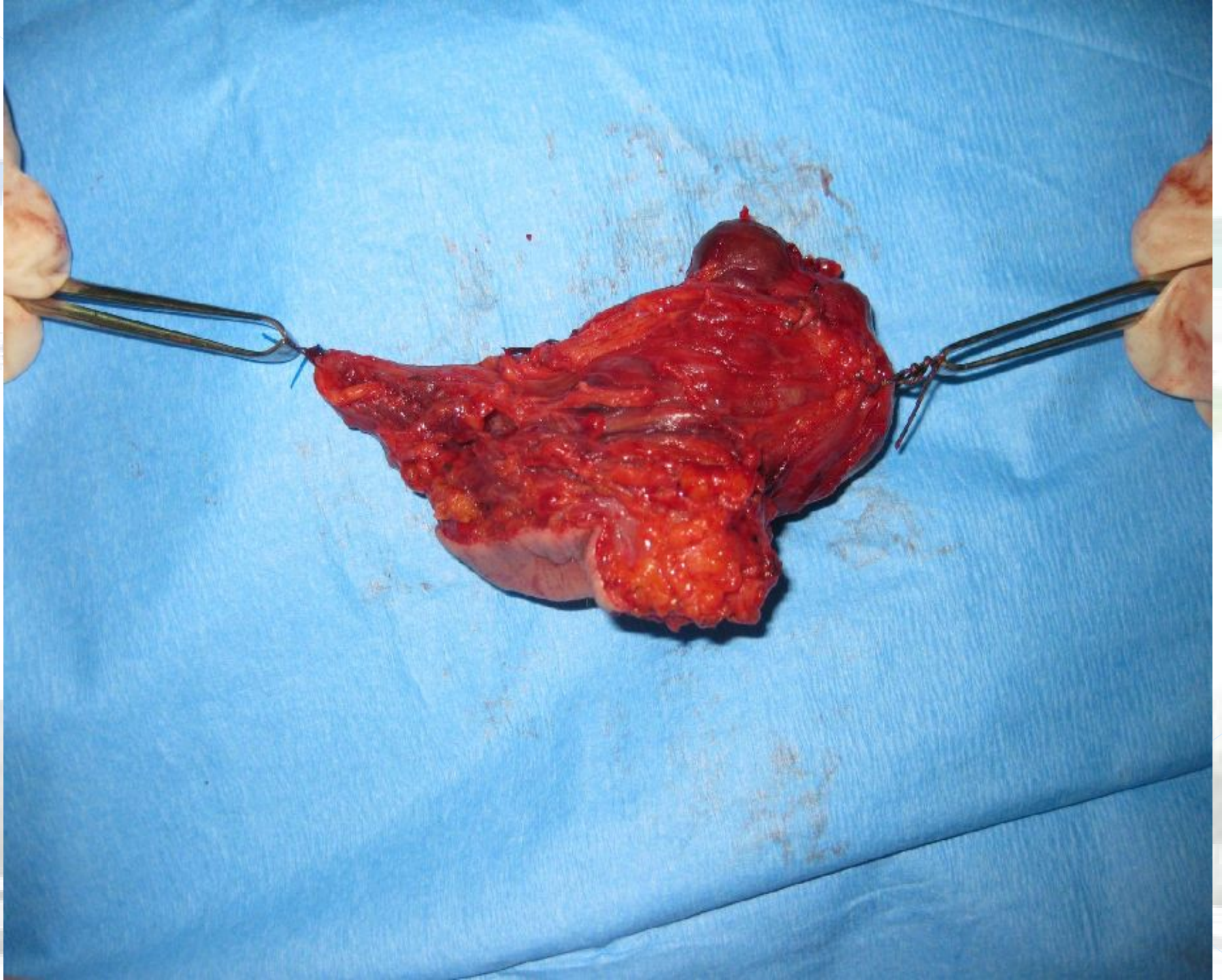












09B0008617



6 cm



H6



This histological image shows a cross-section of a blood vessel. The vessel lumen is on the left, and the vessel wall is on the right. The vessel wall consists of several layers: an innermost layer of endothelium, a middle layer of smooth muscle, and an outer layer of connective tissue. The smooth muscle layer is stained pink, while the connective tissue is stained purple. A blue-stained structure, likely a nerve or a small blood vessel, is visible in the connective tissue layer. A scale bar labeled "1 mm" is drawn across the vessel wall.

1 mm

DIAGNÓSTICO

- LEIOMIOSARCOMA GRADO I (FNCLCC)
5,2 CM
- EXÉRESIS COMPLETA
- MARGEN LIBRE (1 MM)

Seguimiento:

AGÈNCIA
VALENCIANA

Evaluación por parte de rehabilitación
(terapia ocupacional)

Considerar placa de tórax cada 6-12
meses.

Considerar control por técnicas de imagen
del lugar del tumor primario según el riesgo
de recurrencia locorregional.

Estudio de extensión:

Tc abdomino pelvico:

No se hallaron imágenes a destacar.

Ecografía axilar:

no se hallaron signos de restos
macroscópicos de tumoración.

AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT Estadiaje

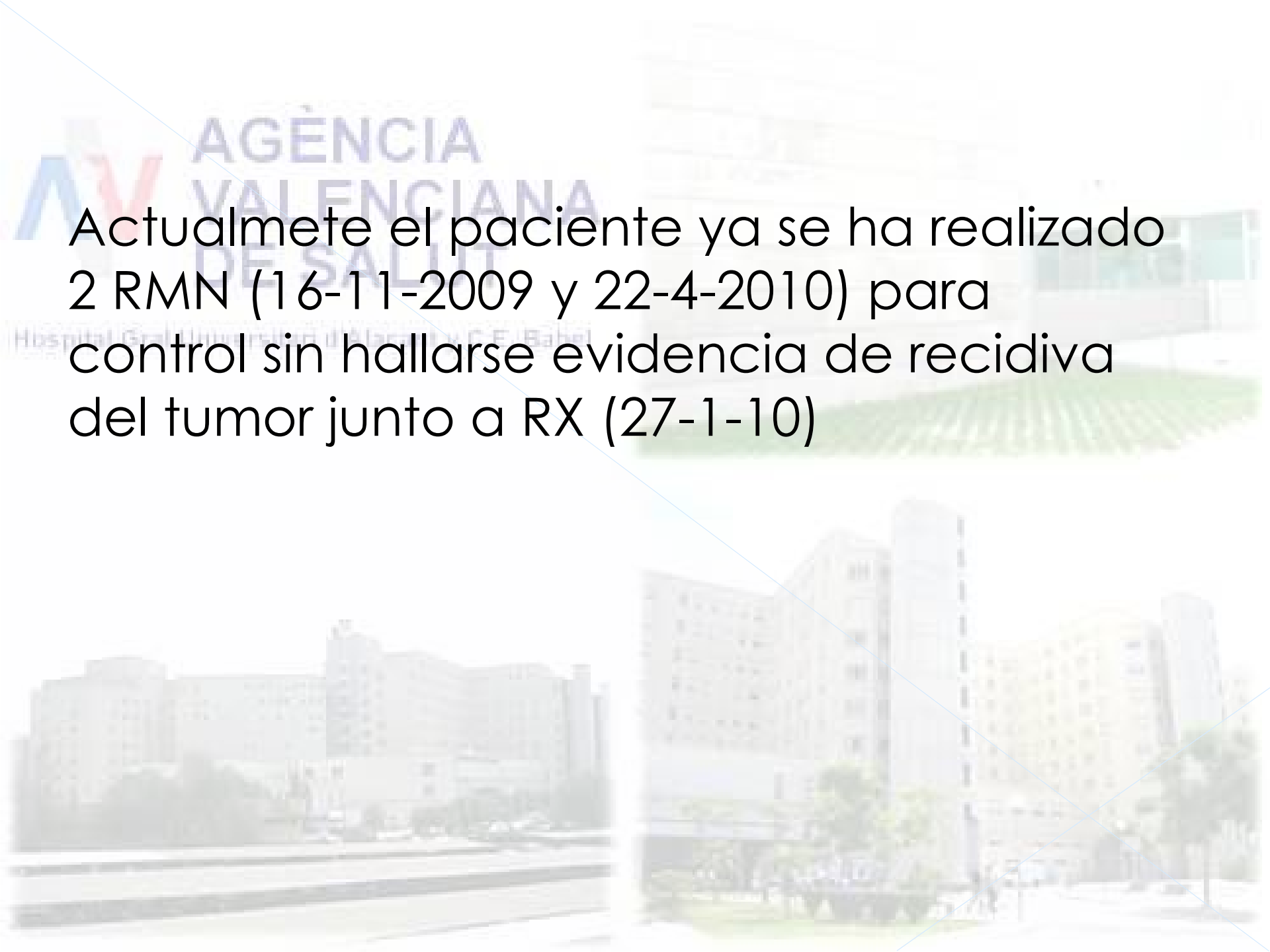
Estadio 1

T2b, N0, M0

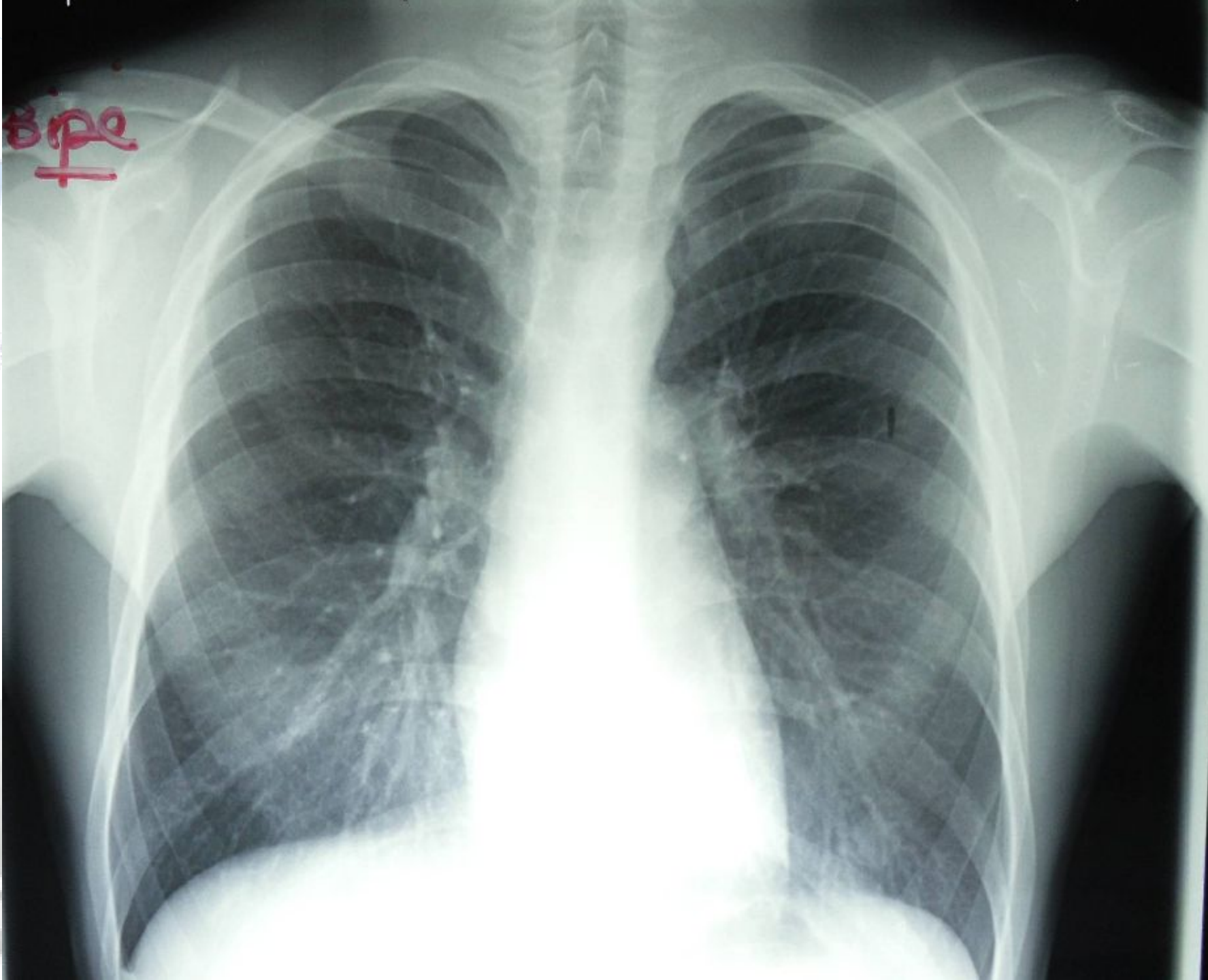
cirugía

Márgenes mayores de 1cm o plano
intacto: seguimiento

márgenes menores o igual a 1cm:
considerar RT



Actualmete el paciente ya se ha realizado
2 RMN (16-11-2009 y 22-4-2010) para
control sin hallarse evidencia de recidiva
del tumor junto a RX (27-1-10)



Bipe

H6

AGÊNCIA

te 16

