

Leiomioma sarcoma primario de órbita

Primary orbital leiomyosarcoma

ANGIE TATIANA GARCÍA-CASTELLANOS, JULIETH ALEXANDRA GUZMÁN-LÓPEZ,
 JULIO CÉSAR DÍAZ-ACOSTA • BUCARAMANGA (COLOMBIA)
 ANDRÉS FELIPE RAMÍREZ-VELANDIA • BOGOTÁ, D.C. (COLOMBIA)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2021.1937>

Resumen

El leiomioma sarcoma es un tumor maligno de origen mesenquimal de naturaleza agresiva que infrecuentemente se presenta en estructuras de cabeza y cuello. Son pocos los casos publicados en la literatura, siendo considerado su sospecha, diagnóstico y tratamiento temprano fundamentales para enfrentar los desenlaces adversos derivados de su mal pronóstico. Se reporta el primer caso en Colombia de leiomioma sarcoma primario de órbita, diagnosticado en un paciente adulto mayor quien consultó por ocho meses de aumento progresivo de la zona frontotemporal izquierda acompañado de disartria, pérdida de visión y proptosis dolorosa ipsilateral. Los estudios imagenológicos evidenciaron extensa lesión osteolítica con compromiso orbitario y de sistema nervioso central. Se realizó biopsia incisional, con reporte de leiomioma sarcoma de alto grado. Tras descartar metástasis, se indicó exéresis completa de la lesión e inicio de radioterapia. A los diez meses de estrecho seguimiento, el paciente presentó una evolución favorable sin recurrencias locales ni metástasis a distancia. (*Acta Med Colomb* 2021; 46. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2021.1937>).

Palabras clave: *leiomioma sarcoma, órbita, inmunohistoquímica, sarcoma.*

Abstract

Leiomyosarcoma is an aggressive mesenchymal malignant tumor which rarely presents in head and neck structures. There are few cases published in the literature, and clinical suspicion, diagnosis and early treatment are considered to be essential for dealing with the adverse outcomes derived from its poor prognosis. We report the first case of primary orbital leiomyosarcoma in Colombia, diagnosed in an older adult who consulted due to eight months of progressive growth of the left frontotemporal region along with dysarthria, vision loss and ipsilateral painful proptosis. Imaging studies revealed a large osteolytic lesion involving the orbit and central nervous system. An incisional biopsy was performed, reporting high-grade leiomyosarcoma. Once metastasis was ruled out, complete excision of the lesion was ordered, along with radiation therapy. After 10 months of close follow up, the patient had progressed well, with no local recurrences or distant metastases. (*Acta Med Colomb* 2021; 46. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2021.1937>).

Key words: *leiomyosarcoma, orbit, immunohistochemistry, sarcoma.*

Angie Tatiana García-Castellanos y Julieth Alexandra Guzmán-López: Estudiantes de Medicina, Facultad de Salud, Universidad Industrial de Santander; Dr. Julio César Díaz-Acosta: Especialista en Otorrinolaringología, Cirujano de Cabeza y Cuello, UNECATSANDER. Bucaramanga (Colombia). Andrés Felipe Ramírez-Velandia: Estudiante de Medicina, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá (Colombia).

Correspondencia: Angie Tatiana García-Castellanos. Bucaramanga (Colombia)

E-mail: angiegarciacastellanos@gmail.com

Recibido: 06/VII/2020 Aceptado: 16/IV/2021

Introducción

El leiomioma sarcoma (LMS) es una neoplasia maligna de naturaleza agresiva y mal pronóstico que puede surgir a partir de las células musculares lisas de cualquier parte del cuerpo, siendo los tejidos blandos y los órganos como el útero y el tracto gastrointestinal los lugares de mayor frecuencia (1). Después del liposarcoma, corresponde a uno de los sarcomas más comunes de tejidos blandos con una prevalencia cercana a 14% (2). Suelen aparecer en la adultez con picos de incidencia entre la sexta y séptima década de vida (1). Aunque

su presentación en población joven es rara, típicamente se encuentra relacionada con la infección del Epstein Barr en estados de inmunosupresión (3-6).

Actualmente, los LMS de tejidos blandos se clasifican según el sitio en el que se presenten en: cutáneos, vasculares y de tejidos blandos profundos (7, 8). En estos últimos, se encuentran los somáticos o periféricos y los originados del retroperitoneo, los cuales poseen el peor pronóstico y conforman el grupo más grande, superando el 50% de los casos (7, 9).

Los LMS somáticos o periféricos prevalecen en los hombres y gozan de una mejor evolución con un registro de supervivencia en cinco años de 64%, en comparación con los retroperitoneales que no suelen superar el 50%. Además, sus tasas de recurrencias locales y metástasis a distancia durante un periodo de seguimiento cercano a los cuatro años están entre 8 y 45%, respectivamente (10-13). Su manifestación en estructuras del ojo es excepcional, encontrándose pocos casos de LMS publicados en la literatura, siendo 11 de origen primario en órbita (14-25).

El diagnóstico de LMS se realiza a través del estudio histopatológico e inmunohistoquímico (14-24); sus características habituales son los fascículos celulares entrecruzados, abundante citoplasma eosinofílico, pleomorfismo, los núcleos alargados hiper cromáticos y la positividad, en la mayoría de los casos, para actina de músculo liso, desmina y h-caldesmon (3). La atipia nuclear junto con la necrosis y las figuras mitóticas ayudan a diferenciarlo del leiomioma (14, 26).

En consecuencia a la autorización por escrito por parte del paciente para la publicación de este artículo y las imágenes que lo acompañan, presentamos el caso de un hombre con LMS primario de órbita y sus hallazgos clínicos, imagenológicos, intraoperatorios e histopatológicos.

Presentación del caso

Paciente masculino de 72 años proveniente de Sabana de Torres, sin antecedentes de importancia. Consulta por clínica de ocho meses de evolución por aumento progresivo de la zona frontotemporal izquierda, acompañado de disartria, pérdida de visión, cefalea y proptosis ipsilateral inicialmente no dolorosa, sin otros síntomas adicionales (Figura 1).

Al examen físico se encontró estable hemodinámicamente, con medidas antropométricas sugerentes de obesidad tipo 1. No se hallaron otras anomalías, exceptuando la observada en la revisión de cabeza y cuello, en donde se evidenció un importante desplazamiento anterior en sentido axial del ojo izquierdo, no reductible, con cambios inflamatorios, sin excrecencias, imposibilidad para el movimiento y la presencia a nivel supraciliar ipsilateral de dos masas redondeadas de consistencia cauchosa, indoloras, no móviles, de un tamaño aproximado de 4x3 y 2x2 cm.

En los estudios realizados por tomografía axial computarizada (TAC) se mostró una extensa imagen hiperdensa concordante con lesión osteolítica con compromiso de las tablas óseas y las partes blandas de la región fronto-orbitaria izquierda, junto con desplazamiento del globo ocular, aumento de la glándula lagrimal y encefalomalacia frontal (Figura 2A). En la resonancia magnética nuclear (RMN) se evidenció un área hiperintensa en T2 e isointensa a músculos extraoculares en T1, de apariencia neoplásica que invade la fosa temporal y los tejidos blandos adyacentes con evidente efecto compresivo y extensión a nivel intraorbitario e intracranial (Figura 2B-C).

Tras sospecha de origen metastásico, se realizaron estudios de extensión que no mostraron alteraciones,



Figura 1. Proptosis ocular izquierda acompañada por cambios inflamatorios y dos adenopatías satélite supraciliares.

por lo cual se realizó biopsia incisional, cuyo resultado fue sugerente de tumor maligno mesenquimal de alto grado con extensa necrosis por coagulación tumoral y hemorragia. En el análisis por inmunohistoquímica, la muestra fue fuertemente positiva a actina específica de músculo liso (AML) y desmina, sin reactividad para CK7, CK20, HMB45, CD34, CK AE1/AE3, S.100, SOX10 ni TTF-1. El índice de proliferación celular evaluado con el Ki-67 fue de 90%. Los anteriores hallazgos fueron compatibles con el diagnóstico de leiomioma de alto grado (Figura 3).

Posteriormente se realizó craneotomía frontal, temporal y en zona orbitaria izquierda, identificándose en región frontobasal lesión tumoral intraaxial de un tamaño aproximado de 8x8 cm, moderadamente vascularizada con gran infiltración a duramadre, hueso y extensión a globo ocular y región subtemporal. Se efectuó resección total de la masa con bordes negativos ampliando hasta base de cráneo y pared media de órbita, seguido de reconstrucción con colgajo temporal neurovascular, logrando cubrir el defecto en órbita, seno frontal y maxilar (Figura 4A). Durante el procedimiento no se reportaron complicaciones y el paciente en su recuperación intrahospitalaria mostró resolución inmediata de su dificultad verbal.

Finalmente, se dio inicio a radioterapia con una evolución favorable, sin presentar signos de recurrencia ni metástasis posterior a 10 meses de seguimiento (Figura 4B).

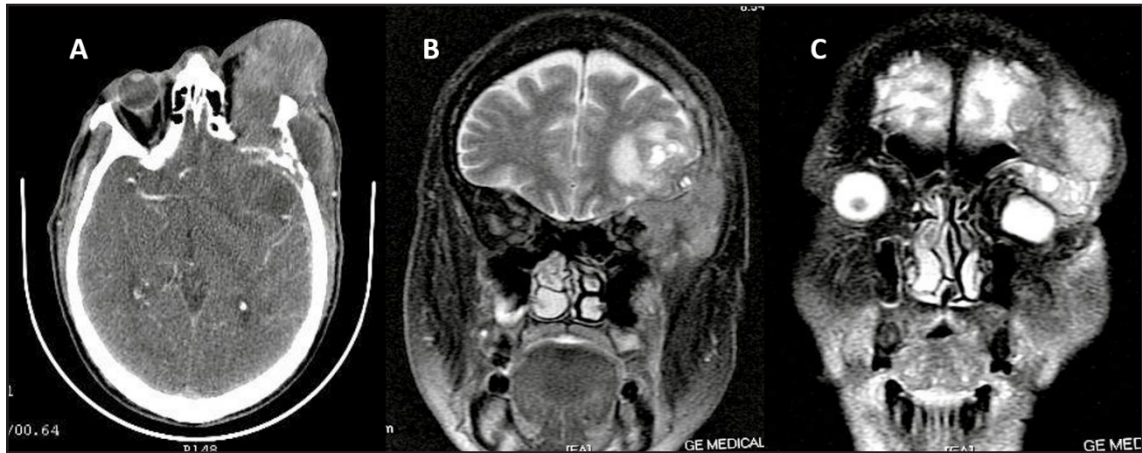


Figura 2. A. TAC simple de cráneo donde se observa clara invasión de masa tumoral bien definida hacia órbita, tejidos blandos y destrucción ósea de la región temporal izquierda. B. Resonancia Magnética Nuclear secuencia T1 muestra masa heterogénea que se extiende a órbita y tejidos blandos de la región temporal. C. Resonancia Magnética Nuclear secuencia T2 se visualiza en corte coronal, lesión hiperintensa, heterogénea ubicada en la órbita supratemporal causando desplazamiento inferior del globo ocular y destrucción ósea fronto cigomática.

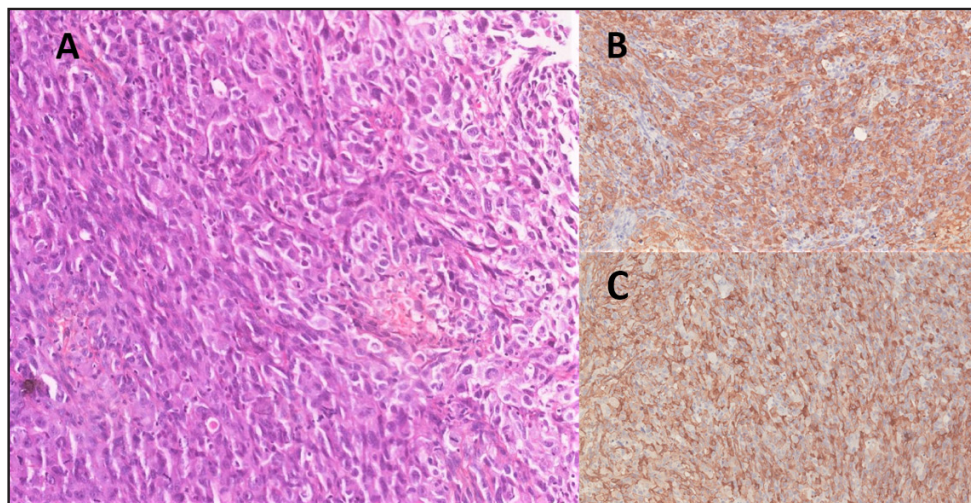


Figure 3. A. Microscopía 200x (H&E), se identifica lesión fusocelular con patrón infiltrativo constituido por células de núcleos alargados y ovalados, hiper cromáticos, pleomórficos con nucléolo visible, se visualizan células bizarras y más de 10 mitosis atípicas en 10 CAMPOS. B-C. Inmunohistoquímica, se evidencia positividad en la población tumoral para desmina y AML.

Discusión

La presentación más habitual del LMS periférico es en las extremidades y el tronco, siendo su hallazgo en estructuras de cabeza y cuello realmente bajo, correspondiendo a 4% de los sarcomas en estas áreas (11, 27, 28). Su origen puede ser primario o secundario a metástasis provenientes principalmente del útero y retroperitoneo, inclusive pueden aparecer en pacientes inmunocomprometidos o como secuela de la radioterapia aplicada a otros tipos de cáncer (29-31).

Saluja T., et al. encontraron en su revisión sistemática, que el 58% de los LMS de cabeza y cuello primarios se ubican en las áreas extraorales donde la zona tiroidea, laríngea y paranasal fueron las más comunes, seguidas por las regiones intracraneal y auricular (9). Se afirma que estos tumores gozan significativamente de mejor pronóstico en comparación con los secundarios a metástasis, debido a la

relación existente entre el sitio de origen y la determinación del comportamiento y las características biológicas de este tipo de neoplasias (7, 29).

Hasta el momento se han publicado 11 casos de LMS de origen primario en órbita, de los cuales solo dos han sido hombres. Los síntomas y signos más comúnmente reportados fueron la aparición de proptosis indolora, seguido por la disminución de los movimientos oculares, diplopía, presencia de masa y reducción de la agudeza visual. Como en nuestro paciente, en la mayoría se utilizaron las imágenes para delimitar la lesión y evaluar su extensión, al igual que el diagnóstico se realizó a través de la histopatología e inmunohistoquímica (14-24).

La ubicación del LMS de órbita a menudo es en la zona posterior del ojo, considerando su origen a partir del músculo liso de los vasos sanguíneos. Cuando el hallazgo es anterior, tal



Figure 4. A. Resección en bloque de tumor de órbita y reconstrucción con colgajo temporal en isla y colgajo neurovascular. B. Estado post quirúrgico del paciente con gran defecto por resección craneofacial lateral izquierda.

como en este caso, su aparición se asocia a partir del músculo de Müller o su equivalente en el párpado inferior (17).

Los diagnósticos diferenciales tenidos en cuenta tanto en este caso como en los reportados fueron el rhabdomyosarcoma, linfoma, fibrosarcoma, el pseudotumor orbitario, las metástasis y condiciones benignas como el hemangioma cavernoso (17, 22, 32). El compromiso linfático, tal como lo observado en nuestro paciente, es un hallazgo inusual, encontrado en menos de 10% (28).

Dada la agresividad del LMS para las recurrencias locales y las metástasis a distancia a órganos como cerebro, pulmón, hueso e hígado, se recomienda como tratamiento de primera línea la resección total de la lesión con bordes negativos, con o sin terapia adyuvante (1, 28). Los factores pronósticos conocidos para este tipo de tumores corresponden al sitio de origen, el grado histológico, el compromiso tanto óseo como neurovascular y el tamaño, siendo este descartado en el estudio de *Saluja T., et al.* al encontrar que los pacientes con tumores de 2-4 cm presentaban mayor supervivencia en comparación con los más pequeños. Además, cabe resaltar la importancia de la terapia adyuvante en la reducción de las tasas de morbimortalidad de las personas con LMS (29, 33).

En los casos publicados, tres fallecieron en un intervalo de 12-15 meses después de la cirugía practicada, uno de ellos por causas no asociadas al tumor y los otros dos por metástasis a distancia (15, 18). Nuestro paciente, tras 10 meses de seguimiento presentó una evolución favorable sin hallazgos de actividad tumoral, sin embargo, conociendo el comportamiento del tumor, se consideró seguir realizando una vigilancia continua para identificar tempranamente cualquier indicio de metástasis o recurrencias locales.

Conclusiones

El leiomioma en estructuras de cabeza y cuello es de muy baja frecuencia, siendo su presentación en órbita una de las menos reportadas. Su estudio histopatológico e inmunohistoquímico sumado a la sospecha clínica son elementales para su correcto diagnóstico y abordaje oportuno, por lo cual la resección completa de la lesión junto con el tratamiento adyuvante es un manejo eficaz ante la naturaleza agresiva y mal pronóstico en este tipo de cáncer.

Referencias

1. Contreras C., Heslin M. Sarcoma de tejidos blandos. En: Townsend, Beauchamp, Evers & Mattox, editores. Sabiston, Tratado de cirugía. 20ª ed. España: Elsevier; 2018. p. 754-772.
2. Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N, Cantante S. Lessons Learned From the Study of 10,000 Patients With Soft Tissue Sarcoma. *Ann Surg.* Septiembre 2014; 260 (3): 416-21.
3. Serrano C, George S. Leiomyosarcoma. *Hematol Oncol Clin N Am.* 2013; 27(5), 957-974.
4. Dekate J., Chetty R. Epstein-Barr Virus-Associated Smooth Muscle Tumor. *Arch Pathol Lab Med.* 2016; 140, 718-722.
5. McClain KL, Leach CT, Jenson HB, Joshi VV, Pollock BH, Parmley RT, et al. Association of Epstein-Barr Virus with Leiomyosarcomas in Young People with AIDS. *N Engl J Med.* 1995 5 de enero; 332 (1): 12-8.
6. Weaver M., Abraham J. An introduction to Leiomyosarcoma of the Bone and Soft Tissue: A review. *ESUN.* 2007. Citado 2 de mayo 2020. Disponible en <http://sarcomahelp.org/leiomyosarcoma.html>.
7. Weiss SW, Goldblum J, Folpe A. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 7ª ed. Philadelphia, USA: Elsevier; 2020. 1304 p.
8. Grossmann AH, Layfield LJ, Randall R. Clasificación, caracterización molecular y la importancia de la alteración de Pten en leiomioma. *Sarcoma* a. 2012; 2012: 380896.
9. Wile AG, Evans HL, Romsdahl MM. Leiomyosarcoma of soft tissue: A clinicopathologic study. *Cancer.* 1981 agosto; 48(4), 1022-1032.
10. Gustafson P, Willen H, Baldetorp B, Ferno O M, Akerman M, Rydholm A. Soft tissue leiomyosarcoma: a population-based epidemiologic and prognostic

- study of 48 patients, including cellular DNA content. *Cancer*. 1992 1 de julio; 70 (1): 114-9.
11. Farshid G , Pradhan M , Goldblum J , Weiss SW . Leiomyosarcoma of somatic soft tissues: a tumor of vascular origin with multivariate analysis of outcome in 42 cases. *Soy J Surg Pathol*. 2002 enero; 26 (1): 14-24.
 12. Stoeckle E , Coindre JM , Bonvalot S , Kantor G , Terrier P , Bonichon F, et al . Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cáncer*. 15 de julio de 2001; 92 (2): 359-68.
 13. García M., Mantilla J. Otros tumores broncopulmonares y torácicos. En: Álvarez J., Casan P., Rodríguez F., Rodríguez J., Villena V, editores. *Neumología clínica*. 2ª ed. España: Elsevier; 2017. p. 505-514.
 14. Chaugule SS , Putambekar A , Gavade S , Deshpande R . Primary Orbital Leiomyosarcoma in an Adult Male. *Plast oftálmico Reconstr Surg*. 2019; 35 (2): e27-e29.
 15. Jakobiec FA, Howard GM, Rosen M, et al. Leiomyoma and leiomyosarcoma of the orbit. *Am J Ophthalmol* 1975;80:1028-42.
 16. Mosquera G., Varela A., Vilaplana C., et al. Leiomioma craneo orbitario. Presentación de un caso. *Gac Méd Espirit [internet]*. 2012 [Citado 2 mayo 2020]; 14(1), 52-60. Disponible en: <http://revgmespirituana.sld.cu/index.php/gme/article/view/122>.
 17. Wojno T, Tenzel RR, Nadji M. Orbital leiomyosarcoma. *Arch Ophthalmol* 1983;101:1566-8.
 18. Meekins BB, Dutton JJ, Proia AD. Primary orbital leiomyosarcoma. A case report and review of the literature. *Arch Ophthalmol* 1988;106:82-6.
 19. Wiechens B, Werner JA, Lüttges J, et al. Primary orbital leiomyoma and leiomyosarcoma. *Ophthalmologica* 1999;213:159-64.
 20. Hou LC, Murphy MA, Tung GA. Primary orbital leiomyosarcoma: a case report with MRI findings. *Am J Ophthalmol* 2003;135:408-10.
 21. Lin IC, Wu CT, Liao SL, et al. Primary orbital leiomyosarcoma. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2005;21:451-3.
 22. Yeniad B, Tuncer S, Peksayar G, et al. Primary orbital leiomyosarcoma. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2009;25:154-5.
 23. Zhou W, Hua F, Qian J, et al. MRI and FDG PET/CT findings of primary orbit leiomyosarcoma. *Clin Nucl Med* 2017;42:e71-4.
 24. Nair AG, Kaliki S, Kamal S, et al. Conjunctival leiomyosarcoma: a report of two cases. *Orbit*. 2015;34:274-8.
 25. De Groot V, Verhelst E, Hogendoorn PCW, de Keizer RJW. Conjunctival Leiomyosarcoma, a Rare Neoplasm Always Originating at the Limbus? Report of a New Case and Review of 11 Published Cases. *Ocul Oncol Pathol*. 2019;5(5):333-339.
 26. Som P, Brandwein M, Kassel E, Genden E. Tumors and Tumor-like conditions of the sinonasal cavities. En: Som P, Curtin H, editores. *Head and Neck Imaging*. Vol 1. 5th ed. USA: Mosby; 2011; 4, p. 253-410
 27. Terry A. Day, Arnaud F. Bewley y John K. Joe. Neoplasms of the neck. En: Flint P, Haughey B., Lund V., Niparko J., Robbins T., Thomas R., et al, editores. *Cummings Otolaryngology: Head and Neck surgery*. 6ª ed. USA: Saunders, 2015; 116, 1787-1804.e4
 28. Yadav J , Bakshi J , Chouhan M , Modi R . Head and Neck Leiomyosarcoma. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. Julio de 2013; 65 (Supl. 1): 1-5.
 29. Saluja TS , Iyer J , Singh SK . Leiomyosarcoma : Prognostic outline of a rare head and neck malignancy. *Oral Oncol*. 2019 agosto; 95: 100-105.
 30. Demirkan F, Unal S , Cenetoglu S , Cinel L . Radiation-induced leiomyosarcomas as second primary tumors in the head and neck region: Report of 2 cases. *J Oral Maxillofac Surg*. Febrero de 2003; 61 (2): 259-63.
 31. Pfeiffer J, Boedeker, CC, Ridder GJ, Maier W, Kayser G. Radiation-induced leiomyosarcoma of the oropharynx. *Diagn pathol*. 2006; 1, 22.
 32. González Y, Pulido N, Díaz Y, Díaz Y. Hemangioma cavernoso orbitario causante de proptosis del globo ocular izquierdo. *Revista Finlay [revista en Internet]*. 2012 [Citado el 2 mayo 2020]; 2(1): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/86>.
 33. Coindre JM , Terrier P , Guillou L , Le Doussal V , Collin F , Ranchere D, et al. Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas. *Cáncer*. 15 de mayo de 2001; 91 (10): 1914-26.

