



Mixofibrosarcoma infiltrante del antebrazo: Una entidad infrecuente, de difícil diagnóstico y tratamiento complejo, que precisa de una gran colaboración

Infiltrating Myxofibrosarcoma of the Forearm: An Infrequent Entity of Difficult Diagnosis and Complex Treatment, which Requires Great Collaboration

Daniel Montaner Alonso¹  María Vega² Jose Ignacio Perez Correa¹ Cristina Cerezuela¹
Jorge Morales-Rodríguez¹ Patricia Gómez-Barbero¹ Magdalena Graells² Luis García-Ferrer²

¹ Unidad de Miembro Superior, Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

² Unidad Musculoesquelética, Servicio de Radiología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

Address for correspondence Daniel Montaner Alonso, PhD, Unidad de Miembro Superior, Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España (e-mail: montaner.dan@gmail.es).

Rev Iberam Cir Mano 2025;53(1):e53–e62.

Resumen

Introducción el Mixofibrosarcoma (MFS) es uno de los sarcomas más comunes que afectan a las extremidades en pacientes de edad avanzada. Clínicamente, puede aparecer como una tumoración con aspecto banal, pero sus características agresivas y de fácil recidiva local con aumento del grado de agresividad hacen que esté considerado como un tumor maligno dentro del subgrupo de tumores fibroblásticos o miofibroblásticos.

Pretendemos ahondar en la necesidad de un consenso diagnóstico y terapéutico agresivo, con el fin de mantener la integridad del miembro, pero minimizando las posibilidades de recurrencia. Por ello, hacemos hincapié en el trabajo multidisciplinar, recurriendo a la Resonancia Magnética para el mapeo de la lesión.

Materiales y Métodos presentamos dos casos de MFS superficial y difuso del antebrazo, previamente intervenidos como lesiones supuestamente benignas, pero en los que, posteriormente, se demostró por el estudio anatomopatológico, la presencia de una lesión agresiva con infiltración de bordes. En los estudios de control con RM se apreció que la extensión del tumor era mayor de la preconcebida por el nódulo que clínicamente se apreciaba y nos permitieron realizar correctamente una planificación quirúrgica de cara a la exéresis marginal ampliada de la lesión. Posteriormente, se abordan las distintas etapas para la reconstrucción del defecto creado.

Palabras Clave

- myxofibrosarcoma
- sarcoma de partes blandas
- tumor subdérmico
- límites de resección
- “signo de la cola”

recibido
03 de julio de 2024
aceptado
07 de abril de 2025

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0045-1809552>.
ISSN 1698-8396.

© 2025. SECMA Foundation. All rights reserved.

This is an open access article published by Thieme under the terms of the Creative Commons Attribution-NonDerivative-NonCommercial-License, permitting copying and reproduction so long as the original work is given appropriate credit. Contents may not be used for commercial purposes, or adapted, remixed, transformed or built upon. (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Thieme Revinter Publicações Ltda., Rua Rego Freitas, 175, loja 1, República, São Paulo, SP, CEP 01220-010, Brazil

Resultados En ambos casos, se lograron resecciones con márgenes amplios y con resultados óptimos en cuanto a la funcionalidad y calidad de vida.

Discusión Se evalúan las características diagnósticas de estas lesiones con la clínica y estudios de imagen (RM) y su diagnóstico diferencial con otras patologías. Abordamos las opciones quirúrgicas y como deberíamos plantear la resección completa y reconstrucción posterior para evitar recidivas, así como la necesidad de realizar un tratamiento adyuvante al quirúrgico y seguimiento con estudios radiológicos seriados ante la posibilidad de recidiva o enfermedad metastásica.

Conclusiones Dentro de los sarcomas de partes blandas, nos encontramos con una rara entidad en el miembro superior, pero que debemos conocer, y sobre todo sus características radiológicas para poder realizar un tratamiento con la mayor seguridad posible para evitar su progresión.

Abstract

Introduction Myxofibrosarcoma (MFS) is one of the most common sarcomas affecting the extremities in elderly patients. Clinically, it may present as a tumor with a benign appearance, but its aggressive features and tendency for easy local recurrence with increasing aggressiveness classify it as a malignant tumor within the subgroup of fibroblastic or myofibroblastic tumors.

We aim to highlight the need for an aggressive diagnostic and therapeutic consensus, with the goal of preserving limb integrity while minimizing the chances of recurrence. Therefore, we emphasize the importance of multidisciplinary work, utilizing Magnetic Resonance Imaging (MRI) for lesion mapping.

Materials and Methods We present two cases of superficial and diffuse MFS of the forearm, previously intervened as supposedly benign lesions, but in which, later, the anatomopathological study demonstrated the presence of an aggressive lesion with infiltration of the edges. Control studies with MRI showed that the extension of the tumor was greater than preconceived due to the clinically visible nodule and allowed us to correctly perform surgical planning for the extended marginal excision of the lesion. Subsequently, the different stages for the reconstruction of the defect created are discussed.

Results In both cases, resections were achieved with wide margins and optimal results in terms of functionality and quality of life.

Discussion We evaluate the diagnostic characteristics of these lesions with clinical and imaging studies (MRI) and their differential diagnosis with other pathologies. We address the surgical options and how we should approach complete resection and subsequent reconstruction to avoid recurrence, as well as the need for adjuvant treatment and follow-up with serial radiological studies in case of recurrence or metastatic disease.

Conclusions Among soft tissue sarcomas, we find a rare entity in the upper limb, but we must be aware of it, especially its radiological characteristics, in order to be able to treat it as safely as possible to avoid its progression.

Keywords

- myxofibrosarcoma
- soft tissue sarcomas
- subdermal tumor
- resection limits
- “tail sign”

Introducción

Los sarcomas de partes blandas se corresponden con un grupo heterogéneo de lesiones de procedencia mesenquimal, y que, según la última clasificación de la OMS, se caracterizan no solo por su rareza, sino también por el comportamiento muchas veces poco predecible, y con una gran tendencia a la confusión con patologías benignas.

En este artículo, pretendemos describir un tipo de tumor no tan infrecuente según la literatura, de características agresivas, infiltrante, con tendencia a la recidiva y con posibilidad de metastatizar. Queremos insistir en la importancia del diagnóstico con pruebas de imagen, con utilización de contraste y cuáles son las soluciones que, desde un punto de vista quirúrgico, hemos tenido que adoptar.

El Mixofibrosarcoma (MFS) se describió en 1977 por Enzinger y Weiss, como un subtipo de Histiocitoma fibroso maligno, y no fue hasta el año 2002, cuando la OMS lo reclasificó como una entidad distinta caracterizada por estroma mixoide, gran pleomorfismo y una alta propensión a la recurrencia local, si bien en la última clasificación de 2020 está englobado dentro del subgrupo de tumores fibroblásticos o miofibroblásticos, como un tumor maligno.¹

El MFS es uno de los sarcomas más comunes que suele afectar las extremidades en pacientes de edad avanzada. Normalmente, su apariencia macroscópica se caracteriza por uno o múltiples nódulos de consistencia blanda, gelatinosa y ubicados superficialmente.² En los periodos más precoces se puede mostrar como una pequeña tumoración subdérmica y no dolorosa, que fácilmente puede ser confundida con un proceso cutáneo benigno. Además, el patrón difuso del tumor contribuye a aumentar la problemática de la lesión, pues otra de sus características es la alta tasa de recurrencia.

En los estudios de imagen, en ecografía y RM, son tumores que se pueden confundir con procesos menos agresivos.

Por ello, el objetivo de este artículo es revisar la bibliografía de esta patología remarcando la importancia de un equipo multidisciplinar, donde el diagnóstico con pruebas de imagen (en particular la RM) ayuden a una planificación preoperatoria correcta, localizando los límites de la lesión para lograr una resección completa, así como la posterior reconstrucción y tratamiento adyuvante que evite recidivas

Materiales y Métodos

Presentamos dos casos de MFS, recibidos por nuestra sección de miembro superior, en el último año, ambos con un primer diagnóstico y tratamiento interpretados como de menor agresividad, el primero como una fascitis nodular y el segundo como un angioma subdérmico. En ambos pacientes, se había realizado una primera cirugía con márgenes imprecisos y el estudio posterior anatomopatológico de la pieza, confirmaba el diagnóstico de MFS, con márgenes afectos.

El primero de los casos, se trataba de un varón de 65 años, que presentaba una tumoración subdérmica situada en la parte proximal y cubital del antebrazo sobre la musculatura correspondiente al Extensor Cubital del Carpo (ECU), de varios meses de evolución y lento crecimiento. Fue remitido a nuestra consulta después de una primera cirugía consistente en una biopsia excisional y con el diagnóstico anatomopatológico de MSF, con bordes de resección afectos. Clínicamente se apreciaba únicamente, la cicatriz de la cirugía realizada con anterioridad, sin apreciar tumoración alguna, pues esta había sido escindida en la cirugía previa, tampoco se apreciaban alteraciones cutáneas como inflamación o edema por hiperpresión venosa o linfática.

El segundo de los casos, un varón de 76 años, que también había sido intervenido de una tumoración situada en la cara dorsal del antebrazo sobre el tercio medio y centrado sobre el



Fig. 1 Cicatriz dorsal del antebrazo del paciente de nuestro 2° caso. No se aprecian tumoraciones asociadas. Este tipo de cicatrices transversales implican la afectación y posible contaminación de todos los compartimentos extensores, que se encuentran por debajo de la misma.

Extensor Común de los Dedos (ECD). En este caso debemos mencionar que exhibía una cicatriz transversal que ocupaba todo el dorso del antebrazo (→Fig. 1). De igual manera los resultados de la Anatomía Patológica (AP), tras la exéresis de la lesión habían indicado la existencia de un MSF, de grado intermedio y con bordes quirúrgicos afectos.

Se pudieron rescatar los estudios previos a la primera cirugía, consistentes en ecografía y RM: en ambos casos el diagnóstico de presunción inicial se inclinaba por procesos mucho más banales:

- En el caso N.º 1, la RM se interpretó como una lesión superficial sólida de morfología fusiforme o plana localizada en el tejido celular subcutáneo y fascia dorsal del antebrazo con proyecciones lineales que se extendían hasta la piel (→Fig. 2). El diagnóstico se orientó a un tumor de origen miofibroblástico aunque la morfología de la lesión sin presencia de un nódulo dominante sugirió que el proceso podía ser benigno en el contexto de fascitis nodular o fibromatosis. Se recomendó biopsia.
- En el caso N.º 2, fue remitido desde otro centro. El estudio prequirúrgico de RM, también con contraste, indicaba la presencia de un nódulo en el tejido celular subcutáneo profundo, sin invadir la musculatura he interpretado como hemangioma. Adyacente al nódulo se ve captación de contraste de morfología curvilínea “representando el signo de la cola” (→Fig. 3).

Una vez remitidos a nuestro Unidad, con el diagnóstico de MFS, se solicitaron estudios de imagen actualizados de RM que incluyeron análisis de difusión y perfusión tras la administración de contraste. En estas pruebas se apreciaba

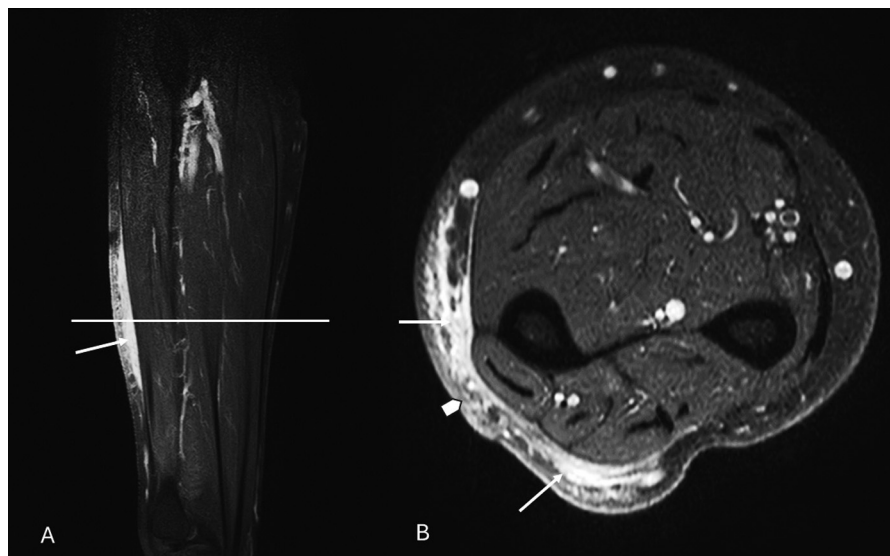


Fig. 2 Imágenes de RM preoperatorias del caso N°1. Corte sagital (A) y corte axial (B). Las flechas blancas nos marcan una lesión sólida de morfología fusiforme y alargada más que nodular. Está localizada en el tejido celular subcutáneo profundo y engrosando la fascia dorsal y preferentemente cubital del antebrazo con extensión al tejido celular subcutáneo superficial y dermis, (cabeza de flecha). Se considera una lesión de contornos mal definidos o anfractuados y sin infiltración muscular. Las lesiones de MFS suelen tener forma nodular siendo menos frecuente esta morfología alargada o en forma de placa. Esta apariencia sugirió como diagnóstico más probable el de fascitis nodular.

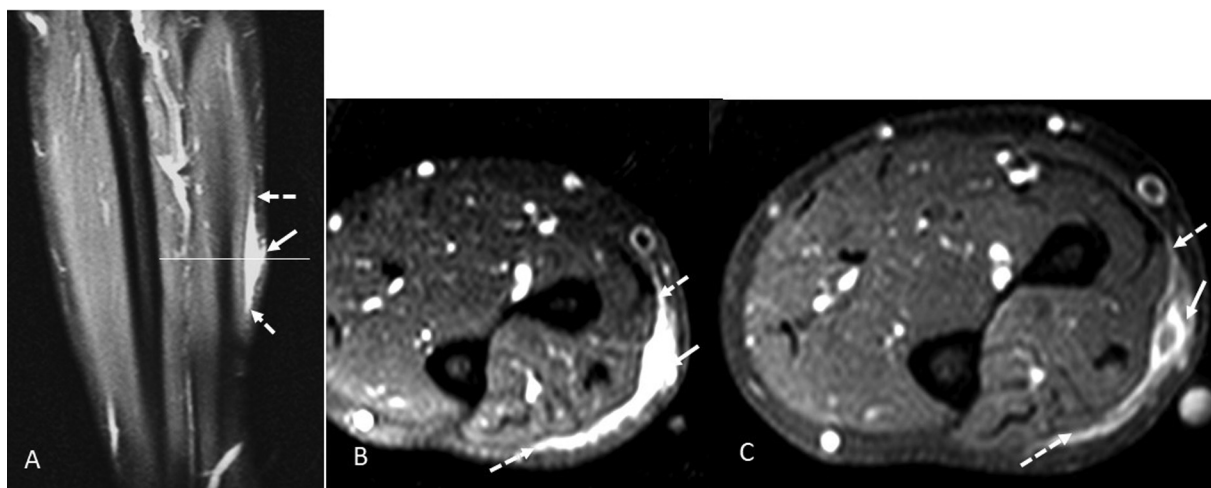


Fig. 3 Imágenes de RM preoperatorias del caso N° 2. (A) Corte sagital con línea que sirve de referencia para señalar el nivel los cortes axiales. (B) Corte axial potenciado en STIR y (C) corte axial, T1 con supresión grasa, tras la administración de contraste. En las tres imágenes las flechas blancas señalan el nódulo principal del tumor localizado en el tejido celular subcutáneo profundo en contacto con la fascia. La extensión laminar o curvilínea perifascial y fascial se marca con flechas discontinuas. La lesión no invade planos profundos y en este caso no se aprecia infiltración subdérmica, o es muy escasa. Se diagnosticó como una malformación vascular tipo angioma.

fundamentalmente la existencia de una tumoración sólida "superficial" y plana que afectaba a dermis, hipodermis y tejido celular subcutáneo superficial y profundo, por debajo de la cicatriz anteriormente creada. Las lesiones mostraban extensión multidireccional con un crecimiento circunferencial siguiendo el plano fascial de los extensores y con patrón infiltrativo que puede implicar diseminación linfática y vascular. En ninguno de los dos casos, se apreciaba una infiltración subfascial, aunque existían dudas de posible contacto con la musculatura subyacente.

La segunda cirugía se planificó preoperatoriamente, conforme las referencias obtenidas mediante los estudios

de RM, capaces de indicarnos tanto la profundidad de la afectación, como los márgenes en los planos coronal y sagital del antebrazo, a los que nosotros deberíamos sumar un margen de seguridad de al menos 1,5 cm, al fin de obtener una resección marginal ampliada. En ambos casos la cirugía se realizó con manguito de isquemia hecha por elevación, para evitar problemas derivados de la compresión por la venda de Smarch.

Como referencias siempre es buena idea apoyarnos en estructuras que pueden estar implicadas, así en el primer caso que tenía una localización más cubital la Vena Basílica estaba afecta cercana al borde de extensión, y por tanto nos

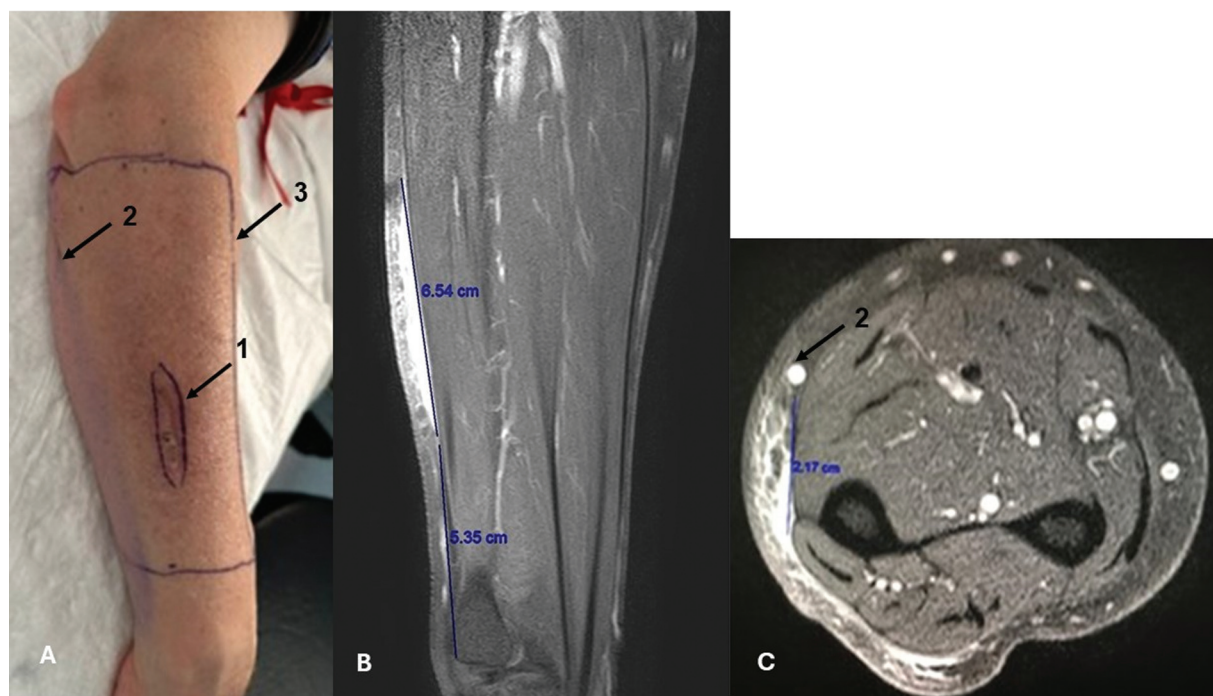


Fig. 4 Corresponde al paciente N°1: A: Imagen del antebrazo. Marcamos como 1 la cicatriz de la biopsia excisional que mostró márgenes contaminados en el estudio de AP. Está situada sobre el músculo extensor cubital del carpo. En proximidad se marca la relación con la vena Basílica² y con el número 3 se indican los márgenes de resección ampliada medidos con RM, con 1,5 cm de seguridad. B: Imagen sagital de RM, donde se aprecia la imagen tumoral hiperintensa plana situada a 5,35 cm del borde distal del cúbito (en este plano) y con una extensión de 6,54 cm. Los límites referidos por las imágenes de RM son fundamentales para la planificación de los márgenes quirúrgicos. C: Imagen axial del antebrazo en un corte situado en 1/3 medio de antebrazo donde podemos apreciar remanente de la lesión sólida en la fascia de la vertiente dorsal y cubital del antebrazo izquierdo con infiltración del tejido celular subcutáneo y dermis y su proximidad a la vena Basílica.² La lesión no sobrepasa la fascia superficial del antebrazo y no invade los grupos musculares.

servía de referencia para mantener un margen de seguridad ampliado al resear la misma (→Fig. 4).

Realizado el mapeo de la zona a escindir, debemos también tener claro el límite profundo, en ambos casos fueron de localización subdérmica, y la fascia siempre se comporta como una “barrera natural” frente a la extensión de los tumores.^{3,4} Aún así, al haber realizado una cirugía anterior de márgenes incorrectos, hacía suponer que esta podía estar afecta, de tal forma que lo mejor era aumentar el plano de resección profundo a los músculos inmediatamente en contacto con esta que fueron el ECU, y el extensor Propio del 5° Dedo en el primer caso (→Fig. 5), y el ECD de forma parcial (únicamente los fascículos más dorsales), para evitar una mayor yatrogenia posiblemente innecesaria por la pérdida de extensión digital, y sin la necesidad de realizar posteriores transferencias, dada su edad, en el segundo paciente.

Conforme se realizaba la exéresis de la zona previamente mapeada, se decidió ir remitiendo pequeños cuadrantes de medial a lateral y de distal a proximal de los márgenes del tejido escindido a Anatomía Patológica como biopsia extemporánea, ya que macroscópicamente, el tejido que retirábamos tenía una apariencia totalmente normal. De todos los márgenes que se remitieron de forma intraoperatoria, se nos informó de normalidad histológica a falta de confirmación histoquímica a excepción del margen medial distal del caso 2 en el que se detectó tejido mixoide inespecífico por lo que aumentamos ese margen en 1,5 cm más (→Fig. 6).

Una vez realizada la exéresis completa, se procedió a colocación de gasas engrasadas y con pomadas de Nitrofuril, para evitar la desecación y sobreinfección del tejido expuesto, este vendaje se mantuvo con el miembro en elevación para evitar el edema, y se cambió a las 48 horas, mediante una cura realizada con sedación a un sistema de presión negativa (V.A. C.), que se mantuvo con cambios sucesivos cada 5 ó 6 días hasta obtener los resultados de Anatomía Patológica. Estos se obtuvieron al cabo de tres semanas, momento en el cual se procedió a realizar la cobertura del defecto mediante un injerto mallado de piel parcial (→Fig. 7). De forma previa al mismo y como seguridad añadida, se tomaron muestras laminares de la superficie de exposición, justo bajo el área donde se encontraba la lesión primaria, a fin de que AP, nos constatará (aunque no fuera de manera inmediata), la existencia del margen libre en profundidad.

Posteriormente y una vez prendido el injerto, los pacientes fueron sometidos a radioterapia adyuvante sobre el lecho del antebrazo y margen compartimental de hasta 50 Gy durante 25 sesiones a 2Gy por sesión.

Resultados

En ambos casos los estudios de AP, informaron de la existencia de un Mixofibrosarcoma difuso, con bordes libres amplios mayores de 1centímetro, y cercanos al músculo reseado en el nivel profundo.

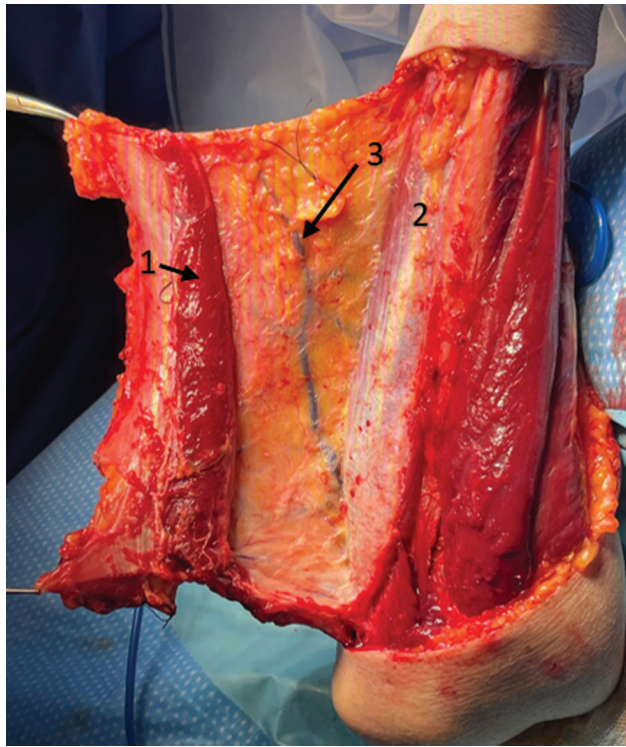


Fig. 5 Resección extracompartimental del tumor (caso 1), según los márgenes marcados por la RM. Como límite profundo de la zona previamente biopsiada se toma el músculo en íntimo contacto que en este caso era el Extensor Cubital del Carpo,¹ dejando expuesto el Cúbito.² Marcado con,³ podemos apreciar la vena basilíca que quedaba dentro del margen de resección.

Ambos pacientes curaron los defectos creados por la exéresis quirúrgica, y una vez realizada la radioterapia, no se produjeron defectos de cobertura o alteraciones de cicatrización de la parte injertada.



Fig. 7 Injerto de piel parcial mallado en el paciente del Caso N° 2, a la semana de su colocación bajo un sistema de presión negativa (VAC) para su mejor acople al lecho creado por el defecto de la exéresis quirúrgica.

En cuanto a la función de la mano, esta sí se ha visto alterada en parte por la resección en ambos casos de parte del tejido muscular extensor, pero también por adherencias cicatriciales de la musculatura expuesta a la zona del injerto cutáneo (→ Fig. 8).

Los estudios de RM tras el tratamiento mostraron cambios postquirúrgicos con ausencia de patología y del mismo modo los estudios de extensión con TC toraco-abdominal en busca de posibles metástasis indicaron ausencia de enfermedad a distancia.

En la actualidad ambos pacientes siguen controles clínicos y con estudios de imagen en busca de posibles recidivas,

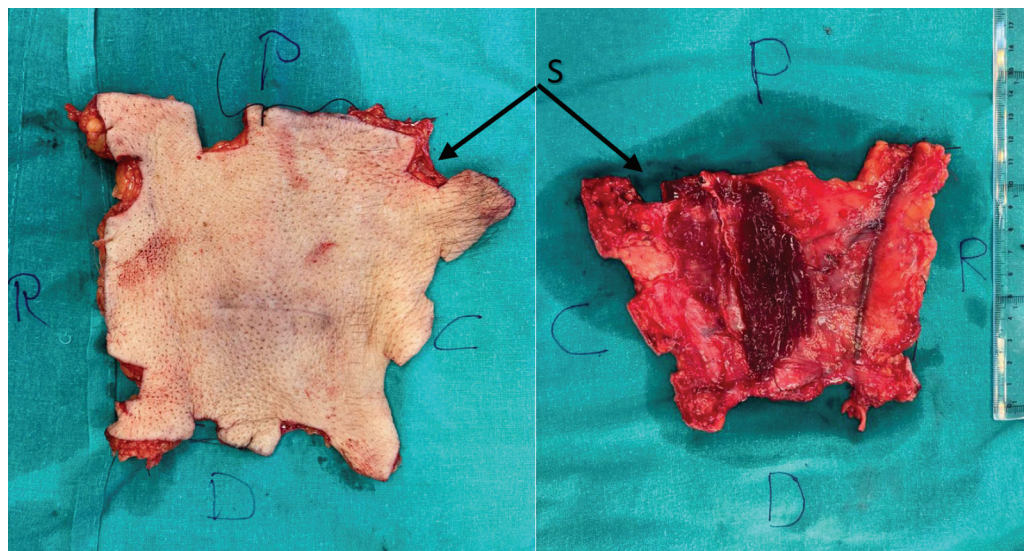


Fig. 6 Pieza anatómica del caso 2. Se han marcado límites (con suturas de diferente color) Proximal (P), Distal (D), Cubital o Medial (C), y Radial o Lateral (R). Se pueden apreciar los “sacabocados” (S), que son los fragmentos de la pieza que se fueron remitiendo a A.P. para la biopsia extemporánea. También se puede apreciar la cicatriz de la cirugía previa, y el lecho muscular profundo que en este caso se correspondía con una margen muscular del Extensor Común de los Dedos



Fig. 8 Resultado funcional del caso n°1, tras el tratamiento coadyuvante de radioterapia. Se puede apreciar la pérdida de extensión del extensor del 5 dedo y de la capacidad de extensión cubital por exeresis de ambos junto con la pieza tumoral. El resto de extensores pese a las adherencias cicatriciales al injerto son funcionantes, sin embargo, si podemos apreciar una pérdida de la flexión del carpo, no de los dedos, por este motivo.

estudios que se mantendrán al menos durante un periodo de 5 años, para poder concluir como remisión de la enfermedad.

Discusión

El MFS no es un tumor tan raro, como describen algunos artículos clínicos,⁵ de hecho, su frecuencia es bastante elevada en pacientes de edad avanzada, siendo más frecuente su incidencia en la extremidad inferior que en la superior.⁶ Su problema reside en tres factores determinantes. El primero su apariencia benigna, lo que conduce a menudo a un tratamiento primario inadecuado. El segundo, su gran capacidad para simular otros procesos, con un patrón difuso de distribución subcutánea, que dificulta el diagnóstico, y por tanto conocer cuál puede ser el origen del problema de nuestro paciente, así en la literatura podemos ver casos diagnosticados a posteriori y con un desenlace poco alentador, al haber sido confundidos con un atrapamiento del Nervio Mediano en el contexto de un Síndrome agudo del Túnel del Carpo, o con un cuadro inflamatorio tipo Artritis Erosiva.^{7,8} En tercer lugar, sabemos que estos tumores

carecen de pseudocápsula y pueden mostrar una diseminación no palpable a lo largo de tejidos superficiales, así como a haces de músculos y planos fasciales.⁹ Por tanto, su diagnóstico se basará en la sospecha clínica pero fundamentalmente en las pruebas de imagen, ahora bien, la dificultad de interpretación de las mismas se presta a confusión y por tanto pueden dar lugar a errores importantes en su manejo quirúrgico.²

Sin duda, a la exploración clínica la lesión puede pasar desapercibida, pues se muestran como sutiles nódulos de partes blandas que no se consideran problemáticos. Es la RM con contraste intravenoso (Gadolinio) y el estudio de perfusión la pieza clave para el correcto diagnóstico. La presencia de un alto contenido de matriz mixoide aporta una alta señal en secuencias potenciadas en T2 y la morfología y crecimiento de la lesión con un patrón infiltrativo se aprecia como proyección curvilínea multidireccional que se extiende a lo largo del plano fascial, mostrando una intensidad de señal similar a la de la masa principal y el mismo realce después de la inyección de contraste (**Fig. 9**). Este hallazgo es conocido como el

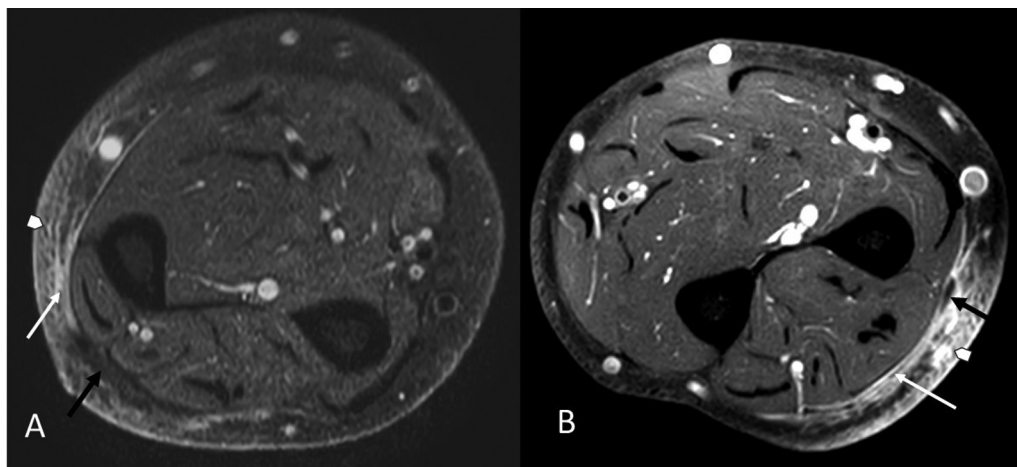


Fig. 9 Imágenes de RM con cortes axiales correspondientes al caso N°1 (A) y N°2 (B), previas a la cirugía de resección compartimental, realizada después de la biopsia excisional en el paciente N°1 (flecha negra) y tras la resección del nódulo principal (flecha negra) en el paciente N°2. En ambos casos persiste (flechas blancas) una proyección curvilínea que se dirige en dirección dorsal y se extiende a lo largo del plano fascial representando tumor y mostrando una intensidad de señal similar a la que fue la masa principal, y que podemos apreciar en las **figuras 2** (caso1) y 3 (caso 2). También se aprecian proyecciones lineales y alteración de señal que se extiende al tejido celular subcutáneo superficial y dermis (cabezas de flechas blancas).

"*signo de la cola*"¹⁰, y aunque no es exclusivo del MFS, debe hacernos pensar en él al tratarse de una diseminación superficial, y está relacionado con un mayor riesgo de recurrencia local después de la escisión quirúrgica y la aparición de metástasis a distancia.¹¹ Por tanto, la detección de este patrón es de gran relevancia para la escisión completa y efectiva de la lesión, dictando la necesidad de márgenes de resección más amplios para incluir toda la "cola".

Existen muchos artículos publicados sobre el MFS, pero de estos son pocos los relacionados con el aspecto quirúrgico, y menos cuando se trata de una forma diseminada, y situados en la topografía de la mano y el antebrazo donde pueden ser más difíciles de tratar. La mayoría de los trabajos hacen referencia a tumores de aspecto nodular y cirugías secuenciadas según la recidiva de la misma¹² que en la mayoría de los casos son tumores tomados como benignos, con una incorrecta resección marginal, y posteriormente derivados a unidades de referencia como el estudio de Sabri,¹³ sobre 129 casos tratados en el instituto Rizzoli a lo largo de 25 años y con una supervivencia estimada del 73%.

La importancia de mantener un margen amplio, asociado a una posible barrera natural como es la fascia incluida dentro de la pieza extirpada es fundamental a la hora de evitar las recidivas^{14,15}, pues de hecho su tasa de recurrencia es la más alta de todos los sarcomas de partes blandas, oscilando entre un 20 y un 60% después de cinco años. Pero además debemos destacar que entre el 15% y el 38% de las recurrencias locales de MFS evolucionan hacia una enfermedad de mayor grado histológico con mayor potencial metastásico que oscila entre el 20% y el 25%.^{6,16,17}

Si bien es verdad, que el pronóstico del MFS, es relativamente mejor que el de otros tipos de sarcomas, pero depende del grado histológico del tumor primario, por tanto, el estado de los márgenes quirúrgicos, actuará como predictor de la futura supervivencia, ya que las

recurrencias locales se pueden predecir por la calidad de los mismos, al igual que las metástasis a distancia ya que estas dependen grado histológico, y como se ha descrito, este aumenta conforme las recidivas producidas.¹⁸

La descripción de una resección extensa de piel tejido celular subcutáneo y fascia está muy bien descrita por Batista,¹⁹ si bien la idea de realizar una cobertura primaria en el mismo tiempo que la exéresis, sin conocer los márgenes obtenidos, le obligó a una ampliación de los mismos a las tres semanas, y realizar un nuevo injerto con piel de abdomen. Por ese motivo nosotros preferimos tomar muestras extemporáneas, que, si bien no están exentas de error, al menos tendremos una información que nos dé una buena expectativa o confianza de la correcta marginalidad obtenida. Nosotros pensamos que es mejor esperar con un sistema de presión negativa (VAC), capaz de mantener una buena perfusión endotelial de los tejidos expuestos, a tener los resultados definitivos de los márgenes obtenidos, teniendo además en cuenta que no existe una mayor tasa demostrada de recurrencia local por la utilización de estos sistemas en cirugía tumoral.²⁰⁻²⁴

La realización de injertos mallados de piel, en lugar de colgajos vascularizados de cobertura, que posiblemente dejarían un menor defecto estético, y también un mejor deslizamiento de los tendones extensores por debajo de los mismos, evitando la pérdida funcional de la flexión del carpo, se planteó y llevo a cabo por varios motivos: entre los que se encuentra la edad de los pacientes, impidiendo dejar una zona de morbilidad importante en el defecto creado y para poder aplicar la radioterapia en función de la cicatrización o vascularización de los mismos en el menor tiempo de espera posible. Además, una ventaja fundamental de la utilización de injertos mallados es que, si existen recidivas, van a ser rápidamente diagnosticadas por la exploración clínica, evitando de esta manera mayores demoras, quedando demostrado, además, que son perfectamente tolerados en

estos casos y con escasa comorbilidad y disfunción. Es verdad que estos no serían viables en territorio más distales de la mano donde la exposición tendinosa, haría necesaria la cobertura con colgajos grasos donde se pudieran deslizar los tendones expuestos, y que además en estos casos la terapia con sistemas de presión negativa previos, aun pudiéndose realizar, precisaría de sistemas con control de humedad para evitar la desecación de los tejidos tendinosos, mientras esperásemos los resultados de la Anatomía Patológica. En este caso si serían factibles los apósitos sustitutos de piel de forma temporal, pero correríamos el riesgo de contaminación y extensión de bordes en caso de no tener un margen seguro, pudiendo desencadenar recidivas y por tanto oscurecer el pronóstico.²⁵

En cuanto a la aplicación de radioterapia en los casos de MSF, sigue siendo una incógnita, pues en la mayoría de los textos consultados podemos observar que, aunque si se considera sobre todo en caso de recidivas o de márgenes inseguros, no parece que esta disminuya considerablemente la tasa de recidivas,^{17,26} al igual que cuando aparece un “signo de la cola”, en cuyo caso la radioterapia ya sea neoadyuvante o postquirúrgica, puede tener un pronóstico impreciso,²⁷ siendo por tanto fundamental el control de márgenes seguros. Están descritos casos que considerando la edad del paciente y la dificultad para la exéresis quirúrgica, por afectación de estructuras anatómicas nobles, que puedan hacer peligrar la viabilidad de la extremidad superior, fueron tratados únicamente con radioterapia asociada a braquiterapia.²⁸

Conclusiones

El MSF, es un tumor de escasa predominancia en el miembro superior, pero dentro de lo inusual de los sarcomas de partes blandas que afectan a esta región, es de los más frecuentes. Clínicamente es difícil diferenciarlo de procesos más banales, por ello en ocasiones son diagnosticados y tratados incorrectamente, incluso realizando pruebas de imagen, pues éstas se puedan considerar bastante inespecíficas, lo que se presta a confusión, a no ser que pensemos en la posibilidad de esta entidad. Hay que destacar para su sospecha, la difusión subcutánea alrededor del nódulo y la existencia del “signo de la cola” que implica extensión fascial indicando un peor pronóstico, en el caso de unos límites de resección insuficientes y pese a que se tomen medidas adyuvantes como la radioterapia, pudiendo conducir por tanto a recidivas, metástasis y una mortalidad nada desdeñable, que oscila entre el 25 y 40% de los pacientes a los 5 años.

Por tanto, la cirugía es la parte fundamental del tratamiento, y ésta la debemos plantear para que sea lo suficientemente amplia con el fin de reseca la posible “cola” del tumor, y para ello la exéresis subcutánea y fascial debe ser extensa. Esta planificación deberemos realizarla junto a los radiólogos, capaces de mapear y darnos los límites más precisos de la resección que deberemos llevar a término.

La cobertura puede diferirse hasta tener resultados de AP, que nos confirmen unos bordes libres, momento en el cual se podrá proceder con seguridad a la cobertura cutánea

mediante un procedimiento acorde a las circunstancias del paciente y de la zona del miembro que debamos tratar

Responsabilidades Éticas y Protección de Personas y Animales

Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los Datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la Privacidad y Consentimiento Informado

Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo.

Este documento está en posesión del autor correspondiente.

Conflicto de Intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

- Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica* 2021; 113(02):70–84
- Vanni S, De Vita A, Gurrieri L, et al. Myxofibrosarcoma landscape: diagnostic pitfalls, clinical management and future perspectives. *Ther Adv Med Oncol* 2022;14:17588359221093973
- Sambri A, Caldari E, Fiore M, et al. Margin Assessment in Soft Tissue Sarcomas: Review of the Literature. *Cancers (Basel)* 2021; 13(07):1687
- Martín D. La cirugía en el diagnóstico y tratamiento de los sarcomas de partes blandas. En *Guía OncoSur de Sarcomas de partes blandas*. Sociedad Española de Oncología Médica. Ed. Arán Ediciones, S.L. 2017. ISBN: 978-84-17046-16-3
- Ulla-Anes M, Palma-Huertas E, Pena-Burgos M, Matarranz-del Amo M, Torres-Macho J. Myxofibrosarcoma: a rare diagnosis. *Rev Esp Casos Clin Med Intern* 2023;8(02):84–87(RECCMI)
- Zumárraga JP, Batista FAR, Baptista AM, Caiero MT, Martino LPR, de Camargo OP. Prognostic factors in patients with appendicular myxofibrosarcoma. *Acta Ortop Bras* 2018;26(05):320–324[online]
- Batra S, Batra M, Sakamuri R, Sinha AK, Kanvinde R. High-Grade Infiltrative Myxofibrosarcoma in the Forearm Presenting as Acute Carpal Tunnel Syndrome. *PubMed*
- Colak C, Kilpatrick SE, Mesko NW, Winalski CS. Upper extremity myxofibrosarcoma mimicking an erosive inflammatory arthritis: a case report. *Skeletal Radiol* 2019;48(10):1643–1649
- Jagannathan JP, Tirumani SH, Ramaiya NH. Imaging in soft tissue sarcomas: current updates. *Surg Oncol Clin N Am* 2016;25(04): 645–675
- Lefkowitz RA, Landa J, Hwang S, et al. Myxofibrosarcoma: prevalence and diagnostic value of the “tail sign” on magnetic resonance imaging. *Skeletal Radiol* 2013;42(06):809–818. Doi: 10.1007/s00256-012-1563-6
- Spinnato P, Clinca R, Vara G, et al. MRI features as prognostic factors in myxofibrosarcoma: Proposal of MRI grading system. *Acad Radiol* 2021;28(11):1524–1529
- Lucarelli E, De Vita A, Bellotti C, et al. Modeling Myxofibrosarcoma: Where Do We Stand and What Is Missing? *Cancers (Basel)* 2023;15(21):5132

- 13 Sambri A, Tuzzato G, Spinnato P, De Paolis M, Donati DM, Bianchi G. La clasificación del mixofibrosarcoma de las extremidades puede predecir la supervivencia y el control local. *Tratamiento Oncol Res*. 2020;43:189–195
- 14 Gronchi A, Colombo C, Raut PC. Manejo quirúrgico de tumores localizados de tejidos blandos. *Cancer* 2004;120(17):2638–2648
- 15 Yurtbay A, Coşkun HS, Say F, Dabak N. Is the Thickness of the Margin Associated With Local Recurrence and Survival in Patients With Myxofibrosarcoma? *Clin Orthop Relat Res* 2023;481(11): 2125–2136
- 16 Willems SM, Debiec-Rychter M, Szuhai K, Hogendoorn PCW, Sciort R. Local recurrence of myxofibrosarcoma is associated with increase in tumour grade and cytogenetic aberrations, suggesting a multistep tumour progression model. *Mod Pathol* 2006;19(03):407–416
- 17 Manoso MW, Pratt J, Healey JH, Boland PJ, Athanasian EA. Infiltrative MRI pattern and incomplete initial surgery compromise local control of myxofibrosarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 2006;450(450):89–94
- 18 Sanfilippo R, Miceli R, Grosso F, et al. Myxofibrosarcoma: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol* 2011;18(03):720–725
- 19 Batista KT, Martins VCS, Schwartzman UPY, Ferreira TL. Surgical Reconstruction after Resection of a Large Myxofibrosarcoma of the Upper Extremity. *Rev Bras Ortop* 2019;54(03):353–356
- 20 Bickels J, Kollender Y, Wittig JC, Cohen N, Meller I, Malawer MM. Vacuum-assisted wound closure after resection of musculoskeletal tumors. *Clin Orthop Relat Res* 2005;441:346–350
- 21 Sakellariou VI, Mavrogenis AF, Papagelopoulos PJ. Negative-pressure wound therapy for musculoskeletal tumor surgery. *Adv Skin Wound Care* 2011;24(01):25–30
- 22 Chen YU, Xu S-F, Xu M, Yu X-C. Use of negative pressure wound therapy as an adjunct to the treatment of extremity soft-tissue sarcoma with ulceration or impending ulceration. *Oncol Lett* 2016;12(01):757–763
- 23 Lazerges C. Sarcomas de tejidos blandos del antebrazo, muñeca y mano. *Rehabilitación Quirúrgica De La Mano* 2017;36(04):233–243
- 24 Gusko C, Phillips R, Cook J, Evenski A. Phillips.; Cook, J.; Evenski, A. A systematic review and meta-analysis of negative wound pressure therapy use in soft tissue sarcoma resection. *Iowa Orthop J* 2023;43(02):52–59
- 25 Dobke M, Mackert GA. Upper extremity sarcoma: impact of current practice guidelines and controversies on reconstructive approaches. *SICOT J* 2017;3:15–15
- 26 Teurneau H, Engellau J, Ghanei I, et al. Alta tasa de recurrencia del mixofibrosarcoma: el efecto de la radioterapia no está claro. *Sarcoma* 2019;2019:8517371
- 27 van Ravensteijn SG, Nederkoorn MJL, Wal TCP, et al. The Prognostic Relevance of MRI Characteristics in Myxofibrosarcoma Patients Treated with Neoadjuvant Radiotherapy. *Cancers (Basel)* 2023;15 (10):2843
- 28 Murakami N, Nakatani F, Takahashi K, Nakamura S, Igaki H, Shikama N. Salvage high-dose rate brachytherapy for myxofibrosarcoma of the brachium: a technical report. *J Radiat Res* 2023;64(04):746–749