

Reconstrucción mandibular con colgajo de pectoral en hemimandibulectomía por leiomiosarcoma

Jesús R. Covarrubias-Rodríguez, Alfredo J. Ochoa-Rodríguez y Leonel Camacho-Hernández

Servicio de Cirugía Oncológica, Hospital General Regional No.1, IMSS, Ciudad Obregón, Son., México

Resumen

Los leiomiosarcomas intraóseos mandibulares primarios son neoplasias malignas muy raras. Independientemente de su localización, son tumores muy agresivos asociados a una alta recidiva local y/o metástasis a distancia con una supervivencia muy baja. La escisión quirúrgica completa está asociada con una menor recidiva y mayor supervivencia. La radioterapia es efectiva en el tratamiento de la enfermedad microscópica residual. Presentamos el caso de un paciente con leiomiosarcoma mandibular primario que requirió una amplia resección mandibular logrando márgenes quirúrgicos negativos y posteriormente tratamiento de reconstrucción con colgajo miocutáneo de músculo pectoral y placa de titanio.

Palabras clave: Leiomiosarcoma mandibular. Hemimandibulectomía. Colgajo pectoral CP.

Mandibular reconstruction with pectoral flap in hemimandibulectomy for leiomyosarcoma

Abstract

Primary mandibular intraosseous leiomyosarcomas are very rare malignant neoplasms. Regardless of their location, they are very aggressive tumors associated with high local recurrence and/or distant metastasis with very low survival. Complete surgical excision is associated with less recurrence and longer survival. Radiation therapy is effective in treating residual microscopic disease. We present the case of a patient with primary mandibular leiomyosarcoma who required a wide mandibular resection, achieving negative surgical margins and subsequent reconstruction treatment with a pectoralis muscle myocutaneous flap and a titanium plate.

Keywords: Mandibular leiomyosarcomas. Hemimandibulectomy. Pectoral flap FP.

*Correspondencia:

Alfredo J. Ochoa-Rodríguez

E-mail: jhossimar.ochoa@gmail.com

2565-005X/© 2022 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 14-06-2022

Fecha de aceptación: 22-06-2022

DOI: 10.24875/j.gamo.22000082

Disponible en internet: 19-07-2023

Gac Mex Oncol. 2023;22(Supl):13-17

www.gamo-smeo.com

Introducción

El sarcoma de cabeza y cuello supone el 2% de los tumores de esta zona, representando el 4% de todos los sarcomas^{1,2}. Existe una gran variedad histológica, con diferente comportamiento en función de esta. El más prevalente en la infancia es el rabdomiosarcoma, siendo en el paciente adulto el de partes blandas y el angiosarcoma en el anciano³. Los leiomiomas por su parte suponen un 5-10% de todos los sarcomas de tejidos blandos. Se suelen dividir en tres grupos anatómicos: tejidos blandos, cutáneos y vasculares. Las zonas donde se desarrollan con mayor frecuencia son el tracto gastrointestinal, el tracto urinario y el aparato genital femenino. Los leiomiomas intraóseos primarios son muy raros, con una predilección por los huesos largos, más rara aún su aparición en huesos maxilomandibulares, debido a la poca presencia de tejido muscular liso en dicha zona⁴. Los sarcomas en general representan una entidad de difícil estudio, con gran heterogeneidad en la recogida de datos. El 30% se desarrolla en niños (rabdomiosarcomas). La edad media al diagnóstico varía entre los 35-40 años, con un predominio masculino. Aunque infrecuente, la posibilidad de que un leiomioma primario de otra localización metastatice a nivel intraoral existe, y siempre debe ser descartada ante un diagnóstico de leiomioma⁵. Clínicamente suelen manifestarse como una inflamación indolora. Otros síntomas que lo acompañan son la patología dental, parestesia en el territorio del nervio mentoniano, dolor o trismo. Como factores pronósticos los márgenes quirúrgicos libres se postulan como el más importante (predictor independiente para supervivencia en análisis multivariante), destacando sobre el tamaño, subtipo histológico y el grado de diferenciación⁶. El pronóstico del leiomioma de tejidos blandos depende tanto del tratamiento quirúrgico como de la localización anatómica, ya que los leiomiomas de localización periférica se comportan mucho más agresivamente que los localizados en los tejidos profundos⁷. Las características histopatológicas del tumor no son consideradas factores pronósticos en los leiomiomas. A pesar de su localización, los leiomiomas intraorales son tumores muy agresivos asociados a una alta recidiva local y/o metástasis a distancia con un índice de supervivencia muy bajo^{8,9}. Se han aplicado diversos tratamientos para su manejo. Anteriormente la cirugía era el único tratamiento, con alta tasa de recurrencias, principalmente por la dificultad de obtener márgenes libres. En la actualidad, el uso de la radioterapia y/o la quimioterapia adyuvantes o

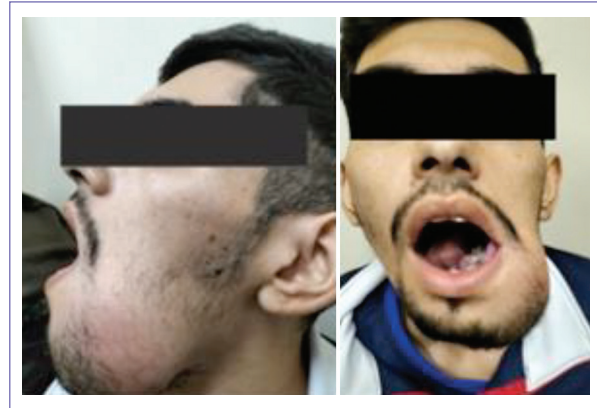


Figura 1. Tumor en mandíbula izquierda de aproximadamente 10 cm de diámetro con infiltración a base de la lengua.

neoadyuvantes ha incrementado las tasas de supervivencia global y libre de enfermedad, aunque las mayores series actuales no demostraron ninguna diferencia entre resección quirúrgica amplia y resección más radioterapia y/o quimioterapia en el tratamiento del leiomioma óseo primario. En cuanto a la reconstrucción posterior a la resección quirúrgica, no hay series de gran número de pacientes publicadas. El colgajo miocutáneo del pectoral es una opción con morbilidad aceptable para la reconstrucción en otros tipos de cáncer como el de laringe, en los que se ha documentado la utilización de este para la reconstrucción faringoesofágica posterior a laringectomía total con adecuada función de la deglución reportada en la literatura posterior a la reconstrucción.

Presentación del caso

Hombre de 20 años de edad sin antecedentes patológicos de importancia. Alcoholismo, tabaquismo y toxicomanías negadas, hemotipo B Rh+ y alergias negadas.

Inicia padecimiento con presencia de tumoración en mandíbula izquierda de un mes de evolución, con rápido crecimiento de 2 a 10 cm en un mes aproximadamente, niega síntomas acompañantes (Fig. 1).

Se realizan biopsias incisionales de tumor de mandíbula, con reporte histopatológico de leiomioma ulcerado G2, con imagenología de tomografía computarizada de macizo facial de tumor voluminoso de mandíbula con infiltración a hemimandíbula izquierda y base de la lengua.

Se hospitaliza para protocolo quirúrgico de hemimandibulectomía izquierda a valorar reconstrucción en segundo tiempo. Al concluir el protocolo

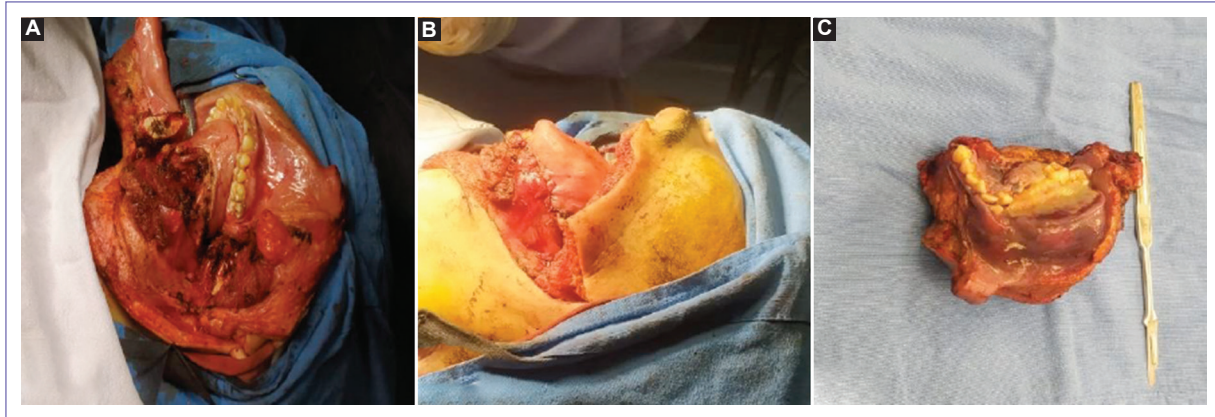


Figura 2. Hemimandibulectomía izquierda extendida. Técnica quirúrgica. **A:** región oromandibular anterosuperior. **B:** región maxilomandibular lateral izquierda. **C:** pieza quirúrgica producto de hemimandibulectomía subtotal.

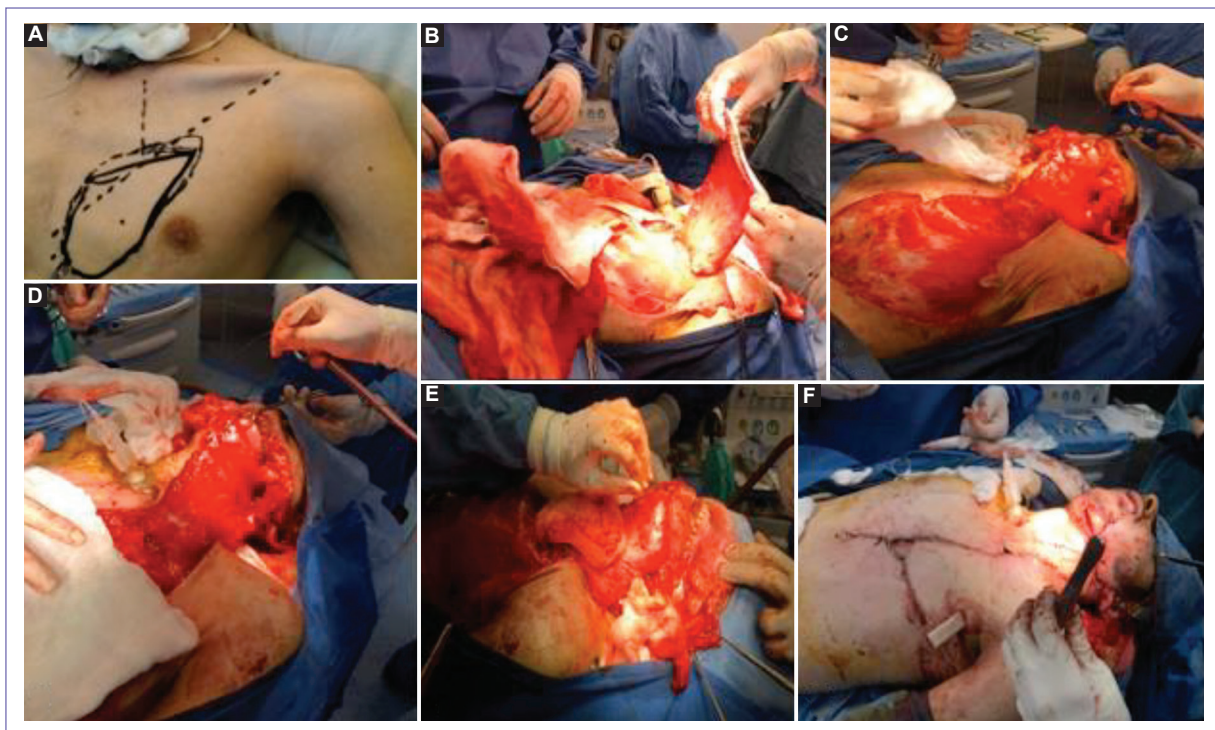


Figura 3. Reconstrucción mandibular con colgajo de músculo pectoral. Técnica quirúrgica. **A:** se traza sobre región pectoral sitio quirúrgico considerando el eje vascular acromiotorácico emergente en la pared posterior del pectoral mayor. **B:** se corta la isla de colgajo miocutáneo del pectoral mayor considerando el tamaño que cubrir, teniendo en cuenta que el 15-30% de las dimensiones del colgajo pueden disminuir al realizar el corte del sitio donante. **C:** se asciende e invierte el colgajo miocutáneo disecado hacia el área maxilomandibular, previa colocación de placa de titanio mandibular. **D-F:** anastomosis del colgajo miocutáneo al área maxilomandibular en un plano de surgete continuo con Prolene™ 4.0 y cierre de isla pectoral con afrontamiento miocutáneo adyacente.

prequirúrgico se realiza hemimandibulectomía izquierda extendida (Fig. 2); reporte histopatológico transoperatorio con márgenes negativos a cáncer, más cercano a 1.5 cm.

Reporte histopatológico definitivo concluyente con producto de hemimandibulectomía subtotal. Leiomiomasarcoma de alto grado de malignidad de la Organización Mundial de la Salud, necrosis tumoral del 25% con

límites quirúrgicos negativos, límite más proximal a 1 cm.

Posterior a intervención quirúrgica en la misma hospitalización se realiza en segundo tiempo quirúrgico reconstrucción mandibular mediante colgajo miocutáneo de pectoral y placa de titanio (Fig. 3). Adecuada recuperación posquirúrgica, cicatrización adecuada por segunda intención con limitantes para alimentación vía oral, ya que no cuenta con dentadura inferior por cáncer, con sonda de traqueostomía y gastrostomía, enviado a radiooncología a valorar tratamiento con radioterapia adyuvante. Paciente candidato a radioterapia externa convencional a mandíbula inferior izquierda dosis de 60 Gy en 30 fracciones. Retirada de sonda de alimentación y cánula de traqueostomía al mes de su intervención. Actualmente con adecuada cicatrización y sin limitantes para nutrición oral, en seguimiento por oncología y cirugía para vigilancia e identificación de recurrencia.

Discusión

Carmody et al.¹⁰ en 1944 fueron los primeros investigadores en describir un leiomioma mandibular. Los leiomiomas son neoplasias malignas raras del músculo liso, su presentación es variable y en general va desde 1-20% de todos los sarcomas, y representan menos del 1% de totalidad de las neoplasias malignas.

Los leiomiomas que se presentan en la mandíbula, donde la cantidad de músculo liso es escasa, se derivan de la túnica media de los vasos sanguíneos, de células mesenquimales indiferenciadas pluripotenciales o también es recomendable descartar la posibilidad de un leiomioma con metástasis mandibular o cavidad oral de otra lesión primaria distante^{11,12}.

Clínicamente el leiomioma se presenta como una lesión bien circunscrita, de crecimiento muy rápido, generalmente asintomático, firme y adherido a los tejidos subyacentes, con cierto grado de ulceración en su superficie; se puede presentar a cualquier edad desde la infancia hasta la senectud, con predilección por el sexo masculino. El leiomioma es un tumor muy agresivo que generalmente invade los tejidos adyacentes y se disemina por vía hematogena dando metástasis a pulmón e hígado en un 30 a 40% de los casos. Radiológicamente, estas lesiones no tienen ninguna característica que los diferencie del resto de lesiones, y puede simular cualquier tumoración expansiva o destructiva de la mandíbula. Se han descrito lesiones líticas con márgenes mal definidos, elevación periosteal, calcificaciones y destrucción cortical.

El diagnóstico microscópico de las lesiones de la musculatura lisa de la mandíbula es difícil, debido al pequeño tamaño de las piezas de biopsia y la diversidad de lesiones. El diagnóstico diferencial de las lesiones de células fusiformes debe incluir lesiones benignas y malignas, como el fibroma no osificante, el histiocitoma fibroso maligno, el sarcoma neurogénico y el fibrosarcoma. La diferenciación miogénica, supuesta característica del leiomioma, puede aparecer también en otros sarcomas. Tomar una buena muestra de la pieza quirúrgica, así como el estudio inmunohistoquímico, y particularmente, la actina, puede ayudar a diferenciarlo de otras lesiones¹³.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia, con márgenes de al menos 1 cm. A pesar de ser una lesión agresiva, el pronóstico es bueno si la resección permite la remoción total con márgenes negativos. A cinco años el riesgo de recidiva es del 23%, mientras que el porcentaje de metástasis ganglionares y a pulmón e hígado es del 40% y el índice de supervivencia es del 62% aproximadamente^{14,15}. El leiomioma es poco sensible a la radioterapia y menos a la quimioterapia. La radioterapia postoperatoria demuestra algún beneficio, mejorando la supervivencia y el tiempo libre de recidiva, es efectiva en el tratamiento de la enfermedad microscópica residual, por tanto, mejor utilizarla de forma adyuvante postoperatoriamente. La quimioterapia se tiende a utilizar de forma paliativa y puede mejorar la supervivencia y calidad de vida en los pacientes con enfermedad metastásica o tumores inoperables, pero no se utiliza como primera maniobra terapéutica sistemática.

El leiomioma, al ser un tumor maligno y muy agresivo, requiere de primera intención resecciones quirúrgicas amplias con defectos mandibulares que producen secuelas muy importantes desde el punto de vista estético y funcional. En caso de menores extensiones o que la lesión no infiltre ni invada tejido blando fuera del hueso podemos realizar la resección con margen de seguridad más injertos óseos no vascularizados o aloinjertos, células madre, entre otros. En el caso de grandes extensiones o infiltración de tejido blando fuera del hueso mandibular, debemos pensar en grandes resecciones, hemimandibulectomía, hemimandibulectomía extendida o mandibulectomía total (que con la finalidad de obtener márgenes libres a malignidad producen una gran alteración estética, con retrusión muy importante del tercio facial inferior y asimetría facial), además existe una importante alteración funcional de la masticación, trastornos de la deglución, incompetencia labial y dificultad en la pronunciación. La reconstrucción mandibular

con reconstrucción de los defectos de partes blandas asociados aporta a los pacientes la solución idónea para estos problemas funcionales y estéticos.

Conclusión

Los leiomiomas intraóseos primarios son tumores muy raros, con predilección por los huesos largos, más rara aún es su aparición en huesos maxilomandibulares. La presentación clínica más común en las etapas iniciales del leiomioma mandibular es el desarrollo de una masa de crecimiento lento, no ulcerada, que puede o no ser dolorosa. Un diagnóstico temprano es de vital importancia; el diagnóstico microscópico es difícil, debido al pequeño tamaño de las piezas de biopsia y la diversidad de lesiones, además se requiere de un patólogo experimentado para la diferenciación entre una patología benigna y una maligna. Su diagnóstico, clasificación, tratamiento temprano y un equipo médico multidisciplinario (cirujano, patólogo y radiólogo) con experiencia en estos tumores son esenciales para un pronóstico favorable.

El tratamiento es de mayor dificultad, requiriendo muchas veces mandibulectomías, hemimandibulectomías o grandes resecciones que involucran tejido blando y tejido óseo, requiriendo por lo tanto reconstrucciones complejas a base de distintas técnicas: injertos autólogos, aloinjertos y diferentes tipos de prótesis. El éxito del tratamiento inicial es un factor pronóstico importante, ya que la escisión quirúrgica completa con límites quirúrgicos negativos a cáncer está asociada con una menor recidiva y mayor supervivencia. Generalmente se consigue un control local con una escisión quirúrgica amplia.

En cuanto al papel de la radioterapia, es capaz de conseguir un control local a muy altas dosis, sin embargo, la respuesta es mejor si se asocia al tratamiento quirúrgico. También es efectiva en el tratamiento de la enfermedad microscópica residual, por tanto, mejor utilizarla de forma adyuvante postoperatoriamente. La quimioterapia no se utiliza como primera línea terapéutica, se tiende a utilizar de forma paliativa y puede mejorar la supervivencia y calidad de vida en los pacientes con enfermedad metastásica o en pacientes con tumores no resecables.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

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 obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

- Hoffman HT, Robinson RA, Spiess JL, Buatti J. Update in management of head and neck sarcomas. *Curr Opin Oncol*. 2004;16:333.
- Gil Z, Patel SG, Singh B, Cantu G, Fliss DM, Kowalski LP, et al. Analysis of prognostic factors in 146 patients with anterior skull base sarcoma: an international collaborative study. *Cancer*. 2007;110:1033.
- Wanebo HJ, Kones RJ, McFarlane JK, Eilber FR, Byers RM, Elias EG, et al. Head and neck sarcoma: report of the Head and Neck sarcoma Registry. Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research. *Head Neck*. 1992;14:1-7.
- Dry SM, Jorgensen JL, Fletcher CM. Leiomyosarcomas of the oral cavity: an unusual topographic subset easily mistaken for nonmesenchymal tumours. *Histopathol*. 2000;36:210-20.
- Allen CM, Neville B, Damm DD, Marsh W. Leiomyosarcoma metastatic to the oral region. Report of three cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1993;76:752-6.
- Zagars G, Ballo M, Pisters PW, Pollock RE, Patel SR, Benjamin RS. Prognostic factors of disease-specific survival after first relapse of soft tissue sarcoma: analysis of 402 patients with disease relapse after initial conservative surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2003;57:739-44.
- Nikitakis NG, Lopes MA, Bailey JS, Blanchaert RH, Ord RA, Sauk JJ. Oral leiomyosarcoma: review of the literature and report of two cases with assessment of the prognostic and diagnostic significance of immunohistochemical and molecular markers. *Oral Oncol*. 2002;38:201-8.
- Izumi K, Maeda T, Cheng J, Saku T. Primary leiomyosarcoma of the maxilla with regional lymph node metastasis. Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1995;80:310-9.
- Lo Muzio L, Favia G, Mignonga MD, Piattelli A, Mariorano E. Primary intraoral leiomyosarcoma of the tongue: an immunohistochemical study and review of the literature. *Oral Oncol*. 2000;36:519-24.
- Carmody TE, Janney HM, Husesman HAL. Leiomyosarcoma of the mandible. Report of a case. *J Am Dent Assoc*. 1944;31:1110-3.
- Oliveira Rodini C, Correa Pontes FS, Rebelo Pontes HA, Da Silva Santos PS, Gallottini Magalhães M, Santos Pinto D. Oral leiomyosarcomas: report of two cases with immunohistochemical profile. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2007;104:e50-e55.
- Carter LC, Aguirre A, Boyd B, DeLacure MD. Primary leiomyosarcoma of the mandible in a 7 year old girl. Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1999;87:477-84.
- Miettinen M, Lehto VP, Ekblom P, Tassanem A, Virtanen I. Leiomyosarcoma of the mandible: diagnosis as aided immunohistochemical demonstration of desmin and laminin. *J Oral Pathol*. 1984;13:373-81.
- Crossman T, Ward P, Herold J. Leiomyosarcoma of the tongue: a case report. *Br J Oral Surg*. 2008;46:e69-e70.
- Bucci T, Longo F, Mangone GM, Errico ME, Califano L. Leiomyosarcoma of the submandibular gland. Report of a case and review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2005;34:690-2.