

Sarcoma miofibroblástico de bajo grado en cavidad oral: reporte de un caso

DOI: [10.5281/zenodo.21421193](https://doi.org/10.5281/zenodo.21421193)**Jiménez A, José David**

Residentes del Servicio de
Otorrinolaringología del Hospital
Central Universitario “Dr. Antonio
María Pineda” Barquisimeto, Edo.
Lara – Venezuela

De Oliveira González, José Manuel
Especialista en otorrinolaringología
del Hospital Central Universitario
“Dr. Antonio María Pineda”,
Barquisimeto, Edo. Lara – Venezuela

Ochoa Rossi, Andrea Natalia.
Residentes del Servicio de
Otorrinolaringología del Hospital
Central Universitario “Dr. Antonio
María Pineda” Barquisimeto, Edo.
Lara – Venezuela

Mast, Adrián José
Residentes del Servicio de
Otorrinolaringología del Hospital
Central Universitario “Dr. Antonio
María Pineda” Barquisimeto, Edo.
Lara – Venezuela

Pérez Gil, Honorio
Especialista en otorrinolaringología
del Hospital Central Universitario
“Dr. Antonio María Pineda”,
Barquisimeto, Edo. Lara - Venezuela

Pacheco, Adriana
Residente del Servicio de Pediatría
del Hospital Militar Vicente Salías
Sanoja”, Caracas, Distrito Capital –
Venezuela

Servicio de Otorrinolaringología del
Hospital Central Universitario “Dr.
Antonio María Pineda” Barquisimeto,
Edo. Lara – Venezuela
Contacto para la correspondencia:
Email: drjosedajimenez@gmail.com
teléfono: +58 4245269074

Recibido: 08 de enero 2026

Aceptado: 30 de junio 2026

Publicado 5 de julio 2026

ROR: <https://ror.org/03qgg3111>

RESUMEN

Objetivo: Describir la evolución y el diagnóstico, así como el registro de un caso de paciente femenina con sarcoma miofibroblástico de bajo grado en el reborde alveolar superior. **Caso Clínico:** femenina de 36 años, quien refiere desde hace 2 años lesión exofítica a nivel de reborde alveolar superior el cual ha crecido progresivamente, asociándose con el tiempo disfagia a sólidos y líquidos; toman biopsia de lesión la cual reporta Granuloma Telangiectático bucal, sin evidencia de malignidad. Se realiza tomografía de cuello con contraste en la cual se observa lesión de aspecto lítico que involucra maxilar superior con compromiso del borde alveolar bilateral, se decide realizar nuevo estudio de biopsia e inmunohistoquímico que reporta Inflamación Crónica Xantogranulomatosa. Paciente quien es referida a la Consulta Externa de Otorrinolaringología del Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda de Barquisimeto Edo. Lara – Venezuela, quien es vista por la clínica y presenta 2 estudios anatomopatológicos que reportan inflamación crónica sin evidencia de malignidad, se procede a ingresar para exéresis de dicha lesión. La totalidad de la muestra es llevada a anatomopatología, la cual reporta neoplasia mesenquimática maligna constituida por abundantes células fusiformes, hallazgos compatibles con sarcoma miofibroblástico de bajo grado. Se realizan estudios de extensión sin evidencia de metástasis. Paciente con evolución satisfactoria a los 6 meses de su cirugía sin recidiva. **Discusión:** La similitud histopatológica del LGMS con diversos tumores benignos y reactivos puede llevar a diagnósticos y tratamientos erróneos. La rareza del LGMS explica la falta de protocolos de tratamiento establecidos. **Conclusión:** Este caso demuestra la importancia de tomar decisiones clínicas adecuadas, de la experiencia en histopatología de tumores raros y del intercambio interdisciplinario para lograr un manejo de vanguardia del paciente.

Palabras clave: sarcoma, miofibroblastos, cavidad oral.

Low-grade myofibroblastic sarcoma in the oral cavity: case report

ABSTRACT

Objective: To describe the evolution and diagnosis, as well as the registration of a case of a female patient with low-grade myofibroblastic sarcoma in the upper alveolar rim. **Clinical case:** 36-year-old female who has been reporting for 2 years an exophytic injury at the level of the upper alveolar rim which has grown progressively, associated over time with dysphagia to solids and liquids; they undergo a lesion biopsy which reports oral Telangiectatic Granuloma, without evidence of malignancy. Neck tomography is performed with contrast, in which a lithic-like lesion is observed that involves the upper jaw with compromise of the bilateral alveolar edge; it is decided to perform a new biopsy and immunohistochemical study, which reports Chronic Xanthogranulomatous Inflammation. The patient is referred to the Otorhinolaryngology Outpatient Consultation of the Central University Hospital Dr. Antonio María Pineda of Barquisimeto, Edo. Lara - Venezuela, who is seen at the clinic and presents 2 anatomopathological studies that report chronic inflammation without evidence of malignancy, proceeds to be admitted for exeresis of said injury. The entire sample is taken to anatomopathology, which reports a malignant mesenchymal neoplasm consisting of abundant fusiform cells, findings compatible with low-grade Myofibroblastic Sarcoma. Extension studies are performed without evidence of metastases. Patient with satisfactory evolution at 6 months of his surgery without recurrence. **Discussion:** The histopathological similarity of LGMS to various benign and reactive tumors can lead to erroneous diagnoses and treatments. The rarity of LGMS explains the lack of established treatment protocols. **Conclusion:** This case demonstrates the importance of making appropriate clinical decisions, experience in rare tumor histopathology, and interdisciplinary exchange to achieve cutting-edge patient management.

Keywords: Sarcoma, myofibroblasts, oral cavity.

Sarcoma miofibroblástico de baixo grau na cavidade oral: relato de caso

RESUMO

Objetivo: Descrever a evolução e o diagnóstico, bem como relatar o caso de uma paciente do sexo feminino com sarcoma miofibroblástico de baixo grau na crista alveolar superior. **Caso Clínico:** Uma mulher de 36 anos apresentou uma lesão exofítica na crista alveolar superior que vinha crescendo progressivamente há dois anos e estava associada à disfagia para sólidos e líquidos ao longo do tempo; foi realizada uma biópsia da lesão, cujo resultado foi granuloma telangiectático bucal, sem evidência de malignidade. Uma tomografia computadorizada contrastada do pescoço foi realizada, revelando uma lesão com aspecto lítico envolvendo a maxila com envolvimento bilateral da crista alveolar. Uma nova biópsia e estudo imuno-histoquímico foram realizados, que relataram inflamação xantogranulomatosa crônica. A paciente foi encaminhada ao Ambulatório de Otorrinolaringologia do Hospital Universitário Central Dr. Antonio María Pineda, em Barquisimeto, Estado de Lara, Venezuela. Após exame clínico e com dois estudos histopatológicos relatando inflamação crônica sem evidência de malignidade, a paciente foi internada para excisão da lesão. Toda a amostra foi enviada para histopatologia, que relatou uma neoplasia mesenquimal maligna composta por abundantes células fusiformes, achados compatíveis com sarcoma miofibroblástico de baixo grau. Estudos de estadiamento adicionais não mostraram evidência de metástase. A paciente apresentou evolução satisfatória 6 meses após a cirurgia, sem recidiva. **Discussão:** A semelhança histopatológica do sarcoma miofibroblástico de baixo grau com vários tumores benignos e reativos pode levar a diagnósticos e tratamentos incorretos. A raridade do sarcoma miofibroblástico de baixo grau explica a falta de protocolos de tratamento estabelecidos. **Conclusão:** Este caso demonstra a importância de decisões clínicas apropriadas, expertise em histopatologia de tumores raros e colaboração interdisciplinar para alcançar o manejo de ponta do paciente.

Palavras-chave: Sarcoma, miofibroblastos, cavidade oral.



INTRODUCCIÓN

El sarcoma miofibroblástico de bajo grado (LGMS) es una neoplasia maligna mesenquimatosas poco frecuente, caracterizada por la proliferación de miofibroblastos con un comportamiento clínico localmente agresivo y bajo potencial metastásico, se presenta en los tejidos blandos subcutáneos y profundos; es menos común en el hueso, con predilección por las extremidades y la región de cabeza y cuello. Fue descrito por primera vez como entidad independiente en 2002 y, desde entonces, su baja incidencia ha generado desafíos significativos para el diagnóstico oportuno, el diseño terapéutico estandarizado y la comprensión de su biología molecular. (1)

El LGMS es una neoplasia bien diferenciada y atípica que se caracteriza por un patrón de crecimiento que recuerda a la fibromatosis. Aunque Vasudev y Harris describieron inicialmente un sarcoma con características miofibroblásticas ultraestructurales en 1978, su identificación definitiva como una neoplasia distinta aguardó la caracterización exhaustiva de Mentzel et al. en 1998. Posteriormente, en 2002, la Organización Mundial de la Salud lo incorporó a la Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología (CIE-O). (2)(3)

El LGMS exhibe una amplia distribución anatómica, con predilección por las extremidades y la región de cabeza y cuello, sin una predisposición específica a la edad. La masa tumoral primaria se localiza frecuentemente dentro de los tejidos blandos subcutáneos y profundos, mostrando un comportamiento biológico agresivo con tendencia a causar recurrencia local, pero rara vez metástasis. Chan et al. (2016) informaron, en su estudio poblacional, una tasa de supervivencia general a 5 años del 71,6% entre los pacientes diagnosticados con LGMS en los Estados Unidos de América, si bien la incidencia precisa del tumor sigue siendo desconocida, se presume que es más prevalente de lo que se anticipó anteriormente debido a los desafíos diagnósticos que presenta. (4)

Las localizaciones más frecuentes incluyen la región de cabeza y cuello, particularmente lengua, cavidad oral y senos paranasales, aunque también se han documentado casos en extremidades, tejido

retroperitoneal y huesos largos. Clínicamente se presenta como una masa de crecimiento lento, asintomática, que puede ser confundida con lesiones benignas. Esta similitud morfológica con tumores reactivos y mesenquimatosos benignos suele conducir a retrasos diagnósticos y tratamientos inapropiados. (5)

Los diagnósticos por imágenes para LGMS generalmente incluyen radiografías, resonancia magnética y tomografías computarizadas. Las características de imagen de la masa de tejido blando no específica pueden variar dependiendo de la ubicación del tumor. Además de calcificaciones u osificaciones, las lesiones con afectación ósea pueden aparecer como masas osteolíticas y destructivas. En la resonancia magnética, la masa generalmente es hipo- a isointensa al músculo en imágenes T1, mientras que en imágenes T2 exhibe una alta intensidad de señal heterogénea. La mayoría de los casos de LGMS forman una masa firme con una superficie de corte pálida y fibrosa y márgenes generalmente mal definidos. (6)

Su aspecto histológico altamente heterogéneo dificulta el diagnóstico y la diferenciación de otras lesiones benignas o malignas. Histológicamente, la mayoría de los sarcomas miofibroblásticos de bajo grado se caracterizan por un patrón de crecimiento difuso e infiltrativo sin un borde definido con el tejido circundante, a menudo intercalado entre fibras musculares esqueléticas preexistentes. La densidad celular del tumor varía mucho, desde los casos hipocelulares más raros, similares a cicatrices, con una matriz colágena prominente (parcialmente hialinizada), hasta los casos más comunes con células fusiformes atípicas compactas y variables que muestran un patrón de crecimiento estoriforme o una disposición en fascículos cortos con regiones mixoides y colagenizadas variables.

Las células neoplásicas similares a miofibroblastos tienen un citoplasma pálido, eosinófilo y mal definido, y núcleos que, dependiendo de su actividad mitótica, son alargados y ondulados con cromatina distribuida uniformemente, o redondeados y más gruesos con hendiduras y nucléolos pequeños. El criterio diagnóstico obligatorio es la prueba de figuras mitóticas singulares, así como de atipia celular.

Intratumoralmente, se incluyen varios vasos sanguíneos con paredes delgadas; una superposición inflamatoria solo se observa focalmente en casos singulares en forma de pequeños agregados de células plasmáticas, eosinófilos y linfocitos. Las calcificaciones distróficas y la metaplasia ósea son poco comunes, pero ocasionalmente se pueden observar. La necrosis también es atípica. Si se observan los resultados de la tinción inmunohistoquímica y los análisis genéticos, el ancho de banda de heterogeneidad de LGMS enfatizará adicionalmente la dificultad de diagnosticar esta entidad tumoral, como se mencionó anteriormente. (7)

Según Mentzel et al, el LGMS muestra una expresión variable de actina de músculo liso (SMA) y desmina, y puede ser focalmente positivo para calponina, así como para CD34. Las tinciones para los marcadores epiteliales β -catenina, proteína S-100 y h-caldesmona suelen ser negativas. Las aberraciones genéticas se han descrito sólo en unos pocos casos, por lo que carecen de especificidad. Sin embargo, el uso del análisis micrográfico electrónico en casos singulares durante el diagnóstico de rutina podría ayudar a determinar el diagnóstico. La lámina basal discontinua y los filamentos delgados con densidades focales y placas de unión subplasmalémicas, así como las vesículas micropinocíticas, son absolutamente específicos. Sin embargo, la disponibilidad limitada de este análisis y el alto costo del método limitan considerablemente el potencial de la microscopía electrónica. (8)

Dado su comportamiento clínico principalmente localmente invasivo, la resección quirúrgica con márgenes libres constituye la piedra angular del tratamiento. Sin embargo, no existen guías de manejo estandarizadas debido a la escasa evidencia prospectiva y al reducido número de casos documentados. En casos seleccionados, se ha considerado la radioterapia adyuvante, aunque su utilidad sigue siendo controvertida.

Frente a este panorama, los reportes de casos clínicos adquieren un papel crucial para consolidar el conocimiento sobre el SMBG. El presente estudio describe un caso localizado en el reborde

alveolar superior, ilustrando la evolución clínica, los desafíos diagnósticos y el abordaje terapéutico adoptado, con énfasis en la necesidad de un enfoque interdisciplinario y de alta sospecha clínica ante presentaciones atípicas de tumores en cavidad oral.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 36 años, quien refiere inicio de enfermedad hace 2 años, caracterizado por presentar lesión exofítica a nivel del reborde alveolar superior, la cual ha crecido progresivamente, asociándose con el tiempo disfagia a sólidos y líquidos, así como pérdida de peso relacionada con hipoingesta. Paciente acude en varias oportunidades al odontólogo de su localidad, quien indica tratamiento con antibioticoterapia sin presentar mejoría. Este refiere a la paciente al servicio de cirugía plástica reconstructiva y maxilofacial, que realiza tomas de biopsia incisional y, en vista de hallazgos clínicos, refiere a nuestra consulta de Otorrinolaringología del Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda.

Entre los antecedentes personales, niega hipertensión arterial, diabetes mellitus, alergia a medicamentos e intervenciones quirúrgicas; sin embargo, refiere toma de biopsia de lesión de reborde alveolar superior del 06/11/2023, la cual reporta hallazgos histopatológicos compatibles con granuloma telangiectásico bucal, sin evidencia de malignidad. Paciente, en vista del resultado, cumple nuevamente ciclos de antibioticoterapia con cefalosporinas de 3.^a generación + lincosamidas sin presentar mejoría. Paciente que no evoluciona satisfactoriamente y cuya lesión sigue un crecimiento progresivo hasta sobrepasar el límite de los labios, protruyendo hacia el exterior.

Se realiza tomografía de cuello con contraste 07/06/2024 en la cual se observa lesión de aspecto lítico que involucra maxilar superior con compromiso del borde alveolar bilateral a predominio paramediano izquierdo área correspondiente al incisivos mediales bilaterales e incisivo lateral izquierdo; esta lesión presenta aspecto expansivo local con disrupción cortical anterior y superior y se extiende a través de la misma voluminosa lesión heterogénea de

contornos definidos, multilobulada que mide su eje cefalocaudal 101mm y en el eje anteroposterior 82mm y en el eje trasverso 72mm que se proyecta a través de los planos superficiales de piel y tejido celular subcutáneo y presenta significativo componente calcificado interno; la escotadura nasal izquierda se encuentra comprometida por contigüidad.

Presencia de ganglios linfáticos aumentados de tamaño a nivel ganglionar IB, la mayor de 10 mm. Los espacios parotídeos, vasculares, retrofaríngeos, prevertebrales de aspecto normal. Músculos de piso de la boca simétricos, glándulas submandibulares, sublinguales y parótidas de densidad normal. Regiones supraglóticas, glóticas y subglóticas sin alteraciones, conservando simetría de las cuerdas vocales y del vestíbulo laríngeo. **(Imagen 1)**

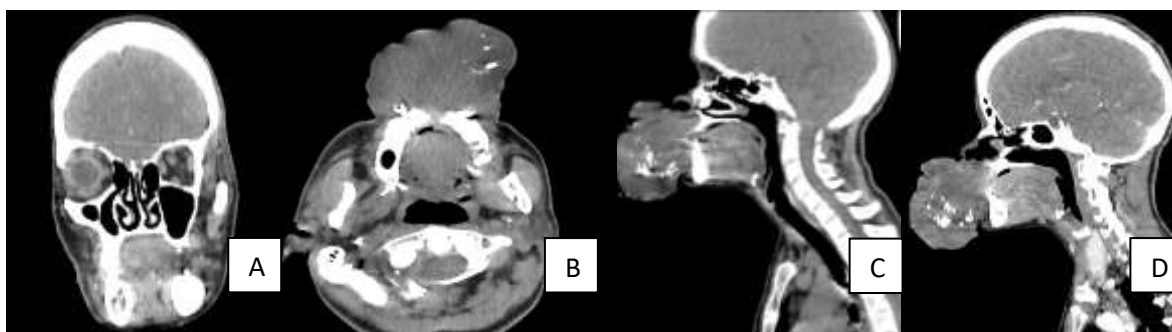


Imagen 1: Lesión de aspecto lítico que involucra maxilar superior con compromiso del borde alveolar bilateral; esta lesión presenta aspecto expansivo local con disrupción cortical anterior y superior, que se proyecta a través de los planos superficiales de piel y tejido celular subcutáneo (A, B, C, D)

Servicio de Cirugía Plástica decide realizar un nuevo estudio de biopsia incisional de la lesión del reborde alveolar el 07/10/2024. Entre los hallazgos se obtienen: mucosa oral con hiperplasia del epitelio escamoso de revestimiento y fibrosis estromal, así como infiltración intersticial por

numerosos histiocitos de núcleos redondos hipercromáticos y citoplasma abundante granular eosinófilo. La cual concluye: inflamación crónica xantogranulomatosa y fibrosis reparativa. **(Imagen 2)**

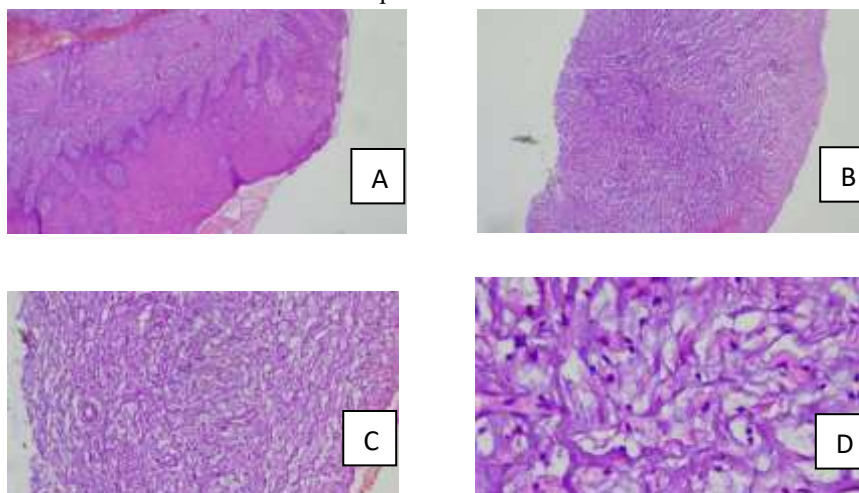


Imagen 2: Mucosa oral con hiperplasia epitelio escamoso de revestimiento 40X (A y B). Infiltración intersticial histiocitos 100X (C) y 400X (D)

Se confirma el diagnóstico antes planteado mediante inmunohistoquímica, la cual reporta: inmunopositividad para CD68, proteína S100,

vimentina, citoqueratina AE1/AE3 y negatividad para alfa-inhibina, calretinina, lo cual demuestra la

naturaleza histiocítica del infiltrado celular inflamatorio. (Imagen 3)

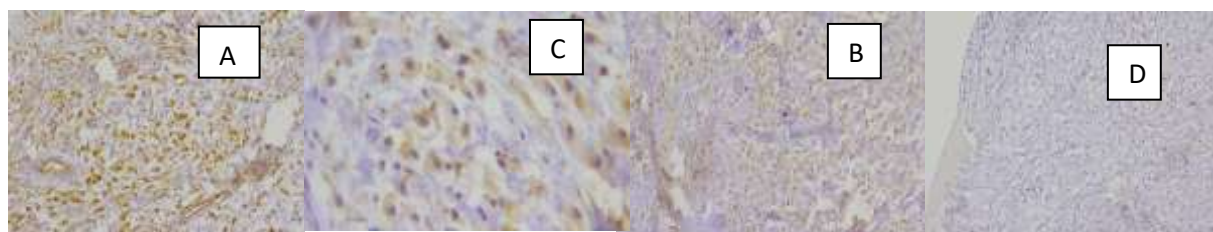


Imagen 3: Inmunopositividad para Vimentina, X100 (A). Inmunopositividad para CD68, X100 (B). Inmunopositividad para CD68, X400 (C). Inmunopositividad para Proteína S100. X100 (D)

Paciente quien es referida a la Consulta Externa de Otorrinolaringología del Hospital Central universitario Dr. Antonio María Pineda de Barquisimeto Edo. Lara – Venezuela, donde al examen físico PA: 110/72 mm Hg, FC 86 lpm, FR 16 rpm. Paciente en condiciones clínicas regulares, afebril, deshidratada, con palidez cutáneo-mucosa acentuada, llenado capilar mayor de 3 segundos, normocéfala, cráneo sin reblandecimiento, pupilas isocóricas normorreactivas a la luz; facie asimétrica dada por lesión exofítica, rosada, renitente que protruye desde la cavidad oral. Oídos, pabellones de aspecto y configuración adecuados, implantación adecuada, conductos auditivos externos permeables, membranas timpánicas indemnes, mastoides sin flogosis; nariz, pirámide

nasal central, fosas permeables, septum central, cornetes inferiores en ciclo nasal, mucosa rosada. Boca, labios asimétricos, dado por aumento de volumen en labio superior, apertura limitada, en vestibulo se evidencia lesión ocupante de espacio, exofítica, redondeada, rosada, renitente de 15x10 cm que protruye desde cavidad oral, se evidencia sitio de inserción a nivel de mucosa reborde alveolar superior a nivel de incisivos centrales y lateral izquierdo, el cual permite bascular la lesión, esta es dolorosa a la movilización, se aprecia perdida del esmalte dentario, lengua central y móvil, piso de boca, paladar duro y blando indemne, pilares competentes, amígdalas I/IV, orofaringe no congestiva. (Imagen 4)

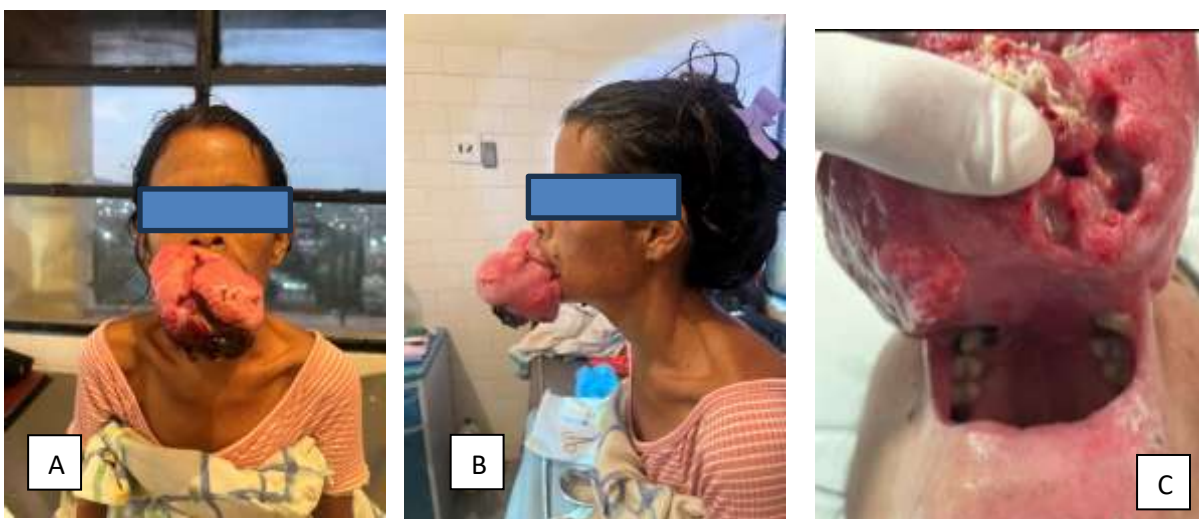


Imagen 4: Paciente con lesión ocupante de espacio, exofítica, redondeada, rosada, renitente de 15x10 cm que protruye desde cavidad oral (A, B, C)

Cuello cilíndrico, móvil sin adenopatías. Cardiopulmonar, tórax simétrico, expansible,

elástico, ruidos respiratorios presentes sin agregados, ruidos cardíacos rítmicos sin soplos.

Abdomen, excavado, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, no doloroso, sin visceromegalias. Extremidades simétricas sin edemas. Neurológico, conservado.

Paciente quien es vista de la clínica y presentar 2 estudios anatomopatológico que reporta inflamación crónica sin evidencia de malignidad, se procede a ingresar a nuestro servicio donde se solicitan laboratorios para completar preoperatorio, en vista de hemoglobina en 6gr/dL, se solicita interconsulta con Medicina Interna quien autoriza cumplimiento de concentrado globular, y una vez optimizado cifras de hemoglobina y medio interno, se decide planificar acto quirúrgico en conjunto con Cirugía Plástica Reconstructiva y Maxilofacial.

Caso discutido en reunión de Departamento en conjunto con el Servicio de Anestesiología, que, en vista de la dificultad para realizar intubación

oro-traqueal, organiza protocolo de intubación; en primer orden, se plantea la realización de intubación retrógrada y, como segunda opción, la realización de traqueostomía. Una vez en mesa operatoria, se logra realizar intubación retrógrada y se procede a realizar exéresis total de la lesión, con márgenes de seguridad garantizados con biopsia extemporánea de los bordes libres. Se evidencia lesión ocupante de espacio de gran tamaño, 15 x 10 cm aproximadamente, renitente, rosada, poco vascularizada, la cual se inserta a nivel de la mucosa del reborde alveolar de incisivos centrales y lateral izquierdo, respetando el paladar duro. Una vez realizada la exéresis, queda defecto anterior de arcada superior y paladar duro con avulsión de los 4 incisivos superiores, así como defecto a nivel del piso de la fosa nasal izquierda, el cual se logra afrontar. Espina nasal anterior ausente. **(Imagen 5)**



Imagen 5: Lesión exofítica previo al acto quirúrgico (A). Herida operatoria (B). Pieza anatómica de 15cm (B)

Paciente quién durante su postoperatorio, evoluciona satisfactoriamente, el cual cumple tratamiento de amplio espectro de antibióticos y es dada de alta a las 48 horas sin eventualidad. **(Imagen 6)**

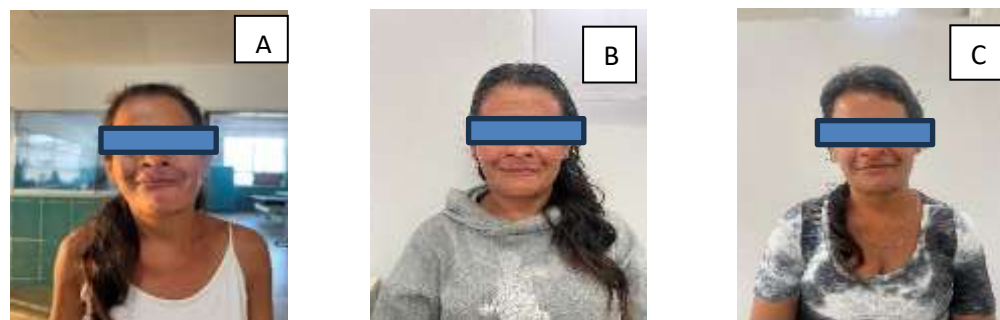


Imagen 6: Paciente en su postoperatorio mediato 48 horas (A). Paciente a 3 meses postoperatorios (B). Paciente a 6 meses postoperatorio (C)



Imagen 7: Imágenes intraorales de herida quirúrgica, postoperatorio mediato 48 horas (A). 3 meses postoperatorios (B). 6 meses postoperatorio (C)

La totalidad de la muestra es llevada a anatomopatología, la cual reporta neoplasia mesenquimática maligna constituida por abundantes células fusiformes, de núcleos alargados, eucromáticos y citoplasma eosinófilo, dispuestas en diferentes direcciones. Abundantes células neoplásicas muestran aspecto epiteloide, separadas por bandas gruesas de colágeno hialinizado. Múltiples focos de estroma con

cambios mixoides, vasos sanguíneos proliferados. Mitosis atípicas presentes en 1-3 por cada 10 campos de 400X, no se observó necrosis. Borde de resección libre; conclusión: neoplasia mesenquimatosa de células fusiformes y epitelioides, hallazgos compatibles con sarcoma miofibroblástico de bajo grado confirmado con inmunohistoquímica. **(Imagen 8)**



Imagen 8: Hematoxilina – Eosina 200x. Patrón fusocelular y epiteloide, vasos proliferativos, sin presencia de necrosis ni mitosis. Sarcoma de bajo grado (A, B, C)

En vista de estos hallazgos se realiza estudios de extensión tomografía de tórax con contraste evidenciado, tórax sin lesiones tumorales ni ganglios mediastínicos; sin evidencia de metástasis. **(Imagen 9)**



Imagen 9: Tomografía de tórax con contraste sin alteraciones estructurales ni evidencia de metástasis (A, B, C)

Paciente con evolución satisfactoria hasta la actualidad, no se evidencia recidiva de tumoración en reborde alveolar superior, paciente quien se encuentra a la espera de evaluación por odontología para rehabilitación bucal.

DISCUSIÓN

El sarcoma miofibroblástico de bajo grado (LGMS) representa un tumor atípico compuesto de miofibroblastos, tiene predilección por la cabeza y el cuello, especialmente en la lengua y la cavidad oral. También se han reportado casos raros que involucran las glándulas salivales, los senos paranasales e incluso la mandíbula. A pesar de los informes de casos aislados, el miofibrosarcoma se definió como una entidad diferenciada solo recientemente. Suele presentarse en pacientes adultos, con una ligera prevalencia en varones, los niños rara vez se ven afectados (9)

Los miofibroblastos son fibroblastos modificados que adquieren microfilamentos contráctiles que contienen actina citoplasmática (fibras de estrés) y un complejo de unión específico entre la célula y el estroma, el fibronexo o microtendón. Otras características ultraestructurales de los miofibroblastos son un retículo endoplasmático rugoso bien desarrollado, un complejo de Golgi y gránulos de secreción de colágeno en vesículas derivadas del aparato de Golgi. Los miofibroblastos son el componente principal del tejido de granulación, pero también se encuentran en lesiones benignas de tejidos blandos, como la fascitis nodular, así como en sarcomas de bajo y alto grado como un componente menor (3)

Según Wang, L.; clínicamente el LGMS suele presentarse como un bulto indoloro o una masa que crece gradualmente. A pesar de su lento crecimiento, es propenso a frecuentes recurrencias locales y metástasis; caso que guarda relación con el nuestro, cuyo crecimiento fue progresivo durante 2 años. Macroscópicamente, la mayoría de los casos se presentan como masas firmes con superficies de corte fibrosas bien definidas, pero sus márgenes suelen estar mal definidos, integrándose con los tejidos circundantes. Solo una pequeña proporción de estas neoplasias están bien delimitadas, presentando bordes definidos y fácilmente reconocibles (1)

El diagnóstico por imágenes del LGMS generalmente incluye radiografías, resonancia magnética (con o sin materiales de contraste) y

tomografías computarizadas. Las características de imagen de la masa de tejido blando no específica pueden variar según la ubicación del tumor. Además de las calcificaciones u osificaciones, las lesiones con afectación ósea pueden aparecer como masas osteolíticas y destructivas, según Yonezawa H.; características similares a este caso, en el cual se observa en el estudio tomográfico lesión de aspecto lítico que involucra el maxilar superior, con compromiso del borde alveolar bilateral, de predominio paramediano izquierdo, en el área correspondiente a los incisivos mediales bilaterales e incisivo lateral izquierdo. (10)

En la resonancia magnética, la masa generalmente es hipointensa a isointensa al músculo en las imágenes T1, mientras que en las imágenes T2 exhibe una alta intensidad de señal heterogénea. La mayoría de los casos de LGMS forman una masa firme con una superficie de corte pálida y fibrosa y, por lo general, márgenes mal definidos. (10) (11)

Histológicamente, Ni C., expresa que la mayoría de los casos se caracterizan por un patrón de crecimiento difusamente infiltrativo compuesto por células fusiformes o estrelladas dispuestas en fascículos. Con menor frecuencia, también se ha descrito una matriz colágena prominente con hialinización focal y numerosos capilares de paredes delgadas o células inflamatorias. Las células neoplásicas suelen tener elementos contráctiles y sintetizan colágeno, fibronectina y laminina, y presentan atipia nuclear con núcleos agrandados, hipercromáticos e irregulares, y una actividad proliferativa ligeramente aumentada. Puede presentarse mitosis, siendo la necrosis poco frecuente; lo cual se puede extrapolar a este caso, donde el estudio anatomopatológico reporta neoplasia mesenquimática maligna constituida por abundantes células fusiformes, de núcleos alargados, eucromáticos y citoplasma eosinófilo, dispuestas en diferentes direcciones y mitosis atípicas presentes en 1-3 por cada 10 campos de 400X; no se observó necrosis. (11)

Debido a que este tumor comparte características histológicas, como la diferenciación

miofibroblástica, con otras neoplasias malignas (es decir, el fibrosarcoma), la microscopía convencional generalmente es insuficiente para un diagnóstico definitivo, por lo que también puede requerirse un análisis inmunohistoquímico o una microscopía electrónica. (12)

Inmunohistoquímicamente, las células tienen un inmunofenotipo variable. Los marcadores incluyen actina de músculo liso (SMA), desmina, actina muscular (HHF35) y calponina. La mayoría de las células son positivas para SMA, mientras que menos de la mitad son positivas para desmina. Aunque la calponina suele ser positiva, se considera un marcador no específico. Otros marcadores, como fibronectina, vimentina, CD34 y CD99, pueden teñirse en algunos casos, pero no son específicos. Por el contrario, LGMS no se tiñe para la proteína S-100, la laminina, los marcadores epiteliales (citoqueratina, antígeno de membrana epitelial), CD21, CD23, CD117, h-caldesmona y quinasa del linfoma anaplásico (ALK) según Takahama A., caso similar a lo reportado en este caso. (13)

El criterio diagnóstico obligatorio es la prueba de figuras mitóticas singulares, así como de atipia celular. Intratumoralmente, se incluyen varios vasos sanguíneos con paredes delgadas; una superposición inflamatoria solo se observa focalmente en casos singulares en forma de pequeños agregados de células plasmáticas, eosinófilos y linfocitos.

Algunos autores insisten en los estudios ultraestructurales para categorizar estos tumores e informan que la tinción inmunohistoquímica positiva para al menos un marcador miogénico puede utilizarse para confirmar el diagnóstico. Otros consideran que una o más características ultraestructurales no deben ser los únicos criterios diagnósticos, y que deben utilizarse tanto la morfología en cortes teñidos con hematoxilina-eosina como la inmunohistoquímica. Por otro lado, otros autores informan que reconocer la diferenciación miofibroblástica es difícil sin el examen microscópico electrónico, pero coinciden en que las células neoplásicas presentan características ultraestructurales poco desarrolladas que podrían no ser identificables en todos los casos. (13)(14)

Se ha establecido que los sarcomas con diferenciación miofibroblástica pueden clasificarse en varias entidades. Estas incluyen el sarcoma miofibroblástico de bajo grado, el fibrosarcoma inflamatorio y el miofibrosarcoma de alto grado o pleomórfico. Dado que ambos son relativamente raros y presentan morfologías heterogéneas, el LGMS puede confundirse con otras neoplasias benignas o malignas, como la fascitis nodular y las fibromatosis, que pueden presentar inmunofenotipos similares, tumores miofibroblásticos, miofibroma, miofibromatosis, miopericitoma y sarcomas. Otros tumores a considerar en el diagnóstico diferencial incluyen el sarcoma sinovial monofásico, el tumor maligno de la vaina del nervio periférico y el rabdomiosarcoma de células fusiformes. Aunque el tratamiento no ha sido claramente definido, Covello R. comenta que la resección quirúrgica agresiva con amplios márgenes libres de tumor es el tratamiento de elección, el cual fue el tratamiento realizado en nuestro caso, y ocasionalmente la radioterapia o la quimioterapia son la opción terapéutica preferida, aunque no está completamente descrita. (14)

De acuerdo con lo reportado por Qui, J-Y et al., sobre LGMS, se revela un porcentaje relativamente alto de tumores que se han presentado en la cavidad oral, donde hubo 13 casos de LGMS que se produjeron en los huesos maxilares, mientras que el resto (20 casos) afectó puramente los tejidos blandos de la mucosa oral. Cuando consideramos lesiones tanto intraóseas como extraóseas, las lesiones se produjeron en un amplio rango de edad de 7 a 74 años, con una ligera predilección masculina, la cual no guarda relación con este reporte donde la patología fue descrita en una mujer de 36 años. (15)

Con referencia a las lesiones intraóseas, la mayoría se produjo en la región posterior de los huesos maxilares. Se pudo observar una distribución por edad bimodal, con referencia a las lesiones mandibulares, es decir, en un extremo las lesiones que se produjeron en niños y adolescentes, mientras que en el otro extremo las lesiones que se produjeron en pacientes de edad avanzada en su sexta a octava década de la vida. Por el contrario, cuando se consideró el LGMS de los tejidos blandos orales, las lesiones parecieron ser más comunes en pacientes adultos, mostrando una

distribución por edad similar al LGMS de otros sitios (15)

CONCLUSION

El sarcoma miofibroblástico de bajo grado es un tipo raro de cáncer de tejidos blandos que crece lentamente, tiene una baja probabilidad de metástasis a distancia y tiende a reaparecer localmente. A menudo afecta a adultos jóvenes y de mediana edad, principalmente en la región de cabeza y cuello, pero también puede aparecer en otras partes del cuerpo. El diagnóstico requiere un análisis histopatológico y el tratamiento debe basarse en la resección quirúrgica con márgenes negativos de lesión para garantizar el éxito y evitar recidiva.

En el presente estudio se reporta en el Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda de Barquisimeto – Venezuela el caso de una femenina de 36 años quien refiere desde hace 2 años lesión exofítica a nivel del reborde alveolar superior, la cual ha crecido progresivamente. Se realiza tomografía de cuello con contraste en la cual se observa lesión de aspecto lítico que involucra el maxilar superior con compromiso del borde alveolar bilateral. Se decide realizar un nuevo estudio de biopsia e inmunohistoquímico que reporta Inflamación Crónica Xantogranulomatosa.

Paciente que es vista por la clínica; se procede a ingresar para exéresis de dicha lesión. La totalidad de la muestra es llevada a anatomopatología, la cual reporta neoplasia mesenquimática maligna constituida por abundantes células fusiformes, hallazgos compatibles con sarcoma miofibroblástico de bajo grado. Se realizan estudios de extensión sin evidencia de metástasis. Paciente con evolución satisfactoria a los 6 meses de su cirugía sin recidiva.

El diagnóstico oportuno y precoz de esta patología puede mejorar el pronóstico y la calidad de vida del paciente. Este caso contribuye con herramientas y conocimientos para la estandarización de una patología poco frecuente.

El reporte del caso fue aprobado por el Comité de Bioética del Hospital Central Universitario “Dr. Antonio María Pineda”, Barquisimeto – Venezuela. Se obtuvo consentimiento informado por escrito de la paciente y de familiares directos.

REFERENCIAS

1. Wang L, Li L-X, Chen D-Q, Yang L, Li S-K, Cheng C. Low-grade Myofibroblastic sarcoma: clinical and imaging findings. BMC Med Imaging [Internet]. 2019; [citado el 06 de junio del 2025]; 19(1):36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12880-018-0287-z>
2. Vasudev KS, Harris M. A sarcoma of myofibroblasts: an ultrastructural study. Arch Pathol Lab Med. 1978; [citado el 06 de junio del 2025]; 102(4):185–8
3. Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, Fletcher CD. Low-grade myofibroblastic sarcoma: analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. Am J Surg Pathol [Internet]. 1998; [citado el 06 de junio del 2025]; 22(10):1228–38. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/0000478-199810000-00008>
4. Espinoza-Espinoza G, Torres-Corzo JG, García-López MA. Low-grade myofibroblastic sarcoma: A rare case of maxillary involvement. J Craniofac Surg. 2022; [citado el 06 de junio del 2025]; 33(5): e457–e460. doi:10.1097/SCS.00000000000008512
5. Gonzalez RS. Low grade myofibroblastic sarcoma. PathologyOutlines.com website.; [citado el 06 de junio del 2025]; <https://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissue/lowgradmyofibroblastic-sarcoma.html>. Accessed October 13th, 2025.
6. Zhu L, Cheng Y, Hu Y. Diagnostic challenges in oral cavity low-grade myofibroblastic sarcomas: Report of two cases and literature review. Int J Oral Maxillofac Surg. 2021; [citado el 06 de junio del 2025]; 50(4):569–575. doi:10.1016/j.ijom.2020.06.027
7. Sánchez-González M, Salazar-Torres M, Rodríguez-Escobedo F. Clinical-pathological correlation in head and neck low-grade myofibroblastic sarcoma: A retrospective analysis. Oral Oncol Rep. 2024; [citado el 06 de junio del 2025]; 12:100264. doi: 10.1016/j.oor.2024.100264
8. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. Pathologica [Internet]. 2021; [citado el 06 de junio del 2025]; 113(2):70–84. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.32074/1591-951X-213>
9. Coyne JD. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the piriform fossa: a case report with a literature review of a tumour with a predilection for the head and neck. Br J Oral Maxillofac Surg [Internet]. 2007; [citado el 06 de junio del 2025]; 45(4):335–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjoms.2005.10.015>
10. Yonezawa H, Yamamoto N, Hayashi K, Takeuchi A, Miwa S, Igarashi K, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the levator scapulae muscle: a case report and literature review. BMC Musculoskelet Disord [Internet]. 2020; [citado el 06 de junio del 2025]; 21(1):836. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12891-020-03857-3>
11. Ni C, Xu Y-Y, Zhou S-H, Wang S-Q. Differential diagnosis of inflammatory myofibroblastic tumour and low-grade myofibroblastic sarcoma: two case reports with a literature review. J Int Med Res [Internet]. 2011; [citado el 06 de junio del 2025]; 39(1):311–20. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/147323001103900134>
12. Takahama A Jr, Nascimento AG, Brum MC, Vargas PA, Lopes MA. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the parapharyngeal space. Int J Oral Maxillofac Surg [Internet]. 2006; [citado el 06 de junio del 2025]; 35(10):965–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijom.2006.03.027>
13. Fisher C. Myofibrosarcoma. Virchows Arch [Internet]. 2004; [citado el 06 de junio del 2025]; 445(3):215–23. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00428-004-1038-9>
14. Covello R, Licci S, Pichi B, Spriano G, Vidiri A, Morelli L, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the larynx. Int J Surg Pathol [Internet]. 2011; [citado el 06 de junio del 2025]; 19(6):822–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/1066896910393958>
15. Kito M, Ae K, Okamoto M, Endo M, Ikuta K, Takeuchi A, et al. Clinical outcome of low-grade myofibroblastic sarcoma in japan: A multicenter study from the Japanese musculoskeletal oncology group. Cancers (Basel) [Internet]. 2023; [citado el 06 de junio del 2025]; 15(8):2314. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/cancers150>