



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín del Hospital Clínico**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de Ciencias Médicas**. Este tiene el propósito de evidenciar la evolución del contenido y poner a disposición de nuestra audiencia documentos académicos originales que han impulsado nuestra revista actual, sin embargo, no necesariamente representa a la línea editorial de la publicación hoy en día.

## SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

Dr. Nelson Béjar M.

En este trabajo se revisan algunos aspectos clínicos, patológicos y terapéuticos de ese grupo heterogéneo de tumores catalogados como sarcomas de partes blandas. La revisión se basa en algunos análisis bibliográficos publicados en los últimos años, y en otros anteriores correspondientes a descripciones clásicas que merecen destacarse.

### I.- CONCEPTO

Se denominan sarcomas de partes blandas las neoplasias malignas de tejidos de origen mesodérmico (o neuroectodérmico) ubicados entre los huesos y la piel. Las "partes blandas", que constituyen aproximadamente la mitad del peso corporal, excluyen las siguientes estructuras: huesos, vísceras, conductos revestidos por mucosa, órganos linforeticulares, y elementos epiteliales de la piel.

### II.- FRECUENCIA

Según las estadísticas (20,21) los sarcomas de partes blandas representan aproximadamente el 1 % de la totalidad de los tumores malignos en todos los grupos de edad; sin embargo, son más frecuentes en los 3 primeros decenios de la vida, en que la incidencia sube aproximadamente a 6 % (22).

Según diferentes series ( 21 ) de cada 20 tumores no epiteliales de partes blandas extirpados, uno resulta maligno; esta relación tiende a ser más estrecha en centros especializados donde la selección de los casos es mayor ( 27 ).

La incidencia no parece estar influenciada por sexo, raza o región geográfica. En cuanto a la edad, si bien la frecuencia es mayor en sujetos jóvenes, la tasa de incidencia por grupos de edad varía según el tipo histológico.

### III.- ETIOLOGIA

No se han encontrado factores predisponentes internos.

No se ha demostrado que el traumatismo sea un fator desencadenante en el desarrollo del tumor, aunque es mencionado en gran porcentaje de anamnesis.

En animales de experimentación se han inducido sarcomas de partes blandas con las siguientes sustancias : hidrocarburos extraídos del alquitrán, hierro dextrano, polímeros hidrosolubles de alto peso molecular, hormonas sexuales; con estas sustancias los sarcomas se desarrollan en el sitio de la inyección. También se han producido sarcomas por implante de material plástico o metal.

Desde que en 1911 Rous describió un agente filtrable asociado con un sarcoma de las aves de corral, se han aislado muchos virus en sarcomas aviarios y murinos. Sin embargo, no hay evidencia de la participación de virus en la etiología de los sarcomas de partes blandas humanos.

En el hombre se ha comprobado la aparición de sarcomas en tejidos irradiados, siendo los tipos histológicos más frecuentes: el fibrosarcoma de partes blandas y el sarcoma osteogénico del hueso (27).

Se ha descrito angiosarcoma hepático en trabajadores de plantas de cloruro de polivinilo y después del uso de Thorotrast como medio de contraste radiológico.

La frecuencia de mesotelioma es significativamente alta en las personas expuestas a aspiración de asbesto. (1, 21).

#### IV.- TIPO HISTOLOGICO

Debido a que las nuevas investigaciones anatómo-patológicas aportan estructuras tumorales aún no bien definidas, y a que la mayoría de las clasificaciones realizadas no engloban todos los tumores actualmente descritos, en esta presentación no se intentará clasificar estos tumores; la descripción se basará en el estudio histopatológico hecho por Stout y Lattes (27), siguiendo un ordenamiento en relación con su frecuencia.

##### Fibrosarcoma :

A pesar de existir tejido conjuntivo ampliamente repartido en todo el organismo, la gran mayoría de los fibrosarcomas asientan en los tejidos blandos superficiales, esto es, especialmente en las extremidades y el tronco.

Es el más común de todos los sarcomas, 60 % en la serie de Martin et al. (20). Se originan en el tejido conjuntivo subcutáneo, las aponeurosis, las vainas de los nervios periféricos, el tejido fibroso cicatricial y el periostio.

Histológicamente se caracterizan por la presencia de fascículos entrelazados en células fusiformes con núcleos alargados y aguzados, ordenados formando empalizadas y rodeados de fibras de reticulina y colágeno.

Se distinguen 2 tipos, de acuerdo a su diferenciación y comportamiento :

- a) Bien diferenciado: también llamado "fibrosarcoma no metastizante" o "fibromatosis agresiva", caracterizado por su crecimiento lento y por dar sólo recidivas locales después de su extirpación.
- b) Poco diferenciado: más celular, con menos cantidad de fibras de reticulina y colágeno, muestra mayor número de mitosis y alteraciones nucleares, es de crecimiento veloz e infiltrante y da metástasis a distancia rápidamente; en un 20 % de los casos se encuentra metástasis ganglionares.

Según una serie de Stout y Lattes (27), de 41 casos de fibrosarcoma poco diferenciado, en 76 % hubo recurrencia local, 24 % dieron metástasis rápidamente y 50 % de los pacientes fallecieron; se observó además que en los niños la agresividad es menor. Martin et al. (20), con tratamiento quirúrgico conservador, encuentran 60 % de recidiva local; con cirugía radical 23,3 %.

En cuanto a sobrevida global, ésta varía según distintos trabajos: Hare et al. (14) con diferentes modalidades de tratamiento, dan una sobrevida de 60 % a los 5 años y de 43 % a los 10 años; Coran et al. (9) encuentran 50 % de sobrevida a los 5 años con resección quirúrgica amplia; Me Neer et al. (19) en 92 casos tratados en la misma forma, encuentran 77 % de sobrevida a los 5 años, 71 % a los 10 años y 37 % como tasa de recidiva local. Los fibrosarcomas han sido considerados clásicamente como radiorresistentes. Sin embargo, y tomando en cuenta su capacidad de recidiva, en últimos análisis publicados se consignan excelentes resultados terapéuticos con la asociación de cirugía conservadora y radioterapia en dosis altas ( 6.000 a 7.000 rads). Lindberg (16) menciona 22 % de recidiva local con esta combinación de tratamiento.

### Dermatofibrosarcoma Protuberans :

Tumor de origen fibroblástico o histiocítico ubicado generalmente entre la dermis y el tejido subcutáneo, macroscópicamente forma una masa solevantada y multinodular, aparentemente encapsulada; al corte es de superficie estriada, blanco pardusca. Los que adquieren gran tamaño o son poco diferenciados contienen áreas de hemorragia y necrosis. Histológicamente se componen de células pequeñas y uniformes dispuestas en estructuras radiadas semejando "rueda de carreta". Se comportan igual que los fibrosarcomas bien diferenciados, es decir, que después de la extirpación simple tienden a recidivar; extraordinariamente raros son los casos con metástasis.

### Liposarcoma :

Sigue en frecuencia al fibrosarcoma y se presenta generalmente en el tejido adiposo profundo de los glúteos, muslos, región inguinal y retroperitoneo. Más frecuentes en varones; la edad promedio es de 50 años.

Pueden alcanzar gran tamaño (se describe uno de 32 kilos) especialmente en el retroperitoneo.

Macroscópicamente pueden parecer circunscritos; al corte son blandos, blanco amarillentos y de consistencia gelatinosa; ocasionalmente se observan nódulos satélites, característicos del origen multifocal del tumor (1).

Histológicamente se clasifican en : liposarcomas bien diferenciados, mixoides e indiferenciados; éstos últimos a su vez tienen 2 variedades: indiferenciados predominantemente de células redondas e indiferenciados predominantemente pleomórficos. Al microscopio de luz la mayor parte de ellos reproducen la apariencia del tejido adiposo embriona -

rio: células adiposas entremezcladas con tejido mixoide, y en medio de éstas pueden verse células estrelladas o fusadas que contienen gotas de lípido en el citoplasma.

La extirpación de estos tumores está dificultada por el hecho de tener un crecimiento infiltrante; los límites fijados a la palpación son generalmente inadecuados, dada su consistencia y su origen multifocal en ocasiones; por esto el tratamiento quirúrgico debiera ser más radical o el campo de radiación más amplio.

Según Enzinger (12) la sobrevida a 5 años en las formas bien diferenciadas y mixoides alcanza a 70 %, las formas indiferenciadas dan sólo 18 %, la recidiva local global después de la extirpación quirúrgica es de aproximadamente 50 %. Martin et al. (20) dan los siguientes resultados: con excisión simple 83 % de recidiva local; con cirugía radical 24,6 %. Lindberg et al. comunican 33 % de recurrencia después de tratamiento combinado de cirugía conservadora y radioterapia (5.000 rads.)

La radiosensibilidad de este tumor es un hecho in discutible según los diferentes trabajos revisados (16, 17, 19, 20, 28). Según Mc Neer et al. el 87 % de 27 casos tratados con cirugía y radioterapia sobrevivieron 5 años. De 81 pacientes tratados con cirugía sola, 70 % sobrevivieron a los 5 años.

La diseminación ocurre rápidamente en el 50 % de los liposarcomas indiferenciados, distribuyéndose las metástasis principalmente en hígado, pulmones y pleura; el 10 % de estos casos dan metástasis ganglionares.

### Rabdomiosarcoma :

Es el tercero en orden de frecuencia y uno de los

tumores más malignos del grupo. Suele afectar a varones jóvenes especialmente en la segunda década de la vida. En los adultos se localiza en un 76 % de los casos en el dorso o extremidades superiores e inferiores; en los niños es más frecuente en la cabeza, cuello y tracto urogenital (27).

Los rhabdiosarcomas crecen e infiltran rápidamente los tejidos vecinos, dan metástasis extensamente por vía sanguínea; no pocas veces lo hacen por vía linfática.

Microscópicamente son los que provocan mayores errores de diagnóstico, debido al polimorfismo acentuado de sus diferentes tipos histológicos. Se clasifican en: rhabdiosarcoma juvenil (embrionario y alveolar) y rhabdiosarcoma de tipo adulto (pleomórfico).

Al microscopio de luz el rhabdmioblasto puede adquirir 3 diferentes modalidades de presentación:

- a) Pueden ser células redondeadas, grandes con 2 ó más núcleos.
- b) Pueden ser células en forma de raqueta, con un núcleo grande y citoplasma alargado.
- c) Pueden ser células redondas, pequeñas, con núcleo grande; el rasgo característico es la presencia en el citoplasma de estriación transversal correspondiente a las miofibrillas del tejido muscular esquelético.

Las cifras de sobrevida según diferentes investigadores son variables. Enzinger informa de 8 y 7 % de sobrevida a 5 años para el rhabdiosarcoma embrionario y alveolar, respectivamente; el tipo pleomórfico tiene 29 % de sobrevida a los 5 años. Hare et al. informa 10 % de sobrevida global a los 5 años (14). Martin et al. (20) comunican

13 % de sobrevida con tratamiento quirúrgico solo. Mc Neer et al. (19) consiguen 59 % de sobrevida en pacientes con rabdomiosarcomas pleomórficos tratados con cirugía sola; la sobrevida fue del 35 % en los casos de rabdiomiosarcoma embrionario.

La recidiva local fluctúa entre 27% (19) y 47,9 % (20) en casos tratados sólo con cirugía. En la serie de Lindberg (17) los casos tratados con cirugía conservadora más radioterapia tuvieron un 57 % de sobrevida.

Todos estos datos demuestran la agresividad del tumor; por lo tanto el tratamiento debe ser también agresivo, bien planeado y precoz. El tratamiento de elección para cualquier tipo histológico es la cirugía radical. La radioterapia y la quimioterapia son poco eficaces en el tipo pleomórfico. Según Enzinger (12) la mayoría de los enfermos con rabdomiosarcoma alveolar y embrionario responden objetiva y duraderamente al tratamiento con radioterapia; en ambos tipos debieron combinarse los 3 métodos de tratamiento (cirugía, radioterapia, quimioterapia). En los casos avanzados, la poliquimioterapia ofrece regresión objetiva pero transitoria en los 2 tipos histológicos.

### Leiomioma :

Tumor poco frecuente en los tejidos blandos, más raro aún en los miembros: Stout y Hill sólo recolectan 36 casos entre 19 instituciones. Aparecen más frecuentemente entre la cuarta y la quinta décadas de la vida. Generalmente se ubican en el retroperitoneo y son de crecimiento lento: esto hace que cuando se diagnostican ya son generalmente inextirpables.

Histológicamente remedan muy bien el tejido muscular liso: células fusadas dispuestas en fascículos, cuyo or

denamiento nuclear le da el aspecto de empalizada; los núcleos son hiper cromáticos, alargados y generalmente de extremos romos. Existen formas bien diferenciadas, con escasas mitosis, y otras poco diferenciadas con núcleos irregulares y mitosis abundantes.

El comportamiento depende, igual que en los otros casos, del tipo de diferenciación histológica. Las metástasis se producen por vía sanguínea y se localizan en los pulmones cuando el tumor primario está en los tejidos blandos superficiales, y en el hígado, si es retroperitoneal.

La recidiva local depende del tratamiento instituido: con excisión simple es de 88 %; con excisión amplia es de 10 % (20); con excisión simple más radioterapia, 25% (17).

La sobrevida a 5 años según una serie de 25 casos (20) fue aproximadamente 50 %. Hare et al. comunican 16 casos y dan una sobrevida de 23 %, tratados con cirugía y cobaltoterapia. En vista de su baja frecuencia, estos tumores aún no han sido valorados en relación con su evolución y respuesta a los diferentes métodos terapéuticos.

### Sarcoma Sinovial :

Es un tumor relativamente poco frecuente, generalmente localizado en las proximidades de las rodillas o el tobillo, cerca de la cápsula articular, las bolsas sinoviales o las vainas tendinosas. Raramente compromete la membrana sinovial de la articulación propiamente tal. Afecta a adultos jóvenes (edad promedio 32 años). La cuarta parte de los pacientes refiere haber notado dolor en el sitio de aparición del tumor antes de su manifestación como masa palpable (21). Crece con lentitud. La mayoría de las veces las metástasis son pulmonares. En aproximadamente 10 % de los

casos de metástasis ganglionares. Predomina en el sexo masculino. (1)

Macroscópicamente el tumor es de consistencia firme, aparentemente encapsulado y adherido a los planos profundos. Al corte es de color rosado pardusco; a veces áreas hemorrágicas o calcificadas.

Microscópicamente se encuentran 2 formas histológicas:

- a) Forma organoide (bifásica): estructuras tubulares revestidas por células de aspecto epitelial (aspecto adenomatoso) con o sin material mucoso y separadas por áreas de células fusadas parecidas a fibrosarcoma.
- b) Forma histoide (monofásica): con abundancia de estroma fibroso donde los espacios pseudoglandulares son muy raros, lo que hace fácil confundirlo con un fibrosarcoma.

Las tasas de recidiva local y sobrevida varían según las series estudiadas por diferentes autores: según Martin et al. la recidiva es de 75 % con excisión simple y 20% con excisión amplia. Clark y Martin en 1959 (8) recomendaban la amputación y el vaciamiento ganglionar debido a las altas tasas de recidiva y compromiso ganglionar frecuente, dando a la radioterapia post operatoria un valor dudoso; Suit et al. en 1975, sin embargo, encuentran que de 15 casos tratados con cirugía conservadora asociada con radioterapia (6.000 rads) sólo uno presentó recidiva.

Pack y Ariel (24) en una revisión hecha en 1950, de 60 casos tratados con cirugía radical y vaciamiento ganglionar, dan sólo 24 % de sobrevida a 5 años, encontrando metástasis ganglionares en 18 % de los casos tratados.

Enzinger (12) da una sobrevida aproximada de 50 % a 5 años. Mc Neer et al. (19) en 70 casos encuentran que 46 % sobreviven 5 años y 25 % 10 años, con una recidiva de 25 %, todos tratados con cirugía más radioterapia.

Según Stout y Lattes (27) el tiempo de sobrevida entre el momento del diagnóstico y la muerte varía entre 5 meses y 16 años, con una media de 5.7 años.

### Angiosarcoma :

Tumor maligno de origen vascular, infrecuente en partes blandas, ha sido frecuentemente descrito en tejido óseo. Tiene la misma incidencia en ambos sexos, es relativamente más frecuente en personas jóvenes y generalmente se localiza en las extremidades y la cabeza.

El examen físico revela un tumor blando, depresible, aparentemente encapsulado, la enucleación es dificultada por el abundante sangramiento debido a su acentuada vascularización, generalmente está adherido al músculo subyacente o fascia; a pesar de esto rara vez la estructura sugiere macroscópicamente su origen vascular.

Histológicamente remeda groseramente la disposición de los angiomas, formando conductos vasculares irregulares y anastomóticos rodeados de una o más capas de células endoteliales atípicas e inmaduras en el caso de los hemangioendoteliosarcomas; o células redondas, ovales o fusiformes (pericitos de Zimmerman) de aspecto bastante uniforme, rodeando espacios vasculares revestidos de una sola capa de células endoteliales en el caso del hemangiopericitoma maligno (descrito en 1942 por Stout y Murray). Con tinciones para retículo se facilita la diferenciación de estos dos tumores, en el primero se observa que la vaina de reticulina rodea el vaso por fuera de las células endoteliales

proliferadas, en cambio en el hemangiopericitoma se ve esta vaina por dentro de las células tumorales.

La diferenciación es importante, pues la conducta de ambos tumores es diferente: el hemangioendoteliosarcoma es más maligno, pues da metástasis rápidamente.

El tratamiento de elección es la cirugía radical o la amputación. La radioterapia alivia el dolor y difiere las recidivas, no teniendo real valor curativo (8); debiera usarse cuando el tumor es inextirpable o ha sido resecado in completamente (30).

Pack y Ariel (23) refieren una sobrevida de 27.3% a 5 años con este criterio de tratamiento. El hemangiopericitoma da una sobrevida mayor; en una revisión publicada por Backwinkel y Diddans (3) sobre 223 casos, la tasa de sobrevida a 5 años con cirugía radical fue de 53.1 % , con cirugía conservadora más radioterapia 33,3 % y con radioterapia sola 13.3 %.

En los casos diseminados puede intentarse la quimioterapia ( Vineristina y Actinomicina D ) que ofrece un resultado paliativo moderado (4).

### Linfangiosarcoma :

Tumor muy raro, generalmente se presenta en extremidades afectadas por edema crónico, se han reportado casos en extremidad superior afectada de linfedema post mastectomía radical.

Histológicamente se caracteriza por la formación de estructuras vasculares linfáticas irregulares revestidas por una o más capas de células endoteliales atípicas. El número de casos comunicados es de escasa significación clínica y estadística.

### Sarcoma De Kaposi :

Tumor generalmente múltiple, localizado principalmente en la piel de las extremidades inferiores, aunque también se ha descrito su localización visceral. Suele ser frecuente en mujeres de mediana edad, de ascendencia judía o italiana; geográficamente su incidencia es alta en negros africanos; es considerado como un tumor de bajo grado de malignidad en relación con los sarcomas más comunes, puesto que no disemina a distancia (21).

Histológicamente se caracteriza por presentar estructuras vasculares atípicas rodeadas por células fusadas similares a un fibrosarcoma bien diferenciado; es frecuente que contengan hemosiderina. Debido a la multiplicidad de lesiones comúnmente presentes, la intervención quirúrgica está contraindicada, siendo la radioterapia y/o la perfusión con quimioterápicos el tratamiento de elección.

### Neurofibrosarcoma (Schwannoma maligno) :

Tumor localizado de preferencia en las extremidades y el retroperitoneo, afecta a individuos generalmente varones entre 30 y 40 años de edad. Se origina en la vaina de los nervios periféricos a expensas de las células de Schwann de origen mesodérmico. Clínica e histológicamente es difícil separarlo de los fibrosarcomas; se diferencia de éstos histológicamente por tener células fusiformes más gruesas, poco pleomórficas, los núcleos se disponen en empalizadas y las células se agrupan en nidos y espirales, pueden verse entre ellas fibras o troncos nerviosos. Las formas más celulares de este tumor, igual que los fibrosarcomas indiferenciados, dan frecuente y rápidamente metástasis a distancia; no dan metástasis ganglionares. La recidiva local es de aproximadamente un 25 % para los casos tratados

tanto con cirugía ampliada como con cirugía conservadora más radioterapia.

### Fibroxantomasarcoma :

Considerado de estirpe histiocitaria; recientemente caracterizado por Kempson y Kyriakos (15). Se compone de células redondeadas espumosas (xantomatosas), células gigantes heterotípicas y células fusadas.

En 22 pacientes con fibroxantomasarcoma la edad media fue de 52 años; la mayor parte de los tumores se localizaron en las extremidades y los otros en la pared torácica. Después de la excisión amplia el 40 % recidivó en un lapso que osciló entre 6 semanas y 3 años; 3 presentaron metástasis pulmonares y en un caso se observaron metástasis ganglionares (15).

### Mesenquinoma Maligno :

Tipo tumoral raro y de difícil diagnóstico, generalmente localizado en las extremidades, afecta especialmente a los adultos aunque no es raro en niños; no tiene preferencia por ningún sexo.

Histológicamente está compuesto por células diferenciadas en dos o más formas malignas (tumor mixto); no es raro que sea confundido con el rhabdomyosarcoma o el liposarcoma que contenga elementos mixomatosos.

La recurrencia después de la extirpación es frecuente y casi siempre se diseminan.

### Mesotelioma Maligno :

Se desarrolla en el revestimiento mesotelial de

las cavidades pleural, peritoneal y pericárdica. Se reconocen histológicamente células fusadas y epitelioides que se disponen en forma tubular o papilar; a veces pueden confundirse con fibrosarcomas indiferenciados cuando predominan los elementos fusados (10).

Stout y Lattes (27) informan de 201 casos, de los cuales 135 eran pleurales, 78 peritoneales y 8 pericárdicos. Pueden estar localizados o difusamente extendidos en la serosa. Clínicamente los pleurales se manifiestan por dolor torácico, disnea y tos. Usualmente se reconocen las células malignas en el líquido obtenido por punción. Son muy agresivos, generalmente inextirpables (formas difusas). En un 25 % dan metástasis ganglionares.

#### Sarcomas De Tejido Oseo Y Cartilaginoso Heterotópico :

Se describen muy raros casos; pueden estar localizados en las vecindades del esqueleto; pero macroscópicamente y microscópicamente no se encuentran en relación con estas estructuras.

Histológicamente no se diferencian de los sarcomas de este origen. El osteosarcoma está formado por células mesenquimáticas atípicas productoras de tejido óseo u osteoide; no debe confundirse con la miositis osificante.

El condrosarcoma está formado por condrocitos atípicos rodeados de material mucinoso. Ambos tumores suelen ser más benignos que sus homólogos esqueléticos.

#### Otros Tumores Heterotópicos :

En la literatura se describen algunos tumores cuya estructura histológica no corresponde a la localización en que presentan. En partes blandas constituyen general -

mente la manifestación local primaria de un proceso generalizado como es el linfoma histiocítico, el plasmocitoma o el linfoma de Hodgkin; sin embargo en algunos casos, realizado el tratamiento local, no se encuentran vestigios del proceso supuestamente generalizado. Son muy sensibles a la radioterapia, de ahí que éste sea el tratamiento de elección.

### Sarcomas De Origen Controvertido :

A través del tiempo y a la luz de los conocimientos actuales, el grupo tan numeroso de "sarcomas no clasificados o indiferenciados", ha ido paulatinamente disminuyendo debido a la tipificación de tumores que tienen estructura histológica y conducta biológica similar.

Entre ellos se pueden mencionar los siguientes :

#### Sarcoma de Células Claras :

Denominado también "sarcoma de los tendones y aponeurosis" por Enzinger, quien describe e individualiza 21 casos (11). Se presenta principalmente en adultos jóvenes predominantemente del sexo femenino y localizado comúnmente en la rodilla o el pie. Macroscópicamente se presenta como un tumor firme, moderadamente adherido a planos profundos, poco doloroso; al corte es firme y groseramente esférico, de superficie lisa, nodular o lobular, a veces encapsulado y casi siempre adherido íntimamente a los tendones y aponeurosis.

Histológicamente se ven grupos de células redondeadas, de apariencia epitelioídea y otras fusiformes formando empalizadas rodeadas por delicadas redes de tejido conectivo fibroso. Es un tumor muy agresivo; sólo 25 % de los pa

cientes tratados con diferentes técnicas sobreviven más de 5 años. La recidiva local es muy frecuente (en 16 de 19 pacientes); afortunadamente es raro.

Sarcoma de Células Granulosas (sarcoma alveolar):

Mejor llamado "tumor organoide de células granulosas"; antiguamente llamado "mioblastoma de células granulosas" por considerarlo como de origen mioblástico (datos actuales desmienten este origen).

Aparece generalmente en los músculos de las extremidades y el tronco, no son raros en cabeza, cuello y retroperitoneo, la frecuencia es igual en adultos y niños.

Histológicamente está formado por pequeños conglomerados organoides de células poligonales, de citoplasma granuloso, rodeados por espacios avasculares de finas paredes, con frecuencia se confunde con el carcinoma metastásico de células renales.

Los gránulos celulares tienen reacción variable (acidófila, basófila o anfófila); muchas de las células contienen un material cristalino que las diferencia del paraganglioma (tumor generalmente benigno). La forma benigna de tumor de células granulosas, que también es rara, se diferencia por tener núcleos pequeños, densos, regulares.

Estos tumores crecen lentamente pero dan rápidamente metástasis por vía sanguínea. Según Rubenfeld ( 25 ) son radiorresistentes.

Tumor Maligno De Células Gigantes De Partes Blancas :

Sarcoma extraesquelético de histogénesis incierta;

se parece histológicamente al tumor óseo de igual denominación: células gigantes uni o multinucleadas, núcleos hiper cromáticos, monstruosos y con escaso estroma fibroso en las formas más indiferenciadas. Da metástasis por vía sanguínea; pero generalmente su comportamiento no tiene relación con su grado de diferenciación. Frecuentemente recidiva (26 % según Mc Neer et al.), y la sobrevivida a 5 años es de hasta un 60 % con tratamiento combinado.

Melanosarcoma : (Nevo azul maligno)

Su existencia es debatida ampliamente. Se llama así a un tumor maligno estructuralmente constituido por células fusadas semejantes a fibroblastos atípicos que contienen pigmento melánico o se asocian a células que contienen este pigmento y son capaces de dar metástasis. Se sugiere además que esta entidad podría corresponder a un nevo azul maligno derivado de las células de Schwann, a fibroblastos melánicos o a fibrohistiocitomas. Son sumamente raros.

V.- MANIFESTACIONES CLINICAS Y DIAGNOSTICO

La primera manifestación objetiva y generalmente la única por la que los pacientes acuden a la consulta, es el aumento de volumen localizado en alguna parte del organismo; casi siempre de evolución lenta, indoloro y no ulcerado, característica ésta que condiciona el retraso de la primera consulta por lo menos en 6 meses.

Se afirma sin embargo que algunos tumores comienzan o se acompañan de dolor generalmente discreto (sarcomas sinoviales, neurofibrosarcomas); en otros casos cuando el tumor es muy grande y ha sufrido por este motivo necro-

sis o hemorragia, puede presentarse el dolor. A veces la compresión o percusión de un tumor ubicado en las vecindades de plexos nerviosos, puede desencadenar dolor u "hormigueo" a lo largo del tronco nervioso alterado (signo de Tinel), o puede hacer sospechar el origen nervioso de éste.

Los tumores ubicados profundamente (retroperitoneo, cavidad pleural, mediastino) pueden provocar síntomas por compresión de vísceras o elementos vitales importantes como primera causa de consulta (síndrome de vena cava superior).

A veces los pacientes refieren el rápido aumento de volumen, en los últimos meses, de un tumor que ha permanecido estático por muchos años, o la aparición brusca de un tumor primario (rabdomyosarcomas).

El examen físico frecuentemente no demuestra compromiso del estado general ni alteraciones en los exámenes de laboratorio de rutina. La masa tumoral superficial da casi siempre la impresión de estar bien encapsulada, móvil, no adherida a los planos profundos ni superficiales; debe pedirse al paciente que contraiga y relaje alternativamente la musculatura para comprobar esta aseveración. La consistencia es muy variable, desde blanda en los liposarcomas hasta pétrea en los sarcomas osteogénicos de partes blandas. El tamaño de la lesión, el grado de infiltración y extensión a planos profundos y superficiales decidirá posteriormente el tratamiento a seguir.

No se debe olvidar, al realizar el examen físico, que algunos sarcomas de partes blandas dan metástasis ganglionares en hasta 20 % de los casos.

## VI.- METODOS AUXILIARES

### Laboratorio :

No existen reacciones específicas para el diagnóstico de estas neoplasias; sin embargo la eritrosedimentación, fosfatasas, dehidrogenasa láctica, pruebas de función hepática, etc., pueden hacer sospechar la existencia de metástasis.

### Estudio Radiográfico :

Es necesario tomar radiografías de la zona de ubicación del tumor para demostrar o descartar compromiso óseo y su extensión en partes blandas. Si el tumor es retroperitoneal o intratorácico, es importante la comprobación radiológica del tamaño de la lesión y el compromiso visceral mediante radiografías simples, pielografía, cistografía, estudio radiológico de todo el tubo intestinal, arteriografías, etc.

La búsqueda de diseminación debe ser muy acusada en pulmones e hígado, órganos principalmente receptores de metástasis; los métodos de diagnóstico con radioisótopos son aquí importantes.

La omisión de cualquier examen o un error en la interpretación de los mismos, puede causar la pérdida o incapacidad del paciente cuando se realiza un tratamiento poco adecuado o innecesario.

## VII.- BIOPSIA

"Todo tumor de partes blandas debe considerarse maligno mientras el estudio histopatológico no demuestre

lo contrario", esta premisa de por sí refleja la importancia de este método de diagnóstico.

La biopsia puede ser:

- a) Por congelación inmediata o biopsia contemporánea, y
- b) Biopsia diferida.

Conociendo las dificultades de identificación que generalmente provoca el estudio de estos tumores, dada su heterogeneidad histológica, es preferible emplear la biopsia diferida, que permite tipificar con mayor precisión el material histológico y decidir una conducta terapéutica apropiada en relación con la localización y comportamiento biológico del tumor.

Se han propuesto diferentes técnicas para la obtención del material a examinar :

#### Biopsia por punción :

A pesar de que algunos autores recomiendan este método de diagnóstico realizado con la aguja de Vim Silverman, nos merece duda por lo anteriormente expuesto; la determinación exacta de la histopatología es lo más importante para decidir el tratamiento.

La escasez de tejido tumoral hace aún más problemática para el anatomopatólogo la clasificación exacta de este material.

#### Biopsia por aspiración :

Realizada con aguja o trócar, puede ser útil para el estudio citológico de líquido pleural, peritoneal o pericárdico; su negatividad debiera inducir a buscar otro método de diagnóstico biopsico.

### Biopsia quirúrgica. Biopsia por incisión :

Los que utilizan de preferencia los métodos anteriormente descritos, cuestionan este otro con el argumento de la diseminación que suele provocar la manipulación operatoria; sin embargo, la mayoría de los autores lo recomiendan aceptando el riesgo y reduciéndolo al mínimo siguiendo fielmente las reglas del acto quirúrgico normal; asepsia y antisepsia, anestesia general, manipulación delicada del espécimen. Este método está indicado cuando se trata de un tumor grande ( mayor de 2.5 cm. de diámetro) (21), y cuando éste se ubica en las proximidades de estructuras vitales. Consiste en extraer a cielo abierto un trozo en cuña del tumor a nivel de la parte más accesible de él; esto hace que el cirujano deba siempre plantearle a su paciente la realización de dos operaciones, de esta manera el método de tratamiento a seguir se elegirá posteriormente con meditado juicio.

### Biopsia por excisión o extirpación :

Se realiza en caso de tumores pequeños de los tejidos blandos superficiales, o cuando son intra abdominales o intratorácicos de fácil enucleación; en este último caso puede ser de valor la biopsia por congelación.

## VIII.- TRATAMIENTO

El tratamiento de los sarcomas de partes blandas no puede ser esquematizado y depende de la valoración de varios factores en relación con las características del tumor, el paciente y el equipo tratante; al respecto deben considerarse los siguientes elementos : localización del tumor, tipo histológico y grado de malignidad, tamaño, movilidad o adherencia, tumor primario o recidivado, presencia

de metástasis regionales o a distancia, edad y estado físico y psíquico del paciente; experiencia, juicio y decisión del equipo tratante.

La cirugía ha sido desde antiguo el único método de tratamiento de los sarcomas, actualmente es el más importante; pero no el único, debido principalmente al gran apoyo que han venido a prestar las nuevas técnicas de radioterapia a megavoltaje en los últimos años; nuevas experiencias han cambiado los clásicos conceptos de "radiorresistencia" que primaban y que impidieron una mayor difusión de la radioterapia, la cual es considerada actualmente como el segundo soporte de la terapia antitumoral.

La quimioterapia, aún en pleno proceso de investigación, está empezando a brindar sus efectos benéficos en este tipo de tumores gracias a nuevos métodos de aplicación en la terapia paliativa y curativa.

#### Cirugía Conservadora :

Consiste, como su nombre lo indica, en la simple extirpación de la masa tumoral aparentemente encapsulada.

Como tratamiento único no satisface, puesto que no erradica totalmente el tumor, siendo casi siempre de regla la recidiva local: 77 % a 90 % (16,25).

Actualmente está descartado como método único de tratamiento; sin embargo suele ser practicado cuando la ubicación del tumor (tórax, retroperitoneo) o sus conexiones con órganos vitales así lo exigen.

#### Cirugía Ampliada :

Consiste en la extirpación definitiva del tumor

con un margen apropiado de tejidos blandos que la circundan. Este método es de elección para tratar tumores ubicados en las extremidades y paredes torácica y abdominal; cuando el tumor invade músculos y fascias deben extirparse estas estructuras "en block" con sus inserciones; si compromete arcos costales éstos deben ser resecados.

Como único método de tratamiento, es de elección en tumores de bajo grado de malignidad y cuando se ubican lejos de estructuras vitales.

Cuando el tumor está localizado en las inmediaciones de un grupo ganglionar satélite o cuando el tipo histológico corresponde a un sarcoma que ocasionalmente disemina por vía linfática (rabdomyosarcoma, angiosarcoma y sinovioma maligno entre los más importantes) debe plantearse de inmediato la disección ganglionar regional.

La recidiva local con este método fluctúa entre 25 y 30 % según diferentes series ( 6, 16, 20, 23, 29 ). La sobrevida global a 5 años es de aproximadamente 40 % ( 20, 23 ).

La amputación de las extremidades, método propugnado especialmente por Pack, está indicada cuando el tumor ha sido catalogado según el tipo histológico y su diferenciación como muy agresivo, cuando compromete localmente estructuras vitales (como arterias y nervios principales), huesos y articulaciones o cuando se comprueba recidiva local a pesar de la resección amplia o del tratamiento combinado. Debe dejarse un amplio margen de tejido sano entre el tumor y el sitio de amputación; por ejemplo, si el tumor está localizado debajo de la rodilla o el codo, la amputación debiera ser a nivel del tercio medio del muslo o brazo respectivamente; si el tumor se ubica por encima de la rodilla o el codo debiera practicarse la desarticulación, la hemipelvectomía o la amputación interescapulo-torácica. Este método

puede ser aplicado en forma paliativa, aún cuando se compruebe la existencia de diseminación, si el tumor es muy grande, ulcerado y doloroso o provoca impedimento funcional.

La resección de metástasis únicas, sean pulmonares o cerebrales, después de intenso estudio que asevere esta posibilidad, ha sido empleada con relativo éxito.

#### Radioterapia :

La radioterapia sola a megavoltaje ha sido empleada con excelentes resultados en tumores radiosensibles como los plasmocitomas y linfomas de los tejidos blandos (32). Se han publicado casos de regresión total en liposarcomas inoperables (8, 19) y en tumores inextirpables (tórax, abdomen) retardaría la aparición de metástasis y la invasión local, mejorando temporalmente las condiciones del paciente.

La recidiva local con terapia radiante sola, llega a 66 % (16).

#### Quimioterapia :

El empleo de drogas de acción citostática en cánceres diseminados es cada vez más importante gracias al mejor conocimiento y perfección en el manejo de esquemas de tratamiento intensivo; la combinación de drogas en relación con su modo de acción dentro del ciclo celular tumoral, ha logrado beneficiar objetivamente entre un quinto y un tercio de los pacientes sometidos a esta terapia.

#### Terapia Combinada :

La cirugía, la radioterapia y la quimioterapia por sí solas tienen un campo de acción limitado, como lo demuestran los altos índices de recidiva local y bajas tasas de

de sobrevida. El uso de tratamientos combinados en oncología ha ampliado en un 15 a 20 % el porcentaje de curaciones clínicas y en un 30 a 40 % la sobrevida a 5 años (7); más importante aún es el hecho de haber disminuído con estas nuevas modalidades de tratamiento la radicalidad de ellos, consiguiéndose una mejor rehabilitación y una sobrevida más útil y tolerable para el paciente en particular.

El criterio que prima actualmente es que el tratamiento debe ser "adecuadamente radical para el tumor pero suficientemente conservador para el huésped".

#### Cirugía y Radioterapia :

Es considerada actualmente la mejor asociación de terapia curativa; esta combinación supone una menor radicalidad en el tratamiento quirúrgico unido a un mejor empleo de la radioterapia a megavoltaje.

La excisión simple del tumor seguida o precedida de terapia radiante en dosis de 500 a 700 rads. repartidos en 5 semanas ha dado los mejores índices de curación con disminución de la recurrencia local y aumento de la sobrevida.

Lindberg et al. (17) analizan 100 pacientes entre 1954 y 1971, con excisión quirúrgica conservadora más radioterapia a megavoltaje 3 a 4 semanas después de la cirugía en dosis de 5.000 rads. en 5 semanas, observando en 3 años de seguimiento un 25 % de recidiva local.

Posteriormente se analizaron 70 casos de tumores localizados en las extremidades y con el mismo tratamiento: hubo 17,2 % de recidiva local en 2 años (análisis independiente del tipo histológico); además en el 80 % de estos pacientes, la función del miembro después del tratamiento está perfectamente conservada.

Suit et al. (29) en 100 pacientes seguidos entre 2 y 12 años después del tratamiento encuentran 13 % de recidiva local; comparar este porcentaje con el 25 % que dan a aquellos tratados con cirugía radical sola.

Con esta modalidad de tratamiento se ha conseguido mejorar la sobrevida útil y elevar las tasas hasta en un 60 % a 5 años (16). Es actualmente el método más recomendable.

### Cirugía y Quimioterapia :

Desde los trabajos de Creech (1957) sobre perfusión de extremidades y Sullivan (1959) en infusión regional, estos métodos de tratamiento asociados a la cirugía conservadora constituyen actualmente un interesante procedimiento dentro de la terapia oncológica actual; nace así una nueva combinación para el tratamiento curativo de los sarcomas de partes blandas localizados en las extremidades y la cabeza.

El método de perfusión empleado para tratar tumores ubicados en las extremidades, requiere la cateterización de una arteria y vena importantes, un torniquete para aislar completamente el miembro o un segmento de él; todo esto conectado a un aparato de circulación extracorpórea.

El método de infusión empleado en tumores de la cabeza consiste en la cateterización de una arteria y la introducción a goteo lento y sostenido de la solución de una o varias drogas por medio de un aparato de infusión portátil.

Con estas técnicas se consigue mantener, por cierto tiempo y directamente sobre el tumor, dosis muy altas de drogas antitumorales que por vía general son intolerables y letales. Con esta asociación se ha logrado hacer cirugía

menos radical en caso de tumores operables, hacer operables tumores inoperables y conseguir curación en algunos casos.

La recidiva local disminuye hasta un 25 % y la sobrevida a 5 años llega a 57 % (18).

La sociación de cirugía, radioterapia y diferen - tes esquemas de quimioterapia por vía general, ha disminuío la posibilidad de metástasis a distancia logrando un marcado progreso en los resultados de tratamiento de sarcomas agresivos (31).

#### IX.- PRONOSTICO

El pronóstico de los pacientes afectados por sarcomas de los tejidos blandos en términos de recurrencia y sobrevida libre de enfermedad, es posible de predecir a base de algunos factores; tipo histológico, grado de diferenciación y localización del tumor; a esto se debe añadir el tipo o modalidad de tratamiento empleado. En las diferen - tes revisiones efectuadas se aprecia que los tumores más agresivos son los rabdomiosarcomas, especialmente el tipo alveolar, el sinovioma maligno, el hemangioendoteliosarcoma , el fibroxantosarcoma y el sarcoma epiteloideo.

Suit et al. , analizando 100 pacientes, demuestran la importancia que tiene en el pronóstico el grado de diferenciación de los tumores.

<u>Grado Histológico</u>	<u>Recidiva local</u>	<u>Sobrevida sobre 2 años</u>
Bien diferenciado	0 de 23 casos	19 de 23 casos
Poco diferenciado	9 de 53 casos	27 de 53 casos
Indiferenciado	4 de 24 casos	4 de 24 casos
Total	13 de 100 casos	50 de 100 casos

Los tumores localizados en las extremidades son de mejor pronóstico que los ubicados en la cabeza, cuello y tronco y aún mejor mientras más distalmente se ubiquen(28). El pronóstico depende también de la profundidad a que se en cuentren y de sus relaciones con órganos vitales.

Finalmente se debe destacar que en el pronóstico de estos pacientes, es fundamental la experiencia y el cri terio del equipo médico compuesto por el cirujano, radiotera peuta y quimioterapeuta, quienes van a decidir el tipo de tratamiento en cada uno de los casos.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Ackerman, L.V. ; Del Regato, J.A.  
Cancer: diagnosis, treatment and prognosis.  
4a. Ed. Mosby, St. Louis 1970
- 2.- Atkinson, L.; Garvan, J.M.; Newton, N.C.  
Behavior and management of soft connective tissue sarcomas.  
Cancer 16: 1552, 1963.
- 3.- Backwinkel, K.D.; Diddams, J.A.  
Hemangiopericytoma.  
Cancer 25: 896, 1970
- 4.- Bredt, A.A.; Serpick, A.A.  
Metastasis hemangiopericytoma treated with vincristine  
and actinomycin D.  
Cancer 24: 266, 1963
- 5.- Brennhovd, I.O.  
The treatment tissues sarcomas; a plea for a more urgent  
and aggressive approach.  
Acta Chir. Scand. 131. 438, 1966
- 6.- Cantin, J.; Mc Neer, G.P.; Chu, F.C.;Booher, R.J.  
The problem of local recurrence after treatment of soft  
tissue sarcoma.  
Ann. Surg. 168: 47, 1968
- 7.- Canónico, A.N.  
Tratamientos combinados en cáncer.  
En Bertola: Cancerología básica. Universitaria, Buenos  
Aires, 1970.

- 8.- Clark, R.L.; Martin, R.G.  
Tumors of soft parts. En Fields, J.B.: Cancer, diagnosis and treatment.  
5a. Ed. Little Brown, Boston 1959
- 9.- Coran, A.G.; Crocker, D.W.; Wilson, R.E.  
A twenty-five year experience with soft tissue sarcoma.  
Am. J. Surg. 119: 288, 1970.
- 10.- Enzinger, F.M.; Lattes, R.; Torloni, H.  
Tipos histológicos de tumores de los tejidos blandos.  
O.M.S., Ginebra 1969.
11. Enzinger, F.M.  
Epithelioid sarcoma.  
Cancer 26: 1929, 1970.
- 12.- Enzinger, F.M.  
Recent trends in soft tissue pathology.  
En M.D. Anderson Hospital: Tumors of bone and soft tissue.  
Year Book, Chicago 1965
- 13.- Folle, J.A.  
Sarcomas de las partes blandas de los miembros.  
Cir. Pan. Am. 2: 15, 1958
- 14.- Hare, H.F.; Cerny, M.J.  
Soft tissue sarcoma: a review of 200 cases.  
Cancer 16: 1332, 1963
- 15.- Kempson, R.L.; Kyriakos, M;  
Fibroxantosa sarcoma of the soft tissues.  
Cancer 29: 961, 1972
- 16.- Linberg, R.D.; Fletcher, G.H.; Martin, R.G.  
The management of soft tissue sarcomas in adults; surgery and post-operative radiotherapy.  
J. Radiol. Med. Nucl. 56: 761, 1975

- 17.- Lindberg, R.D.; Martin, G.R.; Romsdahl, M.M.;  
Surgery and post-operative radiotherapy in the treatment  
of soft tissue sarcomas in adults.  
Am.J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.123: 123,1975.
- 18.- Mc Bride, Ch.;  
Perfusión en sarcomas de partes blandas y melanomas; in  
dicaciones y resultados.  
En Actualidades en cancerología, Santiago de Chile 1974
- 19.- Mc Neer, G.P.; Cantin, J.; Chu, F.; Nickson, J.J.  
Effectiveness of radiation therapy in the management of  
sarcoma of the soft somatic tissues.  
Cancer 22: 391, 1968.
- 20.- Martin, R.G.; Butler, J.J.; Albores-Saavedra, J.;  
Soft tissue tumors: surgical treatment and results.  
En M.D. Anderson Hospital: Tumors of bone and soft tissue.  
Year Book, Chicago 1965.
- 21.- Moore, C.;  
Synopsis of clinical cancer.  
Mosby, St. Louis 1973
- 22.- Pack, G.T.; Ariel, I.M.;  
Tumors of the somatic tissues.  
Hoebner Harper, New York 1958
- 23.- Pack, G.T.; Ariel, I.M.;  
Fifty years of surgical progress 1905-1955.  
Int. Abst. Surg. 100: 536, 1955
- 24.- Pack, G.T.; Ariel, I.M.;  
Synovial sarcoma; report of 60 cases.  
Surgery 28: 1047, 1950

- 25.- Rubenfeld, S.;  
Radiation therapy in alveolar soft part sarcoma.  
Cancer 28: 577, 1971
- 26.- Senysyn, J.J.;  
Radiation induced sarcoma after treatment of breast cancer.  
Cancer 26: 394, 1970
- 27.- Stout, A.P.; Lattes, R.;  
Tumors of the soft tissues.  
En Armed Forces Institute of Pathology: Atlas of tumor  
pathology.  
2nd. series. Fasc. 1. Washington D.C. 1967.
- 28.- Suit, H.D.; Russell, W.O.; Martin, R.G.;  
Management of patients with sarcoma of soft tissue in  
an extremity.  
Cancer 31: 1247, 1973.
- 29.- Suit, H.D.; Russell, W.O.; Martin, R.G.;  
Sarcoma of soft tissue; clinical and histopathologic pa-  
rameters and response to treatment.  
Cancer 35: 1478, 1975.
- 30.- Unni, K.K.; Ivins, J.D.; Beabout, J.W.; Dahlin, D.C.;  
Hemangioma, hemangiopericytoma and hemangioendothelioma  
of bone.  
Cancer 27: 1403, 1971.
- 31.- Wilbur, J.R.; Sutow, W.W.; Sullivan, M.P.; Gottlieb, J.A.;  
Chemotherapy of sarcomas.  
Cancer 36: 765, 1975.
- 32.- Zuppinger, A.;  
Radiation therapy of sarcoma of the bone and soft tissue.  
Am.J.Roent. 99: 435, 1967.