

# BASES DE LA MEDICINA CLÍNICA

Unidad 16:  
**CIRUGÍA GENERAL**

Tema 16.5:  
**TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS**

Dr. Víctor Sepúlveda



## Introducción

Los tumores de partes blandas pueden dividirse en benignos y malignos. Los malignos se denominan sarcomas. Los tumores benignos de partes blandas son más frecuentes que los malignos estimándose su relación de 100 a 1.

Los sarcomas constituyen un grupo heterogéneo de tumores malignos de variado origen mesenquimático, con diferentes características clínicas y patológicas, existiendo sarcomas de origen óseo y de partes blandas (tejido graso, muscular, nervioso, etc.), constituyendo el 1% de las neoplasias en el adulto. En la población infantil, sin embargo esta cifra aumenta a 15%.

Los sarcomas de partes blandas son más frecuentes que los sarcomas óseos.

La incidencia anual de sarcomas de partes blandas en EEUU es de aproximadamente 10.000 casos, y la mortalidad general es de aproximadamente 3.700 casos. En la Unión Europea la incidencia anual es menor, de aproximadamente 1 en 100.000, con mortalidad anual asociada de 0,7 por 100.000 habitantes. La sobrevida general a 5 años plazo de los sarcomas de partes blandas es de 50 a 60%. Existe un predominio pequeño en el sexo masculino versus el femenino (1,1:1,0), con mayor tendencia a presentarse en el grupo etáreo sobre 60 años.

## Etiología

Los agentes asociados a la aparición de sarcomas son:

- Radioterapia.  
Por definición, los sarcomas inducidos por radioterapia no aparecen antes de los 3 años desde la aplicación (no confundir con recidiva), y generalmente aparecen en forma más tardía. La mayoría de las lesiones son de alto grado, y predomina el osteosarcoma.
- Quimioterapia.  
Mayormente asociado a agentes alquilantes y el riesgo relativo aumenta con la dosis acumulativa.
- Exposición química.
- Agentes virales.  
HIV (sarcoma de Kaposi).
- Linfedema crónico.  
Se ha observado aparición de sarcomas de partes blandas en pacientes con mastectomías radicales secundarias a cáncer de mama (síndrome de Stewart-Treves), como también en pacientes con linfedema crónico de extremidades inferiores secundario a, por ejemplo, filariasis.
- Trauma y cuerpos extraños  
Se han reportado casos de tumores de partes blandas en zonas anatómicas expuestas a trauma y cuerpos extraños.

## Diagnóstico diferencial

- Tumores benignos (de variado origen patológico)  
Lipomas, linfangiomas, leiomiomas, etc.
- Tumores malignos  
Carcinomas (primarios o metastásicos), melanomas, linfomas

## Clínica

Dado sus diferentes orígenes patológicos, su presentación clínica depende de la ubicación del tumor.

### Extremidades y tronco superficial

Aproximadamente un 60 % de los sarcomas de partes blandas aparecen en las extremidades. La mayoría de los pacientes presentan tumores de crecimiento indoloro.

### Retroperitoneo

Aproximadamente un 15 % de los sarcomas de partes blandas aparecen en el retroperitoneo. La mayoría de los pacientes presenta una masa abdominal (80%), y un 50 % relata dolor abdominal.

### Visceras

Aproximadamente un 15 % de los sarcomas de partes blandas son viscerales y su presentación clínica es única dependiendo de su ubicación anatómica.

### Cabeza y cuello

Aproximadamente un 10 % de los sarcomas de partes blandas aparecen en la cabeza o en el cuello. Tienden a ser de menor tamaño en relación a las otras ubicaciones, pero presentan mayor cantidad de problemas mecánicos.

## Clasificación histopatológica

Generalmente se clasifican los sarcomas según su origen histopatológico, siendo más frecuente el fibrohistiocitoma maligno, leiomiosarcoma, liposarcoma y sarcoma sinovial.

### *Tumores de origen fibroso o histiocítico*

Dermatofibrosarcoma protuberans  
Fibrohistiocitoma maligno  
Fibrosarcoma

### *Fibromatosis*

Superficial  
Tumor desmoides

### *Sarcomas de músculo*

Rabdomiosarcoma  
Leiomiosarcoma

### *Sarcomas de tejido adiposo*

Liposarcoma.

### *Sarcomas de endotelio y linfáticos*

Hemangiosarcoma  
Sarcoma de Kaposi  
Hemangiopericitoma

*Sarcomas de nervios periféricos*  
Schwanoma maligno

*Sarcomas de tejido sinovial*  
Sinoviosarcoma

*Sarcomas de hueso*  
Osteosarcoma extraesquelético.

*Sarcoma de cartílago*  
Condrosarcoma

*Sarcomas de tejido originario desconocido*  
Sarcoma de Ewing

Sin embargo, esta clasificación es reproducible sólo en tumores diferenciados. De este modo a medida que los tumores se desdiferencian se tornan más dificultosos para clasificar por su histopatología. Aún más, la importancia de esta clasificación histopatológica tiende a ser de menor importancia ya que no influye en la predicción del comportamiento biológico (capacidad de metástasis y letalidad) del tumor, sino más bien en ese aspecto importa más el grado histológico y el tamaño del tumor.

### **Etapificación**

La 6ª edición del sistema de etapificación de la American Joint Committee on Cancer (AJCC) e International Union Against Cancer (UICC) data de 2002, utiliza el sistema TNM para etapificar estos tumores:

#### **Tamaño tumoral (T)**

Tx Tamaño desconocido  
T0 Sin tumor primario  
T1 < 5 centímetros en su diámetro mayor  
T1a superficial  
T1b profundo  
T2 > 5 centímetros en su diámetro mayor  
T2a superficial  
T2b profundo

#### **Adenopatías regionales (N)**

Nx Linfonodos desconocidos  
N0 Sin compromiso de linfonodos regionales  
N1 Con compromiso de linfonodos regionales

#### **Metástasis a distancia (M)**

Mx Metástasis desconocidos  
M0 Sin metástasis  
M1 Con metástasis

#### **Grado histológico del tumor (G)**

Gx Grado desconocido  
G0 Bien diferenciado

- G1 Moderadamente diferenciado
- G2 al diferenciado
- G3 Mal diferenciado o indiferenciado

Los tumores superficiales están por sobre la fascia de las extremidades sin invadirla, y los tumores profundos la comprometen o están por de bajo de ella. Los tumores retroperitoneales, mediastinitis o pélvicos son profundos. Esta clasificación excluye el dermatofibrosarcoma protuberans.

#### Agrupación por etapas

|         |                    |    |    |             |      |
|---------|--------------------|----|----|-------------|------|
| Etapa 1 | T1a, T1b, T2a, T2b | N0 | M0 | G1-2        | G1   |
| Etapa 2 | T1a, T1b, T2a      | N0 | M0 | G3-4        | G2-3 |
| Etapa 3 | T2b                | N0 | M0 | G3-4        | G2-3 |
| Etapa 4 | Cualquier T        | N1 | M0 | Cualquier G |      |
|         | Cualquier T        | N0 | M1 | Cualquier G |      |

#### Factores pronósticos

Tamaño tumoral  
 Grado de diferenciación tumoral  
 Ubicación  
 Profundos

#### Mejor pronóstico

Menor tamaño tumoral  
 Diferenciados  
 Extremidades  
 Superficiales

Existen diferentes herramientas pronósticas en Internet, disponibles en el sitio [www.normograms.org](http://www.normograms.org).

A diferencia de otros tipos de neoplasias, los factores pronósticos de recidiva local no son equivalentes a los factores pronósticos de metástasis o de letalidad. Así pues, a modo de ejemplo el compromiso de margen quirúrgico de la pieza operatoria es un factor pronóstico de recidiva local, pero no de mortalidad.

### **Diagnóstico**

#### Clínica

#### Imágenes

- Tumor primario  
 Tomografía axial computada o resonancia nuclear magnética
- Metástasis: Depende de la ubicación del primario y sus características
  - Extremidades y de bajo riesgo: Radiografía de tórax
  - Extremidades y de alto riesgo: Tomografía axial computada de tórax
  - Tronco: Tomografía axial computada o resonancia nuclear magnética de hígado o de tórax

#### Biopsia

Toda lesión sintomática, persistente, que crece o es mayor a 5 centímetros debe biopsiarse.

- Percutánea  
 Se prefiere biopsia core versus citología, ya que obtiene más tejido para sus análisis.
- Incisional  
 Se prefiere biopsia incisional, realizándola paralelo (longitudinal) al eje de la extremidad, centrada sobre la lesión, procurando hemostasia cuidadosa y no realizando colgajos cutáneos.

### **Tratamiento**

El tratamiento debe ser multimodal por un equipo experimentado.

### Cirugía

Ha existido una progresión en las técnicas quirúrgicas permitiendo realizar cirugías más conservadoras en la actualidad. De este modo, asociando los cambios de la técnica quirúrgica a tratamientos con radioterapia se ha logrado modificar la conducta quirúrgica desde la amputación, pasando por cirugía compartamental, llegando a la resección local amplia.

Al realizar una cirugía oncológica en los sarcomas de partes blandas se debe considerar su comportamiento biológico, tanto local, regional como a distancia. Con relación a su comportamiento local, los sarcomas de partes blandas tienden a desplazar y comprimir los tejidos vecinos, sin infiltrarlos, llegando incluso a generar una **pseudocápsula**. Al realizar una resección a través de esta pseudocápsula la tasa de recidiva local varía entre 30 a 60 %.

Por lo tanto, la resección local amplia incluye los tejidos circundantes a la lesión (2 a 3 centímetros alejados del tumor primario), la cicatriz de la biopsia y eventuales cicatrices de drenajes.

Existen condiciones bajo las cuales el tratamiento quirúrgico es la amputación de la extremidad, como por ejemplo si el tumor compromete el eje neurovascular de la extremidad o si compromete mayormente la estructura ósea de la extremidad.

La linfadenectomía rutinaria no tiene cabida en los sarcomas, ya que el compromiso regional es de baja frecuencia (2 a 3 %). Sin embargo, en presencia de compromiso regional clínico o radiológico se debe proceder a linfadenectomía regional.

En caso de presentar metástasis resecables la conducta es quirúrgica.

### Radioterapia

La radioterapia juega un rol fundamental en el control locorregional de los sarcomas.

Así pues, se administra en todos los sarcomas de alto grado y en los T2. En casos particulares no se administra radioterapia adyuvante.

Lo que esta en discusión actualmente es si corresponde realizar radioterapia preoperatorio (neoadyuvante) o postoperatoria (adyuvante o coadyuvante). La radioterapia preoperatoria presenta ventajas tales como la formación de la pseudocápsula tumoral, reducción del tamaño tumoral y, eventualmente podría utilizarse menores dosis de radiación. Sin embargo, se debe considerar sus desventajas también, como lo es la alteración de la etapificación histopatológica y la modificación de la cicatrización de las heridas.

### Quimioterapia

Existe diversa evidencia del uso de quimioterapia en sarcomas de partes blandas, con diferentes regimenes y en diferentes condiciones.

En general no se administra en pacientes con tumores resecables asociados a factores de buen pronóstico; en cambio, se podría administrar por ejemplo, en pacientes jóvenes con factores de mal pronóstico o en enfermedad metastásica no resecable.

La tendencia de la evidencia acumulada es que la utilización de quimioterapia en los sarcomas de partes blandas disminuiría la recurrencia locorregional y tendría impacto en la sobrevida. Sin embargo, falta aún evidencia sólida para establecer criterios claros en su indicación.

#### Terapia molecular

Con relación al tratamiento adyuvante molecular en los tumores de partes blandas, el modelo de tratamiento lo constituye el tumor GIST (Gastro Intestinal Stromal Tumour). Los tumores GIST expresan el receptor c-kit en su superficie, un receptor con funciones de regulación del crecimiento celular. Así pues, el desarrollo de inhibidores moleculares como el Imatinib, que inhiben el receptor c-kit, ha permitido avances en el tratamiento de los tumores GIST.

##### *Inhibidores de los factores antiangiogénicos*

En la actualidad existen evidencias contradictorias en cuanto a su uso en tumores de partes blandas.

##### *Inhibidores de las metaloproteasas de la matriz*

En estudios preclínicos se ha logrado demostrar actividad antitumoral de los inhibidores de las metaloproteasas de la matriz.

##### *Inhibidores de las vías de los factores de crecimiento celular*

Se ha reportado sobreexpresión de receptores de factores de crecimiento celular en los tumores de partes blandas, pero aún faltan ensayos clínicos que revelen su utilidad clínica.

##### *Terapia génica*

En varios estudios de ciencias básicas se ha verificado regresión tumoral con el uso de terapia génica, incluyendo tratamiento con activación o inserción de genes como p-53.

##### *Vacunas*

Actualmente hay estudios tipo I que investigan el rol clínico de las vacunas contra los sarcomas.

#### **Bibliografía**

NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology Soft Tissue Sarcoma V.2.2008

Guías Clínicas en Sarcoma de Partes Blandas - Consenso del Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS) Oncología, 2006; 29 (6):238-244

Mocellin et al Adult soft tissue sarcomas: Conventional therapies and molecularly targeted approaches. Cancer treatment reviews (2006) 32, 9–27

Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. Annals of Oncology 18 (Supplement 2): ii74–ii76, 2007

Windham et al Retroperitoneal Sarcomas Cancer Control January/February 2005, Vol. 12, No. 1.

## CASO CLÍNICO

Un paciente de 25 años consulta por un aumento de volumen progresivo en la cara anterior del muslo izquierdo el cual notó por primera vez. Al examinarlo se nota una masa de 6 cm de diámetro de consistencia dura que no se moviliza.

Pregunta 1. La conducta inicial más adecuada es:

a) Observar durante 3 meses y realizar cirugía si este crece.

**b) Biopsia incisional.**

c) Punción de la masa para citología.

d) Solicitar una ecotomografía de partes blandas.

e) Biopsia excisional.

Justificación

**Correcta B:** La masa debe ser sometida a biopsia incisional ya que mide más de 5 cm. y ha sido de crecimiento progresivo.

Pregunta 2. En relación a la cirugía a realizar:

a) Siempre se hace linfadenectomía.

b) La incisión de la pseudocápsula facilita la resección del tumor.

c) Cuando el tumor esta localizado en una extremidad, la única posibilidad quirúrgica es la amputación.

**d) Consiste en resección con amplios márgenes e incluyendo cicatrices previas y sitios donde pudo tener drenajes previamente.**

e) La cirugía no juega ningún rol ya que el tratamiento consiste en quimioterapia y radioterapia.

Justificación

**Correcta D:** Ante un sarcoma de partes blandas la cirugía debe ser realizada con márgenes amplios, incluyendo cicatrices previas para disminuir la posibilidad de recidiva local futura.