

Sarcomas de partes blandas a propósito de un caso.

* Dr. Mario Leone Pignataro
** Dr. Carlos Malatay Gonzáles
*** Dr. Miguel Valdivieso Castro
**** Dr. Luis Aguilar Suintaxi.

* Jefe del Departamento de Tumores de Piel y Partes Blandas ION SOLCA
** Postgradista de Cirugía Oncológica ION SOLCA
*** Postgradista de Cirugía General UNL
**** Postgradista de Cirugía General ION SOLCA.

ABSTRACTO

Los sarcomas de partes blandas se originan del mesénquima a punto de partida del tejido conjuntivo extraesquelético y sus variedades especializadas como tejido fibroso, adiposo, muscular sinovial, vascular sanguíneo y linfático, tendinoso y otros, además se incluyen otro tipo de origen ectodérmico ejemplo el schwannoma.

Representan entre el 1 y el 2 % de las neoplasias del adulto y entre el 10 y el 15 % de las pediátricas. Paciente con presencia de masa tumoral en muslo izquierdo de gran tamaño diagnosticada en el año 2001, que desaparece de controles médicos en el Hospital de SOLCA Guayaquil por dos años llegando con masa tumoral de 14 x 10 cm en muslo izquierdo, de consistencia dura, no móvil, con foco central hemorrágico siendo resecada dicha masa en septiembre del 2003; que infiltra aponeurosis de compartimiento anterior de muslo.

Palabras Claves: Sarcoma, muslo.

CASO QUIRÚRGICO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 31 años de edad, nacida y residente en Milagro; que consulta por primera ocasión en el servicio de Preadmisión el 3 de enero del 2002 por de masa tumoral a nivel de muslo izquierdo de + 1 año de evolución sin presencia de edemas, con pulsos periféricos palpables, en región interna de muslo izquierdo presenta tumoración de partes blandas fija, dura de 12 x 10 cm de diámetro. La paciente desaparece de la institución por un año retornando el 2 de enero del 2003 con la presencia de masa tumoral que aparentemente aumenta de tamaño, se encuentra una masa fija a estructuras musculares profundas de 15 cm de diámetro sin adenopatías regionales, sin signos de compresión neuro vascular Se indica TAC de muslo y biopsia incisional de la misma ante la negativa de la paciente no se realiza. Se valora en SOLCA de Machala el 1 de agosto del 2003 realizándose los estudios antes mencionados, que indican proceso tumoral de características malignas presentándose sangrado de la parte central de la misma Acude al servicio de emergencias en donde se repite la tomografía que reporta la presencia de una imagen de densidad mixta de 144 x 102 mm

Correspondencias y Separatas:

Dr. Mario Leone P.
Servicio de Sarcomas y Partes Blandas
ION Solca Guayaquil
Av. Pedro Menéndez Gilbert (junto a la Atarazana)
Guayaquil - Ecuador

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer

ABSTRACT

Soft tissue sarcomas constitutes a group of pathologies of variable heterogeneity that in their majority originate of mesenchymal of the extraskeletal connective tissue and its varieties specialized like fibrous tissue, muscular sinovial, blood vessels, lymphatic and others, in addition include another group of ectodermal tumors like schwannoma.

For your incidence they are not a public health. They represents about 1.2 % of adult tumors and the 10- 15 % of pediatric tumors. Patient with tumoral mass in left muscle with diagnosis in 2001, loss of medical controls in the SOLCA Hospital of Guayaquil, return in two years with tumoral mass of 14 x 10 cm in left muscle, hard consistence, with hemorrhagic central focus with surgical treatment in september of 2003; that the aponeurosis of muscle anterior compartment.

Key Words: Sarcoma, muscle.

(figura 1) que compromete únicamente a tejido conjuntivo subcutáneo respetando tejido muscular y óseo en cara anterointerna de muslo izquierdo con una zona de infiltración y de ulceración de aproximadamente 5 cm, por lo cual se decide el ingreso para la resección de masa tumoral la misma que se realiza el 2 de septiembre del 2003, Con la realización de una incisión amplia en ojal con resección de masa tumoral la misma que no infiltra compartimiento anterior del muslo, resecando la aponeurosis de sartorio y del vasto externo sin que exista alteración neurovascular luego del procedimiento quirúrgico, se valora pieza quirúrgica. (Figura 4)

TAC MUSLO DERECHO
(FIGURA 1)



ASPECTO MACROSCÓPICO
(FIGURA 2)



EXTIRPACIÓN QUIRÚRGICA
(FIGURA 3)





TUMORACIÓN EXTIRPADA
(FIGURA 4)

DISCUSIÓN

El término sarcomas deriva de la palabra griega "sarx" que significa carne y el sufijo "OME" que significa tumor. Los sarcomas son tumores mesenquimales malignos que se originan en los tejidos no epiteliales extraesqueléticos TABLA I (se excluye el sistema reticuloendotelial, la glía y los tejidos de soporte de órganos parenquimatosos).

TABLA I. TEJIDOS INVOLUCRADOS EN LOS SARCOMAS

- Musculatura voluntaria y tendones.
- Tejido adiposo.
- Tejido conectivo.
- Vasos que irrigan a los tejidos anteriormente citados.
- Nervios periféricos, se presentan como masas en el tejido blando.

Estos tumores constituyen un grupo de tumores altamente heterogéneo que se clasifican en base a su histología respecto al tejido adulto al cual se parecen. Pueden ser localmente agresivos con capacidad invasiva o de crecimiento destructivo con un elevado índice de recurrencia y de metástasis a distancia. Su epidemiología y su patogenia es menos conocida que la de los carcinomas debido a que en ocasiones se presentan como lesiones mal definidas, en las que es difícil determinar el potencial de malignidad. En ocasiones existen neoplasias benignas y lesiones no neoplásicas que morfológicamente aparentan ser malignas pero siguen un curso benigno (pseudosarcomas).

INCIDENCIA

Su incidencia anual se estima en 2 casos por cada 100.000 habitantes; representan del 0,8% al 1% de todas las neoplasias malignas y es responsable del 2% de las muertes por este concepto. En el 40% de los casos afecta a mayores de 55 años, debiendo considerar que el 46% afecta a extremidades inferiores, el 13% a superiores, el 31% en tronco y el 9% a la región de cabeza y cuello.

PATOGENIA

No se conoce bien cuáles son los factores que favorecen su aparición por, lo que se sospecha de causas físicas, químicas, inmunológicas, hereditarias, etc., aunque por la rareza de estos tumores no queda bien definida la relación.

TABLA II. FACTORES RELACIONADOS CON APARICION DE SARCOMAS.

- Factores ambientales:
- Traumatismos: frecuentemente se encuentra como antecedente.
- Carcinógenos: Hidrocarburos policíclicos, asbestos, dioxinas.
- Radiaciones: especialmente la radioterapia.

- Virus oncogénicos: el VIH relación con el Sarcoma de Kaposi.
- Factores inmunológicos: Inmunodeficiencias y la inmunosupresión farmacológica (ciclosporina por ejemplo) se relacionan con sarcomas, así como la aparición de angiosarcomas en regiones linfadenectomizadas.
- Factores genéticos: Enfermedad de Von Reklinghausen (neurofibromas degeneran un 1-5% a Schwannoma maligno).
- Síndrome de Gardner.
- Lipomas, leiomiomas, tumores glómicos, xantomias, paragangliomas y varias formas de fibromatosis se relacionan con una base hereditaria.

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA

Histológica. Esta se basa en el aspecto microscópico y microscópico, la microscopia electrónica, la Inmunohistoquímica y el cultivo de tejidos. Los principales tipos tumorales son:

- Histiocitoma fibroso maligno (26,7%)
- Rabdomiosarcoma (11,8%)
- Liposarcoma (9,8%)
- Leiomiosarcoma (8,8%)
- Fibrosarcoma (7,2%)
- Sarcoma sinovial (5,7%).
- En menor porcentaje: dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma de células claras, sarcoma epiteloide, etc.

TABLA III NORMAS PARA LA GRADACION HISTOLOGICA DE LOS SARCOMAS

- SARCOMAS DE BAJO GRADO.
- Buena diferenciación.
- Hipocelularidad.
- Estroma abundante
- Hipovascularización.
- Necrosis mínima.
- <5 mitosis por 10CGA
- SARCOMAS DE ALTO GRADO
- Escasa diferenciación.
- Hiper celularidad.
- Estroma mínimo.
- Hipervascularización.
- Necrosis abundante
- >5 mitosis por 10CGA

EVALUACIÓN CLÍNICA

Esta se basa en la realización de una adecuada anamnesis en donde se debe considerar la edad, el sexo, la forma de presentación, la afectación funcional de la zona, y los antecedentes de la persona. En la exploración hay que considerar:

Σ Tumoración: tamaño (importante factor pronóstico), localización profunda o superficial (afecta a la resecabilidad), adherencias a planos fasciales, óseos o cutáneos.

Σ Territorios ganglionares: explorar la presencia de adenopatías. Solo un 5% de los pacientes con SPB desarrollan metástasis linfáticas y es necesario en estos casos realizar el diagnóstico diferencial con el carcinoma y el melanoma maligno. Son más frecuentes en el sarcoma epiteloide, sarcoma sinovial, rabdomiosarcoma y sarcoma de células claras.

Diagnóstico por imagen

- Rx simple de la zona de la lesión tumoral.
- RNM : topográfica de la lesión, relación con el paquete vasculonervioso.
- TAC: útil para detectar metástasis a distancia. Sobre la región tumoral ofrece mejor resolución la RNM.
- Rx simple de tórax
- Angiografía: permite valorar la posible afectación vascular y facilita la resección tumoral.
- Gammagrafía ósea: permite estudiar la posible afectación ósea.

Diagnóstico Histológico.

Este se basa en la toma de una biopsia tumoral, que se puede realizar mediante:

1. PAAF: en lesiones muy poco accesibles a la biopsia o para documentar metástasis o recidivas.
2. Biopsia excisional: lesiones de menos de 3 cm de diámetro.
3. Biopsia incisional: es la técnica ideal. Se realizará con una manipulación mínima de los tejidos.

TRATAMIENTO.

Este es principalmente QUIRURGICO aunque se han propuesto otras modalidades de tratamiento como la quimioterapia y la radioterapia, que no han ofrecido un mayor beneficio en comparación al tratamiento quirúrgico de la lesión. Tabla IV

Tipos de tratamiento quirúrgico:

- Cirugía radical: como único tratamiento local, es necesario realizar resecciones de grupos y de compartimentos musculares. Frecuentemente son necesarias las amputaciones (50% de los pacientes) con lo que se controla localmente el 80% de los casos.

Tabla V

Cirugía local amplia, más tratamiento adyuvante con radioterapia y quimioterapia, consigue un control local como la cirugía radical. Se trata de realizar la resección del tumor con 2 cm de tejido normal adyacente.

TABLA IV. Características de la cirugía

- a) Extirpar la zona de la biopsia previa.
- b) El tumor ha de ser extirpado y sin contactar con él.
- c) La linfadenectomía no está indicada al menos que se trate de sarcoma de células claras, sarcoma epitelioides y rabdomiosarcoma, y en aquellos casos en que hayan ganglios clínicamente sospechosos.

TABLA 5. Indicaciones para la amputación de extremidades:

- a) Recidiva local de un sarcoma de alto grado.
- b) Afectación del eje vascular de la extremidad.
- c) Afectación nerviosa importante.
- d) Afectación ósea.
- e) Extensa contaminación local por una cirugía previa.
- f) Fracturas patológicas.
- g) Infección del sarcoma.

Bibliografía:

1. Ferrer R. Sarcomas: differential diagnosis and evaluation.. Am Fam Physician 1998.

1. Kelly CS, Kelly RE Jr. Sarcomas in children. Pediatr Clin North Am 1998.

2. Linet OI, Metzler C. Practical ENT. Incidence of palpable cervical nodes in adults. Postgrad Med 1977.

3. Slap GB, Brooks JS, Schwartz JS. When to perform biopsies of enlarged lymph nodes in young patients. JAMA 1984.

4. Steel BL, Schwartz MR, Ramzy I. Fine needle aspiration biopsy. Role, limitations and analysis of diagnostic pitfalls. Acta Cytol 1995.

5. Karadeniz C, Oguz A, Ezer U, Ozturk G, Dursun A. The etiology of peripheral Lymphadenopathy in children. Pediatr Hematol Oncol 1999.

6. Cochran AJ. Sarcoma metastases through the lymphatic system?. Surg Clin North Am 2000.

7. Habermann TM, Steensma DP. Lymphadenopathy. Mayo Clin Proc 2000.

8. Small EJ, Torti FM. Testes. In: Abeloff MD, ed. Clinical oncology. 2d ed. New York: Churchill Livingstone, 2000.

9. Saif MW. Diagnosis and treatment of sarcoma. Resid Staff Physician 2001

10. Layfield LJ. Fine-needle aspiration of the head and neck. Pathology (Phila) 1996.

11. Das DK. Value and limitations of fine-needle aspiration cytology in diagnosis and classification of sarcomas: a review. Diagn Cytopathol 1999.

12. Wakely PE Jr. Fine needle aspiration cytopathology of sarcoma. Clin Lab Med 1998.

La única forma de detectar las lesiones malignas incipientes de la mama, es con la mamografía. Su realización es imperativa a partir de los 40 años.

