

SARCOMA DE PARTES BLANDAS DE CABEZA Y CUELLO. ESTUDIO DE 30 AÑOS.

INSTITUTO NACIONAL DE ONCOLOGÍA Y RADIobiología.
LA HABANA - CUBA.

Dr. José Ramón Díaz Martínez ^(a), Dr. Leonel Miguel Quiala ^(b), Dr. Iván Cuevas Veliz ^(c).

(a) *Especialista de II grado en Oncología. Jefe del Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello. INOR.*

(b) *Especialista de II grado en Oncología.*

(c) *Especialista de I grado en Oncología.*

RESUMEN

Introducción.- Los Sarcomas de Partes Blandas, son considerados un grupo de tumores poco frecuentes, pues su incidencia supone menos del 1% de todas las neoplasias, agrupadas en diferentes subtipos, ambos criterios (baja incidencia y diversidad de tipos) ayudan a explicar las dificultades para investigar y desarrollar con rapidez modelos terapéuticos eficaces.

Material y métodos.- Se realizó un estudio en 53 pacientes portadores de Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, e inscritos en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, durante el periodo comprendido entre los años 1975 y 2005.

Resultados.- En nuestra serie la edad de mayor incidencia fue la infancia con gran predilección con la región orbitaria, dentro de la variedad histológica, la más frecuente fue el Rbdomiosarcoma. El tratamiento que más se usó fue la cirugía, seguida de radioterapia, con respuesta objetiva al tratamiento pobre para una remisión completa de 18,9% y parcial de un 81,9%, donde el estadio clínico más frecuente al diagnóstico fue el III para un 44,7%, seguido del estadio IV para un 30,2% con predominio mínimo en el sexo masculino respecto al femenino.

Conclusiones.- Los Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, se presentan en todos los grupos etáreos, localizándose en cualquier región de cabeza y cuello, pero con mayor frecuencia en órbita, boca, oído medio y nasofaringe.

Palabras clave.- Sarcomas de Partes Blandas, Clasificación histológica. Tratamiento.

ABSTRACT

Introduction.- Soft tissue sarcomas are considered a group of rare tumors, since their incidence is less than 1% of all cancers, grouped into different subtypes, both criteria (low incidence and variety of types) help to explain the difficulties in investigating and rapidly develop effective therapeutic models.

Material and methods.- 53 patients with soft tissue sarcomas of head and neck from the National Institute of Oncology and Radiobiology were analyzed, between 1975 and 2005.

Results.- The age of highest incidence was childhood with great fondness for the orbital region, within the histological subtype, the most frequent was Rhabdomyosarcoma. The most used treatment was surgery followed by radiotherapy, with poor response to treatment for a complete remission of 18.9% and 81.9% partial, where the most common clinical stage at diagnosis was III for 44.7%, followed by stage IV for a minimum 30.2% with predominance in males compared to females.

Conclusions.- Soft tissue sarcomas of the head and neck occur in all age groups, located in any region of the head and neck, but more often in orbit, mouth, middle ear and nasopharynx.

Keywords.- Sarcomas, Soft Tissue, Histologic Classification, Treatment.

CORRESPONDENCIA:

Dr. José Ramón Díaz Martínez. Instituto Nacional de Oncología. Calle 29 y E. Vedado - C.P. 10400 - Ciudad Habana. Cuba.
E-mail: jr Diaz@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Los tumores de los tejidos blandos se definen tradicionalmente como proliferaciones mesenquimatosas que aparecen en los tejidos extraesqueléticos no epiteliales del cuerpo, excluyendo a las vísceras, las cubiertas encefálicas y el sistema linforreticular se incluyen en el sistema nervioso periférico.¹

En nuestro país la incidencia de Sarcomas de Partes Blandas, es de 1.1 x 100.000 habitantes para el sexo femenino, y 1.0 x 100.000 habitantes para el sexo masculino respectivamente. Según el Registro Nacional de Cáncer,² países como Estados Unidos diagnostican anualmente 7.200 sarcomas (0.8% de las neoplasias malignas infiltrantes), constituyendo el 2% de todas las muertes por cáncer.³

Los Sarcomas de Partes Blandas, aparecen a cualquier edad, aunque son más frecuentes a partir de la cuarta década de la vida. Existe una relación entre algunos tipos histológicos y la edad de presentación. El Rbdomiosarcoma, es típicamente un tumor de la infancia; el Sarcoma Sinovial, principalmente afecta a adolescentes y adultos jóvenes; el Liposarcoma y el Histiocitoma Fibroso Maligno, usualmente se ven en los mayores de 50 años.⁴

Dentro del amplio grupo de Sarcomas de Partes Blandas, es el Rbdomiosarcoma el más frecuente en el niño. Fue descrito en 1854 por Weber, se puede presentar en cualquier edad y a veces se diagnostica en niños de pocos meses de edad. Se reconocen dos grupos etáreos más frecuentes: El primero entre dos y seis años y el segundo entre diez y quince años.

En muchas ocasiones se puede detectar que en los pacientes más jóvenes suele ser de tipo Embrionario y asentarse en la cabeza y cuello o en la región genitourinaria.

En los pacientes de más edad, aunque predomina el Rbdomiosarcoma Embrionario, aparecen los tipos Alveolar y el Indiferenciado que se asientan generalmente en el tronco o en las extremidades

y son del peor pronóstico.⁵ Tradicionalmente el Rbdomiosarcoma se ha estadificado de acuerdo con los hallazgos posquirúrgicos por estadios clínicos.

Con los métodos terapéuticos actuales se puede controlar en un porcentaje apreciable de pacientes y el 60% de estos pueden conseguir una supervivencia de 5 años. Centramos lo relacionado a la terapéutica de los Sarcomas de Partes Blandas, del área de cabeza y cuello de la infancia en el Rbdomiosarcoma, por ser este tumor sumamente frecuente en este período.

En la mayoría de estos tumores, no se han encontrado agentes etiológicos específicos, sino algunos cancerígenos como herbicidas, cloro de Dióxido (Angiosarcoma Hepático), radiaciones ionizantes, virus oncogénicos (herpes Virus, Kaposi) y translocaciones cromosómicas.

Por todo lo anterior realizamos un estudio acerca del comportamiento clínico y resultados terapéuticos obtenidos, en un grupo de tumores que a pesar de su heterogeneidad representan gran interés en la Oncología a nivel mundial.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo donde se describen las características clínicas y terapéuticas de los pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Oncología de La Habana, en el periodo comprendido de 1975 al 2005 con diagnóstico de Sarcoma de Partes Blandas en área de cabeza y cuello. Se analizaron las Historias Clínicas de 53 pacientes; se revisaron 60 historias clínicas de pacientes con este diagnóstico, se excluyeron 7 pacientes, un grupo de los cuales, carecían de información suficiente en su expediente clínico, y los otros acudieron solo en una ocasión al Instituto Nacional de Oncología de la Habana y no pudieron ser evaluados adecuadamente.

Se realizó un análisis descriptivo a través de frecuencia y porcentaje para variables cuantitativas, presentando los datos en forma estratificada por medio de tabla cruzada y prueba de Chi-Cuadrado.

Se analizó la frecuencia de las siguientes variables: localización, tipo histológico, estadio de la enfermedad, modalidad de tratamiento, edad, respuesta objetiva al tratamiento, sexo.

Se estimó la sobrevida con método estadístico no paramétrico de Kaplan – Meier, el tiempo de muerte fue considerado desde el inicio del tratamiento hasta el fallecimiento y las curvas de sobrevida se compararon utilizando la prueba de Log Rank para todos los análisis estadísticos, con una significación estadística de $p=0.05$.

RESULTADOS

El estudio incluyó 53 pacientes con diagnóstico histológico de sarcoma de partes blandas de cabeza y cuello, el 41,5% estuvo comprendido entre 1 y 9 años, 22 pacientes, seguido por 17,0% entre 10 y 19 años, 9 pacientes. (Fig. 1.) Este estudio confirma que existe una curva bimodal en cuanto a incidencia de estos tumores con relación a la edad con un pico para las primeras edades.

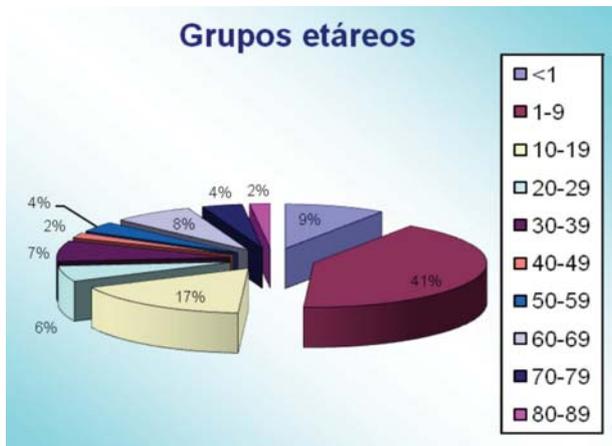


Fig. 1 - SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DE CABEZA Y CUELLO. 1975 - 2005. Grupos Etáreos.

En la distribución por sexo, hubo un discreto predominio en el sexo masculino, con 31 pacientes para un 58,5% y 22 pacientes del sexo femenino para un 41,5%. Al analizar las variedades histológicas, se observó que de los 53 pacientes, 22 histológicamente fueron Rbdomiosarcoma que representan un 41,5%, seguido de 13 pacientes que representan un 24,5%, que histológicamente fueron Sarcomas en general no clasificados y luego 8 pacientes que representan un 15,1% que histológicamente son Fibrosarcomas. (Fig. 2.)

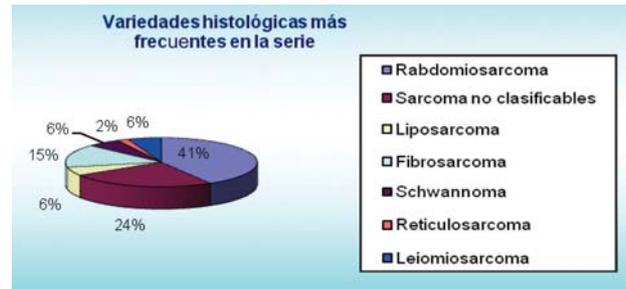


Fig. 2- SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DE CABEZA Y CUELLO. 1975 - 2005. Variables Histológicas.

En este estudio, los sarcomas de partes blandas en áreas de cabeza y cuello, se localizaron por orden de frecuencia fundamentalmente en la órbita, 13 pacientes, (24,5%), oído 6 pacientes, 11,3% y nasofaringe y piel, con 5 casos, cada uno, para el 9,4%, fueron las localizaciones más frecuentes. (Fig.3.)

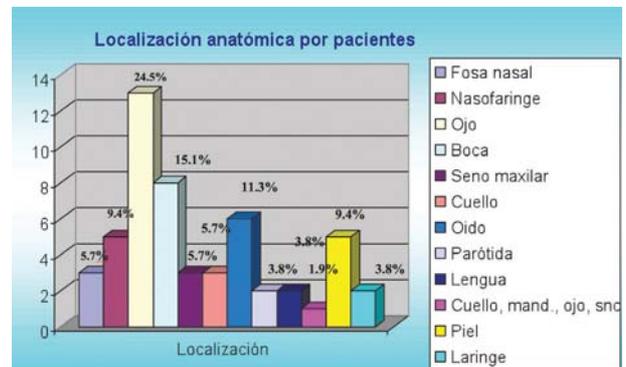


Fig. 3 - SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DE CABEZA Y CUELLO. 1975 - 2005. Localización Anatómica.

La mayor parte de los pacientes presentaron tumores en estadio avanzado, III y IV, que representaron el 54,7 y el 30,2 % de la casuística. (Fig. 4.)

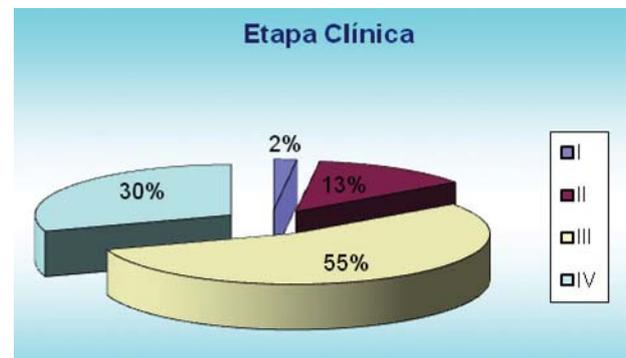


Fig. 4 - SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DE CABEZA Y CUELLO. 1975 - 2005. Etapa Clínica.

La mayor parte de los pacientes, respondieron pobremente al tratamiento, remisión parcial 43 pacientes, para un 81,1% y remisión completa,

hubo solamente 10 pacientes, para un 18,9%. Las modalidades de tratamiento, también fueron evaluadas; siendo la cirugía sola, la practicada con mayor frecuencia de los casos, seguida de cirugía más radioterapia. La técnica quirúrgica practicada con mayor frecuencia fue la escisión amplia, seguida de exéresis simple. La Sobrevida Global a 5 años, fue del 20%, la cual se mantuvo en el mismo rango hasta los 10 años, después de lo cual declina ligeramente hasta los 12 años, de seguimiento. (Fig.5.)

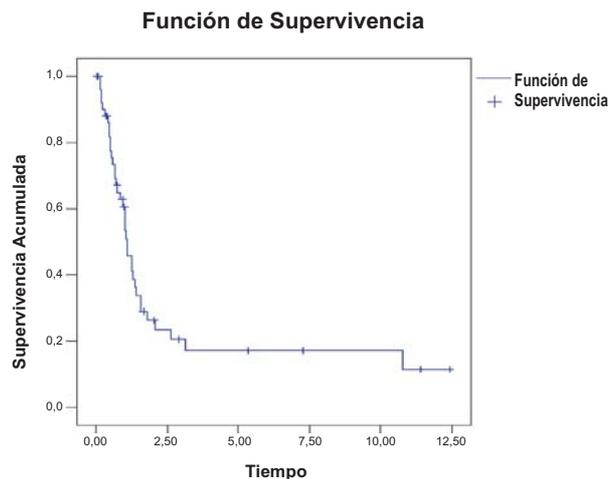


Fig. 5 -SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DE CABEZA Y CUELLO. 1975 - 2005. Sobrevida Global.

El tratamiento con el que mejores resultados se reportaron, luego de 5 y 12 años de seguimiento, fue la cirugía, seguido de la cirugía más radioterapia. (Fig. 6.)

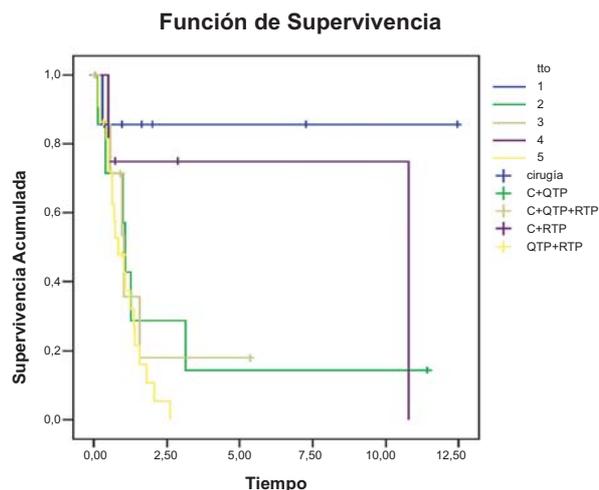


Fig. 6 - SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DE CABEZA Y CUELLO. 1975 - 2005. Sobrevida en relación con el tratamiento.

Leyenda.
 C+QTP. Cirugía más Quimioterapia.
 C+QTP+RTP. Cirugía más Quimioterapia más Radioterapia.
 C+RTP. Cirugía más Radioterapia.
 QTP+RTP. Quimioterapia más Radioterapia.

En cuanto a la progresión el sitio más frecuente representado fue el pulmón, con más de un 50%. Al finalizar nuestro estudio la mayor parte de 43 pacientes eran fallecidos para un 81,1% y 10 pacientes vivos para un 18,9%.

Al evaluar el estado de los pacientes, en la última consulta solo se encontraban 10 pacientes vivos, para un 18,9% de ellos 3 con enfermedad activa y 43 fallecidos para un 81,1%.

DISCUSIÓN

Se ha reportado que los Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello son más frecuentes en la infancia.⁶ En nuestro estudio se vio que este grupo de tumores, tienen gran importancia, a pesar que los de área de cabeza y cuello representan el 9 – 10%, del total de los Sarcoma de partes blandas, pues tienen una evolución muy tórpida y pueden verse en cualquier edad, raza y sexo. Según nuestra serie la media por edades fue de 20 años.

Es de reconocer por nuestro estudio, que el 24.5% se localiza en sitios de fácil visión, lo que facilita el diagnóstico a pesar de tener un comportamiento biológico muy variable y una historia natural peculiar difícil de a veces de reconocer, en nuestra serie la localización más frecuente fue la órbita con un 24,5%. También se observó la relación sexo, hubo un pequeño predominio en el sexo masculino para una relación de 1.2 a 2.

El diagnóstico de estos Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, en nuestro estudio fue fundamentalmente clínico e histológico como lo aconsejan los autores que se dedican al área.^{7,8}

Los sitios más afectados por orden de frecuencia fueron: órbita (24,5%), boca (15.1%), oído medio (11.3%), nasofaringe (9.4%), piel (9.4%), fosa nasal (5.7%), etc.

Otros estudios han demostrado la infrecuencia en general de los Sarcomas de Partes Blandas en esa área un 10% según Ragot y colaboradores,⁹ para los Sarcomas en general pero sabemos también la frecuencia en la infancia sobre todo en áreas de cabeza y cuello, el Rbdomiosarcoma en general con sus variantes con exclusión del Pleomorfo que se ve en adultos.

Comparamos nuestro trabajo con publicaciones del centro de referencia GOTEBORG de los Estados Unidos de América, en un estudio de 97 pacientes portadores de Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, seguidos durante 3 años, que llevaron tratamiento con cirugía sola, estos tuvieron un control local del 92 %, ¹⁰ pero otro grupo igual de pacientes en forma comparativa operados en otros centros no especializados del mismo país, hubo apenas un control local de un 40 %.

Vimos en nuestra muestra que también el mejor control fue con cirugía sola en pacientes que tuvieron su primer tratamiento en el Instituto de Oncología de La Habana.

Los Sarcoma de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, según el Instituto Nacional de Cáncer de América del Norte, cuando se asocia la Radioterapia a un proceder quirúrgico adecuado, la cifra de control local a los 5 años superan el 70 %. Sin embargo en el mismo estudio hubo fallo en el control local cuando la cirugía fue hecha de forma inadecuada a pesar de estar asociada con Radioterapia post-operatoria.¹¹ Comparado con nuestro trabajo no hubo grandes diferencias.

Greager,¹² entre 1969 y 1982 examinó 53 pacientes adultos con Sarcoma de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, tratados con Cirugía, Radioterapia y Quimioterapia y encontró una supervivencia a los 5 años de un 54 %.

Pister,¹³ en un grupo de 97 pacientes, tuvieron una supervivencia del 59,3% señalando que ésta dependía del control del tumor primario, relacionado con el tipo de proceder terapéutico.

Cuando se analizan las características clínicas de los Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, de acuerdo a la edad de inicio de la enfermedad encontramos que la cifra más elevada correspondían a los primeros años de vida, la infancia, 22 pacientes para un 41,5%, seguido por el grupo de 10 a 19 años, con 9 pacientes para un 17,0%, los resultados obtenidos son comparables con los obtenidos por otros autores.^{14,15}

Estos resultados nos obligan a emprender esfuerzos en el desarrollo de la Oncología moderna. Cuando analizamos la variante sexo, nos encontramos que los Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, en nuestro estudio presentaron predominio

en el sexo masculino hecho que al compararlo con otras publicaciones, no evidenciaron diferencias en los resultados. ^{16,17}

La mayor parte de nuestros pacientes, en el momento del diagnóstico se encontraban en estadios localmente avanzados, pues el 54,7% de los mismos, fueron clasificados como Etapa III, hecho que nos explica la evolución tórpida que tuvieron muchos de nuestros pacientes.

Actualmente en la mayoría de los casos los procedimientos quirúrgicos radicales del pasado han evolucionado hacia un enfoque de modalidad combinada,¹⁸ siendo el tratamiento de elección la cirugía, exéresis local amplia más Radioterapia, acompañada en ocasiones de la Quimioterapia,¹⁹ permitiendo tener mayor control local, conservación de órganos y generalmente mejor calidad de vida.

Este trabajo demuestra que los Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, continúan siendo tumores de una baja incidencia en la población tanto cubana e incluso mundial, pero que afecta todas las edades, raza, sexo, cobrando gran importancia según el estudio en las primeras fases de la vida.

Estudios realizados en ésta y otras instituciones avalan esta afirmación.²

CONCLUSIONES

1. Los Sarcomas de Partes Blandas de Cabeza y Cuello, se presentan en todos los grupos etáreos, su frecuencia en nuestro estudio correspondió a la infancia seguido de la adolescencia, adulto joven maduro, se localizaban en cualquier región de cabeza y cuello pero preferentemente en órbita, boca, oído medio y nasofaringe por orden de frecuencia respectivamente.
2. El tipo histológico que con mayor frecuencia se encontró fue el Rabdomiosarcoma seguido de los Sarcomas no clasificables.
3. La modalidad terapéutica más utilizado fue la cirugía sola, seguida de cirugía más radioterapia.
4. La respuesta objetiva al tratamiento, fue pobre, pues sólo se obtuvo remisión completa en el 18,9% y remisión parcial en el 81%.

Bibliografía

- 1.- Haydee S I. Fibrosarcoma. A historic commentary. Cancer 1998; 82: 2081- 2089.
- 2.- Gómez E. Sarcomas de Partes Blandas. Tendencias Actuales. Rev Cub de Onc. 2001; 17(1): 7- 10.
- 3.- Pandey M, Chandramohan K, Thomas A. Soft tissue sarcoma of the head and neck region in adults. Int J Oral Maxillofac Surg. 2003; 32: 43-48.
- 4.- Miller Ru. Deaths from childhood leukemia and soft tumors among twins and other sibs in the United States. INCI 1971; 46: 203.
- 5.- Nagler RM, Malkin L, Ben-Arieh Y. Sarcoma of the maxillofacial region: follow-up of 25 cases. Anticancer Res. 2000; 20: 3735- 3741.
- 6.- Pollock P E, Harnell L H, Menck H. The National Cancer Data base report on soft tissue sarcoma. Cancer 1996; 78: 2247- 2257.
- 7.- Stout. Fibrosarcoma: The malignant tumors of fibroblasts cancer. Cancer 1998; 84: 30- 63.
- 8.- Eliber F R, Huth J, Mirra J, Rosen G. Progress in the recognition and treatment of soft tissue sarcomas. Cancer 1990; 65: 660- 666.
- 9.- Kara Koussi C P, Perez R P. Soft tissue sarcomas in adults Cancer J Clin. 1994; 44: 200- 210.
- 10.- Whorley B P, Mooney M M, Gibbs J F, Kraybid W G. Effective follow up strategies in soft tissue sarcomas. Semin Surg Onc. 1999; 17: 83- 87.
- 11.- Kraus D, Dubner S, Harrison L. Prognostic factors for recurrence and survival in head and neck soft tissue sarcomas. Cancer 1994; 74: 697-702
- 12.- Dirix L, Someville JS, Van Ooteron AT. Diagnosis and treatment of soft tissue Sarcomas in adults. Curr Opin Onc. 1996; 8: 289-298.
- 13.- Pister P T. Chemo radiation treatment strategies for localized sarcomas: conventional and investigational approaches. Surg Onc. 1999; 17: 66- 71.
- 14.- Peiper M, Vih H T, Schawarz R, Zornig C. Secondary resection of soft tissue sarcomas within the scope of a multimodality therapy concept langenbecks Arch Chir Supl. 1998; 115: 1316- 1318.
- 15.- Gibbs JF, Ler JR, Discoll DL. Clinical importance of recurrence in soft tissue sarcomas. J Surg Onc. 2000; 73: 81- 86.
- 16.- Zorning C, Peiper M, Schro S. Re- excision of soft tissue sarcoma after inadequate initial operation. Br Surg. 1995; 82: 278- 279.
- 17.- Pandey M, Thomas G, Mathew A. Sarcoma of the oral and maxillofacial soft tissue in adults. Eur J Surg Onc. 2000; 26: 145- 148.
- 18.- Wender J S, Healey J H, Danis A, Brennan M F. A comparison of staying system for localized extremity soft tissue sarcoma. Cancer 2000; 88: 2721- 2720.
- 19.- Biermann J S, Baker L H. The future of sarcoma treatment. Semin Oncol. 1997; 24: 592-597.

FUME Y VIVIRÁ POCO

El cigarrillo contiene sustancias químicas nocivas para la salud de quien lo consume y de quienes lo rodean. Algunas de ellas son: **ACETONA**, capa de disolver pintura de uñas y pegamento; **AMONÍACO**, como el de limpiar baños; **ARSÉNICO**, que es veneno; **BENCENO**, que es un disolvente químico; **BUTANO**, como el de los fósforos; **CIANURO**, que es otro veneno; **POLONIO**, que es un componente de desperdicio ácido nuclear; **CADMIO**, que es usado en pilas recargables; **MONÓXIDO DE CARBONO**, como el de los autos; **ÁCIDO CLORHÍDRICO**, usado en cámaras de gas para ejecuciones.... **NO FUME**

No Consuma Tabaco y Respete al No Fumador