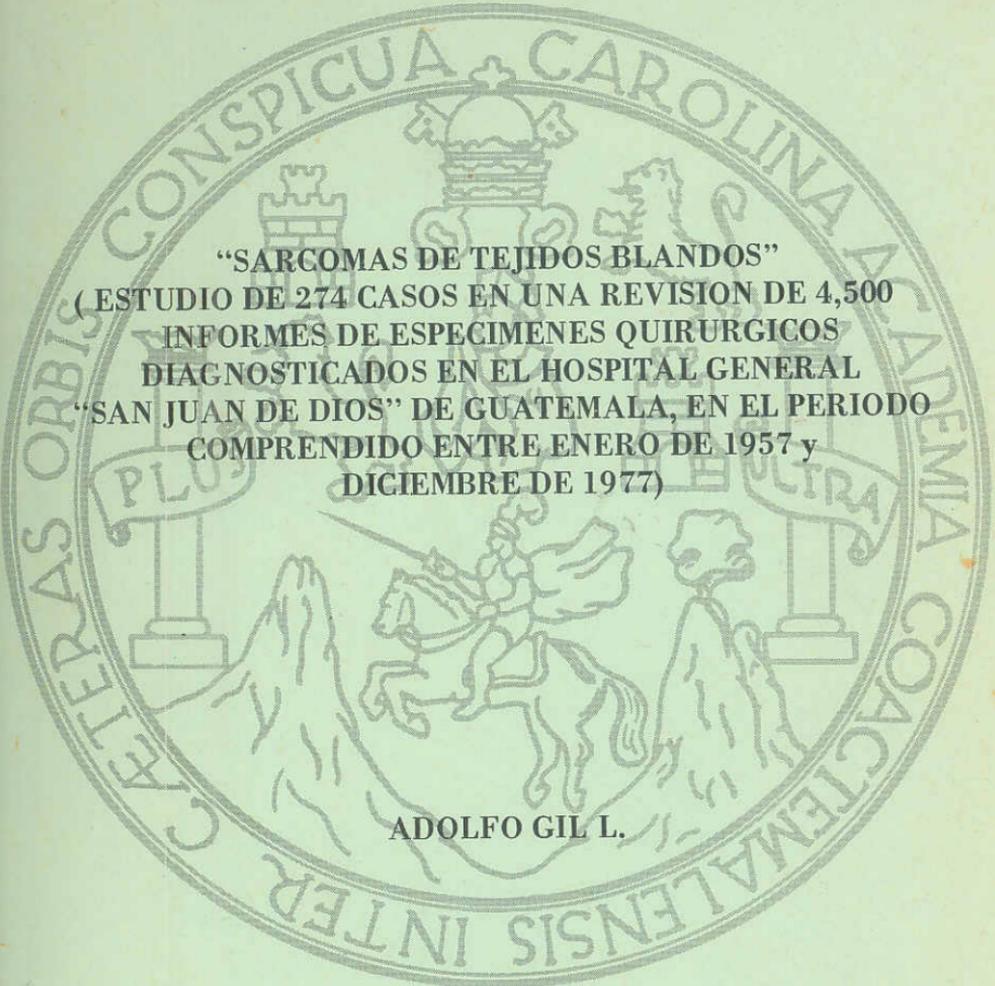


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

The seal of the University of San Carlos of Guatemala is a large circular emblem. It features a central figure of a knight on horseback, holding a sword aloft. The knight is flanked by two figures: one on the left holding a banner with the word 'PLUS' and one on the right holding a banner with the word 'ULTRA'. Above the knight is a crown. The entire scene is set against a background of mountains. The seal is surrounded by Latin text: 'CONSPICUA CAROLINA ACADEMIA COACTEMALENSIS INTER CETERAS ORBIS' at the top and 'ACADEMIA COACTEMALENSIS INTER' at the bottom.

“SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS”
(ESTUDIO DE 274 CASOS EN UNA REVISION DE 4,500
INFORMES DE ESPECIMENES QUIRURGICOS
DIAGNOSTICADOS EN EL HOSPITAL GENERAL
“SAN JUAN DE DIOS” DE GUATEMALA, EN EL PERIODO
COMPRENDIDO ENTRE ENERO DE 1957 y
DICIEMBRE DE 1977)

ADOLFO GIL L.

Guatemala, C.A.

HONORABLE TRIBUNAL EXAMINADOR

Tengo el honor y la satisfacción de someter a vuestra ilustrada y distinguida consideración mi trabajo de tesis titulado:

**"SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS"
(ESTUDIO DE 274 CASOS EN UNA REVISIÓN DE 4,500
INFORMES DE ESPECIMENES QUIRÚRGICOS
DIAGNOSTICADOS EN EL HOSPITAL GENERAL
"SAN JUAN DE DIOS" DE GUATEMALA, EN EL PERÍODO
COMPRENDIDO ENTRE ENERO DE 1957 Y
DICIEMBRE DE 1977)**

Siendo el Hospital San Juan de Dios de Guatemala un Hospital general, me pareció conveniente realizar en él este estudio, para saber la incidencia de Sarcomas de tejidos blandos dentro de la población de Guatemala.

Revisando las estadísticas del Hospital General no se ha efectuado ningún trabajo de esta naturaleza; por esta razón, despertó en mí el interés de realizar esta investigación.

Por esta razón, se consideró útil analizar retrospectivamente la experiencia del Hospital General San Juan de Dios en los últimos 20 años, investigando las dificultades y condiciones del diagnóstico y el método y resultado de los tratamientos planteados en cada caso.

Este trabajo nos puede servir para sentar las normas generales del manejo, que mejoren nuestros resultados así como encontrar los factores de error más frecuentes, con objeto de eliminarlos, al difundir nuestros resultados en el medio médico.

Queda expreso mi profundo agradecimiento a los doctores Héctor Federico Castro, y Hernán Molina quienes diligentemente y prontamente asesoraron y revisaron la presente tesis, así como al Departamento y personal de Patología del Hospital General "San Juan de Dios" de Guatemala.

Vosotros miembros del Honorable Tribunal Examinador, recibid las mayores muestras de mi admiración y respeto.

HE DICHO

INDICE

	Página
I. INTRODUCCION	1
II. OBJETIVOS	15
III. MATERIAL Y METODOS	17
IV. RESULTADOS Y DISCUSION	19
a) Fibrosarcoma	19
b) Rabdomiosarcoma	23
c) Leiomiosarcoma	27
d) Liposarcoma	31
e) Sarcoma Indiferenciado	37
f) Neuro Fibrosarcoma	39
g) Angiosarcoma	43
h) Sarcoma Sinovial	47
I) Sarcoma Alveolar	51
V. DIAGNOSTICO	59
VI. TRATAMIENTO	61
VII. PRONOSTICO	65
VIII. CONCLUSIONES	67
IX. RECOMENDACIONES	69
X. BIBLIOGRAFIA	71

I INTRODUCCION

SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS

Se definen como tejidos blandos a todos los tejidos no epiteliales extra-esqueléticos del organismo con excepción del sistema reticulo endotelial, organos y parénquimina visceral.

En los años recientes ha habido una serie de descubrimientos en relación con este tipo de neoplasias que nos han dado nueva luz acerca de sus naturaleza y comportamiento biológico. Con anterioridad se negaba la existencia de sarcomas de tejidos blandos en niños, sin embargo en la actualidad hay un concenso general acerca de su existencia, conociendo que los sarcomas de tejidos blandos en niños se comportan en forma diferente que en el adulto; teniendo un aspecto histológico diferente. Durante los últimos años se ha acumulado una gran cantidad de conocimientos acerca de los tumores fibrolásticos verdaderos, y a reacciones benignas tumorales del tejido conjuntivo, tales como la faceitis nodular, el Fibroma juvenil o poneurotico; el Desmoide, etc, previamente diagnósticados como fibrosarcomas; lo que ha traído como consecuencia que la frecuencia del Fibrosarcoma en el actualidad sea totalmente más baja.

Además se han descrito nuevos tumores de los tejidos blandos como el Elastofibroma Dorsi que se le encuentra en el musculo dorsal ancho.

También ha sido posible reclasificar algunos tumores gracias a un mejor conocimiento de las células que lo constituyen. Asi el conocimiento que tenemos del histiocito como una célula muy versátil, ya que en ocasiones actúa como fibroblastos, otras como fagocito y algunas veces con ambas funciones, aún en el mismo tumor, ha permitido la clasificación del dermato Fibrosarcoma Protuberans Hemangioma Esclerosante, tumor de células gigantes y Fibrohistiocitoma

Se reconoce actualmente que no todas las células Fibroblásticas se derivan de Fibrocitos preexistentes. En algunas ocasiones no solamente el Histiocito puede actuar como un Fibroblásto Facultativo sino que también se ha encontrado que la célula Mesoteliales, células Sinoviales, células de Schwann, Lipoblástos, Reticuloblásto, y probablemente muchas otras células más pueden formar reticulina o colágeno y tomar la postura y apariencia de un Fibroblásto. Esta gran versatilidad se ha demostrado por los cultivos celulares, y con la ayuda del microscópio electrónico. Algunos de los fibroblástos no pueden retornar a su células que les dieron origen. Cualquiera que sea la explicación a la hipótesis, el conocimiento de las células Fibroblásticas Facultativos son de ayuda enorme en la comprensión de la compleja naturaleza de estos tumores.

Para comprender los tumores de tejidos blandos es necesario tener conocimientos básicos bien cimentados, ya que si excluimos los tumores epidérmicos y de anexos cutaneos, además de los originados en los ganglios linfáticos, todas las neoplasias a estudiar se originan de estructuras primitivas así: el Sistema Nervioso Periférico del Neuro-ectodermo y mesodermo, ha partir del Mesénquima primitivo se originan los tejidos de sosten y reticulo endotelio con sus tumores correspondientes. Del Neuro Ectodermo se originan las células de Schwann, y posiblemente el Endo y el Perineuro, estructuras tisulares que forman el prototipo de la mayoría de los tumores de nervio periférico.

Sería identificar los tumores de tejidos blandos en general si estos, al formarse y crecer replicaran en forma pura el prototipo de tejido, que le dió origen pero, desafortunadamente esta no es siempre la regla, existiendo aberraciones que dan como resultado la formación de conglomerados celulares metatípicos que son extremadamente difíciles de reconocer. Por ejemplo, es muy bien conocido el hecho que la reparación que sigue a la injuria tisular lleva como primer paso la proliferación que sigue a la injuria tisular lleva como primer paso la proliferación de células Fibroblásticas acompañadas de proliferación endotelial con formación de capilares. Todos los tejidos con excepción de la célula de Schwann se comportan en esta forma, por lo tanto no debe sorprendernos

que la mayoría de los tumores muestran una tendencia en mayor ó menor grado de tener elementos Fibroblásticos. Lo anterior nos explica del porque encontramos áreas en los diferentes tumores de tejidos blandos que son comunes a todos ellos, hecho debido a lo multipotencial en sus funciones y diferenciación de las células que los constituyen. Ejemplo áreas de un Fibrosarcoma en un Liposarcoma, Leiomiomasarcoma, Rabdomiosarcoma, etc. Es decir que las células de estos tumores son Fibroblástos Facultativos. La tendencia a formar múltiples tejidos puede ser muy amplia, existiendo un tipo de tumor de tejidos blandos benigno ó maligno que puede estar constituido por dos ó más de los tejidos Mesenquimáticos excluyendo el Fibroso, el llamados Mesenquimoma. Las combinaciones de tejido que, se dan en este último tipo de tumor, son variable; de tal suerte que es casi virtualmente imposible encontrar dos tumores exactamente iguales.

Uno siempre supone que un determinado tumor debe de aparecer en un área anatómica correspondiente en donde existe normalmente una gran variedad de tejidos, pero lo anterior no es una regla; aunque si puede aceptarse como una premisa general, De tal suerte que en el reconocimiento preciso de cada uno de los tumores de tejidos blandos es de una gran ayuda conocer la edad del paciente, la localización anatómica del tumor, su extensión su morfología y el tipo de diseminación.

El desarrollo de los tejidos blandos, grasa y musculos en los períodos embrionarios y fetales ha sido motivo de considerable estudio. El mensequima, del cual la mayoría del tejido conectivo, reticulo endotelial, y hematopoyético se derivan, es un tejido muy versatil, que no siempre reproduce en los tumores el patrón original y algunas veces los tumores que se originan del él se componen de tejido con una apariencia totalmente diferente a su prototipo. Sin embargo, los tumores de tejidos blandos tienen muchas similitudes unos con otros. Como un ejemplo de lo anterior podemos mencionar la estrecha, similitud que existe entre Fibrosarcomas, Fibrohistiocitoma maligno, Sarcoma de células Sinoviales, y Liposarcoma en los cuales se encuentran conglomerados celulares específicos para cada tumor, aunque el tejido conectivo maligno es similar en todos. Debido a esto, no nos debe sorprender que

cuando los especímenes de biopsia ha estudiar, son muy pequeños no se pueda determinar la verdadera naturaleza del neoplasma.

Debe de quedar claro que con la coloración de hematoxilina eosina se obtiene buenos resultados en el conocimiento de estos tumores, sin embargo en ocasiones esto no es suficiente y es necesario recurrir al empleo de coloraciones especiales para diferenciar fibras tales como plata para reticulina, Mallory, tejido conectivo, lípidos, mucina, ácido hialurónico o mucoide, melamina, tejido elástico, amiloide, fibras nerviosas, etc. Actualmente son de gran valor la microscopía electrónica y el cultivo de tejidos. En relación con esto último podemos afirmar que el cultivo de tejidos es útil en casos de tumores de origen oscuro en los que la gran anaplasia no permite determinar su tipo celular, pero el crecimiento de las células tumores *In vitro* replica siempre y hasta cierto punto el prototipo de células normal.

A pesar de nuestros conocimientos acerca de los crecimientos celulares de los tumores en vivo y *in vitro* todavía existen algunos que no han podido ser clasificados con exactitud y en los cuales su naturaleza permanece oscura. Entre estos cabe mencionar el mioblasto de células granulares.

Existen dudas considerables, acerca del origen mioblástico, de este tumor, debido a que los mioblastos embrionarios, contienen gránulos y fibrillas en su interior, y además este tumor generalmente crece en lugar, donde jamás se encuentra músculo estriado. Se ha sugerido que este tumor es de origen histiocítico (Martín Edal), ó a partir de fibroblásticos granulares (Pearce); inducidos por parásitos (Gulino), células de Schwann, (Fusty Sucteer), que algunos de ellas son parangiomas (Esmetana y Scott), y también que algunos de ellos son lesiones musculosas de tipo de las miolícis granulares y no exactamente a un tumor (Rotto). El cultivo Tisular no ha mostrado que su crecimiento *in vitro* se asemeja mucho a la del músculo estriado, pero con el agregado granular intercelular. Por todo lo anterior es que la naturaleza del tumor permanece en una incongnita.

La gran cantidad de errores que se cometen al diagnosticar los

tumores de tejidos blandos (diagnósticos inadecuados, no correctos), especialmente de los malignos nos ha llevado a una gran cantidad de confuciones en relación con su distribución, frecuencia relativa, malignidad relativa y comportamiento de algunos de ellos.

Es de recordar que a pesar que en este trabajo no incluiremos los tumores primarios del hueso, médula osea y nervios periféricos; debemos mencionar que el crecimiento de los tumores nerviosos en los tejidos blandos, que algunos tumores de hueso, especialmente el fibrosarcoma del perióstico y el sarcoma de Ewing, invaden secundariamente los tejidos blandos forman enormes masas tumorales, mucho mayores, que la del tejido de origen.

Si el clínico o el patólogo se hallan familiarizados con la distribución usual de su frecuencia relativa, y las características de su crecimiento y comportamiento es muy posible que se haga un diagnóstico bastante certero unicamente con el examen físico. La superficie de los hemangiomas es familiar a todos, aun los hemangiomas profundos que envuelven músculo frecuentemente, que contiene fleblolitos en el cual tienen patrones característicos al examen Roengenográfico. Los lipomas de la piel tienen un crecimiento pedunculado y los lipomas del tejido subcutáneo forman masa blandas y algunas veces multiples, y facilmente identificable. El crecimiento lento de la masa multinodular llamada dermato-fibrosarcoma protuberans tiene una apariencia que no frecuentemente es asumida por otro tumor. Si el tumor es profundo con bordes mal definidos, esparcidos, y multinodular es muy posible que se trata de un Liposarcoma. Si el tumor se origina profundamente y va creciendo hacia la piel llegando ha esto y produciendo una lesión roja oscura como masa fungoide es muy posible que se trata de un Rbdomiosarcoma. Si produce una masa fusiforme, movable lateralmente y en profundidad, pero no sobre el eje largo de la extremidad es muy posible que se trata de un tumor de vaina nerviosa, ya sea que exista ó no interferencia con la función o sensibilidad del área afectada. Si se trata de una lesión subungueal que produce ataques paroxísticos de dolor, es muy seguro que se trate de un tumor de glomus. Los ejemplos anteriores cubren un porcentaje muy pequeños de los tumores de los tejidos blandos, sin embargo en la mayoría de los casos y de acuerdo con los diferentes

tipos de tumores es muy posible que se encuentren patrones específicos a cada uno de ellos. En la mayoría de casos se necesitará del estudio histológico.

Para poder comprender los patrones histológicos de la neoplásia de los tejidos blandos, será necesario enumerar no solo las neoplásias benignas y malignas del mismo, si no que también las lesiones tumorales en las que se tiene duda, acerca de su naturaleza. Neoplásica ó no. En cada uno de estas lesiones haremos una descripción sucinta de las características más importantes de cada una de ellas. Es difícil de escoger como se iniciará la clasificación de estas lesiones, pero como un ejemplo, podemos mencionar muchas infecciones, como tuberculosis, sarcoidosis, sífilis, y nodulos reumáticos; que pueden producir lesiones macroscópicas que tienen muchas semejanza con una neoplásia, pero microscópicamente son fácilmente diferenciales.

En general podemos decir que los tumores de tejidos blandos tienen un crecimiento muy circunscrito y definido, pero no son encapsulados. Cuando el tumor crece totalmente insitu tiene una proliferación exagerada de las células constituyente, esto empuja a los tejidos que los rodea, los cuales a su vez se comprimen formandole una pseudo-capsula de tejidos fibroso; aunque debe de quedar claro que muy poco de estos tumores son realmente encapsulados. Un segundo tipo de crecimiento es aquel en el que debido a la expansión interna las células periféricas del tumor son empujadas hacia fuera, infiltrado el tejidos vecino normal, a este tipo de crecimiento se le dá el nombre de infiltración lenta. En esta variedad de crecimiento al igual que lo anterior el tumor es facilmente enucleado durante el acto quirúrgico, pero el cirujano no deberá quedar satisfecho en virtud de que por el tipo de crecimiento de estos tumores siempre habrá recurrencia.

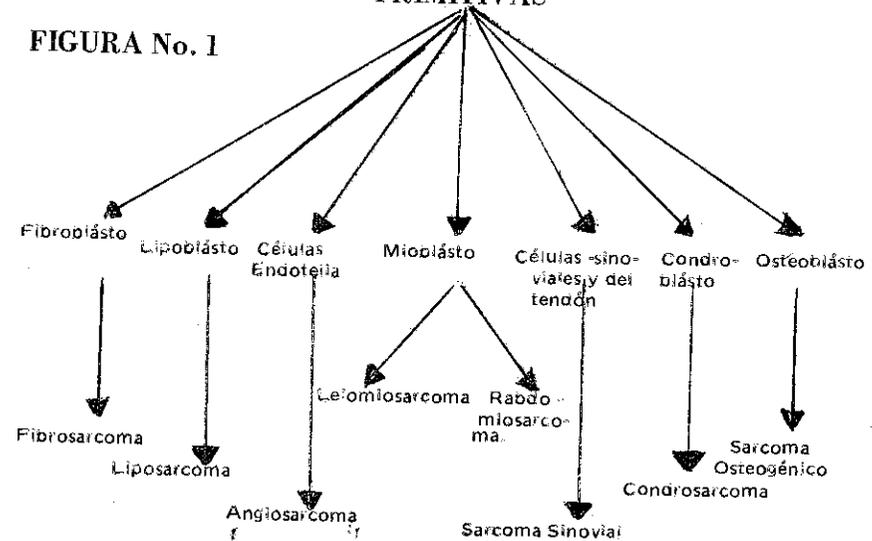
Finalmente existen otros sarcomas de tejidos blandos en los cuales infiltración es directa a los tejidos que los rodea a este patrón de crecimiento se le ha llamado, Crecimiento "Infiltrante". Es importante recordar de estas definiciones que el tipo de crecimiento no determina la presencia ó ausencia de metástasis. De lo anterior se deduce, aunque el tumor puede ser circunscrito bien definido,

seudo-encapsulado fácilmente enucleado durante el acto quirúrgico, que la presencia ó ausencia de estos parámetros no garantiza cual es, ó va hacer el comportamiento biológico del mismo. Si no que el factor más importante sigue siendo el factor histológico.

En la figura No. 1 se ilustra la célula que dá origen a los diferentes sarcomas de los tejidos blandos, pudiéndose observar que todos ellos se origina apartir de las células mesenquimáticas indiferenciadas primitivas. Debe de quedar claro que varios sarcomas de los tejidos blandos se halla constituidos por una mezcla de estas células, pero el tumor se clasifica de acuerdo con el componente más agresivo que se reconoce más fácilmente.

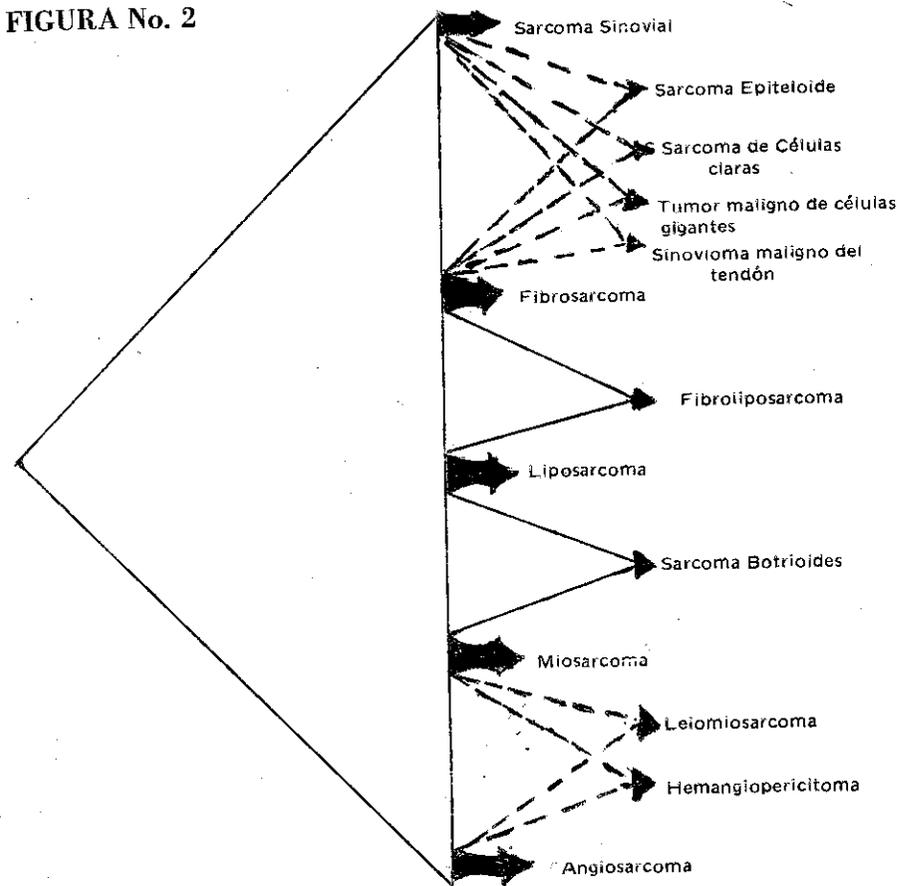
CELULAS MESENQUIMATICAS INDIFERENCIADAS PRIMITIVAS

FIGURA No. 1



En la figura No. 2 se ilustra la posible relación existentes entre varios tipos de Sarcoma de los tejidos blandos; basados ya sea en observaciones morfológicas de entidades bien establecidas ó bien en los resultados obtenidos en los cultivos.

FIGURA No. 2



En la tabla No. 1 se enúmeran los tumores de los tejidos blandos tanto benignos como malignos según el tejido de origen y de acuerdo con HAHDU Y HAJDU.

TABLA No. 1
LISTA DE TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS
SEGUN EL TEJIDO DE ORIGEN

ORIGEN	TUMORES BENIGNOS	TUMORES MALIGNOS
Tejido Fibroso	Fibrohistiocitoma Xantoma	Fibro-histiocitoma Tumores de células gigantes
	Fibroma	Fibrosarcoma
Tejido Sinovial	Sinovitis Nodular infiltrativa Fasceitis	Sarcoma Sinovial Sarcoma Epiteloide Sarcoma de células claras
Musculo Liso	Leiomioma Leiomioblastoma	Leiomiiosarcoma Leiomioblastoma
Musculo Estriado	Rabdomioma	Rabdomiosarcoma
Tejido Vascular	Hemangioma Linfangioma	Hemangioendotelioma Linfangiosarcoma Hemangioperisitoma Sarcoma de Kaposi
Tejido Grasoso	Lipoma	Liposarcoma
Tejido Nervioso	Schwanoma	Schwanoma Maligno
Tejido de Mesenquima Primitivo	Hemartoma Mesenquimático	Mesenquimoma

Los sarcomas de tejidos blandos constituyen cerca del 10% de todos los tumores malignos. Conocemos más de 30 formas morfológicas mayores las cuales se pueden diferenciar en base a patrones tisulares ó morfología celular.

Algunos de los tumores de tejidos blandos (Sarcoma), fueron reportados por primera vez en el siglo pasado por algunos patólogos, pero algunas entidades nuevas se han ido agregando a esta lista de tumores durante los últimos 75 años.

En la tabla No. 2 se muestra la historia cronológica de los tumores de tejidos blandos cuando fueron descritos.

TABLA No. 2

INVESTIGADORES ACREDITADOS COMO LOS
PRIMEROS QUE DESCUBRIERON VARIOS
SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS

1838	Muller: Cistosarcoma Phylloides
1854	Weber: Rabdomiosarcoma Pleomórfico
1854	Guersant: Sarcoma Botroides
1857	Virchow: Liposarcoma
1860	Mayer: Leiomiomasarcoma
1826	Christopher: Tumor de células gigantes malignas
1942	Stout and Murray: Hemangiopericitoma
1948	Stout: Mesenquimoma
1948	Stewart: Tumor Cordoide
1950	Stobbe and Dargeon: Rabdomiosarcoma embrionario.
1052	Christopherson: Sarcoma Alceolar de partes blandas
1954	Riopelle y Thriault: Rabdomiosarcoma Alveolar.
1962	Stout: Leiomioblástoma
1965	Enzinger: Sarcoma de células claras
1967	Stout y Lattes: Fibro Histiocitoma
1970	Enzinger: Sarcoma Epiteloide.

La mayoría de los sarcomas de tejidos blandos se presentan a una edad, sexo y localización específica (ver tabla No. 3); cuando la localización, el tipo de tumor y el tamaño del mismo, son bien conocidos, su comportamiento puede predecirse con certeza. Generalmente se acepta que el tipo histológico, el grado histológico y el tamaño de la lesión son las determinantes principales en el pronóstico del paciente. Sin embargo, hay otros factores los cuales tiene que ser siempre considerados, al momento en que se evalúe al paciente junto con la terapéutica y el pronóstico por ejemplo: recurrencia local, metástasis a ganglios linfáticos, pulmones, y la presencia de derrame citológicamente positivos, son signos bastante

alarmantes.

La presencia de metástasis de un Sarcoma al pulmón no necesariamente justifica una actitud resignación. Buenos resultados aún en estas condiciones se han obtenido con resecciones quirúrgica, radiación, quimioterapia e inmunoterapia etc.

TABLA No. 3
ALGUNOS PATRONES CLINICOS PATOLOGICO
SARCOMA DE TEJIDOS BLANDOS

Tipo de Sarcoma	Promedio de edad del paciente	Sexo Predominante	Localización anatómica más común	Sobre vida - promedio 0-5 años de sobre vida promedio o/o
Fibrohisticitoma maligno	45	...	Extremidades inferiores	60
Tumor maligno de células gigantes	55	M	muslo	60
Fibrosarcoma	40	M	Tronco, extremidades inferiores	75
Sarcoma de células de Sinovio	30	M	Extremidades inferiores	30
Sarcoma Epiteloide	25	M	Antebrazo, mano	80
Rabdomiosarcoma Pleomórfico	50	M	Tronco, extremidades inferiores	30
Rabdomiosarcoma Embrionario	15	M	Cabeza y cuello, extremidades inferiores	35
Hemangiendoteloma (Hemangiopericitoma Hamangiopericitoma)	50 45	Tronco, víceras extremidades inferiores	20
Liposarcoma	50	M	Extremidades inferiores	45
Schwanoma maligno	40	F	Tronco muslo	65
Mesenquimoma maligno	2	M	Extremidades inferiores abdomen	35

Considerando la presencia de un tumor un metastásico uno debe de recordar que dicha neoplásia en general presenta ciertas diferencias citológicas con respecto al tumor primario debido a que tiene un menor grado de diferenciación celular (ver tabla No. 4-5).

En la tabla No. 4 se muestra la diferenciación citopatológico de los sarcomas de tejidos blandos.

TABLA No. 4
DIFERENCIACION CITOPATOLOGICA DE LOS
SARCOMA DE TEJIDOS BLANDOS

Tipo de Células tumorales	Fibro- Histió- citoma Malig- no	Fibro- sarcoma Sinovial	Leiomió- sarcoma	Rabdo- mio-sar- coma Pleomór- fico	Rabdo- mio-sar- coma Embrió- nario	Angio- sarcoma	Lipo- sarcoma	Schwano- ma Maligno
Células pequeñas redondas u ovales	-	+	-	-	++	+	+	+
Células mononucleares mediano tamaño redondas u ovales	++	++	++	+	++	++	++	+
Células mononucleares redondas u ovales gigantes	+	-	+	++	+-	+	+	-
Células Binucleares redondas u Ovais	+	-	+	+	+	-	-	-
Células Multinucleares bizarra gigante	+	-	++	++	-	-	++	-
Células fusiformes mononucleares pequeñas	++	++	+	+-	+-	-	-	+
Células fusiformes alargadas mononucleares	-	-	+	+-	-	-	-	+
Células fusiformes binucleadas	-	++	+	+-	-	-	-	+
Células fusiformes gigantes	-	-	+	+-	-	-	-	+

En la tabla No. 5 se muestran algunos hallazgos de microscopía electrónica que permiten hasta cierto punto distinguir los sarcomas de tejidos blandos:

TABLA No.5
ALGUNOS HALLAZGOS DE ULTRA ESTRUCTURA
SUGESTIVAS DE SARCOMAS*

Angiosarcoma	Microfibras y citoplasmáticos visicular picnocitóticos, membrana basal, uniones de células fuertes con otras. Sin espacio libre.
Hemangiopericitoma	Microfibras citoplasmas, glucogeno pseudomenbrana basal intercelular.
Sarcomas de tejidos Blandos	Cristales intracitoplasmáticos granulos secretorios y neuro-secretorios.
Fibrosarcoma	Premine reticulo endoplásmico granulosa; las células rodeadas abundantes fibras de colageno.
Liposarcoma	Gotas lipidas intracitoplásmicas.
Rabdomiosarcoma	Miofilamentos y /o miofibrillas.
Leiomiomasarcoma	Miofibrillas asociadas con cuerpos densos Vesículas picnocitóticos
Schwanoma	Proyecciones citoplásmas alargadas, membrana basal; colageno espaciado ampliamente; exones bien recubiertos.
Sarcomas Sinovial	Estructuras de Uniones lumen tapizado por microbellosidades.

* Varios de estos hallazgos estructurales pueden también encontrarse en varios neoplasmas y en células y tejidos normales.

II

OBJETIVOS

1. Conocer la incidencia de los Sarcomas de tejidos blandos en el Hospital General "San Juan de Dios" de Guatemala.
2. Conocer los tipos Histopatológicos de los Sarcomas de tejidos blandos, atendidos en los diferentes servicios del Hospital General.
3. Conocer el tipo Histopatológico más frecuente, de los Sarcomas de tejidos blandos en la población Guatemalteca.
4. Mejorar los conocimientos clínicos y anatomopatológicos de estos tipos de Sarcomas de tejidos blandos; incitando a los médicos especialistas, médicos generales, y estudiantes de medicina, a que los estudian para que aprendan a tratarlos en forma adecuada.

III MATERIAL Y METODOS

El presente trabajo se llevó a cabo en la sección de patología "Dr. Carlos Martínez Duran" del Hospital General "San Juan de Dios" de Guatemala, habiendo revisado los informes anatomopatológicos de 4,500 especímenes quirúrgicos enviados para su estudio, en el período comprendido entre el 1 de Enero 1957 al 31 Diciembre 1977, y diagnosticados como Sarcomas. De esta revisión se obtuvieron 274 casos comprobados de Sarcomas de tejidos blandos, motivo del presente estudio.

Los Sarcomas de tejidos blandos de nuestra serie se clasificaron según la última clasificación internacional de los Sarcomas de tejidos blandos, de acuerdo con Hajdu y Hajdu (1976).

En cada uno de los casos se investigaron los siguientes datos:

Edad, Sexo, raza, Diagnóstico pre-operatorio, y pos-operatorio, localización tumoral, procedencia del paciente y diagnóstico Histológico.

Se reviso, la literatura mundial en los últimos 5 años comprendidos (1972-1977).

La metodología que se utilizo en esta investigación fué de tipo retrospectivo.

IV RESULTADOS Y DISCUSION

FIBROSARCOMA

Los fibrosarcomas ocurren en todas las edades, y no tienen predilección de sexo. Estos tumores se pueden encontrar, en las extremidades, tronco, cabeza y cuello. Estos neoplasmas pueden originarse del tejido fibroso subcutáneo, del tejido fibroso profundo que rodea las vainas tendinosas o musculares profundas, o bien en cualquier otra área en la que se encuentra tejido conectivo. Macroscópicamente son de consistencia firme homogénea, formando una masa lobulada o fusiforme, aparentemente encapsulada. Al corte los fibrosarcomas muestran una superficie homogénea, color blanco grisáceo pálido. Los tumores de este tipo, aun los bien diferenciados frecuentemente muestran necrosis y mitosis en regular cantidad. Las células gigantes neoplásicas en este tipo de tumor son extremadamente raros. Estos tumores forman y producen colágeno y fibroreticulina. En los fibrosarcomas bien diferenciados las fibras de reticulina rodean cada célula tumoral.

Los Fibrosarcomas de los tejidos blandos deben ser histológicamente diferenciados de los múltiples lesiones proliferativas tumorales no neoplásicas de tejido fibroso, entre las que cabe hacer resaltar los diferentes tipos de fibromatosis, fibroma juvenil aponeurótico, la fascitis nodular etc.; lesiones, todas ellas que tienen como común denominador el de estar localizados de preferencia en las partes distales de las extremidades, cuero cabelludo; son de crecimiento rápido; de márgenes pobremente diferenciados, y como regla general no alcanzan gran tamaño. Escapa a esta característica de las lesiones no neoplásicas del tejido conectivo el desmoide, el cual es clasificado como fibrosarcoma de bajo grado de malignidad, según algunos autores ().

RABDOMIOSARCOMA

Los rhabdomiosarcomas se encuentran en todas las edades, pero más frecuente en la segunda y tercera décadas de la vida. Sin embargo, aquellos que se encuentran en la orbita, afectan predominantemente a los niños. En general los rhabdomiosarcomas se hallan situados profundamente, y pueden adoptar la forma del musculo, del cual se originan. Alcanzan gran tamaño y pueden formar una masa fugoide hemorrágica. El exámen microscópico muestran el tumor que crece próximo y en relación con la intima en el musculo esquelético estriado. Histologicamente el citoplasma de las células es fuertemente eosinófilo, puede mostrar fibrillas longitudinales o estriaciones transversales. Las células gigantes pueden tener forma de raqueta y muestra a veces vacuolización en el citoplasma que le dan aspecto en forma de tela de araña. La forma Alveolar puede confundirse con reticulo sarcoma.

En el cuadro No. 2 se ilustran los tumores de tejido muscular estriado de nuestra serie y podemos ver que ocupa el segundo lugar junto. Se analizaron 36 casos de rhabdomiosarcoma y 14 casos de leiomiomasarcoma. En relación con estos últimos debe de quedar claro que se excluyeron los leiomiomasarcomas del aparato genital femenino.

En los 36 rhabdomiosarcoma la edad más frecuentemente afectada fue la cuarta década, aunque podemos observar que hubo casi igual distribución en los diferentes décadas de la vida. El paciente de menor edad fué de un años y nueve meses, el de mayor edad 91 años. La variedad de rhabdomiosarcoma predominante fue el pleomórfico con 23 casos, seguido del lipo alveolar con 10 casos y 3 casos de sarcoma botrioides de la variedad homóloga. De estos últimos se encontraron uno en la vejiga y uno en la próstata. Todos eran pacientes que eran menores de 5 años de edad. En los 36 Rhabdomiosarcomas de nuestra serie hubo predominio del sexo masculino sobre el sexo femenino, el mayor número de casos procedían de la ciudad capital. En relación con la distribución anatómica de los rhabdomiosarcomas de nuestra serie, hubo predominio en las extremidades inferiores seguidas del retroperitoneo y extremidades superiores.

CUADRO No. 2
SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS: 274 CASOS
RABDOMIOSARCOMAS: 36 CASOS

Tumor	Edades											Total No. de casos
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90	91-100		
Rabdomio- sarcoma Pieo- mórfico	3	3	3	5	2	2	2	1	1			23
Embriionario (Sarcoma botrioides)	3											3
Alveolar	2	1	1	1	3	1	1	1	1			10
	1											36
Total												
Urbana	5	2	2	4	4	2	4	2	1			26
Rural	3	1	2	2	1					1		10
Femenino	3	3	2	4	1	1			1			15
Masculino	5		2	3	3	1	4	2		1		21
Ladino	6	3	3	4	2	2	3	2		1		27
Indígena	2		1	2	3		1					9

LEIOMIOSARCOMA

Leiomiomasarcoma es un tumor relativamente raro, tanto en los tejidos blandos en el organismo, incluyendo las vísceras. Excluyendo el leiomiomasarcoma uterino; el leiomiomasarcoma es más frecuente en mujeres; afectando de preferencia a los adultos, aunque el tumor puede encontrarse en personas de todas las edades. La mayoría de los leiomiomasarcomas en los tejidos superficiales son subcutáneos y ocasionalmente intramusculares. Pocos de ellos son primariamente de la piel.

Macroscópicamente en los tejidos blandos superficiales, el leiomiomasarcoma no es un tumor grande. Aunque en el retroperitoneo, mesenterio y epiplón puede alcanzar gran tamaño. El leiomiomasarcoma se halla bien circunscrito, pero es encapsulado y se enuclea fácilmente, por lo que la recurrencia local es bastante alta.

Al corte macroscópicamente semeja un leiomioma. Al microscópio los leiomiomasarcomas de los tejidos blandos se reconocen la presencia de células elongadas con núcleos, cuyos extremos terminan en punta roma, organizándose la células musculares neoplásicas fundamentalmente en haces blandos que se entrecruzan en todas las direcciones. Las células del leiomiomasarcoma usualmente tienen un patrón anaplástico con células grandes, y núcleos picnóticos. Las fibras de reticulina están presentes en la mayoría de los tumores y corren paralela a lo largo de las células musculares.

En el cuadro No. 3 se resumen los leiomiomasarcomas de nuestra serie. Como ya se mencionó anteriormente se encontraron 14 casos de leiomiomasarcomas con diferentes grados de malignidad, siendo la edad más frecuente afectada la sexta década de la vida, seguida de la séptima década; hubo predominio en el sexo femenino sobre el sexo masculino, siendo el tumor más frecuentemente encontrado en el retroperitoneo.

CUADRO No. 3
SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS: 274 CASOS
LEIOMIOSARCOMAS: 14 CASOS

Tumor	EDADES											Total No. de casos
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90	91-100		
Leiomi- sarcoma	1	1	2	2	4	3	1	1				14
Total												
Urbano	1	1	1	1	2	1	1					
Rural		1	1	1	2	2						7
Femenino	1	1	1	2	3	1						8
Masculino		1		1	1	2	1					6
Ladino		1	2	2	4	2	1					12
Indigena	1					1						2

LIPOSARCOMA

Los liposarcomas se encuentran prominentemente entre los cuarenta y sesenta años de edad, tanto en hombres como en mujeres. Los liposarcomas son malignos desde el principio, y frecuentemente crecen hasta alcanzar gran tamaño.

Macroscópicamente la superficie puede ser lobulada o bien tener el aspecto de circunvalaciones cerebrales groseras. Al corte, son de consistencia blanda de color usualmente blanco amarillento y a menudo con apariencia húmeda. Es frecuente observar nódulos satélites alrededor de la masa tumoral principal. En ocasiones el liposarcoma tiene múltiples focos de origen, menos frecuentemente el liposarcoma bien diferenciado, puede semejarse a un lipoma.

Microscópicamente puede tener un patrón histológico variable. En pocos casos el liposarcoma puede ser bien diferenciado y la variante mixoide tiende a permanecer localizados con rara tendencia o ninguna a dar metastásis. Los liposarcomas con células en anillo de sello muestran abundante grasa en su citoplasma. Los liposarcomas diferenciados muestran un patrón pleomórfico con células gigantes.

En el cuadro No. 4 se ilustran los 24 casos de liposarcomas de nuestra serie.

De acuerdo con el tipo histológico la variedad más frecuente, fué la pleomórfica con 18 casos, mixoide 4 casos, y un caso bien diferenciado, así como un caso de la variedad células redondas. La edad más frecuentemente fué la cuarta década, seguido de la quinta década con cinco casos. El paciente de menor edad fue de 18 años, el de mayor edad de 71 años; el sexo más frecuentemente afectado fue el sexo femenino con 14 casos y 10 casos de sexo masculino. En relación con su distribución anatómica las extremidades superiores la cavidad abdominal, extremidades inferiores, fueron afectadas con casi igual número de casos cada uno de ellos.

CUADRO No.4

SARCOMAS: 274 CASOS
LIPOSARCOMAS: 24 CASOS

Liposarcoma:	EADAES										Total No. de casos
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90	91-100	
Pleomórfico	1	2	9	5	1						18
De células redondas				1							1
Mixoide				3		1					4
Moderada- mente bien diferenciado							1				1
TOTAL											24
Urbana	1	2		11	3	1	1				19
Rural				2	2		1				5
Femenino	1			8	3		2				14
Masculino		2		5	2	1					10
Ladino	1	2		10	5	1	1				20
Indígena					3		1				4

El cuadro No. 5 nos muestran la distribución de los sarcomas indiferenciados en relación con la edad en décadas. Los 14 sarcomas indiferenciados de los tejidos blandos así clasificados de nuestra serie no pudieron identificarse con microscopía óptica y coloraciones especiales el tejido de origen. La edad más frecuentemente afectada fué la segunda década y la quinta década de la vida a con seis casos para cada uno de ellos. Nuevamente hubo predominio del sexo femenino sobre el sexo masculino, en proporción de dos punto cinco a uno (2.5/1). El mayor número de casos procedían del área urbana. El área más común de localización de estos tumores fueron la extremidades inferiores con seis casos, seguido del tórax con 3 casos; abdomen 2 casos y extremidades superiores, cuello y cabeza 1 caso para cada una de estas áreas anatómicas respectivamente.

SARCOMAS: 274 CASOS
SARCOMAS INDIFERENCIADOS: 14 CASOS

Tumores	Edades										Total No. de casos	
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90	91-100		
Sarcoma indiferenciado	1	6		1	6							14
Urbanos	2	4		1	3							10
Rural		2		1	2							4
Femenino	2	3		1	4							10
Masculino												4
Ladino	1	4		1	5							11
Indigena	1	2										3

NEURO FIBROSARCOMA

El neuro-fibrosarcoma, también llamado Schwanoma maligno, se observan más frecuentemente en las extremidades. Estos tumores se hallan asociados en una tercera parte de los casos, con enfermedad VON RECKLINGHAUSEN ó neuro-fibromatosis múltiple.

Estos tumores son fusiformes con su mayor paralelo a los troncos nerviosos.

Los neuro-fibrosarcomas se hallan constituidos por células fusiformes delgadas, extremadamente delicados con núcleos picnóticos elongados. El citoplasma puede tener un número considerable de fibrillas finas. Las células tumorales pueden mostrar variaciones de la longitud con poco cambio en la forma.

El cuadro No. 6 nos ilustra que hubo 11 casos en los sarcomas de tejidos blandos de nuestra casuística clasificados como Schwanoma maligno.

En los sarcomas de este tipo la edad más frecuentemente afectada fue la segunda y tercera década con 3 casos cada uno; siguiendo la quinta y sexta década de la vida con dos casos cada uno. El paciente de menor edad tenía 11 años y de mayor edad 55 años. Todo ellos con enfermedad de VON RECKLINGHAUSEN.

En los 11 casos de Schwanoma maligno predominó el sexo femenino con 8 casos y 3 casos para el sexo masculino.

De acuerdo con la procedencia hubieron 8 de la ciudad capital y 3 casos del área rural.

Los neuro-fibrosarcoma de esta serie se localizaron más frecuentemente en orden de frecuencia, extremidades inferiores, tórax, en extremidades superiores, región sacra y cuello.

CUADRO No. 6
 SARCOMA: 274 CASOS
 NEURO-FIBROSARCOMA: 11 CASOS

TUMORES	EDADES										Total No. de casos	
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90	91-100		
Neurino- Sarcoma Schwanoma		3	3	1	2	2						11
Total		3	1	1	2	1						11
Urbano		3	1	1	2	1						8
Rural		3	2			1						3
Femenino		3	1		2	2						8
Masculino			2		1							3
Ladino		3	3	1	2	2						11

ANGIOSARCOMA

El angiosarcoma ó hemangioendotelioma, es un tumor maligno de vaso sanguíneos, que aunque raros, pueden originarse en cualquier área del cuerpo. Debe de quedar claro, que un tumor maligno de vasos sanguíneos no se origina de un hemangioma. La encapsulación aparente de este tumor es falsa, teniendo la superficie de sección una apariencia hemorrágica. La coloración con plata demuestra la presencia de los canales vasculares que se anastómosan entre sí por células endoteliales.

HAMANGIOPERICITOMA

Hemangiopericitoma es un tumor de origen vascular, de bajo grado de malignidad originado de los pericito el zimmerman.

En el cuadro No. 7 de nuestra casuística, nos muestra 7 hemangiosarcoma, linfangiosarcoma y un caso de sarcoma de Kaposi. Estos tumores son altamente raros.

La neoplasia fué más común en el sexo femenino que el masculino. Hubo predominio en la tercera década, siguiendole la segunda y quinta décadas de la vida. El paciente de menor edad en 2 años y el de mayor edad 58 años.

El mayor número de pacientes procedían de la ciudad capital con 6 casos y 3 casos del área rural.

Localización anatómica en orden de crecimiento de frecuencia fueron: extremidades inferiores, región abdominal, cuello y cara.

El hemangio-pericitoma se localizó en el hombro.

El linfangiosarcoma se presentó en el brazo 10 años después de una mastectomía radical por cancer de la mama; y el caso del sarcoma de kaposi se encontró en el dorso del pié.

CUADRO No. 7
SARCOMA DE TEJIDOS BLANDOS: 274 CASOS
TUMORES VASCULARES: 9 CASOS

TUMORES	EIDADES										Total
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90	91-100	
Hemangio-sarcoma ó Angiosarcoma	1	2	1		2	1					7
Linfangio-sarcoma			1								1
Sarcoma de Kaposi			1								1
TOTAL											9
Urbano	1	1	2		1	1					6
Rural		1			1	1					3
Femenino			2		1	2					5
Masculino	1	2			1						4
Ladino	1	2	2		2	1					8
Indígena									1		1

SARCOMA SINOVIAL

El sarcoma de células Sinovial ocurre prominentemente en adultos jóvenes, el tumor usualmente se origina en la proximidad de tendones, vainas tendinosas; en la pared externas de las bursas y en la vecindad de la capsula de las membranas sinoviales, pero muy raramente envuelve la membrana per sé. Esto último es un punto importante en el diagnóstico diferencial con otras lesiones que envuelven el sinovio. Tales como la hiperplasia sinovial, las hemorragias etc.

Macroscópicamente el sarcoma sinovial es muy firme, aparentemente encapsulado de un color rosado grisáceo. Al corte la superficie de sección es rosado grisacea y puede mostrar áreas de calcificación ó hemorrágicas. El tumor a menudo se halla firmemente adherido a estructuras vecinas tales como articulaciones bursas ó vainas tendinosas.

Microscópicamente siempre deberán estar presentes los elementos morfológicos para establecer el diagnóstico: Una estructura de apariencia adenomatosa formando una red, o con apariencia de panal de abeja descansando en un extremo sarcomatoso. Las áreas adenomatosas pueden parecerse a la membrana sinovial. Las células se agregan ácido hialurónico; el cual se observa bajo la apariencia de una substancia mucoide pegajosa, parecida a la encontrado en las articulaciones.

En el cuadro No. 8 en esta serie solamente encontramos un caso clasificado como sarcoma sinovial. Este era un paciente de 20 años de edad de sexo masculino con procedencia de la ciudad capital. El tumor estaba localizado en la extremidad inferior.

CUADRO No. 8
SARCOMA DE TEJIDOS BLANDOS: 274 CASOS
SARCOMA SINOVIAL: 1 CASO

TUMORES	EDADES										Total No. de casos	
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	81-90	91-100		
Sarcoma												
Sinovial		1										1
Total		1										1
Urbano		1										1
Rural												
Femenino												
Masculina		1										1
Indigena		1										1

SARCOMA ALVEOLAR

El sarcoma alveolar en partes blandas se observa en hombres a una edad promedio de 30 años, en mujeres a una edad 20 años. Este es un tumor raro de los tejidos blandos.

Macroscópicamente se presenta como una masa bien definida de consistencia suave, color gris amarillenta.

Microscópicamente forma estructuras alveolares, tapizado de células con citoplasma granular, rodeados por Septuns de tejido conectivo fino y delicado, que en general le confieren al tumor un patrón organoide. La histógenes del tumor es desconocido.

En el cuadro No. 9 se resumen la distribución ectaria de los sarcomas de tejidos blandos de nuestra serie. En el mismo puede observarse que la década más frecuentemente afectada fué la 5a. con 68 casos (24.82o/o), seguida de la 4a. con 43 casos (15.69^o/o) y hubo una distribución más ó menos constante en el resto. Estos hallazgos son similares a los informados en otras latitudes y en otros Hospitales Nacionales.

CUADRO No. 9
SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS:274 CASOS
DISTRIBUCION ECTARIA

Edad en Décadas	No. de casos	o/o
0-10	17	6.20
11-20	35	12.77
21-30	34	12.42
31-40	43	15.69
41-50	68	24.82
51-60	35	12.77
61-70	25	9.12
71-80	13	4.75
81-90	3	1.08
91-100	1	0.36
TOTAL	274	100.00

En el cuadro No. 10 se ilustra la clasificación histológica y la frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos de nuestra serie. Los hallazgos son similares a los informados por otros investigadores con excepción de que el liposarcoma en nuestra serie ocupó el tercer lugar.

CUADRO No. 10
SARCOMAS DE LOS TEJIDOS BLANDOS: 274 CASOS
CLASIFICACION HISTOPATOLOGICA Y FRECUENCIA

Tipo de Tumor	No. de casos	%	Total	%
I. Tejido Fibroso:			165	60.22
a) Fibrosarcoma	138	50.36		
b) Fibrosarcoma tipo desmolde (Fibrosarcoma de bajo grado de malignidad)	16	5.84		
c) Malignidad media	8	2.92		
d) Dermato Fibrosarcoma Protuberans	3	1.09		
II. Tejidos Muscular			50	18.25
Musculo Estriado				
a) Rabdomiosarcoma Pleomórfico	26	9.85		
b) Alveolar	7	2.56		
c) Embrionario (Sarcoma Botrioides)	3	1.09		
Musculo Liso				
d) Leiomioma	14	5.11		
III. Tejido Adiposo			24	8.76
a) Liposarcoma	18	6.57		
b) Pleomórfico	4	1.46		
c) Células redonda	1	0.36		
d) Moderadamente bien diferenciado	1	0.36		
IV. Sarcoma Indiferenciado			14	5.11
V. Tejido Nervioso Superficial			11	4.02
a) Neurino-Sarcoma Schwannoma	11	4.02		
VI. Diferenciacion Vascular			9	3.28
a) Angiosarcoma	7	2.56		
b) Linfangiosarcoma	1	0.36		
c) Sarcoma de Kaposi	1	0.36		
VII. Mesenquima de Vaina Tendinosa			1	0.36
a) Sarcoma Sinovial	1	0.36		
TOTAL			274	100.00

En el cuadro No. 11 se muestra la distribución anatómica de los 274 casos de sarcomas de los tejidos blandos de nuestra serie de acuerdo a su tipo histológico. Los hallazgos son idénticos a los informados por otros autores.

CUADRO No. 11
LOCALIZACION ANATOMICA DE 274 SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS
DE ACUERDO A SU TIPO HISTOLOGICO

Región Anatómica	Tejido Fibroso	Tejido Muscular	Tejido Adiposo	Sarcoma Indiferenciado	Tejido Nervioso	Diferenciación Vas- cular	Mesén- quima- Valna Tendi- noso	No- Casos	%	Total	%
I. Extremidades Inferiores										81	28.56
a) Muslo	24	9	3	3	2	3		44	16.06		
b) Pierna	19	5	3	3			1	31	11.31		
c) Pie	3				2	1		6	2.19		
ii. Región Abdominal	29	14	1			1		50	18.25		18.25
III. Extremidades superiores										41	14.97
a) Brazo	15	4	5	1	1			25	9.12		
b) Mano	8			1	1			10	3.75		
c) Antebrazo	4	1	1					6	2.19		
IV. Tórax	15	3	4	3	3			28	10.22		
V. Región Sacro-glútea	10	2	2		1			15	5.47		
VI. Sitios Miscelaneos	7	6				2		15	5.47		
VII. Cuello	10	1			1	1		13	4.75		
VIII. Cara	5	3		2		1		11	4.01	102	37.23
IX. Cabeza	8		1	1				10	3.65		
X. Región Inguinal	8	2						10	3.65		
TOTAL								274	100.00		100.00

IV DIAGNOSTICO

El diagnóstico de los sarcomas de los tejidos blandos puede ser difícil en los estudios tempranos de la enfermedad, porque a menudo cuando se les palpa dan la sensación de ser tumores encapsulados y a veces se considera el diagnóstico de sarcoma. Al hacer el examen físico, deberá siempre determinarse si el tumor se halla adherido a la piel, músculo, hueso; debido a que estos parámetros determinan la operatividad de las mismas. Los sarcomas retroperitoneales son a menudo de un tamaño grande cuando se examina por primera vez y se palpan como una masa grande indefinida de consistencia variable.

Los rhabdomyosarcomas pueden aparecer móviles cuando el músculo envuelto está en reposo, pero puede estar fijo cuando el músculo está contraído.

El liposarcoma es a menudo un tumor grande nodular y situado profundamente. Los tumores nerviosos pueden tener una configuración fusiformes, ser móviles en sentido lateral, pero no a lo largo del mayor de los nervios en las extremidades.

EXAMEN RADIOLOGICO

El examen radiológico frecuentemente muestra la extensión del tumor, el cual a menudo se presenta como una sombra circunscrita con densidad mayor que la de los tejidos blandos que los rodean. Este examen es de gran ayuda ya que nos permite determinar si existe adyacente al tumor, debido a la atrofia por compresión ejercida por este último. La presencia de engrosamiento del periostio asociada con irregularidad del contorno del mismo puede sugerir que el tumor se halla unido al hueso. Estudios radiográficos de los tumores blandos son de gran ayuda en el diagnóstico de los tumores sinoviales, ya que muestran calcificación, aún que usualmente la masa tumoral muestra una densidad acuosa homogénea a menudo íntimamente relacionada con una articulación, particularmente de la rodilla.

En el diagnóstico de los sarcomas retroperitoneales es de gran utilidad el pielograma intravenoso con vistas anteriores y laterales. Los liposarcomas del espacio retroperitoneo y otras áreas anatómicas pueden diagnosticarse radiológicamente debido a la presencia de áreas radiolucientes.

La arteriografía es de gran utilidad y se usa cada día más frecuentemente en el estudio de estos tumores. El procedimiento puede hacerse fácilmente sin ninguna morbilidad. En los tumores malignos; la vascularidad se halla francamente aumentada, los vasos sanguíneos surcan el tumor a diferentes ángulos, conteniendo a menudo fistulas arteriovenosas. Entre más maligno es un tumor, mayor es la vascularización de estos. De tal suerte que la arteriografía puede proporcionar datos suficientes para determinar la extensión del tratamiento quirúrgico.

VI TRATAMIENTO

CIRUGIA:

El tratamiento de elección de los sarcomas de tejidos blandos es la excisión quirúrgica adecuada. En cualquier lesión clínicamente sospechosa, deberá hacerse una biopsia incisional antes de decidir un tratamiento definitivo. En muy raras ocasiones el diagnóstico se establece en tejido obtenido en una biopsia con aguja. Casi siempre es necesario para establecer el diagnóstico definitivo hacer secciones con parafina. Es equivocado proceder a realizar una biopsia sin haber discutido previamente las posibilidades de la lesión con el paciente y sus familiares, ya que si es necesaria una amputación como tratamiento definitivo, no deberá haber tardanza entre el diagnóstico y cualquier procedimiento quirúrgico a emplear. En igual forma, siempre que el cirujano enuclea una lesión pseudo encapsulada, el retardo es de mal pronóstico, ya que implica incurabilidad de la lesión.

En ciertas localizaciones, tales como la cara interna del muslo, si le enucleación primaria es inadecuada, entonces el tratamiento a seguir puede ser que sea amputación o incluso hemipenectomía. En los tumores bien diferenciados, sin ninguna extensión a los planos profundos y cuando la localización es favorable, la excisión local deberá hacerse sin amputación. Si el tumor es grande y se halla adherido al hueso o localizado en sitios desfavorables, tales como la parte profunda del muslo, deberá hacerse la amputación primaria. La mayoría de los tumores malignos de los tejidos blandos se desarrollan en las extremidades. Así, el tratamiento quirúrgico a menudo envuelve una patología considerable, tanto como alteraciones en la anatomía y en la función. Ackerman y colaboradores no están de acuerdo con el punto de vista de que el sitio de la lesión es la que debe definir acerca del tratamiento a emplearse, sino que ellos opinan que el mismo debe basarse en el aspecto histológico del tumor.

El fibrosarcoma, el rhabdomyosarcoma, el liposarcoma, y particularmente el sarcoma sinovial, pueden dar metástasis a los

ganglios linfáticos regionales. La ocurrencia de tales metástasis sin embargo es baja, y una disección radical de los ganglios linfáticos está indicada solamente en aquellos casos en los cuales los ganglios linfáticos se encuentran aumentados de tamaño. Las metástasis deberán siempre confirmarse ya sea por una biopsia incisional o bien por una biopsia con aguja por aspiración, antes de llevar a cabo cualquier tipo de disección.

RADIOTERAPIA:

Por un largo período de tiempo, el concepto erróneo y falso de la radioresistencia de los sarcomas de los tejidos blandos había sido ampliamente aceptado. Este punto de vista se basó en el hecho de que la mayoría de estos tumores regresaban lentamente después de la irradiación y que muy raramente los mismos eran lo suficientemente irradiados para conservar la curabilidad por esta forma de tratamiento. En la actualidad se han acumulado evidencias de que varios de estos tumores son radio sensibles y que algunos de ellos definitivamente radiocurables. La radioterapia deberá ser considerada como una alternativa de la Cirugía. En circunstancias especiales de localización y carácter del tumor la radioterapia puede ser el tratamiento de elección. En otras, la radioterapia se ha establecido como un coadyuvante importante de la Cirugía. En algunos casos de recurrencia post-quirúrgica, la radioterapia puede ser el único recurso que se encuentra para tratar este tipo de tumores. Los pacientes con fibrosarcoma inoperable han sido curados por radioterapia y a otros se les ha dado paliación. Windeyer considera la radioterapia pre-operatoria más importante que la radioterapia post-operatoria.

La radiosensibilidad y la radiocurabilidad de los liposarcomas se ha reconcido por largo tiempo. La aplicación de radioterapia post-operatoria el área tumoral es actualmente recomendada como un procedimiento de elección, si la excisión quirúrgica ha sido inadecuada. Edland reportó sus experiencias en 15 casos de liposarcomas tratados por radioterapia; notando que muy pocos de ellos eran totalmente radioresistentes. El advocó la irradiación post-operatorio de rutina en todos los casos de liposarcoma.

La mayoría de los rhabdomiosarcomas responden a la radioterapia. La radioterapia es más efectiva en la variedad embrionaria del rhabdomiosarcoma. Algunos casos controladas por largo tiempo han sido reportados empleados este tipo de tratamiento. Baffadig y colaboradores concluyen que la radioterapia planeada adecuadamente es el tratamiento de elección de los rhabdomiosarcomas de la órbita. La radiosensibilidad del sarcoma sinovial ha sido discutida por largo tiempo, probablemente debido a las diferencias en los conceptos histopatológicos. La radioterapia pre y post-operatoria ha sido considerada de gran valor y en casos ocasionales se han obtenido curas de este tipo de tumor por medio de la radioterapia. Ackerman y del Ragato han observado un caso de un hemangiosarcoma de la mama, que fue completamente destruido localmente por la radioterapia. Los leiomiomas pueden ser radiosensitivos en su sitio primario, o bien en sus metástasis. A pesar de las consideraciones anteriormente expuestas, en el estado presente de nuestra experiencia raramente está justificado ofrecer radioterapia como una alternativa de la cirugía. Frecuentemente, sin embargo, la radioterapia debe usarse como coadyuvante de la cirugía.

TRATAMIENTO PALIATIVO:

Los intentos de aliviar las manifestaciones producidas por un tumor pueden obtenerse por medio de la perfusión de drogas antineoplásticas y por la combinación de quimioterapia y la radioterapia. Estos métodos a veces dan resultados altamente satisfactorios.

VII PRONOSTICO

El pronóstico de los sarcomas de tejidos blandos depende de varios factores, tales como el tipo de sarcoma, el grado de diferenciación o indiferenciación del tumor, localización del neoplasma, edad del paciente y lo adecuado del tratamiento. Una combinación favorable de estas circunstancias pueden dar como resultados la cura de un paciente, mientras que un factor desfavorable en otro puede decidir un resultado insatisfactorio. Los sarcomas localizados en el espacio retroperitoneal o en mediastino, raramente pueden researse adecuadamente. La amputación o desarticulación de una extremidad puede tener éxito en la curación de sarcomas malignos, siempre y cuando la cirugía se lleve a cabo antes de que existan metástasis, mientras que la enucleación del tumor o intentos de hacer una excisión quirúrgica conservadora pueden fallar en controlar la enfermedad localmente, ya sea que el tumor sea bien diferenciado o esté localizado.

Los fibrosarcomas que se encuentran al nacimiento o en un niño tienen un buen pronóstico. Hay una buena correlación existente entre la diferenciación relativa de los fibrosarcomas y su pronóstico. Venderwerf Messing y Van Unnik han mostrado que esta diferenciación puede determinarse por el número de figuras mitóticas. Los liposarcomas que se desarrollan superficialmente tienen mejor pronóstico, mientras que aquellos que se originan en el espacio retroperitoneal raramente se curan. El grado de diferenciación de los liposarcomas se correlaciona bien con su pronóstico. Enzinger y Einfew reportaron una serie de pacientes con liposarcomas con un 85 o/o de 5 años de sobrevida, para aquellos tumores bien diferenciados, 77o/o para aquellos tumores de la variedad mixoide, 21o/o para la variedad pleomórfica y 18o/o para aquellos de la variedad de células redondas. El liposarcoma bien diferenciado en niños tienen un pronóstico excelente.

La mayoría de pacientes con rhabdomiosarcomas se comportan muy pobremente, no importa la localización o el tipo de tratamiento empleado. Bajo condiciones excepcionales favorables, sin embargo, uno pocos de ellos pueden ser curados. Lawrence y colaboradores

reportaron 7 casos, de 44 pacientes con rhabdomiosarcoma embrionario, que se contraban viviendo después de 5 años de iniciado el tratamiento. El pronóstico del sarcoma sinovial usualmente es sombrío. Haagansen y Stout coleccionaron 104 casos en los cuales la mayoría de los pacientes habían sobrevivido por más de 5 años. A veces la excisión local adecuada de un sarcoma sinovial en niños dá como resultado la curación del mismo. Crocker y Stout reportaron 9 casos de 5 años de sobrevivida en niños. Cadman y colaboradores reportaron 107 pacientes con sarcoma sinovial, 27 o sea un 25o/o de los cuales habían sobrevivido 5 años, 12 pacientes vivieron por más de 10 años, 3 de los cuales murieron del tumor, 1 después de 11 años y otro después de 14 años de tratamiento inicial.

El pronóstico de los hemangiosarcomas es pobre. El pronóstico de los leiomiomas depende de la localización y puede ser curado. Los Schwannomas malignos se comportan bien cuando se hace una cirugía adecuada.

VIII CONCLUSIONES

1. Se estudiaron 274 casos de sarcomas de tejidos blandos, las cuales fueron clasificadas en orden decreciente de frecuencia en: Fibrosarcoma 165 casos (60.22o/o). Rhabdomiosarcoma 36 casos (13.11o/o). Liposarcoma 24 casos (8.76o/o) Leiomiomas 14 casos (5.11o/o) Sarcomas indiferenciado 14 casos (5.11o/o) Neuro-fibrosarcoma 11 casos (4.02o/o), Angiosarcoma 9 casos (3.28o/o), Sarcoma Sinovial 1 caso (0.36o/o).
2. En nuestros 274 casos de sarcomas de tejidos blandos, hubo predominio del sexo femenino sobre el sexo masculino en proporción de 4 a 1.
3. En General en nuestros Sarcomas de tejido blandos la edad más frecuentemente afectada fué la Quinta decada de la vida, aunque se hace la salvedad que esta varia de acuerdo con el tipo histológico de cada tumor individual.
4. De acuerdo con la procedencia los pacientes más afectados fueron los del área urbana.
5. El área más afectada por la masa tumoral fueron los miembros inferiores con 81 casos (29.56o/o) seguido de Región Abdominal 50 casos (18.25o/o).
6. En cualquier lesión clinicamente sospechosa de los tejidos blandos hacerse una biopsia incisional antes de decidir un tratamiento definitivo.
7. El mejor tratamiento de elección de los Sarcomas de tejidos blandos es la excisión quirúrgica adecuada, cuya magnitud dependerá de la localización anatómica del tumor y de la relación de éste con el hueso.
8. En la actualidad los Sarcomas de los tejidos blandos pueden tratarse con radioterapia obteniéndose los mismos resultados

que con cirugía , a los 5 años de sobrevida.

9. La cirugía y la radioterapia deben de usarse en forma combinada cuando el caso lo amerite y este indicado.
- 10 Debemos recordar que el fibrosarcoma, el Rabdomiosarcoma, El Liposarcoma y particularmente el Sarcoma Sinovial pueden dar metástasis a los ganglios linfáticos regionales.
11. En el diagnóstico clínico de los Sarcomas de tejidos Blandos de nuestra casuística hubo un porcentaje elevado de error, por lo tanto se recomienda estudiar mejor el comportamiento clínico y biológico de estos tumores.
12. El Sarcoma de tejido blando más frecuente en niños fue el Fibrosarcoma.
13. En diagnóstico de los Sarcomas de tejido blandos son de gran utilidad: la historia clínica, exámen radiológico, arteriografía.
14. En nuestra serie no conocemos el estado actual del 80% de nuestros pacientes en vista de que no regresaron a control. El 20% restante fallecieron durante los primero dos años después de haber hecho el diagnóstico.

IX RECOMENDACIONES

1. Una de las principales recomendaciones es el instruir debidamente al paciente sobre la realidad de su mal y sobre todo, de su evolución del tipo de tratamiento, que le aplicará.
2. Preparación emocional del paciente, para que este se adpte sin dificultad al medio, después de tratamiento radicales.
3. La muestra obtenida en el acto quirúrgico debe enviarse prontamente a patología para su diagnóstico.
4. Discutir cada caso en especial, con médicos experimentados para decidir conducta de tratamiento.

X
BIBLIOGRAFIA

1. Ackerman, L.V. and Del Regato, J.: Cancer. Diagnosis, treatment, and prognosis fourth edition. The C.V. Mosby Company. St. Louis. 1970.
2. Aird, I., Weinbren, K., and Walter, L.: Angiosarcoma in a limb-the seat of spontaneous lymphoedema, Brit. J. Cancer 10:424-430, 1956.
3. Albores-Saavedra, J., Martin, R.G., and Smith, J. L., Jr.: Rhabdomyosarcoma; a study of 35 cases, Ann. Surg. 157: 186-197, 1963.
4. Anderson, M S.: Myxopapillary ependymomas presenting in the soft tissue over the sacrococcygeal region, Cancer 19:585-590, 1966.
5. Ariel, I.M., and Pack, G.T.: Synovial sarcoma; review of 25 cases, New Eng. J. Med. 268:1272-1275, 1963.
6. Balsaver, A.M., Butler, J.J., and Martin, R. G.: Congenital fibrosarcoma, Cancer. 20: 1607-1616, 1967.
7. Berman, H.L.: The role of radiation therapy in the management of sinovial sarcoma, Radiology 81-997-1002, 1963.
8. Botting, A.J., Soule, E.H., and Brown, A. L, Jr.: Smooth muscle tumors in children, Cancer 18:711-720, 1965.
9. Cadman, N.L., Soule, E.H., and Kelley, P. J.: Sinovial sarcoma: an analysis of 134 tumors, Cancer 18:613-627, 1965.
10. Cassady, J. R., Sagerman, R.H., Tretter, P., and Ellsworth, R.M.: Radiation therapy for rhabdomyosarcoma, Radiology 91-116-120, 1968.
11. Clark, R. L., Martin, R. G., White, E. C., and Old, J. W.: Clinical

- aspects of soft-tissue tumors, Arch. Surg. (Chicago) 74:859-870, 1957.
12. Crocker, D. W., and Stout, A. P.: Synovial sarcoma in children, Cancer 12:1123-1133, 1959.
 13. D'Agostino, A.N., Soule, E.H., and Miller R.H.: Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromas (von Recklinghausen's disease), Cancer 16:1015-1027, 1963.
 14. Dahn, I., Johnson, N., and Lundh, G.: Desmoid tumors; a series of 33 cases, Acta Chir. Scand. 126:305-314, 1963.
 15. Danese, C.A., Grishman, E., Oh, C., and Dreiling, D.A.: Malignant vascular tumors of the lymphedematous extremity, Ann. Surg. 166:245-253, 1967.
 16. De Harven, E.: Electron microscopy of cancer cells, A review Med. Clin. North Amer. 50:887, 1966.
 17. Edland, R. W.: Liposarcoma; a retrospective study of fifteen cases, a review of the literature and discussion of radiosensitivity, Amer. J. Roentgen. 103: 778-791, 1968.
 18. Enzinger, F. M.: Clear-cell Sarcoma of tendons and aponeuroses; an analysis of 21 cases, Cancer 18:1163-1174, 1965.
 19. Enzinger, F.M., Lattes, R., and Torloni, H.: International Classification of Tumours, No. 3: Histological typing of soft tissue tumours, Geneva, 1969, World Health Organization.
 20. Enzinger, F. M., and Shiraki, M.: Musculo aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid), Cancer 20:1131-1140, 1967.
 21. Fine, G., and Stout, A.P.: Osteogenic sarcoma of the extraskeletal soft tissues, Cancer 9:1027-1043, 1956.

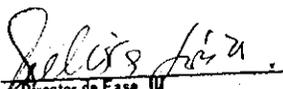
22. Hadju, S. I. and Hadju, E.O.: Cytopathology of Sarcomas and Other Nonepithelial malignant tumors. W.B. Saunders/Philadelphia/London/Toronto, 1976.
23. Jarvi, O. H., Saxen, A. E., Hopsu-Havu, V. K., Wartiovaara, J. J., and Caissalo, V. T.: Elastofibroma-roma - a degenerative pseudotumor, Cancer 23:42-63, 1969.
24. Kauffman, S.L., and Stout, A. P.: Lipoblastic tumors of children, Cancer 12:912-925, 1959.
25. Kremenz, E. T., and Shaver, J. O.: Behavior and treatment of soft tissue sarcomas, Ann, Surg. 157:770-784 1963.
26. Lieberman, P. H., Foote, F. W., Stewart, F. W., and Berg, J. W.: Alveolar soft-part sarcoma, J.A.M.A. 1198 1047-1051, 1966.
27. Lieberman, Z., and Ackerman, L. V.: Principles in management of soft tissue sarcomas, Surgery 35:350-365, 1954.
28. Mackay, B.: Electron microscopy and tumor diagnosis Cancer Bull. 24: 42, 1972.
29. McCarthy, W. D., and Pack, G. T.: Malignant blood vessel tumors; a report of 56 cases of angiosarcoma and Kaposi's sarcoma, Surg. Gynec. Obstet. 91:465-482, 1950.
30. McPeak, C.J., Cruz T., and Nicastri, A.D.: Dermatofibrosarcoma protuberans; an analysis of 86 cases-five with metastasis, Ann. Surg. 166:803-816, 1967.
31. Margulis, A. R., and Murphy, T. O.: Arteriography in neoplasms of extremities, Amer. J. Roentgen. 80: 330-339, 339, 1958.
32. Molander, D.W.: Palliative treatment of metastatic tumors of the soft somatic tissues with irradiation and chemotherapy, Amer. J. Roentgen. 96: 150-157, 1966.
33. Murray, M. R.: Cultural characteristics of three granular-cell mooblastomas, Cancer 4: 857-865, 1951.

34. Murray, M. R., and Stout, A. P.: Characteristics of liposarcoma grown in vitro, Amer. JI Path. 19:751-763, 1943.
35. Murray, M. R., Stout, A. P., and Pogogeff, I. A.: Synivoyal sarcoma and Normal sinovial tissue cultivated in vitro, Ann, Surg. 120. 843-851, 1944.
36. Patton, R. B., and Horn, R.B., and Horn, R.C., Jr.: Rhabdomyosarcoma; clinical and pathological features and comparison with human fetal and embryonal skeletal muscle, Surgery 52:572-584, 1962.
37. Pinet, F., Schlienger, R., Schenla, R., and Gravier, J.: Arteriography of soft tissue tumors, J. Radiol. Electr. 44:590-593, 1963.
38. Del Ragato, J. A.: Radiotherapy of soft-tissue sarcomas, J.A.M.A. 185:216-218, 1963.
39. Reszel, P. A., Soule, E. H., and Coventry M.B.: Liposarcoma of the extremities an limb girdles, J. Bone Joint Surg. 48-A:229-244, 1966.
40. Rosenberg, J. C.: The value of arteriography in the treatment of soft tissue tumors of the extremities, J. int. Coll. Surg. 41:405-414, 1964.
41. Stout, A.P. and Lattes, R.: Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology, Secoud series, fascicle I. Armed Forces Institute of Pathology, 1966.
42. Sulton, J. S. and Weiss, S.V.: Tranformation of human momocytes. in tissue culture into marcophages, epithelioid cells and multinucleated giant cells. An electron microscopic study. I. Cell. Biol. 28:303, 1966


Dr. ADOLFO GIL LAROI

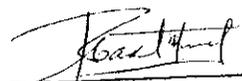

Asesor
Dr. Héctor Federico Castro Maldonado


Revisor
Dr. Heriberto Molina Kirsch


Director de Fase
Dr. Julio de León


Secretario General
Dr. Raúl Castillo

Vo.Bo.


Decano
Dr. Rolando Castillo Montaño