

Sarcomas de partes blandas

Conceptos generales

J.C. Priario* - R. Levin**

Se hace una revisión general del problema de los Sarcomas de Partes Blandas, tumor poco frecuente cuya patología es aún motivo de controversia.

Se estudia el problema del diagnóstico positivo y se da una somera información acerca de la terapéutica de los mismos.

DEFINICION

Los Sarcomas de Partes Blandas (SPB) se pueden definir como un conjunto de tumores malignos a punto de partida de células del tejido conjuntivo, cuyo origen embriológico es mesodérmico y ocasionalmente neuroectodérmico (1). Se pretende con esta definición separar los tumores de partes blandas de aquellos tumores de las estructuras epiteliales y esqueléticas (3).

Se trata de un grupo heterogéneo de tumores en cuanto a su diagnóstico anatomopatológico y a su clasificación precisa, de comportamiento clínico-biológico cambiante aún para un mismo tipo de tumor y sobre cuyo manejo terapéutico aún restan muchos puntos por ser definidos.

INCIDENCIA Y ETIOPATOGENIA

Los SPB son tumores relativamente poco frecuentes, constituyendo aproximadamente el 1% de todos los tumores malignos del adulto, conociéndose poco de la epidemiología y de la patogenia de estas lesiones (3).

Desde que Rous descubrió el virus del Sarcoma Aviario en 1912 muchos fueron los autores que se dedicaron a estudiar una presunta etiología viral de los Sarcomas que se ha confirmado en varias especies animales. En el ser humano, a favor de una etio-

* Prof. Agregado de Clínica Quirúrgica (1)
Miembro activo del Grupo EORTC para el estudio de los sarcomas de partes blandas.
Miembro activo del OMS grupo para el estudio del melanoma.

** Asistente de Clínica Médica D (1)
Ayudante de investigación en Sarcoma de partes blandas.

PALABRAS CLAVE:

Neoplasmas del tejido blando
Sarcoma

(1) Hospital de Clínicas. Facultad de Medicina
Montevideo—Uruguay

logía infecciosa, se cuenta el hallazgo de anticuerpos anti-sarcoma en 80–90% de los pacientes portadores de SPB y en 50 a 60% de sus familiares, mientras que sólo un 20% de un grupo testigo es portador de estos anticuerpos (3).

Poco se sabe en cuanto a carcinógenos ambientales, sólo unas pocas sustancias, asbestos y silicatos, han sido claramente relacionadas con los SPB. Las poblaciones expuestas a estas sustancias, sobretudo por inhalación y por períodos prolongados han demostrado un aumento en la incidencia de carcinomas pulmonares y de mesoteliomas (1).

Ocasionalmente se han relacionado los SPB a traumatismos de la región afectada, aunque sólo en algunas circunstancias el traumatismo pareció tener alguna relación causal: cicatrices de viejas quemaduras, tejido de granulación y lesiones post-radioterapia.

Se han descrito algunas entidades como la neurofibromatosis que se asocian con cierta frecuencia a SPB. En aproximadamente 5% de estos casos se desarrollan Schwannomas malignos a punto de partida de la transformación de una lesión neurofibromatosa.

Se conocen también casos de linfangiosarcoma secundarios o asociados a edema linfático masivo post-mastectomía o en miembros elefantíacos.

HISTORIA NATURAL

Los SPB crecen en forma expansiva, groseramente concéntrica, comprimiendo las estructuras vecinas, creando una zona condensada, edematosa, dando una falsa impresión de tumor circunscrito y pseudo-encapsulado. Microscópicamente sin embargo, se comprueba un crecimiento infiltrante, que se extiende a lo largo de la fibras musculares y estructuras vásculo-nerviosas a distancia considerable del tumor primitivo. Ello explica la alta incidencia de recidivas locales de tumores no resecados con criterio radical, así como la necesidad de incluir en el área de resección todo el trayecto de una biopsia previamente realizada (1).

La diseminación metastásica se realiza primariamente por vía hematógena y consecuentemente las metástasis más frecuentes son las pulmonares, óseas y hepáticas.

La diseminación linfática es mucho menos frecuente, aunque algunos tipos histológicos como el sinoviosarcoma, rhabdomyosarcoma y sarcomas a células claras se presentan hasta en un 25% de los casos con adenopatías positivas (1).

CLINICA

Clínicamente se trata de un diagnóstico presuntivo frente a una tumoración que semiológicamente es de partes blandas, situada en cualquier topografía (desde la más distal, hasta el tronco), de evolución muy variable: desde varios años hasta pocos días. Aproximadamente el 50% de los casos ocurre en los miembros y otro 50% en cabeza y cuello, tronco y retroperitoneo, con algunas formas anatomoclínicas típicas de los niños (2).

BIOPSIA

Más allá del diagnóstico clínico radiológico sobre la región afectada, la única maniobra confirmatoria será la biopsia que deberá realizarse de forma tal que:

- a) su trayecto sea totalmente resecado en la intervención quirúrgica definitiva.
- b) se reduzca al mínimo el sangrado local como fuente potencial de contaminación.
- c) se tome una muestra suficiente de tejido viable y representativa como para permitir al patólogo realizar todas las técnicas complementarias que considere necesarias (1).

El tamaño y la localización de la lesión determinarán el tipo de biopsia a realizarse: excisional o incisional.

Se desaconsejan las punciones citológicas o histológicas así como el estudio histopatológico por congelación ya que no permiten una adecuada tipificación del tumor (1).

CLASIFICACION HISTOPATOLOGICA Y GRADO HISTOLOGICO

Se trata de un grupo de tumores muy heterogéneo y que a menudo presenta grandes dificultades de diagnóstico anatomopatológico. Las distintas clasificaciones histológicas, así como las discrepancias en cuanto a la nominación de estos tumores, son testigos de estas dificultades diagnósticas (1).

Se trata de tumores derivados de células mesenquimatosas capaces de diferenciarse en distintos tejidos pudiendo el mismo tumor estar constituido por estructuras de diferenciación variable.

Sobre la base de la microscopía óptica las clasificaciones más aceptadas son de tipo histogenético, es decir que se pretende clasificar el tipo de tejido formado por el tumor; debe aceptarse que frecuentemente se presentan formas transicionales, atípicas y no clasificables debiéndose recurrir a la histoquímica y aún a la microscopía electrónica.

Una vez establecido un diagnóstico preciso en cuanto al tipo de Sarcoma, se procederá a establecer su grado histológico, verdadera microestadificación que esencialmente informa sobre el probable comportamiento biológico del tumor en cuanto a agresividad local y poder metastasiante.

El grado histológico, verdadero grado de malignidad, en orden creciente del I al III, surge de la combinación de varios parámetros histológicos de probado valor pronóstico: a) celularidad, b) diferenciación, c) índice mitótico y d) necrosis (1).

ESTADIFICACION

Es esta la etapa del estudio clínico y paraclínico de la extensión lesional de la enfermedad, se deberá adaptar de acuerdo a la topografía, histopatología y grado histológico del tumor primario.

De todas maneras, se considera imprescindible, en todos los casos, agotar el estudio clínico, radiológico, y/o tomográfico de la lesión primaria. Se establecerá la relación del tumor con las estructuras óseas y neurovasculares como primer paso de un adecuado encare quirúrgico.

Simultáneamente, se realizará sin omitirlo nunca, una adecuada investigación diagnóstica en cuanto a la presencia o no de metástasis pulmonares mediante, por lo menos, la tomografía convencional de campos pulmonares.

TRATAMIENTO

El tratamiento de un paciente portador de un SPB surge del balance cuidadoso de la situación clínica concreta y del manejo y combinación adecuados de las distintas modalidades terapéuticas: cirugía, radioterapia y quimioterapia. Como vimos el estudio de la situación clínica concreta se resume en la consideración de:

- a) la extensión lesional de la enfermedad
- b) la microestadificación histológica
- c) la consideración de factores pronósticos reconocidos: tamaño y topografía del tumor primitivo; localización superficial o profunda; situación distal o proximal; participación de hueso y elementos nobles; crecimiento y evolución rápida o lenta; edad del paciente; patología asociada y estado general.

Desde el punto de vista terapéutico deberá distinguirse entre sarcomas en estadios precoces y tumores avanzados. Para los estadios precoces el tratamiento inicial es quirúrgico y la decisión del cirujano oscilará entre la resección amplia, radical, con

criterio curativo y márgenes suficientes y la amputación a nivel o sobre la articulación proximal al tumor.

La radioterapia suele indicarse en caso de márgenes de resección insuficientes, si hay razones para pensar en enfermedad residual microscópica o a veces en combinación con cirugía local como alternativa a una amputación.

La quimioterapia no tiene actualmente un papel definido en los SPB en estadios iniciales, a excepción de aquellos tipos histológicos especialmente agresivos aún al inicio (por ej.: rhabdiosarcomas, Ewing extraesquelético, neuroblastoma).

En estadios avanzados, la cirugía es habitualmente un tratamiento de segunda instancia precedido en general por quimioterapia y/o radioterapia. Debe mencionarse el papel cada vez más importante, en determinadas circunstancias, de la conducta quirúrgica en el tratamiento de las metástasis pulmonares.

La quimioterapia en base a Adriblastina obtiene en estas situaciones respuestas objetivas en torno al 30 o 35% de los casos.

Finalmente deben mencionarse aquellos planes, aún en etapas de experimentación clínica, que intentan el llamado salvataje del miembro afectado y combinan quimioterapia intra-arterial, radioterapia preoperatoria, cirugía radical y poliquimioterapia postoperatoria.

CONCLUSIONES

Los sarcomas de las partes blandas son tumores de origen mesenquimatoso y a veces neuroectodérmico, cuya presentación histológica es variable y su clasificación suele ser difícil, así como también es difícil prever su comportamiento clínico.

La incidencia de estos tumores es baja, razón por la cual son poco conocidos y en su crecimiento excéntrico forman una pseudocápsula dando así la falsa impresión de un tumor benigno.

La biopsia quirúrgica es el único procedimiento para hacer diagnóstico positivo, considerándose que las punciones citológicas y las realizadas con agujas especiales, no obtienen material suficiente para permitir una correcta clasificación.

La clasificación más aceptada es la histogénica pero a más es necesario establecer su grado histológico basado en la celularidad, índice mitótico y presencia de necrosis.

El tratamiento "curativo" está basado en la amplia extirpación quirúrgica, la que según la topografía puede exigir la amputación.

La radioterapia y la quimioterapia son terapéuticas coadyuvantes, aunque de gran importancia en el neuroblastoma, el Ewing extraesquelético y los rhabdomyosarcomas.

El tratamiento paliativo está basado en la quimioterapia con Adriamicina sola o combinada con otras drogas, en la radioterapia y en la cirugía de las metástasis.

Résumé

On fait une révision générale du problème des Sarcomes du Tissu Conjonctif, tumeur peu fréquente dont la pathologie est encore motif de controverse. On étudie le problème du diagnostic positif et on donne une information sommaire sur leur thérapeutique.

Summary

A survey is carried out of soft structure sarcomas, a little frequent tumor the pathology of which is still a subject of controversy.

Also discussed is the problem of positive diagnosis, a cursory information about therapy being provided.

Bibliografía

1. ENZINGER, F.M.; WEISS, S.; Eds.: Soft Tissue Tumors. St. Louis. Mosby, 1983.
2. PINEDO, H.M.: EORTC Randomized Trial for Adjuvant Chemotherapy in Soft Tissue Sarcomas. EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. Jan. 1979.
3. SEARS, H.F.; eds.: Sem. Oncol. 1981. Soft Tissue Sarcomas, Vol. 8(2).