

Sarcoma de Partes Blandas como Hallazgo Casual. A Propósito de Cuatro Observaciones

D. HERNANDEZ VAQUERO, M. CIMA SUAREZ, I. ROMO CONTRERAS, C. FERNANDEZ MILIA
Y V. FERNANDEZ MORAL

*Hospital Insalud de Aviles. Servicio de Traumatología y Ortopedia.
(Jefe de Servicio: Dr. Hernandez Vaquero)*

Resumen.— Se presentan en este trabajo cuatro pacientes con sarcomas de partes blandas que fueron diagnosticados de fibrohistiocitoma maligno, osteosarcoma extraesquelético, sarcoma sinovial y sarcoma indiferenciado. En todos ellos el tumor fué un hallazgo casual apreciado en exploraciones orientadas hacia otros procesos por los que acudieron al hospital. Se insiste en el diagnóstico precoz y en el correcto tratamiento de este tipo de sarcomas y se recomienda la punción biopsia ante la presencia de tumoraciones blandas con crecimiento progresivo, aún sin otro tipo de sintomatología.

Descriptor: Sarcomas de partes blandas. Hallazgo casual. Diagnóstico precoz.

Summary.— The authors have collected four patients diagnosed of Soft tissue Sarcomas. The histological diagnosis was, malignant fibrous histiocytoma, extraskeletal osteosarcoma, synovial sarcoma and no-differentiated sarcoma. All of them the tu

mor was a casual finding during the exploration suspecting other pathology. They emphasize at the early diagnosis and correct management of this type of sarcomas, as well as the needle biopsy (closed biopsy) of soft tumors with progresive growth, even without clinical symptoms.

Key Words: Soft Tissue Tumors. Casual finding. Early diagnosis. Management.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas (SPB) que afectan al aparato locomotor son de extraordinaria rareza y diagnóstico precoz difícil. Aunque pueden localizarse en cualquier lugar del sistema musculoesquelético, es más frecuente la afectación de las extremidades inferiores y sobre todo el muslo (1). Su escasa frecuencia, para algunos autores (1,2) cifrada entre el 0.5 y el 1% de todos los tumores malignos del adulto, facilita los errores diagnósticos e incluso la ignorancia sobre su existencia.

Entre ellos el fibrohistiocitoma maligno y el liposarcoma ocupan los primeros lugares en frecuencia (1,3,4) seguido por el sinoviosarcoma, leiomiomasarcoma y sarcomas no diferenciados, siendo

excepcional el osteosarcoma extraesquelético y el tumor de Ewing extraóseo.

Presentamos cuatro pacientes que han sido diagnosticados de SPB y en los que el tumor fué apreciado como hallazgo casual en exploraciones orientadas hacia otros procesos patológicos.

MATERIAL Y MÉTODO

Caso número 1

Un paciente varón de 43 años acudió al Servicio de Urgencias por ciatalgia izquierda de varios meses de evolución compatible con radiculopatía S1. En la exploración sistemática se observó una tumoración en cara interna de tercio medio de muslo derecho, adherida a planos profundos y no dolorosa. En la radiología simple (Figura nº 1) se apreció una formación calcificada separada ampliamente del fémur. Los estudios analíticos y serie ósea metastásica fueron normales, excepto una velocidad de sedimentación elevada. Una gammagrafía ósea con TC 99 mostró un aumento de captación en sacroilíaca izquierda, esternón, columna dorsal y en cara interna de

Correspondencia:

DR. HERNANDEZ VAQUERO
Apartado de Correos 341
33400 AVILES. Asturias

muslo derecho; se repitió la escintigrafía para médula ósea con nanocoloides comprobándose invasión metastásica en sacroilíaca izquierda. Se practicó una punción biopsia que fué sugestiva de sarcoma indiferenciado en partes blandas. En la Tomografía axial computarizada (TAC) aparecía una masa en musculatura adductora que invadía los planos grasos adyacentes con calcificaciones de contorno irregular. Igualmente fué visible en el TAC una compresión discal izquierda en espacio L5-S1. Una arteriografía (Figura nº 2) comprobó desplazamiento de la arteria femoral superficial con vascularización patológica de la tumoración.

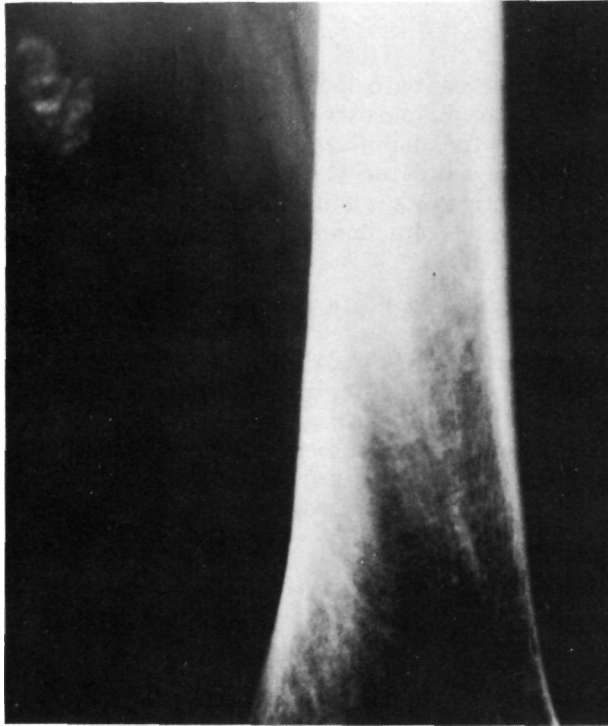


Figura nº 1-a: Caso número 1. Radiografía simple con formación calcificada en cara interna de muslo.

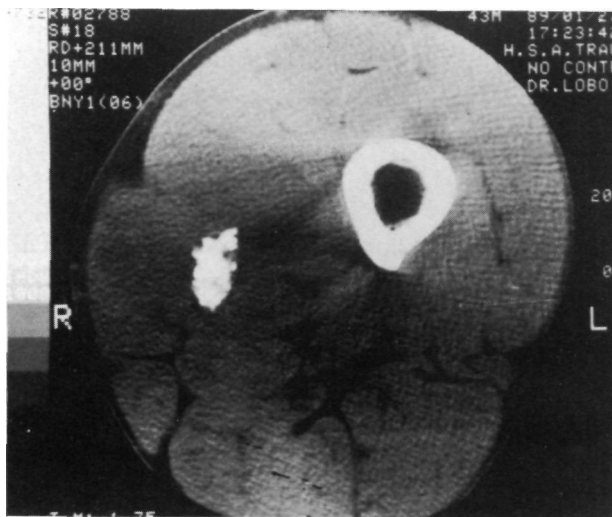


Figura nº 1-b: Caso número 1. TAC donde se aprecia calcificación irregular con bordes mal delimitados.

El paciente fué intervenido para realizar excisión del tumor que infiltraba ampliamente el vasto interno y la arteria femoral. En el estudio histológico definitivo se apreció abundante celularidad con captación parcial de PAS, y agrupamiento en nidos delimitados por fibras de reticulina. La preparación fué enviada al Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de Washington (U.S.A.) (S.W.Weiss M.D.) donde se informó como posible sarcoma de Ewing extraóseo y definitivamente fué diagnosticado de sarcoma de partes blandas indiferenciado. El enfermo

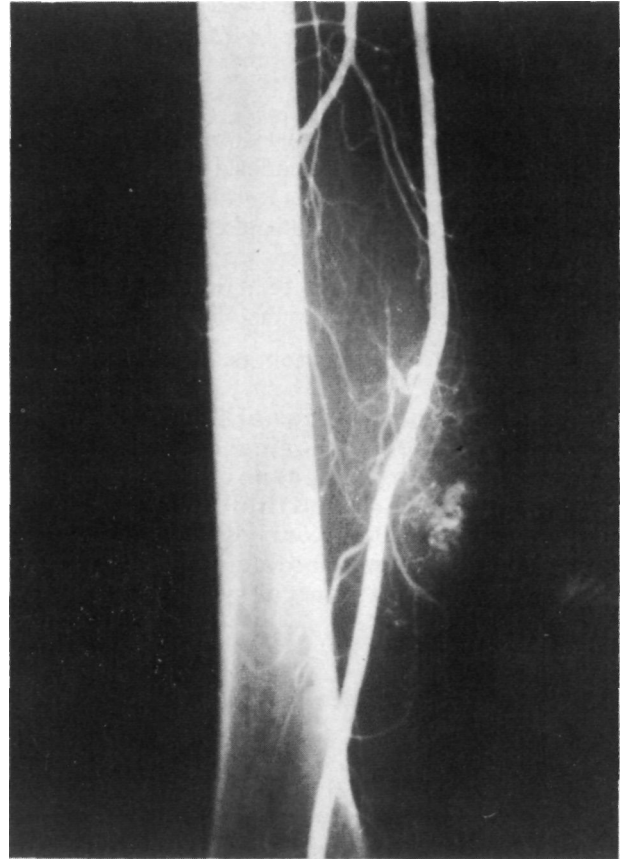


Figura nº 2-a: Caso número 1. Arteriografía con aumento de vascularización intratumoral.

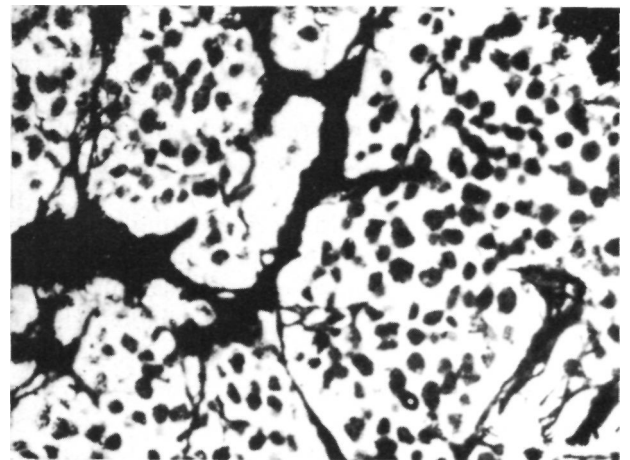


Figura nº 2-b: Caso número 1. Hallazgos histológicos compatibles con sarcoma indiferenciado.

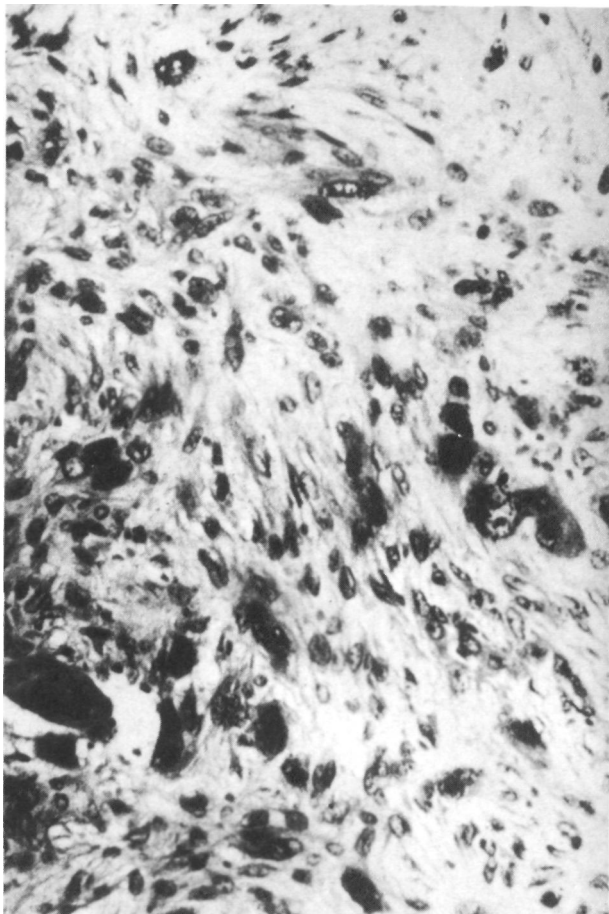


Figura n° 3: Caso número 2. Imagen microscópica típica de osteosarcoma extraóseo.

pasó a Centro Oncológico y causó exitus a los 5 meses del diagnóstico por metástasis hepáticas sufriendo además en el último mes una tetraparesia por metástasis en columna cervical.

Caso número 2:

Se trata de una paciente de 63 años que consulta por dolor en muslo derecho de 3 meses de evolución. En la exploración se apreció una tumoración subcutánea, no adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación en cara interna de dicho muslo. En la radiología simple aparecía una masa calcificada en cara interna de muslo derecho, de bordes bien delimitados y bien diferenciados de la estructura ósea. Los estudios analíticos y serie ósea fueron normales. En la gammagrafía con TC 99 se visualizaba una hipercaptación en arcos costales izquierdos, columna lumbar y muslo derecho. Se realizó una punción biopsia siendo informada como posible osteosarcoma extraesquelético y éste diagnóstico fué confirmado en el estudio histológico de la masa tumoral que fué reseca posteriormente. Existían células gigantes multinucleadas similares a los osteoclastos con atipia celular y mitosis aberrantes así como borde infiltrante (Figura n° 3). Como en el caso anterior del diagnóstico microscópico fué también consultado en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de Washington (U.S.A.) (M.S. Mitchell

M.D.) donde se informó la preparación como osteosarcoma extraesquelético. La paciente siguió tratamiento oncológico y falleció a los tres meses del diagnóstico por una hemorragia subaracnoidea, aparentemente independiente de su proceso tumoral.

Caso número 3:

Una enferma de 48 años acudió a la consulta externa periférica del Servicio por aumento de volumen de la pierna derecha sin dolor ni claudicación. En la exploración se comprobó efectivamente un aumento del grosor de la extremidad a nivel de la musculatura gemelar, sobre todo en el lado externo, donde se apreciaba una mayor consistencia. No había afectación motora ni sensitiva. Los estudios radiográficos simples, serie metastásica ósea y estudios analíticos fueron normales pero en el TAC (Figura n° 4) aparecía un aumento de la masa muscular en región postero superior de pierna derecha con pérdida de planos grasos y buena definición. Una gammagrafía mostró hipercaptación en pierna derecha sin otros focos positivos y en la arteriografía se mostraba una masa en gemelo externo hipervascular, bien delimitada que desplazaba las arterias principales. Se realizó una biopsia siendo informada como sugestiva de sarcoma pleomórfico. Se intervino quirúrgicamente procediéndose a la resección de gemelo externo por bordes limpios señalando con clips de plata para radioterapia posterior. El estudio histológico mostró células fusocelulares con elevado índice mitótico, atipia nuclear y focos de necrosis con fibras colágenas y de reticulina irregularmente distribuidas; en el estudio inmunohistoquímico se hallaron células tumorales características de fibrohistiocitoma maligno. La enferma se encuentra libre de recidivas y de metástasis a los tres meses de la intervención siguiendo tratamiento radioterápico en Centro de Oncología.

Caso número 4:

Un varón de 33 años acudió a la consulta por dolor en región retromaleolar interna de pié derecho de 6 meses de evolución. Refería parestesias en tercer y cuarto dedo con disminución global de fuerza en tobillo y dedos. En la exploración se palpaba una tumoración fluctuante, no pulsátil de 3x3 centímetros de tamaño en cara interna del retropié. Fué estudiado por el Servicio de Cirugía Vascular que descartó patología arterial o venosa y se intervino para realizar neurectomía y exploración. Se encontró una masa de tejido blando que dividía y rechazaba el nervio tibial posterior (Figura n° 5) y que comunicaba con la sinovial del tobillo realizándose una resección por bordes limpios.

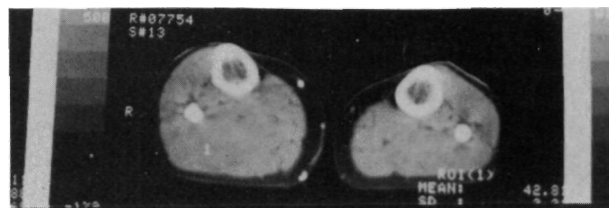


Figura n° 4-a: Caso número 3. Fibrohistiocitoma maligno. Hallazgos en el TAC.

En el estudio histológico aparecía una neoplasia constituida por células fusocelulares con núcleo anaplásico, focos de antigua hemorragia y mitosis infrecuentes así como un revestimiento por células aplanadas compatibles con sinoviocitos, siendo el diagnóstico de sarcoma sinovial. Los estudios analíticos y radiografía simple fueron normales. Una gammagrafía con TC 99 mostraba una captación aumentada en región interna de tobillo derecho sin otros focos positivos. El paciente sigue en este momento, a los tres meses del diagnóstico, tratamiento radioterápico y está libre de recidivas o metástasis.

DISCUSIÓN

Los SPB son tumores poco frecuentes que pueden pasar desapercibidos por el propio individuo que los padece. El primer síntoma suele ser la aparición de dolor local y sobre todo la palpación de una tumoración con sensación de crecimiento progresivo (3). Afectan a los dos sexos en cifras similares y sobre todo se localizan en la extremidad inferior, casi siempre en el muslo (1). Aunque la edad de presentación es muy variable, la mayor frecuencia ocurre de la tercera a la quinta década de vida (3).

El diagnóstico de certeza suele ser muy tardío debido precisamente a la escasa sintomatología primaria y a la tardanza en la consulta. Así en series amplias (1,3) la media de demora se sitúa alrededor de los dos años desde la aparición del tumor pero en otros casos, como los presentados por nosotros, la sospecha diagnóstica surge en exploraciones rutinarias o en la búsqueda de otra patología que encubre los síntomas propios del sarcoma.

Dentro del amplio capítulo de SPB existen muchos tipos histológicos, algunos todavía no bien individualizados. Precisamente uno de ellos, el sarcoma indiferenciado ocupa un lugar intermedio en relación con el número total de SPB. Se trata de tumores en los que no es posible la determinación histológica exacta por la pobre diferenciación celular. Suelen suceder en la edad media de vida y su comportamiento es extraordinariamente agresivo (5).

El caso presentado por nosotros fué al principio etiquetado como tumor de Ewing extraesquelético y definitivamente como sarcoma no diferenciado al faltar algunas características histológicas propias del primero (6,7). La dificultad en la catalogación de su microscopía originó diversas consultas a prestigiosos Centros especializados en tumores e incluso al Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas americanas que ofreció diversas posibilidades diagnósticas sin certeza absoluta.



Figura nº 4-b: Caso número 3. Arteriografía con vascularización intratumoral y desplazamiento poplíteo.

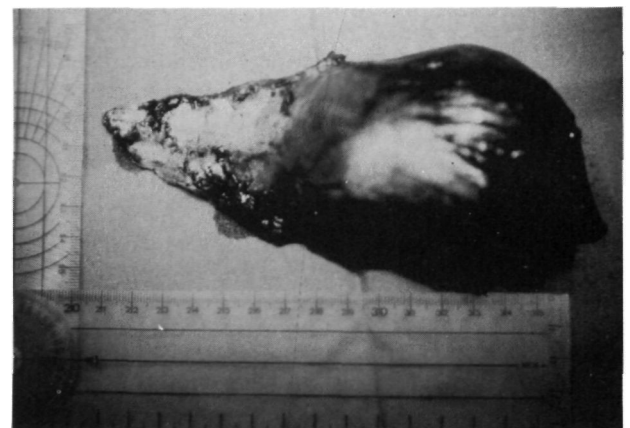


Figura nº 4-c: Caso número 3. Pieza de resección del músculo gemelo externo por borde limpio.

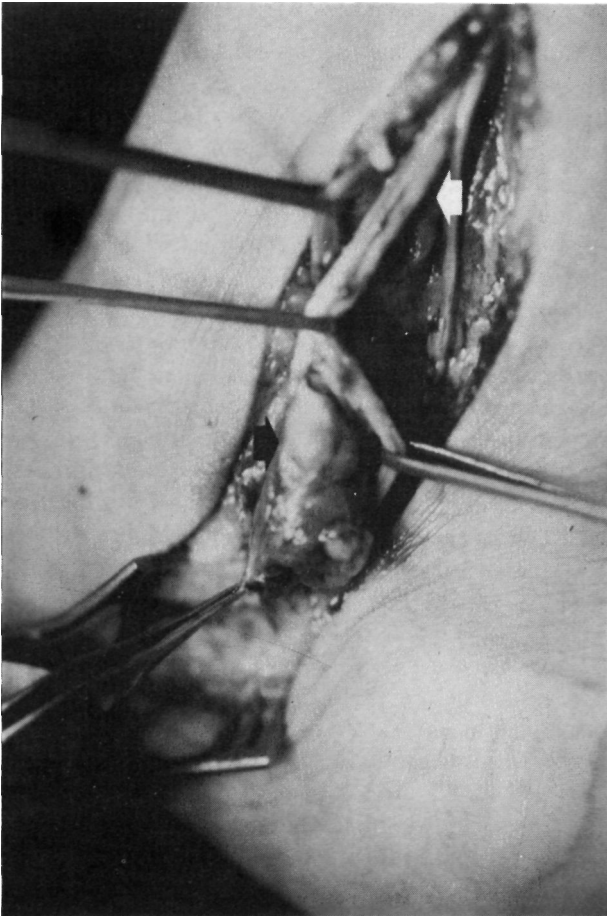


Figura 5: Caso número 4. Sarcoma sinovial. Fotografía intraoperatoria. Flecha blanca: n. tibial posterior. Flecha negra: tumoración blanda que fué diagnosticada histológicamente de sarcoma sinovial.

El osteosarcoma extraesquelético es mucho menos frecuente que el indiferenciado. En la serie de Enneking (5) existen 7 casos al lado de 327 osteosarcomas intraóseos. Radiográficamente se presenta como una formación con osificación desorganizada implantada lejos del hueso y el TAC es de valiosa ayuda en el diagnóstico diferencial con otros procesos como la miositis osificante en su forma pseudomaligna. Normalmente son extracompartimentales y el diagnóstico es casi siempre tardío, en estadios IIB. En nuestro paciente el primer síntoma fué el dolor en el muslo de dudosa localización, apreciándose una tumoración subcutánea que la paciente no valoraba; en ese momento ya aparecían en la escintigrafía acúmulos patológicos metastásicos a distancia, demostración de la agresividad de este tipo de sarcomas.

Como decíamos antes el fibrohistiocitoma maligno es el más común de los SPB. Se ha descrito en hueso, tejidos superficiales y profundos, cavidades y parénquimas. En la estructura ósea aparece a veces como complicación de otros procesos benignos

(8). No hay predilección en edades o sexo, y la angiografía muestra una florida respuesta vascular (3). Histológicamente se encuadra entre los sarcomas de origen histiocitario originando rápido crecimiento y metástasis en sistema linfático (9). El primer síntoma suele ser el dolor o el aumento de volumen de la extremidad afectada, como en nuestra paciente, sin repercusión general ni déficit funcional.

El sarcoma sinovial o sinoviosarcoma también es más frecuente en la extremidad inferior y dentro de ella el pie no es una localización excepcional (9), aunque es más común en otras articulaciones mayores como la rodilla (10). Algunos presentan calcificaciones intrínsecas y suele ser un hallazgo casual después de una tumoración yuxta o intraarticular (5), como sucedió en el paciente que hemos presentado. Las metástasis ocurren en pulmón, sistema linfático, etc, y el estudio histológico muestra elementos sinovioblásticos con características tumorales. Hay que hacer el diagnóstico diferencial con las frecuentes lesiones seudotumorales de la membrana sinovial y ocupan un lugar intermedio en cuanto a frecuencia dentro de los SPB con un porcentaje variable entre el 5 y el 10%. La edad de aparición se sitúa entre los 20 y 40 años; el crecimiento es lento y por ello el diagnóstico es muy tardío y se realiza por signos secundarios de compresión neurológica o articular. Suele estar encapsulado y su comportamiento biológico es variable e impredecible, aunque no tan agresivo como otros SPB. Las lesiones pequeñas, menores de 3 centímetros, son de mejor pronóstico y pueden ser controladas con la simple excisión seguida de radioterapia, aunque el riesgo de recidivas locales es alto.

El pronóstico de los SPB depende mucho del tratamiento local instaurado y el estadio del tumor según la clasificación de Enneking (11). La resección radical y radioterapia ofrecen resultados similares a la cirugía de amputación, por lo que la agresividad de las técnicas quirúrgicas ha descendido ultimamente (10). La poliquimioterapia también prolonga la supervivencia y el intervalo libre de enfermedad. Esta supervivencia se sitúa, a los 10 años en el 90% para los tumores en estadio I y en el 20% para los diagnosticados en estadio II, según algunas series (1), considerándose que en general a los 5 años sobreviven la mitad de los pacientes. Las recidivas son frecuentes (3), llegando al 100% en excisiones intracapsulares pero descendiendo al 25% si la resección ha sido radical (2). Se ha recomendado otras pautas de tratamiento como la infusión intraarterial de Adriamicina seguida de resección o la radioterapia intersticial, que están pen-

dientes de confirmación (2). De cualquier manera, todos los autores están de acuerdo en la necesaria resección radical o al menos por borde limpio, como también ha recomendado recientemente el Comité Ejecutivo de la European Musculoskeletal Oncology Society (12). Utilizando la graduación de Enneking (11) que atiende al grado, localización y metástasis (G-T-M) podemos conocer el estado actual del sarcoma, plantear el tratamiento más efectivo y sospechar el pronóstico a largo plazo. El diagnóstico mediante punción biopsia ha sido recomendado en los últimos años (4). La citología así conseguida es útil, al menos para comprobar las características de malignidad del tumor; supone una técnica poco agresiva que ayuda al planteamiento general y ordenación de otros métodos diagnósticos y no cierra el paso a la biopsia quirúrgica abierta, si se precisa.

Con la presentación de estos casos hemos querido llamar la atención sobre la aparición de SPB como hallazgo casual. En nuestros enfermos el diagnóstico se realizó ante la presencia de tumoraciones blandas en pacientes que acudieron a nosotros en un caso por dolor creciente en una extremidad sin clara localización, en otros dos por cialgia y compresión neurológica periférica respectivamente y en otro por aumento global de volumen en una

extremidad sin dolor ni otros signos funcionales. Cuando el diagnóstico se realizó existía ya en algunos casos afectación metastásica general lo que demuestra el carácter agresivo de estos sarcomas o la demora en acudir a la consulta. La aparición de la tumoración, cuando el paciente conoce su existencia, no es valorada por el propio enfermo y en ocasiones es imposible conocer la antigüedad de la misma.

Ante los hallazgos en estos 4 pacientes nuestra conducta ahora es prodigar más la punción biopsia y sería recomendable un mejor conocimiento sobre las posibilidades que ofrece esta técnica diagnóstica. Ante cualquier tumoración de partes blandas, aún sin dolor ni disminución funcional y con crecimiento lento o acelerado, la presencia de un SPB es una posibilidad que conviene descartar precozmente.

Agradecimiento:

Queremos agradecer a la Dra. García Pravia del Servicio de Anatomía Patológica de nuestro Hospital y al Armed Forces Institute of Pathology de Washington (U.S.A.) (Department of Soft Tissue Pathology) el estudio y confirmación histológica de los casos presentados.

Bibliografía

- 1 - **Bolufer Cano, J.J.M.; Vazquez Albadalejo, C.; Arnal Coll, J.L.; Sospedra Ferrer, R.; Calabuig Crespo, C:** "Tratamiento de los sarcomas de partes blandas". Cir. Esp., 1990, 47: 9-18.
- 2 - **Westburg, G.:** "The management of soft tissue sarcomas". J. Bone Jt. Surg., 1989, 71-B: 2-3.
- 3 - **Espinosa Lledo, C. ; Monzonis Garcia, J. ; Perez Lahuerta, C. ; Palomo Traver, J.M.:** Tratamiento quirúrgico de los sarcomas de partes blandas en las extremidades" Rev. Ort. Traum., 1990, 34-IB1: 27-33.
- 4 - **Rydholm, A.; Alvegard, T.; Berg, N.O.; Dawiskiba, Z.; Egund, N.; Idwall, I.; Petterson, H.; Rooser, B.; Willen, H.; Akerman, M.:** "Preoperative diagnosis of soft tissue tumours". Int. Orthop., 1988, 12: 109-114.
- 5 - **Enneking, W.F.:** "Musculoskeletal tumor surgery". Vol. II, Edit. Churchill Livingstone, New York, 1983.
- 6 - **Enzinger, F.M. ; Weiss, S.W.:** "Soft tissue tumors". Edit. C.V. Mosby Company, St. Louis, 1983.
- 7 - **Spjut, H.J.; Dorfman, H.D.; Fechner, R.E.; Ackerman, L.V.:** "Tumors of bone and cartilage". Edit. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1983.
- 8 - **Hernandez Vaquero, D.; Paz Gimenez, J.; Monte Colunga C:** Fibrohistiocitoma maligno de hueso. A propósito de un caso asociado a displasia fibrosa". Rev. Ort. Traum., 1986, 30-IB: 105-109.
- 9 - **Lattes, R.:** "Tumors of the soft tissues". Edit. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1982.
- 10 - **Shajowicz, F.:** "Tumores y lesiones seudolumorales de huesos y articulaciones". Edit. Médica Panamericana, Buenos Aires, 1982.
- 11 - **Enneking, W.F.; Spanier, S.S.; Goodman, M.D.:** "A system of the surgical staging of musculoskeletal sarcoma". Clin. Orthop., 1980, 152: 106-120.
- 12 - **The Executive Committee Of The European Musculoskeletal Oncology Society:** "Centralised diagnosis and treatment of bone and soft tissue tumours". Chir. Organi Mov, 1990, 75: 13-14.