

# TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS

## ESTUDIO CLINICO - PATOLOGICO DE 99 CASOS

Dr. Delfo Carballo Montesinos (\*)  
Dr. Buddy Lazo de la Vega (\*\*)  
Dr. Jaime Ríos Dalenz (\*\*\*)  
Dr. Wálter Arteaga Cabrera (\*\*\*\*)

Los tejidos blandos incluyen todos los tejidos extraesqueléticos no epiteliales del cuerpo, con excepción del sistema reticuloendotelial, glía y tejido de sostén de diversos órganos parenquimatosos. Comprenden derivados de tejido adiposo, fibroso, muscular, vasos sanguíneos y linfáticos (1). También se incluye al sistema nervioso periférico, porque estos tumores se presentan como masas de tejido blando y plantean problemas similares en el diagnóstico diferencial y tratamiento (2).

Se ha demostrado el valor pronóstico de las variedades histológicas de muchos sarcomas, por lo que es indispensable establecer un diagnóstico correcto del tumor y de su tipo histológico (3), (4), (5).

La rareza relativa de estas neoplasias implica que la experiencia del personal médico en este campo sea limitada y no es sorprendente que se conozca poco de su epidemiología y patogenia en comparación con los carcinomas (1). En las tres últimas décadas, han habido intentos de lograr una clasificación útil de estas neoplasias. Dos de las más importantes y aceptadas (2), (4), tienen una base histogenética de acuerdo con el tejido adulto al cual se asemejan. En general, los sarcomas de partes blandas representan un grupo heterogéneo que comprende más de una centena de variedades (1).

En nuestro medio, estos tumores han sido poco estudiados y las publicaciones sobre el tema son aisladas (6). Con el propósito de conocer su incidencia, distribución topográfica y subtipos histológicos más frecuentes, presentamos esta revisión en tres centros hospitalarios de La Paz.

- 
- \* Profesor del Departamento de Ciencias Morfológicas, UMSA  
\*\* Jefe de Carrera de Medicina, Jefe de la sala de Mujeres del Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital de Clínicas La Paz - Profesor de Ortopedia y Traumatología  
\*\*\* Patólogo del Hospital Obrero y Hospital Metodista, La Paz, Jefe del Departamento de Patología, UMSA.  
\*\*\*\* Jefe del Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital de Clínicas, La Paz, Profesor Jefe de la Cátedra de Ortopedia y Traumatología, Facultad de Medicina UMSA..

### MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los archivos de los servicios de anatomía patológica del Hospital de Clínicas (1979-1988), del Hospital No. 1 de la CNS (1983-1988) y del Hospital Metodista (1983-1988), tomando en cuenta los datos generales correspondientes a edad y sexo, así como localización anatómica, tipo histológico y, si estaba bien definida, la variedad respectiva.

### RESULTADOS

En el Cuadro 1, presentamos la distribución general de estos sarcomas por centro hospitalario. La mayor cantidad es del Hospital de Clínicas en relación con el Hospital Obrero, porque en el primero se trabajó con el registro de diez años (1979-1988) y en el segundo con cinco años (1983-1988). El Hospital Metodista tiene, en un periodo de cinco años, una menor cantidad relativa.

El rhabdomioma, el fibrosarcoma y el liposarcoma, fueron los tumores más frecuentemente diagnosticados, representando un conjunto de 82.83% (Tabla 2).

Los rhabdomiomas no muestran preferencia por sexo y fueron diagnosticados más casos en cabeza, miembros inferiores y tórax-abdomen. Existen dos picos de frecuencia más alta en la distribución por edades, la primera y la cuarta décadas de la vida (Figura 1). Los subtipos histológicos más frecuentes son el pleomórfico (Figura 2) y el embrionario.

En la Figura 3, se presenta la distribución de 26 fibrosarcomas, observándose que las mujeres son más afectadas que los varones. La distribución topográfica se asemeja a la de los rhabdomiomas. La mayor parte de los casos se encuentran en personas mayores de 40 años. Solo se registró el subtipo histológico en tres casos (Figura 4).

Diez de 18 casos de liposarcomas, con localización conocida afectaron tórax y abdomen, cinco de estos se encontraban en el retroperitoneo. No hay preferencia por sexo y la década de edad más afectada es la séptima (Figura 5). El subtipo mixoide se observó con más frecuencia (Figura 6).

En la figura 7 se observa la distribución del resto de

Cuadro 1

**DISTRIBUCION DE 99 TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS,  
EN TRES HOSPITALES DE LA PAZ**

CENTRO HOSPITALARIO	No. CASOS	VARONES	MUJERES
Hospital de Clínicas	52	24	28
Hospital No. 1 CNS	35	13	22
Hospital Metodista	12	7	5
<b>TOTAL</b>	<b>99</b>	<b>44</b>	<b>55</b>

tumores. Se presentaron tres angiosarcomas, dos en varones y uno en una mujer, con edades comprendidas entre los 25 y 66 años. Se conoce la localización de cada uno de ellos, el miembro inferior. Se registraron dos casos de leiomiomas en tórax-abdomen, en dos varones de 48 y 71 años de edad. Los dos casos de histiocitoma fibroso maligno se informaron en varones de 19 y 34 años de edad, ambos en miembros inferiores (Figura 8). Asimismo, dos casos de sinoviosarcoma afectaron a varones de 15 y 35 años en miembros inferiores. Se diagnosticó neurofibrosarcoma en un hombre de 38 años (miembro superior) y en una mujer de 59 años (tórax-abdomen). Un paciente de sexomasculino de 17 años y una de sexo femenino de 58 años presentaron mesenquimoma maligno, ambos sin localización conocida. Un varón de 34 años presentó en región cervical un mixosarcoma. Tres mujeres de 49, 63 y 66 años fueron afectadas por sarcomas no clasificados (pleomórfico e indiferenciado) con localizaciones en pelvis, cuello y pelvis, respectivamente.

#### COMENTARIO

Los tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas son raros (7) y con una amplia gama de patrones histológicos, por lo que su diagnóstico tiene mayor grado de dificultad, en comparación con los tumores epiteliales. La clasificación de los tumores de partes blandas es generalmente difícil, puesto que las células tumorales malignas difieren frecuentemente en apariencia y en función de su tejido prototipo y algunas veces son reconocibles solo por su parecido superficial a algunas fases del desarrollo embrionario normal (2). El problema se hace mayor si se considera que algunos tumores producen tipos celulares que son aparentemente extraños al lugar anatómico de donde se originaron (1). Es posible que las dificultades en la clasificación sean reflejadas en la aparente disparidad de distribución porcentual de estas neoplasias (Cuadro 3).

El rhabdomioma es un tumor altamente agresivo, que incide, sobre todo, en personas jóvenes, representando más de la mitad de todos los sarcomas de niños (14). Dentro de todos los tumores malignos de partes blandas, según diferentes estadísticas, representan el 8 a 15% (9) (15) (16). En la Tabla 4 se compara las distribuciones porcentuales de los tres subtipos histológicos: el embrionario, alveolar

y pleomórfico.

El rhabdomioma embrionario ocurre con más frecuencia en niños, sobre todo menores de doce años, con una media de cinco (18). En nuestra casuística confirmamos esta incidencia, puesto que siete de once rhabdomiomas embrionarios se registraron en menores de 10 años. Se acepta que esta variedad tiene una frecuencia de 10% en varones de 30 años de edad, pero nosotros tenemos registrados el 37%.

La cabeza, cuello, retroperitoneo y tracto urogenital son los lugares afectados con mayor frecuencia (18), que confirmamos con nuestro trabajo, ya que diez de once tumores tuvieron esa localización. En nuestros hospitales se registraron el 44% de los casos en estos sitios.

Los tumores fibrohistiocíticos han sido el centro de atención de los sarcomas de partes blandas en las últimas décadas. Las variedades malignas de estos tumores, que no eran mencionadas en las clasificaciones de 20 años atrás (7) (Tabla 3), ahora comprenden del 10 al 20% de todos los sarcomas (11) y, en algunas casuísticas, son las neoplasias más comunes de los adultos (1), (22). Son más frecuentes entre la quinta y la séptima décadas de la vida y afectan más a los varones (21), (22), (26). La gran mayoría de los casos se presentan en las extremidades (21), (26), siendo otras localizaciones de preferencia el tronco y el retroperitoneo. En nuestra revisión solo fueron diagnosticados dos casos de fibrohistiocitomas malignos, representando el 2% de todos los tumores, ambos en miembros inferiores de dos varones. Es evidente que existe una diferencia sustancial con las últimas estadísticas del exterior, de modo que se tendrá que clasificar nuevamente todas las neoplasias malignas para determinar su real incidencia.

El angiosarcoma (hemangioendotelioma maligno) se presenta en todas las edades y de preferencia en piel y tejido subcutáneo. Se diagnostica más en mujeres que en varones y la región mamaria es una de las más afectadas. Nosotros tenemos en nuestros registros tres casos, dos en varones y solo conocemos el sitio de uno de ellos, el miembro superior.

El término más común para designar a los tumores malignos de los nervios periféricos es de schwann-

CUADRO 2

DISTRIBUCION DE 99 TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS  
SEGUN DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO

DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO	No. CASOS	PORCENTAJE
Rabdomiosarcoma	35	35.36
Fibrosarcoma	26	26.26
Liposarcoma	21	21.21
Angiosarcoma	3	3.03
Leiomiomasarcoma	2	2.02
Histiositoma fibroso maligno	2	2.02
Cinobiosarcoma	2	2.02
Neurofibrosarcoma	2	2.02
Mesenquinoma maligno	2	2.02
Mixosarcoma	1	1.01
Sarcoma no clasificado	3	3.03

noma maligno, pero se debe preferir el termino de neurosarcoma o neurofibroma maligno. Es un tumor raro que representa el 3 al 5% de todos los sarcomas (13). La incidencia por edad está entre los 20 y 50 años, si se desarrolla sobre una enfermedad de von Reckinghausen y sino en personas quince años más viejas, como promedio (27) (28). Se localiza, de preferencia, en extremidades, tronco y áreas para-vertebrales. Nuestros pacientes afectados fueron una mujer de 59 años y un hombre de 38, en la extremidad superior y en el tronco, respectivamente.

El sarcoma sinovial o sinoviosarcoma representa el 3 al 10% de todos los sarcomas (4), (12). Tiene predilección por varones entre los 30 y 40 años y se describe con más frecuencia en las proximidades de grandes articulaciones (4). Alrededor del 75 al 95 compromete los miembros, siendo el inferior el más afectado (29). En la casuística que presentamos, este tumor fué diagnosticado en dos varones de 15 y 35 años, ambos en miembros inferiores.

Tradicionalmente el término mesenquimoma maligno se aplica a un grupo interesante pero pequeño de

CUADRO 3

DIATRIBUCION DE TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS,  
SEGUN VARIOS AUTORES

	Schajowicz (5) 1966	Martin y col (8) 1965	Rios Dalenz y col (6) 1973	Varios Autores a partir de 1970	Carballo y col 1990
Rabdomiosarcoma	6.0	18.3	17.0	8-1(9)	35.36
Fibrosarcoma	22.5	13.6	19.2	5-10 (10)	26.26
Liposarcoma	25.8	23.9	29.8	20-30 (7)	21.21
Angiosarcoma	-	-	-	-	3.03
Leiomiomasarcoma	2.0	5.1	2.1	-	2.02
Fibrohiositoma maligno	-	-	-	10-20 (11)	2.02
Sinobiosarcoma	15.9	2.4	2.1	3-10 (12)	2.02
Neurofibrosarcoma	(*)	2.0	8.5	3-5 (13)	2.02
Mesenquinoma maligno	-	-	-	-	2.02
Mixosarcoma	7.9	1.8	6.7	-	1.01
Sarcoma no clasificado	9.9	13.1	12.8	-	3.03
TOTAL CASOS	(**)151	(**)449	47	-	99.00

(\*) SCHAJOWICZ, no incluye esta neoplasia entre los sarcomas de partes blandas.

(\*\*) Los autores no consignan todos los diagnósticos histopatológicos en el cuadro comparativo. En la casuística de Schajowicz solo están incluidos los sarcomas de extremidades.

CUADRO 4

DISTRIBUCION DE RABDOMIOSARCOMAS POR SU SUBTIPO HISTOLOGICO

Subtipos histológicos	Dehner y Enzigner(17)	Carballo y Col
Embrionario	69%	52%
Alveolar	19%	44%
Pleomórfico	11%	4%

tumores malignos de tejidos blandos que no encajan en ninguna otra categoría tumoral y se caracterizan, según definición de Stout, por la presencia de dos o más componentes hísticos diferentes no relacionados, además del elemento fibromatoso en la misma neoplasia (3), sin embargo este término ha sido utilizado como una "cesta de basura" cuando no se podía

clasificar adecuadamente el tumor. En los datos que presentamos se mencionan dos mesenquimomas malignos, en un hombre y una mujer de 17 y 58 años, respectivamente.

Tres tumores de nuestra serie fueron diagnosticados como indiferenciados (2) y pleomórfico (1),

Figura 1.- Distribución de 38 RABDOMIOSARCOMAS, según localización topográfica, sexo, edad y tipo histológico

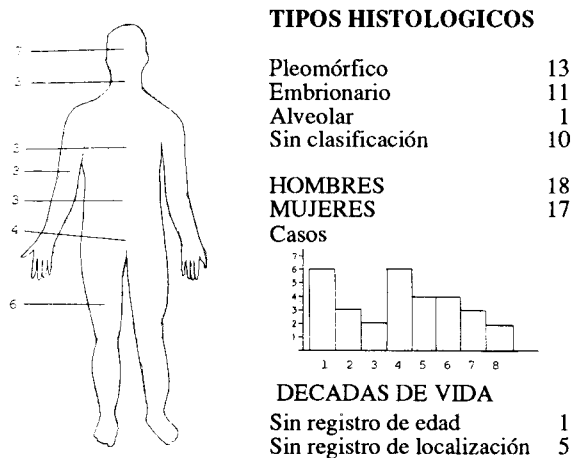


Figura 2.- Fotomicrografía de un rabdomiosarcoma pleomórfico, donde se observa la variación del tamaño y las formas celulares. Los bordes celulares son bien definidos y una célula tiene forma de "raqueta" (H. y E. 450 X)

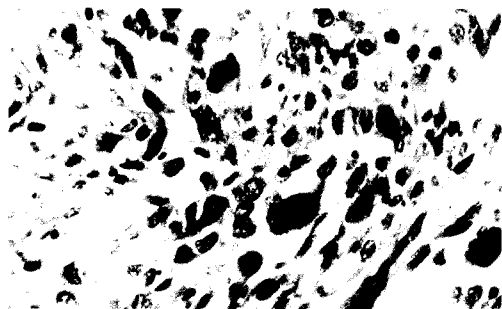


Figura 3.- Distribución de 26 FIBROSARCOMAS, según localización topográfica, sexo, edad y tipo histológico

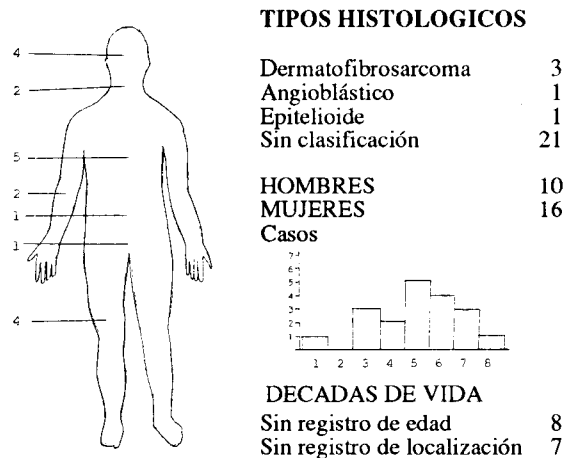
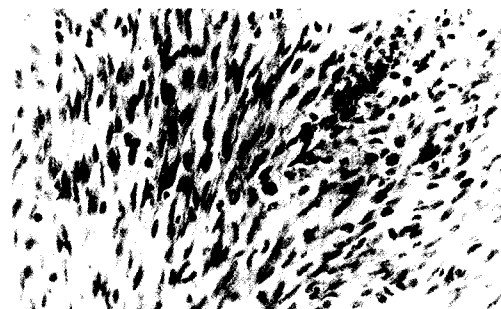


Figura 4.- Fibrosarcoma con haces de células fusiformes, dispuestas en bandas entrelazadas (H. y E. 450 X)



diagnóstico que no se encuentra en la clasificación propuesta por la OMS (Enzinger 1979), por lo que podrían entrar en la categoría de no clasificados. Este grupo es relativamente numeroso en las casuísticas de la Tabla 3 y tiene gran variabilidad en porcentaje de presentación, reflejando las dificultades

en ajustarse a un estricto criterio para su diagnóstico.

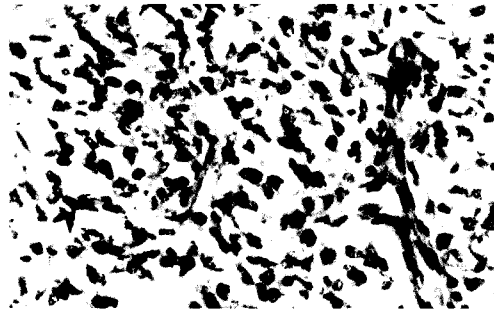
### RESUMEN

Se presenta una revisión de los tumores malignos de

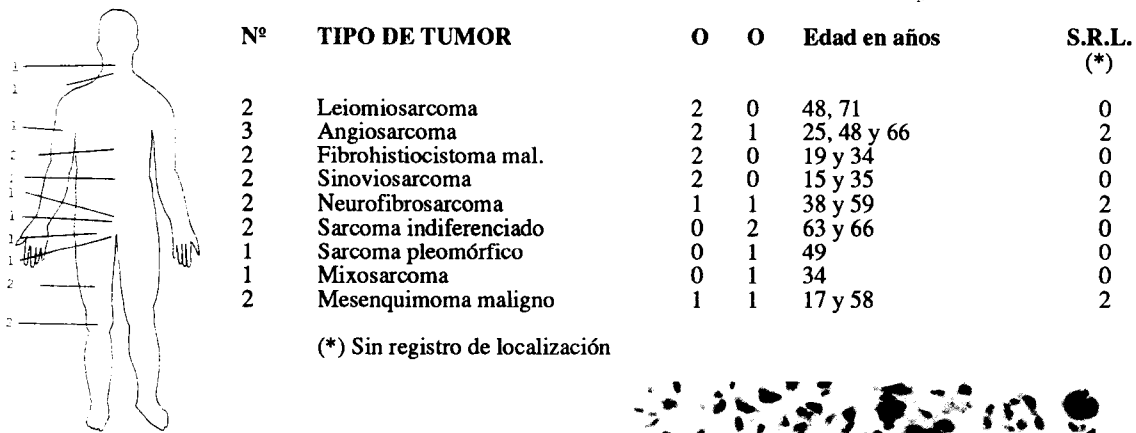
**Figura 5.-** Distribución de 21 LIPOSARCOMAS, según localización topográfica, sexo, edad y tipo histológico



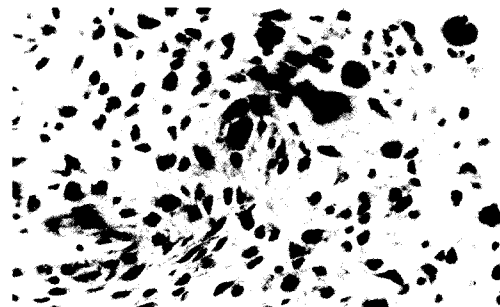
**Figura 6.-** Células tumorales con citoplasma claro y dispuestas en grupos compactos separados por vasos sanguíneos comprimidos, correspondiente a un caso de liposarcoma bien diferenciado. (H. y E. 450 X)



**Figura 7.-** Distribución de diversos tipos de tumores malignos de partes blandas, según localización topográfica, sexo, edad y tipo histológico



**Figura 8.-** Células de formas variadas, en huso redondas y gigantes multinucleadas con citoplasma claro y algo espumoso, correspondiente a un tumor diagnosticado como histiocitoma fibroso maligno (H. y E. 450 X)



partes blandas en tres hospitales de la ciudad de La Paz, en un período de cinco a diez años. Las neoplasias más frecuentes son el rhabdiosarcoma, el fibrosarcoma y el liposarcoma. Se presenta la frecuencia por sexo, edad, localización anatómica y, en algunos casos, el subtipo histológico. Se discuten los pocos casos diagnosticados como mesenquimoma maligno y del sarcoma indiferenciado. Los resultados se comparan con casuísticas del exterior.

#### REFERENCIAS

- (1) Enzinger F. y Weiss S: Tumores de Tejidos Blandos, Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, 1985.
- (2) Enzinger F., Lattes R. y Torloni H.: Histological Typing of Soft Tissue Tumours, WHO, Geneva, 1969.
- (3) Stern R.: Current Concepts in the diagnosis of human soft tissue sarcomas, Human Pathology 12: 777, 1981.
- (4) Stout AP., Lattes R.: Tumors of the Soft Tissues. Atlas of Tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology, 1967, Second Series, fascicle 1.
- (5) Schajowicz F.: Sarcomas de las partes blandas de los miembros. Rev Ortop y Traumat Latino-Amer, 21: 8-40, 1966.
- (6) Rios Dalenz J. y Galladro G.: Sarcomas de partes blandas: estudio clínico-patológico de 47 casos, Prens Méd Agent 60: 366, 1973.
- (7) Ferrell HW y Frable WJ: Soft part sarcomas revisited, Cancer 30: 475, 1972.
- (8) Martin R., Butler JJ. y Albores-Saavedra J.: Soft Tissues Tumors: surgical treatment and resultd in tumors of bone and soft tissues. Univ. of Texas MD Anderson Hosp. and Tumor Inst., Chicago, Year Book Med. Pub., Inc., pág. 33-347, 1965.
- (9) Maurer HM. et al.: The Intergroup Rhabmyosarcoma Study: a preliminary report, Cancer 40: 2015, 1977.
- (10) Pritchard dJ. et al.: Fibrosarcoma -a clinicopathologic and statical study of 199 tumors of the soft tissues of the extremities and trunk, Cancer: 33: 333, 1974.
- (11) Suit HD.: Sarcomas of soft tissue, CA 28: 284, 1978.
- (12) Hajdu SI, Shiu MH. y Forther JG: Tenosynovial sarcoma: a clinicopathologic study of 136 cases, Cancer 39: 201, 1977.
- (13) Trojanowsky JQ., Kleinman GM y Proppe KH: Malignant tumors of nerve sheat origin, Cancer 46: 1202, 1980.
- (14) Young JL. JR y Miller RW.: Incidence of malignant tumors in U.S. children, J. Pediatric 86: 254, 1975.
- (15) Keynachi A. y Booher RJ.: Pleomorphic rhabdomyosarcoma, Cancer 22: 956, 1968.
- (16) Soule EH, Geits M. y Henderson ED: Embryonal rhabdomyosarcoma of the limbs and limb-gidles: a clinicopathologic study of 61 cases, Cancer 23: 1336, 1969.
- (17) Dehner LP. y Enzinger FM.: Fetal rhabdomyosarcoma: an analysis of nine cases. Cancer 30: 160, 1972.
- (18) Sutow WW: Prognosis in chilhood rhabdomyosarcoma, Cancer 25: 1384, 1970.
- (19) Soule EH., Geitz M. y Henderson ED.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the limbs and limbgirdles: a clinicopathologic study of 61 cases, Caner 23: 1336, 1969.
- (20) Enzinger FM y Shiraki M.: Alveolar rhabdomyosarcoma, an analysis of 110 cases, Cancer 24: 18, 1969.
- (21) Keey MM., Soule EH, e Ivins JC.: Malignant fibrous histiocytoma: a retrsopectiva study of 167 cases. Cancer 45: 167, 1980.
- (22) Weiss SW. y Ezinger FM: Malignant brous hystiocytoma: an analysis of 200 cases, Cancer 39: 1672, 1977.
- (23) Chung EB y Ezinger FM.: Infantile fibrosarcoma, Cancer 38: 729, 1976.
- (24) Soule EH y Pritchard DJ: Fibrosarcoma in infantnd children, Cancer 40: 1711, 1977.
- (25) Snover DC, Summer HW y Dehn LP: Variability of histologic pattern in recurrent soft tissue sarcomas originally diagnosed as liposarcoma, Cancer 49: 1005, 1982.
- (26) Kempson RL. y Kriakos M.: Malignant fibrous hystiocitoma: a retrospectiva study of 167 cases, Cancer 45: 167, 1980.
- (27) Storm FK et al: Neurofibrosarcoma, Cancer 45: 126, 1980.
- (28) Ghosh BC et al: Malignant Schwannoma: clinico-pathologic study, Cancer 31: 184, 1973.
- (29) Cadman NL, Soule EH y Kelly PJ: Synovial sarcoma: an analysis of 134 tumors, Cancer 18: 613, 1965
- (30) Nash A. y Stout AP.: Malignant mesenchymomas in children, Cancer 14: 524, 1961.