

Sarcomas de partes blandas

Introducción

Dres. JUAN A. PURRIEL y P. GUZMAN *

Los sarcomas de partes blandas son tumores relativamente poco frecuentes, pero que plantean problemas importantes sobre los que el patólogo debe estar alerta, pues de la correcta interpretación histológica y del cabal conocimiento de su biología dependen el pronóstico y el tratamiento más favorable para el paciente.

En nuestro medio son contados los trabajos que tratan en conjunto el problema de los tumores de partes blandas, debiéndose citar entre ellos el de Folle (24) (1958) y el de Aguiar y col. (4) (1970). El último haciendo hincapié sobre todo en los aspectos diagnóstico y terapéutico.

El término "partes blandas" tiene distinta amplitud según los diferentes autores. La interpretación más amplia y simple, sería englobar todo, menos el esqueleto. Sin embargo, es costumbre no incluir los órganos internos, la médula ósea, los ganglios linfáticos y la piel con sus derivados. Además existen estructuras que es lógico excluir por razones de su patología particular, como la zona subcutánea de la mama junto a la glándula y los tejidos que forman el cordón espermático. Por último tampoco incluimos las partes blandas de las regiones intraabdominal, intratorácica e intraorbitaria, por plantear problemas propios de diagnóstico y tratamiento. Esto limita nuestro tema a los tejidos blandos comprendidos entre la piel y el periostio que recubren el esqueleto del tronco y las extremidades. Sin embargo en muchos casos deberemos referirnos a tumoraciones que originadas en estructuras ajenas a las partes blandas, sobre todo en el dermis, pueden por invasión secundaria aparecer como autóctonas.

Los tejidos blandos y por lo tanto los tumores de ellos derivados, se originan en dos fuentes primitivas. Una principal, el mesodermo y otra accesoria, el neuroectodermo del cual provienen las vainas de los nervios periféricos y sus correspondientes tumores. Muchos autores excluyen estos últimos, considerándolos como meras estructuras de paso y no verdaderos constituyentes de las mismas. Pero creímos oportuno incluirlos, ya que habitualmente se presentan y son tratados co-

mo tumores de partes blandas. El resto de los blastomas son de estirpe mesodérmica, provenientes del mesénquima primitivo o de los tejidos adultos derivados del mismo. Este hecho que aparentemente simplificaría una correcta interpretación histogenética, es por el contrario fuente de divergencias conceptuales y de oscuridad en la nomenclatura.

Existen en los tejidos conjuntivos adultos células mesenquimatosas indiferenciadas que conservan su multipotencialidad embrionaria. Si bien estos elementos están en el origen de muchos tumores, sería simplista considerarlos como su única fuente, pensando que los tejidos conjuntivos son estructuras definitivas e independientes entre sí. Es conocida la capacidad de división que conserva la mayoría de las células conjuntivas "diferenciadas" y que cuando lo hacen, pueden presentar una readquisición de sus potencialidades embrionarias. Esta capacidad de desdiferenciación, para "rediferenciarse" en cualquier sentido (metaplasia) o también la posibilidad de que una célula adulta se transforme directamente en otra, en ningún tipo de tejido se da con tal frecuencia como en los derivados del mesénquima. El fibroblasto, el osteoblasto, etc., no son especies celulares definitivas, sino que guardan potencialmente la aptitud de originar las distintas estirpes conjuntivas. Como dice Willis (81), el mesénquima que prolifera, cuyo ejemplo más notorio es el tejido granulante de reparación, puede reproducir todos o casi todos los elementos provenientes del mesénquima embrionario. Y si este fenómeno es apreciable a nivel de las simples proliferaciones regenerativas, tanto más lo será en los tumores malignos confiriéndoles una marcada complejidad histológica que puede dificultar su correcta interpretación histogenética.

El otro gran problema que se plantea, es el diagnóstico de su capacidad evolutiva. La relatividad del término de malignidad es un concepto general de la anatomía patológica oncológica, pero es particularmente pertinente tenerla en cuenta en relación a los tumores conjuntivos. Si bien es cierto que el patólogo, con las coloraciones histológicas habituales o ayudado por técnicas especiales, puede evaluar la malignidad de un gran porcentaje de estos tumores, existen formas cuyos cuadros histopatológicos no concuerdan con su comportamiento evolutivo. En estos casos, para un correcto pronóstico, no sólo es necesario estar familiarizado con los caracteres macro y microscópicos de cada tipo tumoral, sino que también se requerirá el conocimiento de

* Asistente del Depto. de Anatomía Patológica, Hospital de Clínicas y Médico becario boliviano cursando el "post-grado" de Cirugía y Anatomía Patológica en el Hospital de Clínicas. Fac. Med. Montevideo.

su biología y de las posibles variaciones según la edad, la localización y las condiciones de aparición.

No está demás recordar que el concepto de malignidad tumoral implica distintos grados de gravedad creciente. Existen neoformaciones de *malignidad local*, caso típico del mixoma, tumor que no da metástasis y que generalmente no lleva a la muerte, pero que tampoco se comporta como un tumor estrictamente benigno, pues posee capacidad recidivante. Otros blastomas tienen una *malignidad regional*, como es el caso de algunos liposarcomas, con la propiedad de extenderse por los espacios interfasciales y las vainas perivasculares, englobando así regiones más o menos extensas. Por último están las neoplasias con *malignidad general* evidenciada por su capacidad de dar metástasis, habitualmente por vía hematógena, sin olvidar que los sarcomas, aunque con menor frecuencia que los carcinomas, también lo pueden hacer por vía linfática.

En sentido inverso existen formas de comportamiento benigno que presentan un origen multicéntrico o pequeños nódulos satélites. Debemos cuidar de no confundir ese origen multicéntrico con siembra metastásica, ni considerar como recidiva la aparición local de una nueva tumoración originada en algún nódulo satélite ignorado.

Frente a estos hechos se comprende la trascendencia de una interpretación correcta de estas neoplasias, porque de ella dependerá el pronóstico y la instauración de una terapéutica apropiada. De ahí que surja la necesidad de elaborar una clasificación que abarque los distintos tipos, con sus caracteres biológicos particulares y cuya nomenclatura esté regida por la histogénesis. Aunque siempre existirán formas limítrofes de catalogación dudosa o muy indiferenciadas de imposible diagnóstico histogenético.

CLASIFICACION

Dividiremos los Sarcomas de Partes Blandas en grandes grupos según el tejido que reproduzcan. Pero debido a la multipotencialidad de la célula mesenquimatosa, es habitual que en un mismo tumor coexistan zonas de diferente aspecto histológico. En estos casos la nomenclatura debe referirse al tipo dominante que es el que va a determinar su comportamiento. Se evita así el uso de los términos complejos de la anatomía patológica clásica, que aunque de valor descriptivo, son confusos para una adecuada interpretación histogenética.

En el Cuadro 1 presentamos los grandes grupos con sus principales subtipos que serán analizados por los correspondientes ponentes. El capítulo de los Tumores de origen mesodérmico indeterminado, cuya verdadera histogénesis está en litigio, será tratado junto a los Tumores musculares por su posible relación con ellos. Además comentaremos brevemente los Tumores de estirpe fibroblástica que constituyen el grupo más importante por su frecuencia y por los problemas diagnósticos que plantean.

CUADRO 1

Sarcomas de las partes blandas: Clasificación histogenética.

- I. Tumores del mesénquima.
 - A) Mixoma (Mixosarcoma).
 - B) Mesenquimomas malignos.
- II. Tumores de estirpe fibroblástica.
- III. Tumores del tejido adiposo.
 - A) Liposarcoma.
- IV. Tumores musculares.
 - A) Leiomiomasarcoma.
 - B) Rabdomiosarcoma.
- V. Tumores vasculares.
 - A) Angiosarcomas.
 1. Hemangioendoteloma.
 2. Hemangiopericitoma.
 3. Sarcoma de Kaposi.
 - B) Linfangiosarcoma.
- VI. Tumores sinoviales.
 - A) Sarcoma sinovial.
- VII. Tumores de origen mesodérmico indeterminado.
 - A) Mioblastoma de células granulosas.
 - B) Sarcoma alveolar de partes blandas.
- VIII. Tumores de los nervios periféricos.
 - A) Neurinoma.
 - B) eurfibroma.

Tumores de tirpe fibroblástica.

Es muy difícil establecer límites precisos entre los verdaderos tumores y las masas fibromatosas pseudotumorales debidas a hiperplasias inflamatorias o reparativas o metaplasias regresivas sin carácter neoplásico (59). Además, a medida que se van conociendo mejor ciertas entidades antes incluidas entre los fibrosarcomas, este diagnóstico se hace con menor frecuencia (12).

Frente a la necesidad de precisar bien los términos, para que el solo aspecto histológico no conduzca a directivas terapéuticas erróneas estudiaremos dentro de las formas benignas (fibromas y fibromatosis) aquellas que plantean problemas diagnósticos con las realmente malignas (fibrosarcomas).

Entre las primeras debemos recordar que el fibroma como proliferación circunscripta y encapsulada, prototipo de tumoración benigna, no existe en patología humana. En cambio hay tumores macroscópicamente bien limitados. de histología maligna y de comprobada capacidad metastasiente. A su vez existen las fibromatosis de histología típica con tendencia a la infiltración local y recidivantes, pero que nunca dan metástasis. Algunas no pueden ser calificadas de neoplasias verdaderas, siendo sólo proliferaciones fibroblásticas reaccionales en terrenos predisuestos. Stout (73) las distin-

que basándose en su comportamiento evolutivo, considerando como cicatrizales las que curan luego de extirpación local y blastomatosas las capaces de recidivar.

Examinaremos rápidamente los distintos tipos de fibromas y fibromatosis (Cuadro 2), distinguiéndolos de los fibrosarcomas. El problema será extensamente abordado en el capítulo correspondiente.

CUADRO 2

Tumores de stirpe fibroblástica

I. Fibromas y fibromatosis.

A) Cutáneos (dérmicos).

1. Fibroma blando (*molluscum pendulum*).
2. Fibroma duro.
 - 2 1. Dermatofibroma lenticular.
 - 2 2. Histiocitoma.
 - 2 3. Nevoxantoendotelioma.
 - 2.4. Angioma esclerosante.
 - 2.5. Fibromatosis nodular subepidérmica.
3. Fibromatosis.
 - 3.1. Cicatrizal.
 - 3.2. Queloidea.
 - 3.3. Actínica.

B) Subcutáneos.

1. Fibromatosis subcutánea pseudosarcomatosa.
2. Fascitis nodular intersticial.
3. Fibroma juvenil aponeurótico calcificado.

C) Aponeuróticos (difusos y/o nodulares).

1. Enfermedad de Dupuytren.
2. Enfermedad de Peyronie.
3. Fibromatosis palmares y plantares.

D) Músculo-aponeuróticos (fibromatosis desmoideas)

1. Difusas: Fibromatosis muscular difusa simple o generalizada.
2. Nodulares.
 - 2.1. Fibromas desmoideos abdominales.
 - 2.2. Fibromas desmoideos extraabdominales.
 - 2.3. Torticolis congénita.
 - 2.4. Fibroma desmoideo perióstico.

E) Polifibromatosis congénita generalizada.

II. Fibrosarcomas.

A) Diferenciados.

Dermatofibroma progresivo recidivante.
Dermatofibrosarcoma protuberante.

B) Poco diferenciados.

Fibromas y fibromatosis.

A) *Formas cutáneas*: El fibroma blando es el clásico *molluscum pendulum* que se interpreta como una malformación sin relación con las neoplasias malignas.

Los fibromas duros son benignos, aunque sin límites precisos. Su división no implica distintos tipos, sino que se tiende a considerarlos como etapas evolutivas del mismo proceso.

Las fibromatosis dérmicas no son verdaderos tumores sino respuestas reaccionales atípicas que curan con la simple exéresis. Su malignización es dudosa aun cuando, como la actínica, pueda presentar atipias histológicas.

B) *Formas subcutáneas*: Existen formas que debido a su celularidad y crecimiento rápido habían sido descritas como sarcomas, pero que actualmente es sabido que se comportan como verdaderos tumores benignos, de allí que se les denomine "seudosarcomas".

C) *Formas aponeuróticas*: Lesiones casi invariablemente benignas que afectan las aponeurosis plantar y palmar (enfermedad de Dupuytren) o peneana (enfermedad de Peyronie) y que correctamente tratadas rara vez recidivan. Tienen aspecto cicatrizal y no son de naturaleza tumoral; probablemente se deban a una diátesis hereditaria.

D) *Formas musculoaponeuróticas*: Proliferaciones similares a las anteriores que engloban o infiltran los músculos. Se observan sobre todo en la pared abdominal siendo excepcionales en otras localizaciones, pudiendo aparecer también en el perostio. Su comportamiento es impredecible, pueden infiltrar, frecuentemente recidivan, pero nunca dan metástasis. La torticolis juvenil se observa en los niños, quizás debida a un traumatismo de parto, puede involucionar espontáneamente o curar por una extirpación precoz antes de que se establezcan deformaciones (73).

E) *La polifibromatosis congénita generalizada* está emparentada con las fibromatosis aponeuróticas y como ellas, quizás no sea neoplásica.

En resumen podemos decir con Stout (73) que existe una gran variedad de proliferaciones fibroblásticas que se presentan bajo una apariencia más o menos neoplásica, aunque en su mayoría no lo sean y muy pocas den lugar a tumores malignos.

Fibrosarcomas.

Stout (73) describe una forma bien diferenciada que no da metástasis, cuyos límites con las fibromatosis no son muy claros. Pertenecen a este grupo los fibrosarcomas dérmicos multinodulares (dermatofibrosarcoma protuberante de Hoffman) o nódulos únicos (dermatofibroma de Darier). Y una forma poco diferenciada recidivante, metastasiante, que provoca la muerte en el 50 % de los casos (73).

CASUÍSTICA

El Dr. P. Guzmán revisó del Archivo del Hospital de Clínicas y del Departamento de Anatomía Patológica 150 casos de procesos tumorales de partes blandas de distinta naturaleza. Entre ellos se pudo separar 20 casos

de Sarcomas de Partes Blandas bien documentados por el estudio anatomopatológico biopsico o de las piezas operatorias.

Como este número es insuficiente para obtener datos de incidencia significativos, creímos oportuno confeccionar un cuadro comparativo con la serie de Stout (73) (1953) que comprende 1.349 tumores mesenquimatosos malignos.

CUADRO 3

Sarcomas de Partes Blandas: Casuística

Tipo tumoral	H. de Clínicas (1954-1972)	A.F.I.P. (1906-1951)
	Guzmán	Stout
Fibrosarcomas ..	7	403
Mixosarcoma ...	1	99
Mesenquimomas	2	78
Liposarcoma ...	2	262
Leiomiomasarcoma	1	117
Rabdomyosarcoma ..	3	112
Mioblastoma de céls. granulosas		120
Sarcoma alveolar	1	12
Sarcoma sinovial	3	38
Angiosarcomas ..		66
	20	

Como se observa en el Cuadro 3, la forma más frecuente en ambas series son los fibrosarcomas. Debemos tener en cuenta que en estas cifras también están englobados los tumores dérmicos. Nuestra serie se compone de 5 fibrosarcomas de partes blandas y dos dermatofibrosarcomas. Le sigue en frecuencia el liposarcoma, comprendiendo también los de localización retroperitoneal. Los 2 casos de nuestra serie corresponden a esta última topografía. Algo menos frecuentes son los sarcomas musculares, siendo los demás formas raras o excepcionales.

Analizando el conjunto de nuestros 20 casos hallamos que 9 corresponden al sexo masculino y 11 al femenino. Las edades oscilaron entre 13 y 78 años, con un promedio de 47 años.

La localización predominante fue en los miembros, 9 casos en los miembros inferiores y 7 en los superiores. El resto se repartió de la siguiente manera: un caso localizado en la pared torácica, otro en el periné y los dos liposarcomas retroperitoneales.

El tiempo de evolución previo al tratamiento varió entre 3 meses y 10 años, con un tiempo promedial de 24 meses.

Dentro de los 20 casos, 11 recidivaron luego de la primera intervención. De ellos 3 casos presentaron más de una recidiva (un fibrosarcoma recidivó 3 veces, igual que un mesenquimoma y 2 veces un caso de sarcoma alveolar).

En 5 casos se observaron metástasis generalizadas por vía sanguínea. Correspondiendo

a 2 casos de fibrosarcoma, uno de rabdomiosarcoma, uno de sarcoma alveolar y otro de sarcoma sinovial. Este último presentó además metástasis en los ganglios linfáticos regionales.

Nuestra serie, aunque corta, ejemplifica la baja incidencia general de los tumores malignos de estirpe conjuntiva, y el análisis del comportamiento biológico de los tipos que incluye, concuerda con el descrito en muestras de la literatura constituidas por un mayor número de casos.

RESUMEN

Definimos los Sarcomas de Partes Blandas como los tumores malignos provenientes de los tejidos comprendidos entre el dermis y el periostio que recubren el esqueleto del tronco y las extremidades. La mayoría de estas neoplasias son de origen mesodérmico, salvo los tumores de las vainas de los nervios periféricos que son de estirpe neuroectodérmica.

Dado el carácter multipotencial de la célula mesenquimatosas, estos tumores muestran una complejidad estructural marcada que dificulta el diagnóstico histogenético. Por otra parte en ninguna otra estirpe tumoral se vea con tanta evidencia el carácter relativo de la malignidad histológica, por eso creímos conveniente establecer 3 grados de malignidad (local, regional, general) establecidas según las características morfológicas y las modalidades evolutivas de cada tipo tumoral.

Proponemos una clasificación histogenética que engloba todas las formas tumorales con sus caracteres histopatológicos y biológicos, insistiendo sobre todo en los tumores fibroblásticos donde se presentan con mayor frecuencia los problemas de discordancia entre los caracteres morfológicos y evolutivos.

Por último analizamos una serie de 20 casos de sarcomas de partes blandas, considerando su frecuencia y su evolución previa y posterior al tratamiento. A pesar de ser una muestra poco significativa, al compararla con la serie más amplia de Stout (1953) se pudo apreciar la concordancia de sus caracteres generales.

RÉSUMÉ

Nous définissons les sarcomes de parties molles comme tumeurs malignes provenant des tissus compris entre le derme et le périoste qui recouvrent le squelette du tronc et des extrémités. La plupart de ces néoplasies sont d'origine mésodermique, à l'exception des tumeurs des gaines des nerfs périphériques qui sont d'origine neuroectodermique.

Etant donné le caractère multipotentiel de la cellule mésenchymateuse, ces tumeurs montrent une complexité structurelle marquée qui rend difficile le diagnostic histogénétique. D'un autre côté, dans aucune autre origine tumorale le caractère relatif de la malignité histologique n'est aussi évident, c'est pourquoi nous avons cru indiqué d'établir trois degrés de malignité (locale, régionale, générale) suivant les caractéristiques morphologiques et les modalités évolutives de chaque type tumoral.

Nous proposons une classification histogénétique qui englobe toutes les formes tumorales avec leurs caractères histopathologiques et biologiques, en insistant

surtout sur les tumeurs fibroblastiques dans lesquelles se présentent avec une plus grande fréquence les problèmes de discordance entre les caractères morphologiques et évolutifs.

Enfin, nous analysons une série de 20 cas de sarcomes de parties molles, considérant leur fréquence et leur évolution, antérieure et postérieure au traitement. Quoiqu'il s'agisse d'un nombre réduit de cas, comparé à celui de la série de Stout, plus ample (1953), nous avons pu apprécier la concordance de leurs caractères généraux.

SUMMARY

Sarcomas of soft parts are defined as malignant tumors arising in the tissues between dermis and periosteum and covering the skeleton of the trunk and limbs. Generally these neoplasias are mesodermic in origin with the exception of tumors in peripheral nerve sheaths which are of neuroectodermic origin.

The multipotential character of mesenchymatose cell determine that these tumors present marked structural complexity, thus making histogenetic diagnosis difficult. On the other hand, no other tumoral origin shows so evidently the relative character of histological malignancy, and consequently we have found convenient to establish three degrees (local, regional and general) of malignancy according to morphologic and evolutive characteristics of each tumoral type.

We propose a histogenetic classification which comprises all tumoral forms with their histopathological and biological characteristics; we insist, above all, in fibroblastic tumors, where discordancy is often found between morphologic and evolutive characteristics.

Finally we study a series of 20 cases of sarcomas of soft parts, their frequency and evolution pre and post-treatment. Even though this sample has little significance, incomparing it with Stout's broader series, (1953) their was marked similarity in their general characteristics.