

DEBATE EN PEDIATRIA

Por: Profesora Dra. Caridad Verdecia Cañizares
Hospital Pediátrico Universitario William Soler.
Servicio de Oncocirugía

TUMORES DE PARTES BLANDAS

Son un grupo muy heterogéneo tumores originados de los tejidos de soporte extraesqueléticos del cuerpo: músculo, fascia, tejido conectivo, tejido fibroso y grasa, con aspecto histológico variable. Se desarrollan del mesodermo y neuroectodermo.



Es importante que todo aumento de volumen de partes blandas se le de la debida importancia.

El celebre Dr.Farber padre de la oncología pediátrica dijo: "Todo tumor de partes blandas es maligno hasta que no se demuestre lo contrario"

Por ello deben ser seguidos clínicamente y realizarle las investigaciones médicas pertinentes según cada caso.

Existen formas benignas y formas malignas según el tejido de origen, por ejemplo:

- El Rabdomyosarcoma (RMS) y el Fibrosarcoma congénito son los tumores malignos de partes blandas más frecuentes de la infancia.
- El Sarcoma Sinovial (SS) es el que más afecta a adolescentes y adultos jóvenes.
- El Liposarcoma (LPS), el Histiocitoma Fibroso Maligno (HFM) usualmente afecta a pacientes mayores de 50 años, pero puede verse en edad pediátrica.
- Lipoma forma benigna

- Mioma y Leiomioma forma benigna.
Leiomyosarcoma
- Fibroma forma benigna.
Fibrohistiocitoma maligno (el Histicitoma Fibroso maligno es el tumor de partes blandas más frecuente en edad adulta)

- **Etiología: desconocida**

- **Factores Predisponentes:**
 - Radiaciones Ionizantes

 - Carcinógenos químicos
 - Ácido fenoxiacéticos
 - Clorofenoles
 - Torotrast
 - Arsénicos
 - Dióxidos
 - Herbicidas

- Predisposición genética:
 - Síndrome de Li-Fraumeni
 - Neurofibromatosis tipo 1 y 2
 - Síndrome de Gardner
 - Retinoblastoma.

- Infecciones Virales.
 - Herpes virus humano
 - Virus Epstein - Barr (Leiomiocarcinoma)
 - Virus Inmunodeficiencia Humana (VIH) sarcoma de Kaposi
 - Herpes 8

- Deficiencias inmunes:
 - inmunodeficiencias congénitas y adquiridas.
 Linfodema crónico: Síndrome de Stewart-treves

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los tumores de partes blandas se pueden presentar en cualquier localización.
 Del 50-60% de los casos ocurre en extremidades (75% miembros inferiores).
 Del 15 - 25% en el tronco.
 15% en Retroperitoneo.
 10% cabeza y cuello.

El cuadro clínico depende de la localización.

- Aumento de volumen
- Dolor o no
- Síntomas flogísticos
- Limitación funcional
- Fiebre
- Edema del miembro afecto o Linfodema.

Intervalo medio entre el inicio de los síntomas y el contacto con el médico 4 meses.

Sitio de metástasis de los tumores malignos:

Sitio principal de metástasis: Pulmón.

Vía diseminación Hematógena (80%).

Son características de los tumores de partes blandas las recaídas locales.

Diseminación ganglionar rara e/e 2 - 3%, la cual aumenta a un 15 % en el sarcoma sinovial, en el sarcoma de células claras y en el Rabdomiocarcinoma.

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LOS TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS (OMS -2005) aún vigente

1. Tumores de tejido adiposo
2. Tumores Fibroblásticos y Miofibroblásticos
3. Tumores Fibrohistiocíticos
4. Tumores de músculo liso
5. Tumores de músculo Estriado
6. Tumores vasculares y linfáticos
7. Tumores perivasculares
8. Tumores sinoviales
9. Tumores Mesoteliales
10. Tumores Neurales (neuroblastoma)
11. Tumores Paraganglionares
12. Tumores Condro - Óseos (osteochondroma, osteosarcoma, sarcoma de Swing)
13. Tumores mesenquimales pluripotenciales
14. Tumores de diferenciación incierta (miscelánea)
15. Tumores inclasificados

DIAGNÓSTICO

Evaluación clínica (Anamnesis y Examen físico)

Estudios de imágenes

Estudio anatomopatológico

Estudios de imágenes

Radiografía simple del sitio lesionado y Rx tórax AP

Ecografía

Tomografía axial computarizada (TAC)

Resonancia Magnética nuclear

Tomografía con emisión de positrones (TEP) con Fluorodeoxiglucosa.

Factores Pronósticos:

- Edad
- Tamaño
- Localización
- Profundidad
- Compartimentalidad del tumor
- Metástasis ganglionares y a distancia

TRATAMIENTO

El debate radica en que hay autores que plantean solo el seguimiento y dejarlos crecer hasta que alcanzan gran tamaño u ocasione dificultades locales; otros autores plantean el ensayo del tratamiento con antibióticos ya que la mayoría se asocian a síntomas flogísticos como dolor local y enrojecimiento de la zona y después de la terapia antibiótica realizar otros estudios y la biopsia.

Desde hace algunos años cambió la óptica ante los tumores de partes blandas y existe un consenso de que se debe explotar la máximo la biopsia aspirativa con aguja fina (BAAF) y/o biopsia por tru-cut para ubicarnos desde el inicio ante la benignidad o malignidad del proceso ,también nos permite dilucidar si el tumor es primario o metastásico, permitiendo excluir los linfomas que requieren un tratamiento no quirúrgico (Layfield LJ 1986; Abdul-Karin FW,1998) y actuar de inmediato ante la sospecha de un tumor maligno y si estas pruebas no son concluyentes se debe realizar la biopsia quirúrgica.

Con el uso del tru-cut existe el peligro de siembra en el trayecto de la aguja pero que sin dudas permite obtener tejido para realizar la microscopía electrónica, sin embargo Arca MJ, 1994, planteó que no se ha demostrado un aumento de la recurrencia o metástasis con estos procedimientos.

Simon MA, 1993 dijo que era mejor la biopsia excisional como método diagnóstico inicial, pero requiere de anestesia general y es más compleja y podría limitar operaciones posteriores. Ball As 1990 critica la técnica tru-cut por la cantidad limitada de tejido obtenido por esta técnica, no obstante defiende que se preserva la arquitectura del tejido y en buenas manos se podrían obtener material para la microscopia electrónica y estudios de inmunohistoquímica.

Enzinger FM, 1995 planteó que su diagnóstico sigue siendo un reto para los patólogos ya que son tumores agresivos, recurrentes y de carácter metastáticos. Existe a partir de entonces un consenso que el empleo de la BAAF debe ser cada vez más usado en el diagnóstico de estos tumores, con requerimientos mínimos de implementación y obtención de resultados de forma inmediata con un mínimo de complicaciones.

En nuestro medio se emplea la BAAF ampliamente en el diagnóstico de los tumores de tejidos blandos del cuerpo con muy buenos resultados.

Tratamiento depende de estos factores: Tamaño, localización y grado tumoral

- ❖ Cirugía (Pilar fundamental)
- ❖ Radioterapia
- ❖ Quimioterapia

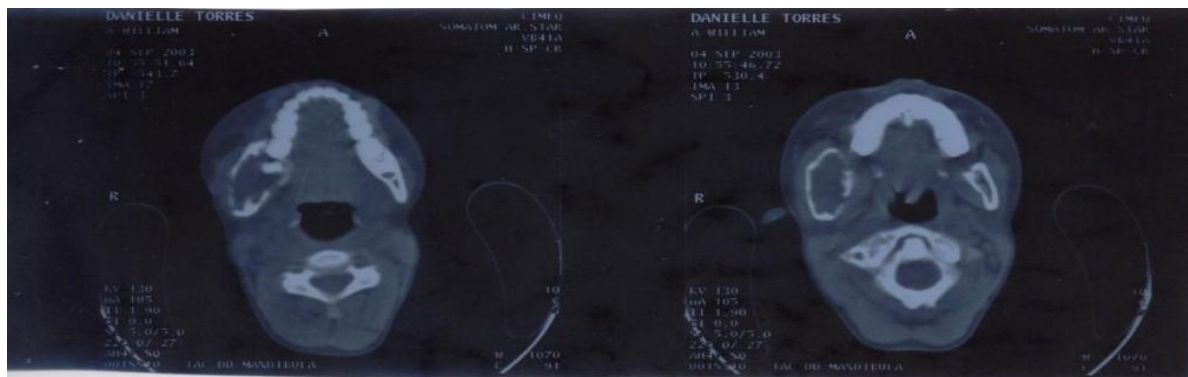
BIBLIOGRAFIA

1. Matsui TA, Murata H, Sowa Y, Sakabe T, Koto K, Horie N, Tsuji Y, Sakai T, Kubo T. A novel MEK1/2 inhibitor induces G1/S cell cycle arrest in human Fibrosarcoma cells. *Oncol Rep.* 2010 ;24: 329-333.
2. Meng Guo-Zhao, Zhang Hong-Ying, Bu Hong . Myofibroblastic sarcomas: a clinicopathological study of 20 cases. *Chinese Med J.* 2007; 120: 363-9.
3. Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, Fletcher CD. Low-grade myofibroblastic sarcoma: analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. *Am J Surg Pathol.* 1998;22 :1228-38.
4. Kumar R, Shandal V, Shamim SA, Halanaik D, Malhotra A Clinical applications of PET and PET/CT in pediatric malignancies *Expert Rev Anticancer Ther.* 2010 ;10:755-68.
5. Noussios G, Chouridis P, Petropoulos I, Karagiannidis K, Kontzoglou G. Alveolar soft part sarcoma of the tongue in a 3-year-old boy: a case report. 2010 8;4:130
6. Kumar R, Shandal V, Shamim SA, Halanaik D, Malhotra A. Clinical applications of PET and PET/CT in pediatric malignancies *Expert Rev Anticancer Ther.* 2010 ;10:755-68.
7. Bruns F, Janssen S, Laenger F, Dobbstein C, Meyer A. Extramedullary plasmocytoma: a rare case with bifocal manifestation at uncommon sites. *Anticancer Res.* 2010 ;30:1779-81.
8. Sen J, Agarwal S, Singh S, Sen R, Goel S. Benign vs malignant soft tissue neoplasms: limitations of magnetic resonance imaging. *Indian J Cancer.* 2010 ;47:280-6.
8. Gooskens SL, Oranje AP, van Adrichem LN, de Waard-van der Spek FB, den Hollander JC, van de Ven CP, van den Heuvel-Eibrink MM. Imatinib mesylate for children with dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP). *Pediatr Blood Cancer.* 2010 ;55:369-73.
9. Lobna Ayadi, Saloua Makni, Rim Kallel, Chiraz Châari, Karima Abbès, Abdelmajid Khabir, Tahya Sellami-Boudawara. An unusual pediatric sarcoma of the neck. *La tunisie Medicale .*2010 ;88 : 129-130.

10. Prestwich RJ, Taylor RE, Grimer R : Metastatic myxoid liposarcoma: aggressive multimodality management. Clin Onc. 2005; 17:130-134.

11. Simon, M. A., Finn, H. A.: Instructional course lectures, The American Academy of orthopaedic surgeons. diagnostic strategy for bone and soft-tissue tumors. Journal of Bone and Joint Surgery. 1993;75: 622-31

12. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Enzinger FM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma Am J Surg Pathol. 1995;19:979-93.



Sarcoma de partes blandas con infiltración de la mandíbula en una niña de 4 años.