

CAPÍTULO 45 - TUMORES DE PARTES BLANDAS

Autores: Carlos Álvarez Gómez, Mireia Gómez Masdeu

Coordinador: Isidro Gracia Alegría

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)

1.- INTRODUCCIÓN

Los tumores de partes blandas son un grupo heterogéneo de entidades neoplásicas que afectan al tejido esquelético no epitelial: ligamentos, tendones, músculos, vasos sanguíneos, nervio periférico, tejido adiposo, tejido sinovial y tejido fibroso. Quedan excluidos de este grupo el sistema reticuloendotelial, la glía y los tejidos de sostén de órganos y vísceras.

Es característico que los pacientes con lesiones malignas o sarcomas presenten unos tumores relativamente grandes, situados en los tejidos profundos subaponeuróticos y con un crecimiento relativamente rápido según los casos.

Los tumores benignos de tejidos blandos incluyen desde lesiones tan benignas y frecuentes como los lipomas subcutáneos, hasta los tumores altamente invasivos y agresivos, como los desmoides, que pueden poner en peligro la extremidad por su agresividad local.

Los **sarcomas** de tejidos blandos son un grupo heterogéneo de tumores procedentes de células progenitoras mesenquimatosas. Son menos frecuentes que los benignos, aunque triplican en número a los sarcomas óseos.

2.- EPIDEMIOLOGÍA

2.1. Tumores benignos de partes blandas (TBPB)

Según las series publicadas, los TBPB son más frecuentes que los sarcomas de partes blandas, en una relación 150 a 1 respectivamente. Se estima que la incidencia anual de los tumores benignos de partes blandas (TBPB) es de 300 por 100.000 habitantes. El más frecuente es el lipoma, seguido por el angioma. El hemangioma es el tumor benigno más frecuente de la infancia.

2.2. Sarcomas de partes blandas (SPB)

Los sarcomas de partes blandas (SPB) suponen menos del 1% de todas las neoplasias y un 2% de la mortalidad por cáncer. Su incidencia se estima en 2-3 casos nuevos al año por cada 100.000 habitantes. Son tres veces más frecuentes que los tumores óseos malignos.

El 60% de los pacientes con SPB debuta con una tumoración en una extremidad. En un 20% de los casos el tumor primario tiene localización retroperitoneal. Son neoplasias que aparecen más frecuentemente a partir de los 50 años, y sin diferencias significativas entre sexos.

La mayoría de casos diagnosticados no están asociados a ningún factor de riesgo conocido. Se han sugerido algunos factores predisponentes, como enfermedades raras hereditarias, agentes carcinógenos químicos o la administración de radioterapia previa.

3.- DIAGNÓSTICO

El estudio de estas lesiones debe ser exhaustivo y sistemático, y consta de varios elementos: historia clínica, pruebas complementarias y biopsia. La combinación de todas estas pruebas es fundamental para llegar al correcto diagnóstico de las lesiones.

3.1. Historia clínica

La presentación clínica de las tumoraciones benignas y malignas de partes blandas con frecuencia puede solaparse. Para ello, hay algunos datos clínicos que ayudarían a diferenciarlas: el incremento del tamaño de una masa de partes blandas, un tamaño superior a 5cm, el dolor y la profundidad, han sido evaluados y considerados como predictores de malignidad.

Debemos poner énfasis en las siguientes preguntas y valoraciones:

- **Edad del paciente:** en cada rango de edad es esperable encontrar determinados tipos tumorales. El SPB de mayor frecuencia en el adulto menor de 50 años es el liposarcoma, mientras que en los adultos mayores de 50 años es el sarcoma pleomórfico .
- **Antecedentes personales y familiares:** varios antecedentes personales pueden ser determinantes: la presencia de un tumor maligno primario de otro origen, la exposición a radiación para el tratamiento de otras, o enfermedades raras hereditarias (neurofibromatosis).
- **Tiempo de evolución y desarrollo de la masa tumoral:** un tumor de reciente aparición que incremente rápidamente su tamaño es sugestivo de malignidad. Una masa estática de crecimiento muy lento, es sugestiva de benignidad, pero siempre debemos descartar otros criterios de malignidad.
- Tumores indolores y profundos experimentan mayor crecimiento por su aparición insidiosa, como en el caso del liposarcoma o de los lipomas profundos.
- **Localización del tumor:** los tumores de partes blandas pueden aparecer en cualquier región del cuerpo. Los sarcomas de partes blandas se localizan más frecuentemente en extremidades inferiores (muslos y zona glútea), en tronco y retroperitoneo. Un tumor de partes blandas subcutáneo, móvil y bien definido es generalmente benigno. Los sarcomas de partes blandas tienden a presentar una localización profunda, subfascial y suelen ser masas firmes e inmóviles.
- **Dolor:** la localización y el volumen de la masa tumoral influyen en la presencia de dolor más o menos precoz.
- **Adenopatías regionales palpables:** los ganglios linfáticos regionales deben examinarse cuidadosamente. El sarcoma sinovial, el sarcoma epitelioides y el rhabdomioma pueden extenderse a los ganglios linfáticos regionales.
- **Clínica local del tumor:** el calor local a la palpación

es un signo de neovascularización tumoral, y por tanto, de malignidad, a no ser que se trate de un tumor vascular.

3.2. Pruebas de imagen

Cuando el carácter benigno o maligno de la tumoración todavía no está bien definido después de la historia clínica y la exploración física, y especialmente cuando el tumor es profundo, debemos iniciar las pruebas complementarias, empezando con las pruebas de imagen.

- **Radiografía simple:** Los tumores, malignos y benignos pueden contener calcificaciones en su interior. Los tumores benignos que típicamente presentan calcificaciones son lipomas, condromas y hemangiomas (flebolitos). Los tumores malignos que pueden presentar calcificaciones son: sarcoma sinovial, liposarcoma y osteosarcoma de partes blandas.
- **Resonancia magnética:** es la prueba de imagen de elección en el diagnóstico y estudio local de una masa de partes blandas indeterminada o sospechosa de malignidad, con administración de contraste endovenoso. Podemos llegar a definir con gran precisión la anatomía de la masa, su localización, los límites de la lesión, la relación con estructuras neurovasculares, la extensión del edema peritumoral o el patrón de captación de contraste. En algunos casos puede darnos, además, el diagnóstico definitivo, especialmente en tumores como lipomas o hemangiomas, o en el caso del elastofibroma dorsi. Los tumores benignos comparten varias características en la RM, suelen ser imágenes bien definidas, encapsuladas, homogéneas en su interior y sin reacciones inflamatorias o de neovascularización de los tejidos circundantes. Por el contrario, los tumores malignos suelen observarse como lesiones irregulares, mal definidas, profundas y con un contenido heterogéneo. Además, pueden presentar alteraciones de los tejidos circundantes, ya sea por reacción inflamatoria, hipervascularización o por invasión del tejido sano.
- **Tomografía computarizada:** Su capacidad de definición entre los tejidos blandos es menor que la RM y es por eso que lo utilizamos como segunda técnica de elección para el estudio de los tumores de partes blandas. La TC es, además, de elección en el estudio de extensión sistémica, tórax y abdominal, del tumor maligno de partes blandas.
- **Ecografía:** su utilización en el diagnóstico de tumores de partes blandas es limitada. Nos puede informar del contenido líquido o sólido de una lesión, y localizar la profundidad de la misma. Esta técnica estaría indicada para guía de biopsia en casos concretos, al igual que la TC.
- **Otras pruebas de imagen:** la angiografía o la angioRMN son exploraciones indicadas en las lesiones vasculares. Las pruebas de imagen de medicina nuclear (gammagrafía ósea, PET, SPECT, etc.) representan toda una serie de estudios complementarios reservados para los tumores malignos de partes blandas, enfocados hacia el estudio del estadiaje, la extensión local y sistémica y para la valoración preoperatoria del tumor o seguimiento oncológico del mismo.

3.3. Biopsia

Después del estudio clínico y radiológico de la lesión de partes blandas es habitual que no se disponga todavía del diagnóstico del tumor. En la mayoría de casos necesitaremos realizar una biopsia para determinar las características histológicas de la masa en estudio y aportar un diagnóstico de certeza.

Existen dos grupos de técnicas de biopsia: las cerradas mediante punción percutánea (PAAF y Tru-cut); y las abiertas (incisional o escisional), en las que se toma la muestra mediante un acceso quirúrgico a la lesión.

Es importante tener planificada la técnica de biopsia y la vía de abordaje que se utilizará en previsión de la cirugía posterior, puesto que la biopsia se realizará en ese punto con el fin de minimizar la contaminación tumoral; por ello, se aconseja realizar la biopsia en el mismo centro donde se vaya a tratar, y, preferiblemente, en los centros de referencia donde se disponga de un equipo multidisciplinar de contrastada experiencia.

La muestra obtenida debe ser suficiente y adecuada para permitir definir la variedad histológica, el grado de diferenciación celular, los factores de pronóstico, y realizar pruebas de inmunohistoquímica e incluso con marcadores moleculares cuando sea posible. Se debe manipular lo menos posible, con el fin de no alterar la estructura del tejido, y se recomienda enviar una muestra a estudio microbiológico para descartar el origen infeccioso de la lesión.

Actualmente se prefieren las técnicas cerradas, por ser menos agresivas y fáciles de realizar cuando se conoce la técnica, por comprometer en menor medida el tratamiento posterior y por presentar un menor potencial de diseminación y crecimiento local del tumor. La obtención de una muestra insuficiente, poco representativa o con alteraciones estructurales es su principal desventaja, pero ésta disminuye con la experiencia del cirujano.

- **Punción-aspiración con aguja fina (PAAF):** es útil para determinar la malignidad o benignidad de una lesión, pero el escaso tejido obtenido y la pérdida de arquitectura tisular del material citológico impiden la determinación del tipo y la gradación histológica en muchas ocasiones. Por este motivo se indica principalmente para documentar metástasis o recidivas locales y en el estudio de afectación de ganglios linfáticos.
- **TRU-CUT:** es la técnica de elección actualmente en la mayoría de lesiones de partes blandas. Consiste en la obtención de un cilindro de tejido intratumoral que se extrae en el interior de una lanceta canulada introducida percutáneamente. Si el resultado es negativo, se debe considerar la posibilidad de haber extraído tejidos normales adyacentes al tumor. Se puede repetir, o realizar una biopsia incisional. La sensibilidad y especificidad de esta prueba es mayor del 95% y el grado tumoral es correcto en más del 85% de los casos.
- **Biopsia incisional:** debe reservarse para casos en los que la biopsia cerrada no sea concluyente. La técnica quirúrgica debe ser reglada y meticulosa. La incisión cutánea es longitudinal en extremidades, y el abordaje será el más corto y directo al tumor,

intentando evitar estructuras neurovasculares y zonas irradiadas. Se manipulan los tejidos lo mínimo posible, no se disecan los planos, y es importante evitar la creación de espacios en los que se pueda formar hematoma, porque aumenta el riesgo de diseminación local.

- **Biopsia escisional:** se realiza la exéresis de la lesión para su análisis. Los casos deben ser estrictamente seleccionados y se reserva a tumores de pequeño tamaño, superficiales y con criterios de benignidad. Si el resultado del análisis anatomopatológico es de tumor maligno, se debe llevar a cabo una revisión de márgenes.

3.- CLASIFICACIÓN (TABLA 1)

- **Lipoma:** Tumor adiposo más frecuente, compuesto por adipocitos blancos maduros. Afecta a un amplio rango de edad con mayor prevalencia entre los 40 y 60 años de edad, más frecuente en pacientes obesos. Puede afectar tejido subcutáneo (lipoma superficial), tejidos blandos profundos (entre o dentro de fibras de músculo esquelético) o incluso superficies óseas (lipoma parostal). Los lipomas arborescentes (proliferación lipomatosa vellosa de la membrana sinovial) suelen asociarse a derrame de la articulación afecta. El tratamiento consiste en la exéresis y presentan buen pronóstico.
- **Lipoma atípico /liposarcoma bien diferenciado:** Neoplasia mesenquimal de malignidad intermedia compuesta parcial o totalmente por la proliferación de adipocitos maduros que presentan atipia celular. Representa el 40-45% de los liposarcomas. Afectan a pacientes de edad media con un pico de incidencia en la 6a década de la vida. De localización profunda a nivel de extremidades y retroperitoneo. Debido a su localización profunda, puede llegar a alcanzar grandes diámetros. Se trata de una masa de bordes bien definidos, lobulada que presenta atipia nuclear focal (FISH, amplificación del gen MDM2 en región 12q14.15). Se divide en 3 subtipos (adipocítico (lipoma-like), escleroso, inflamatorio). El tratamiento consiste en la exéresis del tumor. No tiene potencial metastásico a no ser que sufra malignización. El factor pronóstico más importante es la localización anatómica ya que la exéresis con amplios márgenes permite disminuir el riesgo de recurrencia y posible malignización posterior. Supervivencia 100% a los 5 años.
- **Liposarcoma:** Tumor maligno de células adiposas. Un 90% son tumores de "novo", un 10% como desdiferenciación de recidivas de lipomas atípicos. La localización más frecuente es el retroperitoneo con una proporción de 3:1 respecto a la localización en extremidades. El tratamiento consiste en la exéresis acompañada de adyuvancia. Presenta alta tendencia a la recurrencia local (40%), en un 15-20% de los casos se observan metástasis con una mortalidad a los 5 años del 28-30%.
- **Tumor fibroso solitario:** Tumor mesenquimal de probable tipo fibroblástico con patrón vascular similar al hemangiopericitoma. Afecta pacientes entre 20 y 70 años, el 40% se localiza en el tejido subcutáneo, también en tejidos blandos profundos de extremidades o espacios extracompartimentales de diversas localizaciones. Se presenta como una masa indolora bien definida de crecimiento lento con síntomas

debidos a la compresión de estructuras adyacentes y, en raras ocasiones, por síndromes paraneoplásicos. La mayoría son benignos aunque su comportamiento es impredecible por lo que es necesario un seguimiento a largo plazo. Un 10-15% se comportan de forma agresiva tendiendo a la recurrencia y metástasis.

- **Tumor de células gigantes de vaina tendinosa:** Conjunto de lesiones que se originan en el tejido sinovial, bursa y tendón. Se subdividen según su localización (intra o extraarticular) y patrón de crecimiento (localizado o difuso). La forma localizada es la más frecuente, con mayor prevalencia entre los 30-50 años, afectando a mujeres en una proporción de 2:1. La localización más frecuente es la mano, siendo los dedos la zona más afectada (85%). Raramente erosionan el hueso o infiltran la piel. El síntoma más frecuente es la tumefacción indolora. Se trata de una lesión de tamaño pequeño (0.5-4cm) lobulada. El tratamiento consiste en la exéresis con una recurrencia local del 4-30%.
- **Tumor de células gigantes difuso o sinovitis vellonodular:** La forma difusa se presenta como una proliferación destructiva de células mononucleares sinovial-like, células gigantes multinucleadas, células espumosas, siderofagos y células inflamatorias. Afectan a población más joven que su homólogo localizado (<40a) con predominancia del sexo femenino. La localización intraarticular más frecuente es la rodilla (75 %) seguido de cadera, tobillo, codo y hombro y la extraarticular, rodilla, muslo y pie afectando tejidos blandos periarticulares, intramusculares o subcutáneos. Los pacientes refieren dolor, inflamación o limitación de la movilidad. Es frecuente la hemartrosis y suelen ser síntomas de larga evolución. La RM presenta hipointensidad en T1 y T2 secundaria al alto contenido en hemosiderina (1). El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica. La recurrencia es frecuente (18-46% en las formas intraarticulares y 33-50% en las extraarticulares). Tiene un comportamiento localmente agresivo, pero no se asocia a metástasis.
- **Leiomioma:** Tumor maligno compuesto por células con características de músculo liso. Suele aparecer en gente de mediana edad. Representa el 10-15% de los sarcomas de extremidades y es el sarcoma retroperitoneal y de grandes vasos más frecuente. Se presenta como una masa dolorosa en el retroperitoneo y, en la afectación vascular, los síntomas dependen de la localización y grado de obstrucción. El tratamiento se basa en la exéresis del tumor asociado a adyuvancia. Tienen riesgo de recidiva y metástasis, mayor en la afectación retroperitoneal. Los leiomiomas de vasos tienen peor pronóstico a pesar de obtener un buen control local. Un 50% presentan metástasis y la supervivencia a los 5 años es del 7-50%.
- **Rabdomiosarcoma:** Los rabdomiosarcomas representan el sarcoma de partes blandas más frecuente en niños y adolescentes. El tratamiento de los 3 tipos se basa en la exéresis tumoral y neoadyuvancia.
 - a) **Rabdomiosarcoma embrionario:** Subtipo más frecuente, afectando predominantemente a menores de 15 años (sobretodo menores de 5 años) con discreta predilección por el sexo masculino (1,2:1). La mayor parte se localizan en

Tabla 1. Clasificación de los tumores de partes blandas

	Benignos	Intermedios	Malignos
Tumores adiposos	Lipoma Angiolipoma Myolipoma Hibernoma	Lipoma atípico /bien diferenciado	Liposarcoma
Fibroblástico/miofibroblástico	Fascitis nodular Miositis osificante Elastofibroma	Fibromatosis plantar/palmar Dermatofibrosarcoma protuberans Tumor fibroso solitario	Fibrosarcoma Mixofibrosarcoma
Fibrohistiocítico	Tumor de células gigantes de la vaina	Tumor de células gigantes del tejido blando	
Músculo liso	Leiomioma		Leiomiomasarcoma
Músculo estriado	Rhabdomyoma		Rabdomiosarcoma: Alveolar pleomórfico Embrionario
Tejido Vascular	Haemangioma Linfangioma	Hemangioendotelioma Sarcoma de Kaposi	Hemangioendotelioma epiteloide Angiosarcoma
Tejido Nervioso	Schwannoma Neurofibroma Meningioma		Tumor maligno del nervio periférico
Diferenciación incierta	Fibromixoma Mixoma		Sarcoma sinovial Sarcoma alveolar de partes blandas Sarcoma Ewing extraesquelético
Indiferenciados			Sarcoma pleomórfico indiferenciado

la cabeza y cuello (47%) seguido del sistema genitourinario. El pronóstico depende del estadio, clasificación histológica, edad y lugar de origen. Los pacientes más jóvenes tienden a tener un mejor pronóstico.

- b) **Rabdomiosarcoma pleomórfico:** Prácticamente exclusivos de la edad adulta (6ª década de la vida) y más frecuentes en el sexo masculino. Suelen localizarse en tejido blando profundo en las extremidades inferiores. Refieren una masa dolorosa de rápido crecimiento. El diagnóstico requiere de la positividad para marcadores inmunohistoquímicos específicos de músculo esquelético. Se trata de un tumor con mal pronóstico.
- c) **Rabdomiosarcoma alveolar:** Afecta predominantemente a adolescentes y adultos jóvenes sin predilección por el sexo masculino a diferencia de los dos anteriores. Afecta a extremidades con mayor frecuencia. Se presentan como una masa expansiva de rápido crecimiento con cantidades variables de tejido fibroso en la extremidad y pueden acompañarse de síntomas relacionados con la compresión de estructuras vecinas. Son neoplasias de alto grado de malignidad, más agresivas que el rabdomiosarcoma embrionario. El pronóstico depende del grado histológico y la presencia de metástasis en el momento del diagnóstico. La supervivencia a los 5 años sin enfermedad metastásica es del 55-70% a los 5 años (2).
- **Schwannoma:** Tumor benigno que se origina de las células de Schwann de la capa más periférica del nervio. Afectan a pacientes entre los 20-50 años predominantemente. Suelen localizarse en el tronco, cabeza, cuello, extremidades superiores, siendo infrecuente en las extremidades inferiores. Suele manifestarse como una masa indolora aunque puede provocar síntomas por compresión nerviosa. El diagnóstico etiológico se basa en el hallazgo de cuerpos Antoni A (componente celular altamente

ordenado) y/o B (componente mixoide suelto) y por ser positiva la proteína S100 mediante estudios de inmunohistoquímica. El tratamiento consiste en la exéresis por enucleación evitando lesionar el nervio. El riesgo de recurrencia es del 20% a los 2 años, un 40% presentan metástasis. La supervivencia a los 5 y 10 días es del 36-76% y 20-36% respectivamente.

- **Sarcoma sinovial:** Tumor mesenquimal de células fusiformes que muestra diferenciación epiteloide variable incluyendo formación glandular y con una translocación cromosómica específica (t(X;18)(p11;q11)). A pesar de llamarse sarcoma sinovial, este tumor no se origina ni se diferencia en tejido sinovial localizándose menos del 5% en articulaciones o bursa. Representa el 5-10% de los tejidos de partes blandas, más frecuente en hombres jóvenes (90% entre 15 y 35 años). El 80% afecta a tejidos blandos alrededor de la rodilla y, frecuentemente, se originan alrededor de las articulaciones o tendones. Masa circunscrita o infiltrativa que puede ser dolorosa con un crecimiento lento. El tratamiento consiste en la exéresis y adyuvancia. Se observa una recurrencia de hasta un 50% y un 40% de metástasis.
- **Sarcoma pleomórfico indiferenciado:** Se trata de un grupo de sarcomas pleomórficos de alto grado que no pueden ser clasificados de otro modo, se trata de un diagnóstico de exclusión. Antes de la clasificación de la WHO del 2002, se englobaban en el grupo de Histiocitoma Fibroso Maligno. Una vez reclasificados, representan el 5% de los sarcomas . Se presentan con mayor frecuencia a entre los 60-70 años. Se caracteriza por tener gran pleomorfismo celular. Son tumores lobulados, multinodulares con márgenes definidos y, en un 20%, osificación o calcificaciones. En la RM se observa heterogeneidad en la intensidad de la señal. El tratamiento de elección consiste en la escisión con adyuvancia asociada. Un 5% presentan metástasis en el diagnóstico y la supervivencia a los 5 años es del 50-60%.

BIBLIOGRAFÍA

1. Derek F. Papp, MD, A. Jay Khanna, MD, Edward F. McCarthy, MD, John A. Carrino, MD, MPH, Adam J. Farber, MD, and Frank J. Frassica, MD Magnetic Resonance Imaging of Soft-Tissue Tumors: Determinate and Indeterminate Lesions. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89(Suppl 3):103-15.
2. J.C. Bolger MB, BCh, BAO, J.C. Walsh MCh, MRCSI, R.E. Hughes MB, BCh, BAO, S.J. Eustace MB, MRCPI, FFR, FRCR, FFSEM, P. Harrington MCh, FRCSI. Alveolar rhabdomyosarcoma originating between the fourth and fifth metatarsal—Case report and literature review. *Foot and Ankle Surgery* 16 (2010) e51-e54.
3. García del Muro, Javier Martin et al. Guía de práctica clínica en los sarcomas de partes blandas. Grupo español de investigación en sarcomas. *Med Clin (Barc).* 2011;136(9):408.e1-408.e18.
4. Fletcher, C.D.M, Bridge, J.A., Hogendoom, P., Mertens, F. WHO classification of tumours of soft tissue and bone, Volume 5. WHO Classification of Soft Tissue Tumours. IARC