

35
21



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

V. B. G.
M. Bravo González

FIBROSARCOMA

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
CIRUJANO DENTISTA

PRESENTA:

MARTHA BRAVO GONZÁLEZ

Asesor:

C. M. F. GERMÁN MALANCHE ABDALÁ

Responsable del Área de Cirugía Bucal:

C. M. F. ROCÍO FERNÁNDEZ LÓPEZ



FACULTAD DE
ODONTOLOGÍA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

México, D.F. 1997



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

A ti, oh Dios de mis padres, te doy
gracias y te alabo, porque me has dado
sabiduría, fuerza para lograr un
objetivo más en mi vida.

Por su cariño y comprensión
gracias: Israel, Yulidiana, Jassiel,
mi pequeña y maravillosa familia.

A mi mamá y mis
hermanos por estar siempre
allí en el momento justo.

Familia De la Cueva Lozano:
Gracias por permitirme contarlos
entre mis amigos, y por su gran
apoyo, disposición y
colaboración, que es recíproco.

Al C.M.F. Germán Malanche.
Asesor de esta tesis, gracias por
su atención y su tiempo
dedicado a este trabajo.

CONTENIDO

INTRODUCCIÓN	1
CAPÍTULO I	3
GENERALIDADES HISTÓLOGICAS Y EMBRIOLÓGICAS	
HISTOGÉNESIS DEL HUESO	6
REORGANIZACIÓN INTERNA DEL HUESO	7
CAPÍTULO II	9
DEFINICIÓN	
A) FIBROSARCOMA DE PARTES BLANDAS	
B) FIBROSARCOMA CENTRAL (MEDULAR)	
ETIOLOGÍA	
CAPÍTULO III	11
CLASIFICACIÓN	
PRIMITIVOS	12
SECUNDARIOS	16
CAPÍTULO IV	19
HISTOPATOLOGÍA	
HALLAZGOS MACROSCÓPICOS	
HALLAZGOS MICROSCÓPICOS	
CAPÍTULO V	22
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	
FIBROSARCOMA GINGIVAL	24
INFORMACIÓN DE LAS ETAPAS	25
TNM	
GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES	27
CLASIFICACIÓN N/PN	28
N/PN - GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES	
LABIO Y CAVIDAD ORAL (ICD-O C00, C02-C06)	34
NORMAS PARA LA CLASIFICACIÓN	
LOCALIZACIONES Y SUBLOCALIZACIONES ANATÓMICAS	
GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES	36
CLASIFICACIÓN CLÍNICA TN	
T - TUMOR PRIMARIO	
CLASIFICACIÓN EN GRADOS	39

CONTENIDO

<i>CAPÍTULO VI</i>	42
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	
<i>CAPÍTULO VII</i>	45
TRATAMIENTO	46
PRONÓSTICO	46
LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE CON CÁNCER	49
<i>CONCLUSIONES</i>	54
<i>BIBLIOGRAFÍA</i>	55

INTRODUCCIÓN

Es muy común que el C. dentista pase desapercibida una lesión de origen oncológico del tipo que esta sea, por no tener un amplio conocimiento clínico para poder diagnosticar oportunamente y poder así contribuir al manejo del paciente, evitando una complicación posterior de su padecimiento, canalizándolo a un centro especializado donde recibirá el tratamiento adecuado.

Cuando el cáncer de la cavidad oral se descubre, y se trata adecuadamente en su fase inicial, se obtienen cifras altas de curabilidad.

Por lo contrario, si el tumor se diagnostica cuando ya infiltra las estructuras adyacentes, o se disemina a los ganglios linfáticos regionales, las posibilidades de curación disminuyen en forma importante.

El odontólogo o el médico general, al efectuar un examen rutinario son los que tienen la mejor oportunidad de detectar el cáncer oral en las fases tempranas de su evolución, debiendo siempre tener en mente las características clínicas de los tumores malignos de esta región.

Conocer de una manera más detallada y específica, una de las lesiones tumorales malignas que pueden presentarse en la cavidad oral, saberla detectar en sus inicios o etapas tempranas, representa un desafío.

Es importante también identificar a los individuos con alto riesgo de desarrollar cáncer de cavidad oral, como son los que tienen antecedentes de abuso del tabaco y del alcohol, o bien con factores de irritación local crónica por caries o por prótesis

mal ajustadas, en quienes se debe tener un control estricto, ya que estos tumores generalmente son asintomáticos en sus fases iniciales. A estos pacientes se les debe efectuar biopsia de cualquier lesión de cavidad oral que no cure rápidamente con tratamiento médico.

El fibrosarcoma es una de las patologías malignas que, aunque es poco frecuente encontrarlas en el organismo, más aún lo es localizarlas en las partes blandas y duras (óseas), de la cavidad oral.

Gran parte de los casos son indoloros y los pacientes, pasan por alto el consultar su padecimiento sino ya en etapas avanzadas de desarrollo.

Se tratará de estudiar estos dos tipos de fibrosarcomas (de tejidos blandos y tejido óseo), de acuerdo con sus manifestaciones clínicas, diagnóstico, tratamiento, pronóstico.

GENERALIDADES HISTÓLOGICAS Y EMBRIOLÓGICAS

Partiendo desde el punto de vista normal, histológicamente se encuentra que el tejido conectivo está constituido por diversos tipos de células, separadas por abundante material intercelular sintetizado por ellas. La riqueza en material intercelular es una de sus características más importantes, microscópicamente se encuentra representado por una parte por fibras conjuntivas y por otra parte sustancia fundamental amorfa. Bañando las células, las fibras y la sustancia fundamental amorfa hay una pequeña cantidad de líquido, llamado plasma intersticial, la mayor parte del agua extracelular presente en el tejido conjuntivo, está bajo la forma de agua de solución de macromoléculas de proteína y de mucopolisacáridos.

Las fibras de tejido conjuntivo son de tres tipos: colágenas, elásticas y reticulares.

Funciones: sostén, relleno, defensa y nutrición. Las cápsulas que revisten los órganos y la malla tridimensional interna que soporta sus células están constituidos por tejido conectivo. Forma también ligamentos, tendones y el tejido areolar que llena los espacios entre los órganos. Otra variedad lo son el tejido óseo y cartilaginoso, responsables principales del sostenimiento del cuerpo humano.

Embriológicamente, todo el grupo de tejidos conjuntivos nace de células mesenquimáticas.

Se reconocen varios tipos de tejido conjuntivo, de acuerdo con la naturaleza y disposición de las fibras presentes el más abundante y de mayor distribución es el fibroelástico, está compuesto por una trama de resistentes haces de fibras colágenas y elásticas, este tipo de tejido conjuntivo forma la envoltura del hueso llamada perióstio, o la hoja envolvente del cartílago, el pericondrio. También mantiene unidos los elementos musculares, constituyendo sus envolturas peri y epimisio, sostiene nervios y vasos sanguíneos.

Es importante ver las etapas generales a través de las cuales toman forma estos tejidos conjuntivos.

En los embriones al aproximarse el fin del desarrollo, las células mesenquimatosas se desplazan rápidamente para ocupar la mayor parte del espacio libre que se encuentra entre las estructuras más profundamente situadas y el ectodermo superficial.

En esta etapa aunque sostenida en una matriz gelatinosa común tienden a permanecer bastante independientes unas de otras. Hacia la sexta semana, las prolongaciones de las células adyacentes comienzan a unirse de manera que se forma una red sincicial.

Al mismo tiempo, comienzan a hacer su aparición delicadas fibrillas a lo largo de las zonas periféricas del citoplasma. Hacia el fin del segundo mes, las fibrillas son muy numerosas, algunas de las fibras comienzan a apartarse del citoplasma de las células que les dieron origen y aparecer fibras en los espacios intercelulares.

Cuando las fibras constituyen una parte visible del tejido conectivo conjuntivo joven, es muy adecuado término fibroblásto para referirse a las células de origen mesenquimático que están produciendo dichas fibras.

Después de las etapas iniciales, el tejido conjuntivo joven pronto adopta una apariencia totalmente característica. Se comienza a ver un plan definido en la dirección de las fibras, en relación con los estímulos mecánicos por los cuales las fibras están comenzando a funcionar.

Una vez que se han hecho lo suficientemente grandes y se hallan bien diferenciadas, son reconocibles en las preparaciones de hematoxilina y eosina. Parece probable que las fibras elásticas sean elaboradas por células de tejido conjuntivo (fibroblastos) en la misma forma general que las fibras blancas (colágenas). Estas fibras tienden a permanecer aisladas, en vez de agruparse en haces como ocurre con las fibras blancas.

Hacia el quinto mes las fibras empiezan a formar haces bien definidos y se produce, al parecer, un cambio químico por el cual las primitivas fibras embrionarias se convierten en verdaderos haces de fibras blancas (colágenas). Las fibras elásticas no hacen su aparición tan pronto como las colágenas y necesitan coloraciones especiales para demostrar su presencia. Una vez que se han hecho lo suficientemente grandes y se hallan bien diferenciadas, son reconocibles en las preparaciones normales de hematoxilina y eosina. Parece probable que las fibras elásticas sean elaboradas por células de tejido conjuntivo (fibroblastos) en la misma forma general que las fibras blancas (colágenas).

Sin embargo tienden a permanecer aisladas, en vez de agruparse en haces como ocurre con las fibras blancas.

HISTOGÉNESIS DEL HUESO

El hueso no se forma en los espacios vacíos del cuerpo en crecimiento. Siempre se constituyen en una zona previamente ocupada por algún tipo menos altamente especializado de tejido conjuntivo. Este reemplazo de un tejido por otro, en la formación del hueso, demuestra perfectamente la plasticidad del desarrollo de los tejidos conjuntivos y de sostén.

La formación de algunos huesos se observa en algunas zonas ya ocupadas por tejido conjuntivo. Se dice que tales huesos son de origen intravenenoso y se les llama “huesos membranosos”. Otros huesos se desarrollan en zonas ocupadas por cartilago. En este caso se dice que son de origen endocondral, y son los llamados “huesos cartilaginosos”. Se debe tener bien en cuenta que estos términos se aplican solamente al procedimiento por medio del cual empieza a desarrollarse un hueso, y no representan ninguna diferencia en su estructura histológica, una vez que el hueso se ha formado totalmente.

A su vez, debemos saber desde ahora qué es lo que los histólogos quieren decir cuando hablan de hueso esponjoso y de hueso compacto. Dichos términos no se refieren a la génesis del hueso sino a su densidad una vez formado. Desde el punto de vista del desarrollo, todos los huesos pasan por el periodo esponjoso o reticulado.

Algunos huesos persisten en su mayor parte en tal estado durante toda la vida. Otros, por la ulterior agregación de matriz ósea, se hacen compactos. La mayoría de los huesos, cuando se hayan totalmente formados, son compactos en algunas zonas y esponjosos en otras, de manera que cuando se habla de hueso esponjoso o compacto se es poco preciso, pues se le designa según el carácter predominante.

REORGANIZACIÓN INTERNA DEL HUESO

El retículo de trabéculas primitivas producido en la osificación membranosa se convierte en hueso compacto. Esto se debe a la progresiva ocupación de los espacios perivasculares por hueso, hasta que estos terminan casi por desaparecer. A medida que tiene lugar este proceso, se deposita en capas mal definidas en las que las fibras colágenas están orientadas al azar, pero que se disponen más o menos concéntrica-mente en torno a los canales vasculares. Por esto, llegan a tener una parecido superficial con los haversianos. A veces se les llama sistemas haversianos primitivos, pero debería distinguírseles claramente de los sistemas laminares ordenados con precisión y que corresponden a los sistemas haversianos definitivos del hueso adulto. Estos últimos se producen sólo en el curso de la reorganización interna del hueso primario compacto, fenómeno al que se designa como osificación secundaria.

En estos puntos dispersos de la compacta, ordinariamente en las áreas que fueron producidas antes, comienzan a aparecer cavidades que son resultado de la erosión osteoclástica del hueso primario. Tales cavidades de reabsorción se agrandan para

formar largas oquedades cilíndricas, que están ocupadas por vasos sanguíneos y médula ósea embrionaria. Cuando alcanzan una longitud considerable, se detiene la destrucción del hueso. Los osteoclastos son sustituidos por osteoblastos que comienzan a depositar láminas concéntricas sobre las paredes de la cavidad, hasta que ésta se rellena y forma un sistema haversiano típico de hueso laminar. Las láminas de ésta y de las sucesivas generaciones de sistemas haversianos muestran una disposición ordenada de las fibras colágenas, lo mismo que los cambios de orientación en las capas sucesivas que son características de las osteonas del hueso adulto. En el hombre, a partir de la edad de un año, sólo se deposita hueso laminar de este tipo en el tallo de los huesos largos. Este hueso secundario termina por sustituir a todos los sistemas haversianos primitivos.

Los límites externos de los sistemas haversianos secundarios quedan delimitados por unas líneas de cemento muy patentes. Son capas de matriz ósea formada siempre que un período de reabsorción es seguido por otro de neoformación de hueso. Son pobres en colágeno, tienen propiedades tintoriales diferentes de las otras capas de la matriz y no son atravesadas por canaliculos.

La destrucción interna del hueso y su reconstrucción no terminan con la sustitución del hueso primario por el secundario, sino que continúa activamente durante toda la vida. Siguen apareciendo cavidades de reabsorción que han de ser rellenas por sistemas haversianos de una tercera, cuarta y sucesivas generaciones.

DEFINICIÓN

A) FIBROSARCOMA DE PARTES BLANDAS

Se trata en general de blastomas malignos constituidos por una proliferación fibroblástica o histiofibroblástica, con caracteres citológicos malignos (presencia de células con núcleos grandes, hipertróficos, hiperocrómicos, irregulares, asociados a mitosis atípicas.

B) FIBROSARCOMA CENTRAL (MEDULAR)

Se define como un tumor maligno con células fusiformes que no produce material osteoide en la lesión original o en depósitos secundarios.

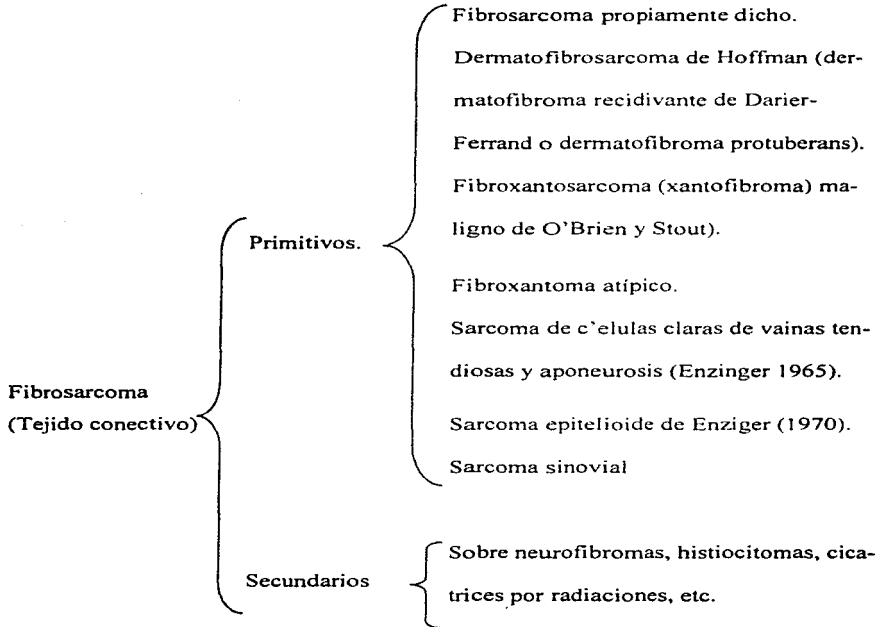
ETIOLOGÍA

El origen exacto del cáncer oral es desconocido; sin embargo por estudios epidemiológicos se ha concluido que el humano está expuesto continua y simultáneamente a una amplia variedad de factores biológicos, químicos y físicos que pueden

contribuir en el desarrollo del cáncer los factores como herencia, el sexo y la edad, pueden ser condicionantes para el desarrollo del cáncer en general.

Alguna vez se consideró que el fibrosarcoma era una de las neoplasias malignas de tejidos blandos más comunes. Sin embargo la separación gradual de los otros tumores de este grupo, así como el aumento de las lesiones fibrosas, redujo de hecho la aparente frecuencia de la enfermedad, de tal manera que en la actualidad el fibrosarcoma, en particular del área de cabeza y cuello, es una neoplasia bastante rara.

CLASIFICACIÓN



Haremos en primer término una descripción: (A) de los fibrosarcomas de las partes blandas del organismo; (B) de los de localización bucal.

Se pueden clasificar en: (1) **primitivos**
 (2) **secundarios**

PRIMITIVOS

Existen diferentes variedades biológicas que pueden presentar características histopatológicas propias.

En el grupo de los fibrosarcomas primitivos se admiten el fibrosarcoma propiamente dicho, el dermatofibrosarcoma de Hoffman (dermatofibroma recidivante de Darier-Ferrand), el fibroxantosa (xantofibroma maligno de O' Brien y Stout, 1964), el fibroxantoma atípico y el sarcoma epitelioides (Enzinger, 1970), el mixosarcoma de células claras de vainas tendinosas y aponeurósisis.

Son tumores caracterizados por un persistente crecimiento. Aunque las metástasis son raras, un gran número de casos resultan fatales. Recidivan con frecuencia y son radioresistentes.

En su mayor parte, los sarcomas de partes blandas se ven en adultos jóvenes con excepción del fibrosarcoma que se observa especialmente en la quinta década de la vida, aunque también puede verse en la infancia y en personas de hasta 70 años de edad.

Wells, en el año de 1940 encontró en la literatura 250 casos probables de cánceres diversos observados desde el nacimiento; 9 eran sarcomas, de los cuales 5 fallecieron en los primeros meses, de 2 se ignoró su evolución mientras que los dos restantes parecían controlados.

El **fibrosarcoma propiamente dicho** suele originarse a nivel de las fascias e invadir los tejidos vecinos hasta alcanzar la superficie cutánea.

Histológicamente está constituido por una proliferación de fibroblastos dispuestos en fascículos lineales, entrecruzados en diferentes direcciones. Las células muestran núcleos de extremos romos con cromatina pulverulenta y nucléolo poco visible. Se ven numerosas mitosis. Pueden osificarse y calcificarse.

El **dermatofibrosarcoma de Hoffman** se origina en el límite dermohipodérmico, en focos múltiples que confluyen para dar lugar a una placa, a veces, con aspecto clínico esclerodermiforme.

Rápidamente se constituyen nódulos que elevan la superficie cutánea determinando la formación de tumores que se ulceran.

El examen histopatológico suele revelar una proliferación de fibroblastos diferenciados, que se disponen en *torbellinos* o en *rueda de carro* para formar estructuras radiadas muy características. El examen citológico muestra núcleos con cromatina densa, aplanados, con raras mitosis. Son tumores altamente recidivantes, con excepcional tendencia a dar metástasis. Existen, sin embargo, algunas variedades muy agresivas localmente.

El **fibroxantosa**, denominado también xantoma fibroso maligno, suele presentarse clínicamente como lesiones nodulares solitarias o confluyentes en placas, dando, a veces, un cuadro similar al dermatofibrosarcoma de Hoffman. La histopatología, si bien muestra estructuras en "rueda de carro", éstas son menos regulares que las observadas en el dermatofibroma y se acompañan de una proliferación de células con acentuada **atipia celular neoplásica maligna** y con **inclusiones lipídicas**. Esta variedad de fibrosarcomas es altamente metastatizante y correspondería a una forma más atípica del dermatofibrosarcoma de Hoffman.

El **fibroxantoma atípico**, si bien es considerado por la mayoría de los autores como una hiperplasia reactiva, representa, en experiencia conjunta con Abulafia, un fibrosarcoma de bajo grado de malignidad y con escasa tendencia a dar metástasis. Existen publicaciones aisladas que señalan la presencia de metástasis en ganglios regionales. Nosotros hemos observado casos con recidivas y generalización de la neoplasia.

El cuadro histopatológico revela una hiperplasia histiofibroblástica que se desarrolla en plena **dermis papilar y reticular**, para determinar una elevación de la superficie cutánea que se recubre con una epidermis atrófica o erosiva. En la periferia, la hiperplasia pareciera quedar **delimitada por dos "espolones epiteliales"**, constituidos por crestas interpapilares alargadas que parecen delimitar la neoformación de los tejidos normales periféricos. La hiperplasia se halla constituida por histiocitos, que muestran nódulos redondeados o alargados con nucleólos prominentes que pueden asociarse con células gigantes multinucleadas y cuyo citoplasma tiende a

cargarse de **lípidos** en algunos sectores. Se pueden demostrar francos signos de atipicidad neoplástica maligna, expresados por mitosis atípicas (tripolares, tetrapolares, etcétera).

El **sarcoma de células claras de vainas tendinosas y aponeurosis** fue descrito por Enzinger en 1965, quien presentó 21 casos. Las localizaciones más comunes son: el tendón de Aquiles, la aponeurosis plantar, el tendón rotuliano y las falanges.

Son tumores profundos, grandes, lobulados, duros, que no se ulceran, pero con algunas zonas reblandecidas.

Histológicamente están formados por células fusiformes, pálidas, de aspecto epitelióide, con bordes poco visibles, núcleo pálido, pronunciado nucléolo, con material granulofibrilar y diferenciaciones fibrilares en el citoplasma periférico.

Se agrupan formando nidos y fascículos de varios tamaños, separados por delicadas fibras conectivas.

Existe un raro **sarcoma denominado sinovial**, que ha sido descrito en la mucosa bucal.

Los **mixosarcomas** son blastomas bien delimitados que, en la boca, pueden surgir del tejido conectivo de la mucosa, como también de la pulpa dentaria.

Suelen mostrar una citología típica con **células estrelladas** en medio de un tejido mixoide. No siempre se hallan claros caracteres de malignidad. Tienen gran tendencia recidivante.

El **sarcoma epitelióide de Enzinger** es más frecuente en la raza blanca que en la negra. Predomina en los hombres jóvenes (79 %). La edad de aparición oscila

entre 4 y 58 años con una mayor frecuencia entre los 23 y 27 años. La mayoría se desarrolla en los miembros superiores (61 %) e inferiores (35 %) y cuero cabelludo (3 %).

Clínicamente se manifiestan como lesiones papuloideas y nodulares que tienden a ulcerarse en un plazo de 2 a 3 meses.

Existen antecedentes traumáticos en cerca de 20 % de los casos.

La histología revela, en el límite dermohipodérmico, formaciones nodulares confluentes, con disposición folicular. La zona central está constituida por células con **aspecto histiocitario y epiteloide** rodeadas por células alargadas **fusiformes fibroblásticas**. Hay tendencia a la necrosis central e intensa acidofilia del tejido tumoral y no hay neta delimitación entre los tipos celulares. Recidiva con frecuencia y da metástasis en aproximadamente el 30 % de los casos.

En las partes blandas de la boca sólo hemos hallado en la literatura casos de fibrosarcomas propiamente dichos.

SECUNDARIOS

La aparición de cánceres diversos, secundarios a radiaciones, cicatrices y quemaduras, se ven con cierta frecuencia. El cáncer de tiroides, en las **irradiaciones** del cuello es, a veces, una consecuencia del tratamiento; la leucemia se desarrolla con frecuencia después de repetidas pequeñas dosis de rayos ionizantes.

Pero es menos corriente la aparición de sarcomas como consecuencia de dichos tratamientos, a tal punto que Underwood piensa que son carcinomas muy indiferenciados que simulan sarcomas.

El sarcoma osteogénico es, probablemente, la más frecuente transformación sarcomatosa después de irradiar un hueso normal.

Los fibrosarcomas desarrollados sobre cicatrices posquemaduras o postraumatismos se inician dando lesiones ulceradas o nodulares en la superficie cicatrizal y su histología revela también una acentuada proliferación de fibroblastos con características atípicas, delimitada por una fibrosis cicatrizal muchas veces hialina.

La **neurofibromatosis de Von Recklinghausen** es una genodermatosis precancerosa en la que algunos de los nódulos pueden sufrir una transformación neoplásica maligna, aumentando de volumen y tornándose dolorosos. El examen microscópico revela una proliferación fibroblástica atípica, desarrollada desde el componente conectivo de la neurofibromatosis.

En esta última, la hiperplasia malformativa está constituida por células de Schwann modificadas (llamadas por Río Ortega lemmocitos de Remak) y por fibroblastos. Este último componente es el preneoplásico y da a la lesión el nombre de neurofibrosarcoma. En algunos de estos neurofibrosarcomas pueden demostrarse lemmocitos de Remak monstruosos, de núcleos hipertróficos e hiper cromáticos.

Knight y col. (1973), señalan la frecuencia de la transformación sarcomatosa de los neurofibromas: 3 al 15 %, según distintas estadísticas.

Nosotros hemos visto muchos neurofibromas, pero la transformación sarcomatosa fue de excepción.

HISTOPATOLOGIA

HALLAZGOS MACROSCÓPICOS

En general, el tumor extirpado consiste en una masa solitaria blanda a firme, carnosa, redondeada o lobulada, que es de color blanco grisáceo a amarillo y mide de 3 a 10 cm. en su diámetro mayor. Muchos de los casos más pequeños de este tumor tienden a estar bien circunscritos y con frecuencia están parcial o totalmente encapsulados. Sin embargo los tumores de mayor tamaño tienden a estar más pobremente definidos, a menudo se extienden con múltiples protuberancias hacia tejidos circundantes o crecen en forma difusamente invasiva o destructora. La frecuente circunscripción de los casos más pequeños de fibrosarcoma pueden llevar a error y dar como resultado un diagnóstico benigno equivocado y un tratamiento inadecuado. En estos casos con frecuencia se hallan nódulos aislados separados del tumor principal y la enucleación quirúrgica del tumor invita a una recidiva.

HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

Aunque hay variantes manares en el cuadro histológico, muchos fibrosarcomas tienen en común un patrón de crecimiento más bien uniforme y a menudo faci-

culado que consiste en células fusiformes que varían poco en tamaño y forma, tienen un citoplasma escaso con bordes no claros y están separadas por fibras de colágeno entretrejidas que están dispuestas en forma paralela. De hecho, la cantidad y orientación de las fibras de colágeno parecen determinar ampliamente la forma de las células tumorales y son índices bastante confiables del grado de diferenciación celular. La actividad mitótica varía, pero debe cuidarse de hacer diagnóstico de fibrosarcoma en ausencia de imágenes mitóticas. Las células gigantes multinucleadas o células gigantes de tamaño y forma grotescos nunca son un aspecto distintivo de este tumor.

No hay subdivisiones morfológicas bien definidas como, por ejemplo, en el liposarcoma y rhabdomyosarcoma y la clasificación en grados histológicos de los fibrosarcomas se basa principalmente en el grado de celularidad, madurez celular y la cantidad de colágeno producida por las células tumorales. Los fibrosarcomas bien diferenciados se caracterizan por el aspecto uniforme y ordenado de las células fusiformes, falta de hiperromatismo nuclear y cantidad variable de colágeno. En algunos de estos casos las células están orientadas en fascículos curvados o entrelazados, formando el clásico patrón "en espina de pescado". En otros las células están separadas por fibras de colágeno gruesas como alambres que pueden estar hialinizadas.

También hay formas relacionadas y raras de fibrosarcoma en las cuales las células asumen un aspecto más redondeado y están rodeadas individualmente o en grupos por colágeno hialinizado denso.

Los fibrosarcomas pobremente diferenciados se caracterizan por células tumorales estrechamente empaquetadas y menos bien orientadas de tamaño pequeño, más

ovoides o redondeadas y asociadas con menos colágeno. Si hay un patrón fasciculado, es poco claro. Las imágenes mitóticas habitualmente son numerosas. Puede haber cierta variación en el tamaño y forma de las células, pero como ya se dijo el pleomorfismo celular marcado es más sugestivo de un histiocitoma fibroso maligno que de un fibrosarcoma. La distinción entre un fibrosarcoma pobremente diferenciado y un sarcoma sinovial y schwannoma maligno pobremente diferenciados puede ser difícil o incluso imposible.

A menudo se halla seudoencapsulamiento en tumores pequeños de corta duración. Sin embargo, la seudocápsula usualmente es incompleta y con frecuencia se encuentran pequeños nódulos tumorales fuera de la masa tumoral principal, hecho importante cuando se elige el tipo de tratamiento quirúrgico. A menudo el tumor engloba vasos y nervios, pero rara vez los invade. Sin embargo, se han observado hemorragias severas secundarias a ulceración e invasión vascular.

Los tumores recidivantes y metastásicos pueden mostrar un cuadro similar a la neoplasia primaria o estar menos bien diferenciados con cada recidiva.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Es una enfermedad maligna muy rara; afecta los tejidos blandos y hueso. En teoría, cuando se localiza en hueso puede derivar del perióstio, endostio o ligamento parodontal.

En el sitio de origen aparece una tumoración por proliferación de fibroblastos malignos y cuando la lesión crece, presenta ulceración secundaria. Afecta con mayor frecuencia a adultos jóvenes. Es un tumor infiltrativo que representa más un problema destructivo local que de metástasis.

El fibrosarcoma se presenta en cualquier parte del cuerpo donde se encuentre el tejido. Sin embargo, tiene predilección por ciertos lugares, y éstos incluyen la piel y el tejido subcutáneo más profundo, músculos, tendones y vainas del tendón, así como del perióstio.

El fibrosarcoma intra o parabucal puede surgir en cualquier lugar, pero está asociado frecuentemente con los carrillos, seno maxilar, faringe, paladar, labio y periostio del maxilar superior o de la mandíbula.

Esta neoplasia puede iniciarse a cualquier edad, pero es más común antes de los 50 años.

No hay un cuadro clínico en especial característico o patognomónico de fibrosarcoma al rededor de la cabeza y el cuello. El tumor puede desarrollarse con rapidez

o muy lentamente, tiende a invadir localmente y a producir una lesión carnosa, voluminosa. Este sarcoma no muestra una alta frecuencia de metástasis. En algunos casos hay ulceración, hemorragia e infección secundaria pero el signo más típico es la hinchazón asimétrica y la distorsión.

Usualmente se presenta como una masa palpable solitaria que rara vez mide más de 10 cm. en su diámetro mayor. En el momento de la primera operación, habitualmente varía de 3 a 8 cm. En general, la masa es de crecimiento lento y puede llegar a un gran tamaño antes de causar dolor. Ocasionalmente, la presión sobre nervios adyacentes puede causar malestar o dolor.

Generalmente, la piel suprayacente al tumor está intacta. Sin embargo, puede verse ulceración de la piel en neoplasias superficialmente ubicadas que crecen rápidamente y han llegado a un gran tamaño o en tumores que han sufrido un traumatismo. Los tumores situados profundamente pueden incluso abarcar hueso y causar engrosamientos corticales y periósticos radiológicamente demostrables. Radiográficamente no existe ningún signo específico que diferencie el fibrosarcoma de otros maxilares. En algunos casos hay destrucción de hueso y erosión de las raíces de los dientes, pero también puede haber tumores grandes con poco o ningún cambio radiográfico. No hay registro de cambios sistémicos asociados con la enfermedad, excepto pérdida de peso en pacientes con tumores de gran tamaño y larga data y en caos en los cuales los tumores han metastatizado ampliamente.

FIBROSARCOMA GINGIVAL

El fibrosarcoma periférico de los maxilares es un proceso poco frecuente. Cuando se presenta, la localización más habitual es el interior del hueso, el llamado tipo central o intraóseo. Un ejemplo poco frecuente de fibrosarcoma periférico de origen gingival lo tenemos en la adjunta. Se trata de una niña de trece años de edad que presentó una tumoración en el lado izquierdo de la mandíbula cuatro semanas antes de ingreso a las dos semanas de haber notado la tumoración consultó a su dentista que extirpó lo que consideró que era un inocuo épulis. No se practico examen histológico de la pieza. La lesión recidivó y dos semanas después de la primera intervención había alcanzado el tamaño que muestra la figura. El tumor, que clínicamente parecía un "épulis", era blando y sésil. Después de la extirpación quirúrgica del tumor, el examen histológico demostró que se trataba de un fibrosarcoma poco diferenciado con pequeños focos de células gigantes del mismo tipo que se ven en el granuloma de células gigantes. Se practicó una resección local del hueso subyacente. El efectuar este tratamiento conservador se debió a que las publicaciones existentes indican que los fibrosarcomas periféricos circunscritos de los maxilares de individuos jóvenes tienen un pronóstico relativamente bueno.

INFORMACIÓN DE LAS ETAPAS

La clasificación tiene una función importante en la determinación del tratamiento más eficaz para sarcomas de tejidos blandos. La etapa se determina por el tamaño del tumor, el grado histológico, y si se ha diseminado a ganglios linfáticos o a sitios distantes. La extensión intracompartamental o extracompartamental de los sarcomas de extremidad es también importante para toma de decisiones quirúrgicas. Para clasificación completa son esenciales un examen físico minucioso, radiografías, estudios de laboratorio y una revisión cuidadosa de todos los especímenes de la biopsia (incluyendo los del tumor primario, ganglios linfáticos u otras lesiones sospechosas).

El sistema de clasificación por etapas que actualmente se emplea para sarcomas de tejidos blandos en adultos es el propuesto por Russell y colaboradores.

Las etapas se definen por grado y por clasificación de TNM

TNM

El sistema TNM para la descripción de la extensión anatómica de la enfermedad se basa en la valoración de tres componentes:

T Extensión del tumor primario

N Ausencia o presencia de metástasis en los ganglios linfáticos regionales.

M Ausencia o presencia de metástasis a distancia.

La adición de números a estos tres componentes indica la extensión de la enfermedad maligna, de la forma siguiente:

T0, T1, T2, T3, T4 N0, N1, N2, N3 M0 M1

En efecto, este sistema es una "notación taquigráfica" para describir la extensión de un tumor maligno determinado.

Cada localización se describe bajo los siguientes encabezamientos:

1. *Anatomía.* Se presentan dibujos de las localizaciones anatómicas y las sublocalizaciones con los números topográficos de la ICD-O correspondientes.¹

2. *Ganglios linfáticos regionales.* Se enumeran los ganglios linfáticos regionales y se muestran en dibujos.

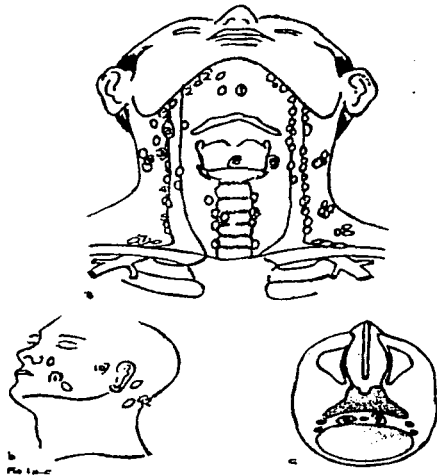
3. *Clasificación T/pT clínica y anatomopatológica del tumor primario.* Inicialmente, se presentan las definiciones de las categorías T y pT.

4. *Clasificación N/pN clínica y anatomopatológica de los ganglios linfáticos regionales.*

5. *Clasificación M/pM clínica y anatomopatológica de las metástasis a distancia.* Las numerosas variables posibles de localización M se exponen sólo en casos determinados.

¹ ICD-O International Classification of Diseases for Oncology, 2ª ed. (1990). OMS, Ginebra.

GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES.



Figuras. 1 a,b y c

Los ganglios linfáticos regionales son los ganglios cervicales. Son los siguientes:

- (1) Ganglios submentonianos.
- (2) Ganglios submaxilares.
- (3) Ganglios yugulares superiores (cervicales profundos).
- (4) Ganglios yugulares medios (cervicales profundos).
- (5) Ganglios yugulares inferiores (cervicales profundos).

- (6) Ganglios cervicales dorsales (cervicales superficiales) a lo largo del nervio espinal.
- (7) Ganglios supraclaviculares.
- (8) Ganglios prelaríngeos y paratraqueales.
- (9) Ganglios retrofaringeos.
- (10) Ganglios parotídeos.
- (11) Ganglio buccinador.
- (12) Ganglios mastoideos y occipitales.

CLASIFICACIÓN N/PN

Las definiciones de las categorías N para todas las localizaciones de la cabeza y el cuello, *excepto la glándula tiroides*, son:

N/PN - GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES

N/pNX No se pueden evaluar los ganglios linfáticos regionales.

N/pN0 No se demuestran metástasis ganglionares regionales.

N/pN1 Metástasis en un ganglio homolateral, con un diámetro máximo menor o igual a 3 cm (fig. 2).

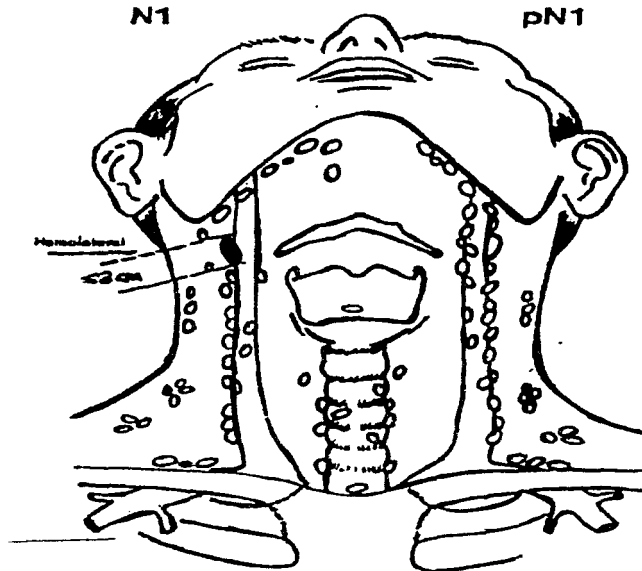


Figura 2

N/pN2 Metástasis en un ganglio homolateral, con un diámetro máximo mayor de 3 cm, pero menor o igual a 6 cm. o en ganglios bilaterales o contralaterales, pero ninguno con un diámetro máximo mayor de 6 cm.

N/pN2a Metástasis en un ganglio homolateral, con un diámetro máximo mayor de 3 cm, pero menor o igual a 6 cm. (fig. 3)

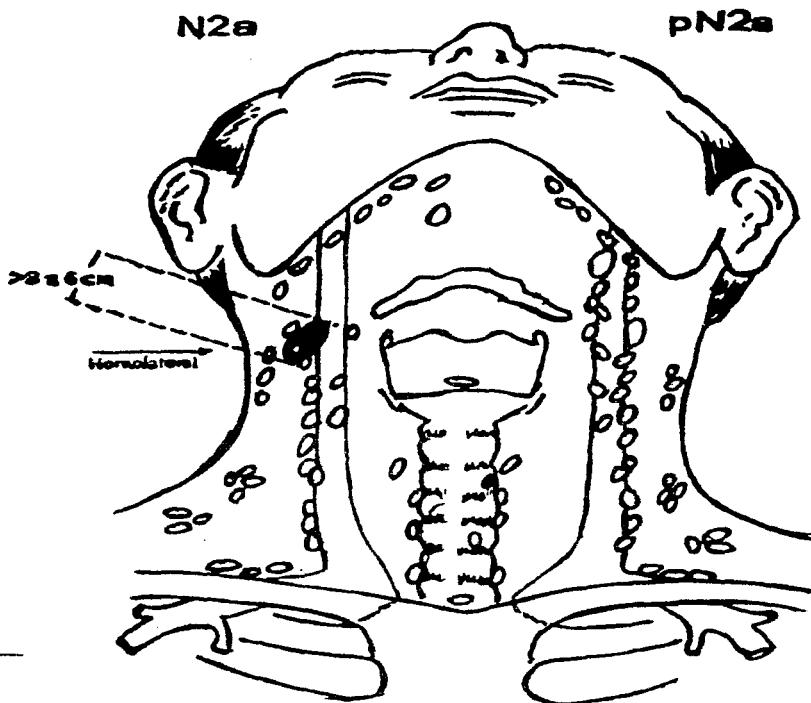


Figura 3

N/pN2b Metástasis en varios ganglios homolaterales, pero ninguno con un diámetro máximo mayor de 6 cm. (fig. 4)

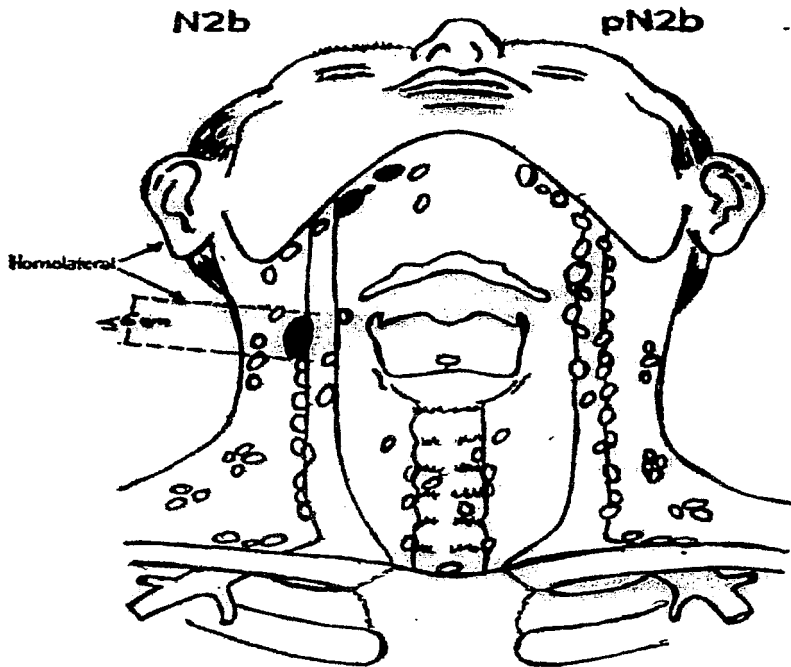


Figura 4

N/pn2c Metástasis en ganglios bilaterales o contralaterales, pero ninguno con un diámetro máximo mayor de 6 cm. (fig. 5).

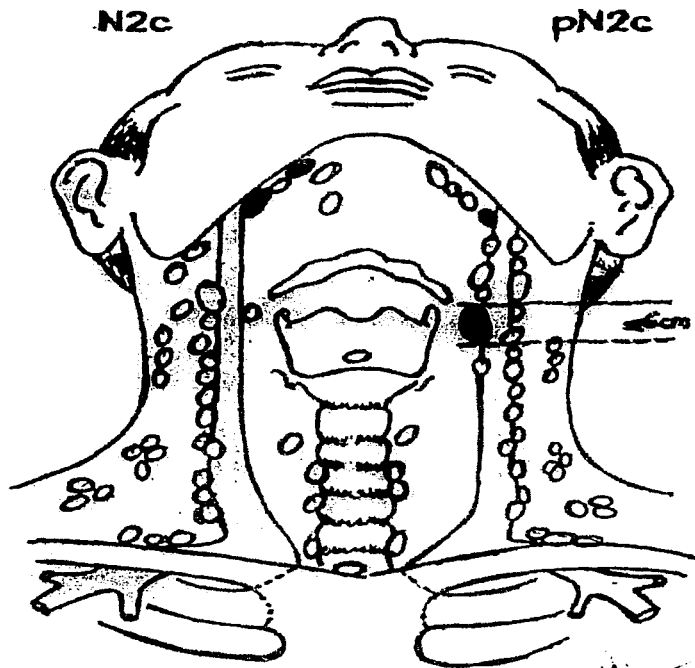


Figura 5

N/pN3 Metástasis en un ganglio linfático, con un diámetro máximo mayor de 6 cm. (fig. 6).

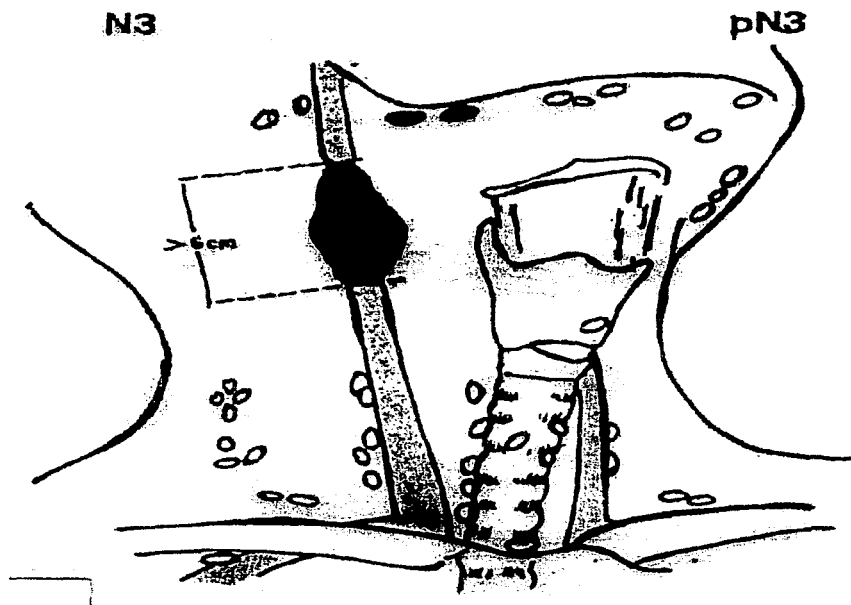


Figura 6

Nota: Los ganglios de la línea media se consideran homolaterales.

LABIO Y CAVIDAD ORAL (ICD-O C00, C02-C06)

NORMAS PARA LA CLASIFICACIÓN

La clasificación sólo se aplica a los carcinomas de la superficie cutáneo-mucosa (mucosa seca) de los labios y la cavidad oral, incluidos los de las glándulas salivares menores.

Debe existir confirmación histológica de la enfermedad.

LOCALIZACIONES Y SUBLOCALIZACIONES ANATÓMICAS

Labio (fig. 7)

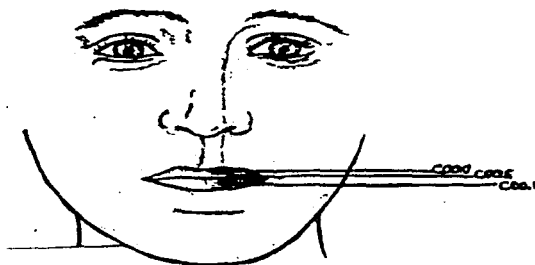


Figura 7

1. Labio superior, región externa (superficie cutáneo mucosa) (C00.0)
2. Labio inferior, región externa (superficie cutáneo mucosa) (C00.1).
3. Comisuras (C00.6).

Cavidad oral (figs. 8-10)

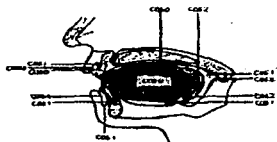


Figura 8

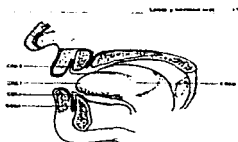


Figura 9

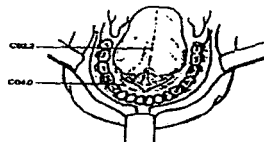


Figura 10

1. Mucosa oral:

- i) Mucosa de los labios superior e inferior (C00.3,4).
- ii) Mucosa de la mejilla (C06.0).
- iii) Áreas retromolares (C06.2).
- iv) Surcos bucoalveolares superior e inferior (vestíbulo de la boca) (C06.1).

2. Alvéolo superior y encía (encía superior) (C03.0).

3. Alvéolo inferior y encía (encía inferior) (C03.1).

4. Paladar duro (C05.0).

5. Lengua:

i) Superficie dorsal y bordes laterales anteriores a las papilas calciformes (dos tercios anteriores) (C02.0,1).

ii) Superficie inferior (anterior) (C02.2).

6. Suelo de la boca (C04).

Nota: La base de la lengua (C01.9) corresponde a la faringe

GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES

CLASIFICACIÓN CLÍNICA TN

T - TUMOR PRIMARIO

TX No se puede evaluar el tumor primario.

T0 No existen signos de tumor primario.

Tis Carcinoma *in situ*.

T1 Tumor de diámetro máximo menor o igual a 2 cm. (figs. 11, 12)

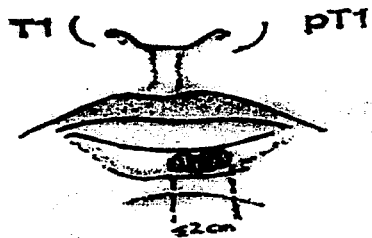


Figura 11

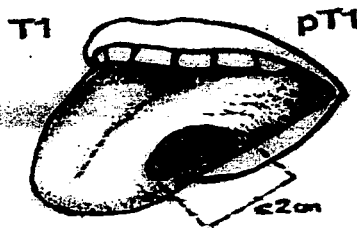


Figura 12

T2 Tumor de diámetro máximo mayor de 2 cm. pero menor o igual a 4 cm.

(figs. 13, 14)

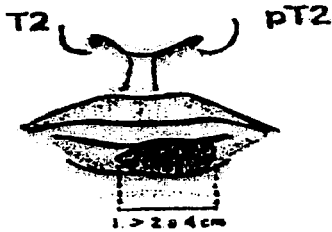


Figura 13

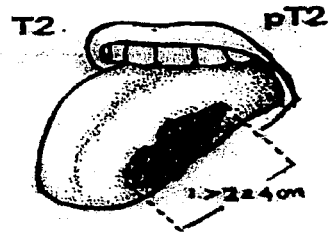


Figura 14

T3 Tumor de diámetro máximo mayor de 4 cm. (figs. 15, 16).

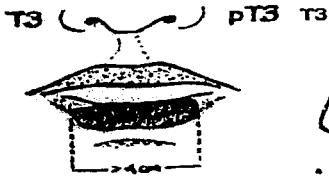


Figura 15

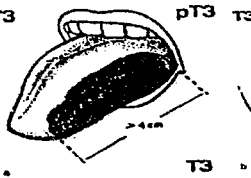


Figura 16 a



Figura 16 b

T4 Labio: Tumor que invade estructuras adyacentes, por ejemplo, atravesando la cortical del hueso, lengua, piel del cuello (figs. 17, 18).

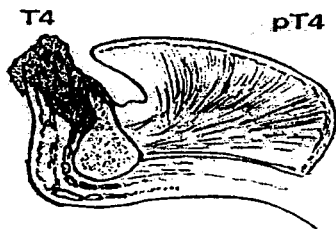


Figura 17

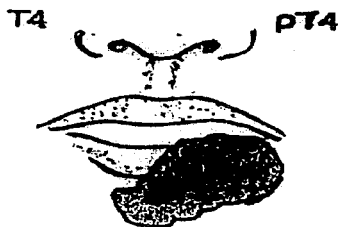


Figura 18

Cavidad oral. Tumor que invade estructuras adyacentes, por ejemplo, atravesando la cortical del hueso, musculatura profunda (extrínseca) de la lengua, seno maxilar, piel (fig. 19).

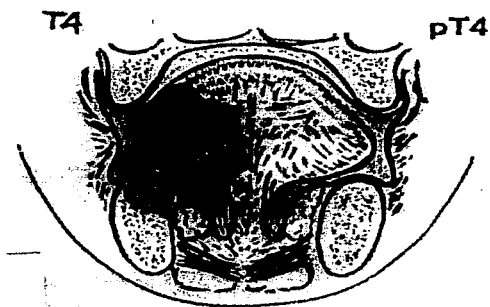


Figura 19

Notas: 1. La musculatura *extrínseca* de la lengua está formada por los músculos hiogloso, estilogloso, geniogloso, y palatogloso. La invasión *únicamente de la musculatura intrínseca* (músculos longitudinales superior e inferior, transverso y vertical de la lengua) no se clasifica como T4 (fig. 16b).

2. En los casos de duda respecto a la invasión ósea, como en el de la figura 20a, debe aplicarse el párrafo 4 de las Reglas Generales del Sistema TNM.

Si existe duda respecto a la categoría T, N o M apropiada que debe asignarse en un caso determinado, debe elegirse la categoría menor (es decir, la de menor progresión).

Esto se reflejará también en los grupos de estadios--. Si se puede realizar una gammagrafía y el hallazgo resultante es concluyente, el tumor debe ser clasificado como T4.

CLASIFICACIÓN EN GRADOS

El establecimiento de un sistema confiable de clasificación en grados de los sarcomas es tan importante como difícil. Tradicionalmente, el grado se determina por una evaluación combinada de diversos parámetros histológicos:

- 1) Grado de celularidad
- 2) Anaplasia celular o pleomorfismo
- 3) Actividad mitótica (frecuencia y anormalidad de las imágenes mitóticas).
- 4) Crecimiento expansivo o infiltrativo
- 5) Necrosis

La incidencia de hemorragia y calcificación así como la presencia y extensión de un infiltrado inflamatorio, también puede tener algún valor pronóstico, pero el significado de estos aspectos variará en los diferentes tipos de tumores. El número de grados varía en los diferentes sistemas de clasificación en estadios: se han diferenciado dos, tres y cuatro grados. En realidad, el significado y valor predictivo de los diversos parámetros histológicos son diferentes para cada tipo de sarcoma. La actividad mitótica, por ejemplo, es extremadamente importante para clasificar en grados a los schwannomas malignos, pero tiene mucho menor significado en la clasificación en grados de los histiocitomas fibrosos malignos.

Por ende la clasificación en grados debe ser precedida por una identificación correcta del tipo histológico. No en todos los sarcomas es posible una clasificación en grados. Algunos problemas son causados por variaciones morfológicas en porciones diferentes del mismo tumor. Algunas veces, se encuentran porciones bien diferenciadas y pobremente diferenciadas en leiomiomas. En este caso, el grado debe determinarse sobre la base del área menos diferenciada.

La clasificación en grados, como el diagnóstico del sarcoma de tejidos blandos, requiere material histológico representativo, bien fijado y bien teñido. Los cortes gruesos pueden llevar a error en cuanto al grado real de celularidad y actividad mitótica, y los cortes demasiado teñidos pueden sugerir una diferenciación celular menor que la realmente presente.

G: Grado histológico de malignidad

G₁ Bajo (bien diferenciado)

G₂ Moderado (moderadamente bien diferenciado)

G₃ Alto (pobremente diferenciado)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A menudo es difícil diferenciar fibrosarcomas de otros tumores de células fusiformes y en muchos casos sólo un cuidadoso examen de múltiples cortes y tinciones especiales permite un diagnóstico correcto.

Los procesos benignos que pueden confundirse con fibrosarcomas varían de la fasciitis nodular y fasciitis proliferativa al histiocitoma fibroso y fibromatosis. Las neoplasias malignas que entran en el diagnóstico diferencial son mucho más numerosas e incluyen schwannoma maligno, histiocitoma fibroso maligno y sarcoma sinovial.

La fasciitis nodular, proliferación fibroblástica reactiva peculiar que crece rápidamente y se caracteriza por su celularidad y aspecto celular inmaduro, difiere macroscópicamente del fibrosarcoma por su menor tamaño y microscópicamente por su patrón de crecimiento más irregular; característicamente, sus células están dispuestas en cortos haces, pero nunca en fascículos largos o en un patrón en “espina de pescado” como en el fibrosarcoma. Aun más la fasciitis nodular casi siempre presenta una matriz mixoide más marcada y un infiltrado inflamatorio crónico más o menos notable.

La polaridad celular y la clara disposición fascicular también sirven para diferenciar un fibrosarcoma de un histiocitoma fibroso, lesión que rara vez se ubica en

profundidad. En muchos casos, el histiocitoma fibroso se caracteriza por una disposición en pisos o en "rueda de carreta" de las células similares a fibroblastos y a histiocitos constituyentes, la mezcla de macrófagos, con lípidos o hemosiderina, y células gigantes multinucleadas esporádicas. La presencia de imágenes mitóticas es de poca ayuda en el diagnóstico diferencial porque están presentes en la fasciitis nodular y en el histiocitoma fibroso. Sin embargo, la presencia de imágenes mitóticas atípicas avala fuertemente el diagnóstico de fibrosarcoma.

La fibromatosis musculoponeurótica puede mostrar un patrón de crecimiento similar a un fibrosarcoma, pero este tumor siempre es menos celular y contiene más colágeno intersticial. Las imágenes mitóticas son raras y cuando hay más de una imagen mitótica por campo de alto poder, debe considerarse un fibrosarcoma. En casos raros, pueden hallarse aspectos de fibromatosis y fibrosarcoma en la misma neoplasia; por ende, es obligatorio un muestreo cuidadoso para un diagnóstico confiable. Las consideraciones clínicas son de poca ayuda en la distinción de la fibromatosis y fibrosarcoma por que ambos tumores pueden ocurrir en la misma ubicación y en pacientes de igual edad.

La diferenciación de un fibrosarcoma de otras formas de sarcoma obviamente conlleva consecuencias terapéuticas menos serias, pero de ningún modo es menos difícil. El schwannoma maligno puede presentar áreas que son virtualmente indistinguibles de un fibrosarcoma (neurofibrosarcoma), pero en muchos de estos casos pueden hallarse aspectos específicos que apuntan a un tumor de origen neural. Éstos incluyen no sólo una mayor proporción de células elongadas y un patrón fascicular me-

nos claro, sino también envainamiento perivascular y disposición de las células en empalizada. Además, hay una matriz mixoide más notable y a menudo transiciones entre áreas similares o neurofibromas benignos y malignos. También se observa más frecuentemente metaplasia cartilaginosa en el schwannoma maligno que en el fibrosarcoma o cualquier otra neoplasia no cartilaginosa.

Clínicamente un alto porcentaje de schwannoma malignos causa dolor referido y se origina en un nervio importante o un neurofibroma y se asocia con manifestaciones de enfermedad de Von Recklinghausen. Rara vez se encuentran schwannomas malignos que ocurren en neurofibromatosis en pacientes menores de 35 años.

El histiocitoma fibroso maligno a sido incluido en muchas de las revisiones más tempranas como un fibrosarcoma pobremente diferenciado o pleomórfico. Clínicamente, el histiocitoma fibroso maligno es principalmente un tumor de personas jóvenes; microscópicamente, puede diferenciarse por su patrón en pisos y la presencia de células gigantes multinucleadas y grotescas, a menudo con un citoplasma eosinófilo y que contiene delicadas gotitas de material lipídico. Se producen transiciones entre histiocitoma fibroso maligno y fibrosarcoma, pero tales casos son raros.

TRATAMIENTO

Aunque las opiniones en cuanto al mejor tipo de tratamiento varían levemente, en general el manejo quirúrgico se considera el tratamiento de elección. Una vez establecido el diagnóstico de fibrosarcoma por biopsia, el tumor debe ser extirpado rápidamente con un amplio margen de tejido normal, dependiendo el tamaño del margen del grado de circunscripción y diferenciación celular. Dado que los tumores que ocurren en las extremidades están predispuestos a extenderse proximalmente a lo largo del paquete vasculonervioso, es aconsejable un margen más amplio proximal que distal. Como en otros sarcomas, la enucleación del tumor invita a un crecimiento recidivante, porque este procedimiento no toma en cuenta la frecuente presencia de nódulos satélites alrededor de la masa tumoral principal. Cuando no pueden lograrse márgenes adecuados, como ocurre a menudo en tumores situados cerca de grandes vasos, nervios o articulaciones, es obligatoria una amputación o excisión con radioterapia o quimioterapia suplementarias, medida menos drástica que conlleva un mayor riesgo de recidivas. Las metástasis en ganglios linfáticos son raras y en general no es necesaria la remoción de ganglios linfáticos regionales., a menos que haya fuertes evidencias clínicas de compromiso de ganglios linfáticos.

Todavía no hay acuerdo sobre si la radioterapia ofrece o no algún beneficio en el tratamiento del fibrosarcoma. Algunos autores opinan que los fibrosarcomas son

radiorresistentes y que la radioterapia no tiene influencia sobre las recidivas y diseminación a distancia; la recomiendan sólo como medida paliativa en tumores de gran tamaño que no pueden extirparse adecuadamente. Pero la mayoría cree que la radioterapia tiene un papel definido en el manejo de este tumor, aunque es difícil predecir la respuesta exacta en cada caso. Sin embargo, en general, es probable que los tumores con abundante colágeno estromal respondan menos favorablemente que los pobremente diferenciados y compuestos por células que han retenido sus características embrionarias.

En la actualidad se usa ampliamente quimioterapia, por lo general una combinación de varias drogas, como forma adyuvante de tratamiento, sobre todo con el propósito de suprimir el crecimiento de micrometástasis. Sin embargo, se dispone de pocos datos confiables sobre el efecto a largo plazo de esta forma de tratamiento.

PRONÓSTICO

Sobrevida. Cuando se consideran los diversos criterios empleados en el diagnóstico de fibrosarcoma, no es sorprendente que las tasas de sobrevida informadas varíen considerablemente, especialmente en las publicaciones más antiguas. En informes más recientes las tasa de sobrevida en 5 años son mucho más uniformes y varían del 41% al 54.4% .

Si se excluyen informes más antiguos de estos estudios, las tasas de sobrevida son incluso más favorables: Pritchard y col. informaron una sobrevida en 5 años del

60% entre sus casos más recientes, y Castro y col. informaron una sobrevida del 70% en 5 años.

Sin embargo, hay evidencias convincentes de una estrecha relación entre el grado de diferenciación y la sobrevida.

Mackenzie, empleando una clasificación en tres grados, informó tasas de sobrevida de 5 años para el 82.2% con grado 1, 55% con grado 2 y 35.5% con grado 3.

Recidivas. Las recidivas, siempre un indicador de lo inadecuado del intento quirúrgico primario, habitualmente se observan en el primer año posterior a la cirugía, pero pueden demorarse hasta 20 años; ocurren en aproximadamente la mitad de los casos y dependen ampliamente de la elección y forma de tratamiento inicial.

Metástasis. Las metástasis del fibrosarcoma ocurren casi exclusivamente a través del torrente circulatorio; el pulmón es el principal sitio metastásico, seguido por el esqueleto, especialmente vértebras y cráneo. La aparición de un segundo tumor puede considerarse como evidencia de metástasis porque no hay registros convincentes de fibrosarcomas múltiples. En el AFIP, el intervalo entre el primer tratamiento y las metástasis varió de unos pocos meses a 11 años, con una media de 2 años. Por ende pueden pasarse por alto casos de metástasis si sólo hay información de seguimiento en 5 años, y lleva a errores hablar de "tasas de curación en 5 años".

Las metástasis en ganglios linfáticos son raras y varían de un 0.5% a un 8% de todos los casos; la incidencia relativa está influida por el número de necropsias en el material informado, ya que los ganglios linfáticos tienden a involucrarse más a menu-

do en la fase terminal de la enfermedad. Por ende, parece que la excisión de ganglios linfáticos regionales no es una parte necesaria del régimen terapéutico inicial.

Uno de los grandes retos de la medicina ha sido prolongar la vida. Sin embargo, este logro no tiene sentido alguno cuando se obtiene a cambio de un alto costo de sufrimiento físico y moral del paciente. La imagen del enfermo hospitalizado por tiempo prolongado, alimentándose con comida de hospital, al que se le puncionan constantemente las venas para aplicarle medicamentos o tomarle muestras de sangre, es más una imagen dantesca, que el bienestar que el médico busca cuando prolonga la vida de pacientes con enfermedades crónico-degenerativas como el cáncer.

En las últimas dos décadas, se dio un cambio de estrategia, se busca no sólo prolongar la existencia del enfermo, sino brindarle una buena calidad de vida. Este concepto de calidad de vida aleja de una manera casi natural al enfermo de los hospitales, de los internamientos prolongados y de las venopunciones repetidas.

La medicina moderna a buscado opciones para sacar a los enfermos de los hospitales e integrarlos a su núcleo familiar, e inclusive a una vida productiva, aun cuando reciba tratamientos prolongados por la vena, como los utilizados para el control del cáncer. Una de las mayores contribuciones tecnológicas para mejorar la calidad de vida de los pacientes con cáncer ha sido la introducción de los catéteres intra-vasculares para permanencia prolongada.

Delgados tubos hechos de plástico o silicón que, colocados directamente en una vena, permiten la administración fácil de medicamentos, transfusiones e inclusive la toma de sangre para exámenes de laboratorio con lo que se evita puncionar repeti-

damente las venas al paciente. Hoy en día resulta casi imposible separar estos dispositivos del tratamiento del enfermo con cáncer y otras enfermedades.

Estos catéteres ofrecen una ventaja adicional y ésta consiste en que disminuyen el costo de atención médica, ya que permiten que el enfermo reciba tratamientos como paciente externo sin necesidad de hospitalizarse e inclusive en su propio domicilio, lo cual disminuye los días de estancia en el hospital.

Los problemas funcionales más importantes de los pacientes con cáncer de cabeza y cuello son problemas en las alimentación y deglución, disfunción del hombro, aspectos del cuidado personal, dificultad en la comunicación oral y deformidad.

En la rehabilitación de estos pacientes se deben tener en cuenta una serie de datos previos al tratamiento. Dichos datos son historia médica y social del individuo, que incluyen tipo de vida, hábitos alimenticios y habilidad de aprendizaje. Los pacientes con este tipo de neoplasias frecuentemente presentan antecedentes de etilismo importante y suelen ser grandes fumadores, y la combinación de ambos factores es la causa más frecuente de carcinoma de células escamosas en esta localización.

Dada la frecuencia con se afecta el mecanismo de la deglución, el primer problema que se plantea es el lograr mantener un aporte nutritivo adecuado. El acto deglutorio está alterado por afectación de dientes, músculos masticadores, movilidad de la lengua, función del paladar, percepción del gusto, saliva, musculatura faríngea o laríngea, o función esofágica.

Un aporte nutritivo adecuado antes del tratamiento y durante éste aumenta considerablemente las probabilidades de recuperación del paciente. El estado nutri-

cional del paciente se controla mediante el peso. Se recomienda una dieta suplementaria rica en proteínas para conseguir aumentar el peso. Si la pérdida de peso es superior a 4.5 kg., se debe recurrir a una sonda nasogástrica para poder satisfacer las necesidades nutricionales mínimas o administrar todo lo que el paciente es capaz de recibir por vía oral.

Los tratamientos radioterápico y quimioterápico ocasionan problemas nutricionales y deglutorios importantes en este tipo de pacientes. La falta de gusto o de los sabores desagradables son muy frecuentes. La falta de salivación puede ocasionar xerostomía. La saliva puede ser espesa y pegajosa e interferir en la deglución y el habla. A causa del tratamiento es muy frecuente que exista aumento de la mucosidad, pérdida de apetito, náuseas y esofagitis.

Para contrarrestar tales efectos y prevenir la anorexia, es necesario un plan dietético cuidadoso. Dado que la carne puede tener un gusto rancio, se puede sustituir por pescado, aves, huevos y derivados lácteos para conseguir el aporte proteico necesario.

Los dientes se estropean con suma facilidad con la radioterapia. Las caries son resultado de la acción directa de la irradiación sobre los dientes o sus estructuras de sostén. La alteración de la secreción salival modifica la flora bacteriana y aumenta el pH, y se crea de esta forma un medio propicio para el crecimiento bacteriano. Consultando al odontólogo y llevando a cabo un tratamiento profiláctico antes de iniciar el tratamiento radioterápico se consigue evitar la aparición de caries. Se ha compro-

bado que el tratamiento con fluoruro previene el deterioro y reduce la hipersensibilidad postirradiación al frío, al calor y a los alimentos dulces.

Antes de irradiar se deben extraer todas las piezas dentarias que sea preciso y se debe dejar que cicatricen las encías. Cuando se practican extracciones sobre una zona previamente irradiada, aumenta el riesgo de osteorradionecrosis. Así pues, se extraerán todos aquellos dientes que no se puedan empastar y los que van a ser directamente afectados por la irradiación.

Otra parte importante coadyuvante en la calidad de vida del paciente con cáncer, es la rehabilitación.

La rehabilitación se debe iniciar tan pronto como se establece el diagnóstico y debe continuar a lo largo de todo el tratamiento y la recuperación.

La rehabilitación se puede definir como la actividad que permite desarrollar al máximo el potencial físico, psíquico, social, vocacional y educacional del paciente incapacitado. Las metas deben ser realistas y estar en consonancia con las limitaciones fisiológicas y ambientales que existan. El paciente y el personal que le ayuda en su rehabilitación comparten la responsabilidad de establecer las metas necesarias para que, trabajando juntos, se consiga alcanzar la máxima independencia, conservando siempre la flexibilidad necesaria para atender a la enfermedad, tratar los síntomas y superar los problemas que pueda plantear el tratamiento médico. A lo largo de todo el proceso de rehabilitación, se tiene en cuenta la zona anatómica afectada, la histología, el estadio evolutivo, los tratamientos realizados, las metástasis, la edad del paciente y el pronóstico. Además de prestar atención a los aspectos físicos de la rehabi-

litación, también se deben tener en cuenta los aspectos psicológicos y sociales que influyen tan notablemente en la motivación del paciente para alcanzar y mantener su independencia. Logrando así que el paciente no se sienta rechazado por la familia, la sociedad y el medio en el que se desenvuelve.

Existen aspectos psicológicos y sociales relacionados con la rehabilitación y en la calidad y forma de vida del paciente. Estos problemas pueden aparecer ante la simple sospecha de que se padece esta enfermedad o una vez establecido el diagnóstico, y pueden perdurar a lo largo de la vida del paciente. Los temores, preocupaciones y problemas serán diferentes según la localización y el tipo de tumor, y sus características e intensidad variarán a medida que evolucione la enfermedad.

CONCLUSIONES

Durante la elaboración de éste trabajo se consideró en un principio al fibrosarcoma, como de dos tipos: el que se presenta en tejidos blandos y el de tejido duro (central medular).

Sin embargo a medida que se ha ido profundizando en su estudio nos damos cuenta que la división es hasta cierto punto didáctica, porque se encuentra en los libros y en artículos de revistas que se utilizan los mismos métodos diagnósticos y se les trata como uno mismo "fibrosarcoma". Se definen por la zona donde se presentan.

Ahora que se ha logrado conocer más detalladamente éste tipo de lesión y hace énfasis en la responsabilidad tan grande que como cirujanos dentistas tenemos ante nuestros pacientes, ya que no sólo nos debe bastar con obtener una historia clínica, sino que se requiere realizar una revisión más meticulosa de la cavidad oral, con el fin de descubrir cualquier anormalidad o lesión que pudiera involucrar la salud del paciente, apoyándonos en estudios clínicos integrales para poder determinar un diagnóstico correcto rápido y seguro.

BIBLIOGRAFÍA

ANDERSON'S, W.; ARTHUR, C. ALLEN

Pathology.

Forth edition. The C.V. Mosby Company, 1964. pp. 466-469

BLOOM FAWCETT., DON W. FAWCETT., M. D.

Tratado de Histología.

México: Editorial Interamericana; Mc. Graw-Hill, 1994. pp.229

BRADLEY, M. PATTEN

Embriología Humana. Quinta edición.

Buenos Aires: Librería el Ateneo, 1974. pp.219-221

CABRINI, Rómulo Luis; CARRANZA, Fermín A

Anatomía Patológica Bucal.

Argentina: Editorial Mundi, 1980. pp.261-262

CRISPAN, David; DÍAZ, Julio; VILLAPOL, Luis Oscar

Enfermedades de la boca.

Semiología, Patología, Clínica y Terapeutica de la mucosa oral.

Tumores segunda parte.

Argentina: Editorial Mundi. pp.3787-3795.

DE VITA, Vincent T.; HELLMAN, Samuel; ROSEMBERG, Steven A.

Principios y práctica de oncología. Segunda edición.

Philadelphia: Editorial Salvat, 1988. v.2

DELBALSO, Angelo M.

Maxilofacial imaging.

Editorial W.B. Saunders company, 1990. pp.201-203

DURANTE AVELLANAL, Ciro; DURANTE, Martha Irma

Diccionario Odontológico. Tercera edición.

Argentina: Editorial Mundi, 1978.

EVERSOLE, Lewis R.

Patología Bucal.

Buenos Aires, Argentina: Editorial médica Panamericana, 1983. pp.215-218

ENZINGER, Franz M.; WEISS, Sharon W

Tumores de tejidos blandos.

Buenos Aires, Argentina: Editorial Panamericana, 1988. pp.103-120

GORLIN, Robert J.; GOLDMAN, Henry M.

Patología oral. Thoma. Segunda edición.

Barcelona: Editorial Salvat, 1983. pp.619-629,957-958.

JUNQUEIRA, L. C. y J. CARNEIRO

Histología Básica

Barcelona: Editorial Salvat S. A., 1978. pp.72-76

KRUGER, Gustav O.; ALLING III, Charles C.; BEAR, Elmer

Cirugía Bucomaxilofacial. Quinta edición.

México:Editorial Panamericana, 1986. p.574.

LASKIN, Daniel M ; BABBUSH, Charles A., CHASE. Donald C.

Cirugía Bucal y maxilofacial.

Buenos Aires, Argentina: Editorial Médica Panamericana, 1987. pp.654-655

LEFKOWITCH, Jay H.

Atlas de Histopatología.

Barcelona: Editorial Doyma, 1992.

OCHOA CARRILLO, Francisco Javier; FERNÁNDEZ LÓPEZ, Rocío Gloria

Neoplasias orales.

México: Universidad Nacional Autónoma de México. Facultad de Odontología, 1996. pp.109-111.

PAULSEN, Douglas F.

Histología Básica

México: Editorial El Manual Moderno, 1980. pp.82-85

PINDBORG, J. J

Atlas de Enfermedades de la mucosa oral. Quinta edición.

Barcelona: Masson Salvat, 1994. pp.92-93

REGEZI, Joseph A.; SCIUBBA, James J.

Patología Bucal. Segunda edición.

México: Editorial Interamericana, Mc. Graw-Hill, 1995. p.220

SANDERS, Brusce.

Cirugía Bucal y maxilofacial pediátrica.

Argentina: Editorial Mundi, 1984. p.305

SHAFER, William G. HINE, Marynara K. LEVY. Barnet M.
Tratado de Epatología Bucal. Segunda edición.
México: Editorial Interamericana, 1988. pp.169-172

STAFNE, Joseph A. GILIBISCO.
EASTWOOD G TURLINGTON.
Diagnóstico radiológico en odontología. Quinta edición.
Buenos Aires, Argentina: Editorial Panamericana, 1987. pp. 239-240

UICC. UNIÓN INTERNACIONAL*CONTRA EL CÁNCER
ATLAS TNM. Tercera edición.
Barcelona: Springer-Verlag Ibérica, 1992.

RODRIGUEZ MONTIEL, Leopoldo Enrique; PÉREZ CORTÉS, César Victor
Manuel; FUJIKAMI, Yukiyoishi Kimura; MALDONADO SÁNCHEZ, Guadalupe.
"Histiocitoma Fibroso Maligno Intraóseo".
Rev. del INC, Vol. 31 No. 1-2. Mar.- Jun. 1985
pp. 26-30

HIRABAYASHI, Shinichi; KAJIKAWA, Akiyoshi; KANAZAWA, Kyotaro;
MIMOTO, Koichiro.
"Dermatofibrosarcoma Protuberans with regional lymph node metastasis"
Head & Neck November December 1989. pp 562-564
SNYDERMAN, Nancy L.; SMITH, Richard H.
"Fibrosarcoma of the infratemporal fossa in an 8 year old girl"
Head & Neck. March/april 1991. pp 156-159

INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER
Sarcoma de tejido blando en adultos
CancerNet
www.noah.cuny.edu/spcancer/nci/cancernet/100921.htm

VOLKOW, Patricia
"La medicina, el cáncer, la calidad de vida y los catéteres"
Revista del Instituto Nacional de Cancerología
Vol. 42 Núm 2 abril/junio 1996. pp 71-72

RODRÍGUEZ CUEVAS, Sergio; LABASTIDA ALMANDERO, Sonia;
GONZÁLEZ PIÑON, José Luis; et. al.
"Cáncer de cavidad oral"
Revista del Instituto Nacional de Cancerología
Núm 26 - 30 ,1975-1984. pp 19-24

MCDONOUGH, Erin M.; VARVARES, Mark A.; DUNPHY, Frank R.;
DUNLEAVY, Teresa. et.al.

"Changes in quality-of-life scores in a population of patients treated for aquamous cell carcinoma of the head and neck"

Head & Neck

November/December 1996;18:487-493

KORNBLITH, Alice B.; ZLOTOW, Ian M.; GOEN, Jane; et. al.

"Quality of life of maxillectomy patients using an obturator prosthesis".

Head & Neck 1996;18:323-334.

INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER

"Sarcoma de tejido blando infantil"

CancerNet

www.noah.cuny.edu/spcancer/nci/cancernet/203085.htm