



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN 37 SUROESTE DE LA CIUDAD DE MÉXICO
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

TÍTULO

FRECUENCIA DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS EN LA
UMAE HOSPITAL DE ONCOLOGÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL
SIGLO XXI EN EL PERIODO DE 2013 A 2015

TESIS QUE PRESENTA
DR. OSCAR ENRIQUE SÁNCHEZ CASTRO

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD
EN ANATOMÍA PATOLÓGICA

FERNANDO AURELIANO CANDANEDO GONZÁLEZ
ALEJANDRA MANTILLA MORALES
CANDELARIA CÓRDOVA USCANGA

Facultad de Medicina



CIUDAD DE MÉXICO

MARZO 2019



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.



DOCTORA

DIANA GRACIELA MÉNEZ DÍAZ

JEFE DE DIVISIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI



DRA. ROCÍO LORENA ARREOLA ROSALES

PROFESORA TITULAR DEL CURSO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA

UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI



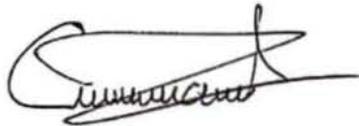
DOCTOR EN CIENCIAS

DR. FERNANDO AURELIANO CANDANEDO GONZÁLEZ

ASESOR

ANATOMÍA PATOLÓGICA

MÉDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA, UMAE HO CMN SIGLO XXI.



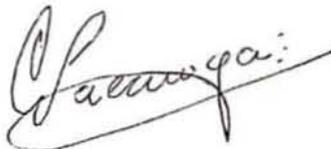
MAESTRA EN CIENCIAS

DRA. ALEJANDRA MANTILLA MORALES

ASESOR

ANATOMÍA PATOLÓGICA

MÉDICA ADSCRITA AL DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA, UMAE HO CMN SIGLO XXI.



DRA. CANDELARIA CORDOVA USCANGA

ASESOR

ANATOMÍA PATOLÓGICA

MÉDICA ADSCRITA AL DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA DE LA UMAE HO CMN SIGLO XXI.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación en Salud 3001 con número de registro 17 CI 30 193 067 ante COFEPRIS y número de registro ante CONBIOÉTICA COMBIOÉTICA 30 CEI 003 2018041.
UMAE HOS ESPECIALIDA NO 14 VERACRUZ VER

FECHA Martes, 29 de enero de 2019.

DR. FERNANDO AURELIANO CANDANEDO GONZÁLEZ
P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

Frecuencia de sarcomas de tejidos blandos en la UMAE Hospital de Oncología Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo de 2013 a 2015

que sometió a consideración para evaluación de este Comité Local de Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional.

No. de Registro
R-2019-3001-013

ATENTAMENTE


DR. MARIO RAMÓN MUÑOZ RODRÍGUEZ
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3001

IMSS

SECRETARÍA DE SALUD

Dedico esta tesis a mis asesores,
quienes tuvieron inconmensurable paciencia
para conmigo, a mi esposa
por apoyarme en todo momento
y al tiempo, el único que cura todas
las heridas.

Índice

Resumen.....	1
Summary.....	2
Introducción.....	3
Justificación y planteamiento del problema.....	8
Objetivo general.....	9
Materiales y métodos.....	9
Variables operacionales.....	10
Estrategias del estudio.....	12
Intervención.....	12
Procedimiento metodológico.....	12
Error de medición.....	12
Aspectos éticos.....	12
Recursos, financiamiento y factibilidad.....	13
Resultados.....	14
Discusión.....	27
Conclusiones.....	31
Bibliografía.....	32

Datos del alumno	
Apellido paterno	Sánchez
Apellido materno	Castro
Nombre	Oscar Enrique
Teléfono	5569697423
Universidad	Universidad Nacional Autónoma de México
Facultad o escuela	Facultad de Medicina
Carrera	Medicina/Anatomía Patológica
No. de cuenta	516211664
Datos del asesor	
Apellido paterno	Candanedo
Apellido materno	González
Nombre(s)	Fernando Aureliano
	Mantilla
	Morales
	Alejandra
	Córdova
	Uscanga
	Candelaria
Datos de la tesis	
Título	Frecuencia de sarcomas de tejidos blandos en la UMAE Hospital de Oncología Centro Médico Nacional Siglo XXI en el Periodo De 2013 a 2015.
Subtítulo	-
No. de páginas	35 páginas
Año	2019
Número de registro	R-2019-3001-013

RESUMEN

Los sarcomas de tejidos blandos representan 1% de todas las neoplasias malignas. En un estudio epidemiológico europeo (RARECARE) la incidencia cruda de sarcomas fue de 5.6/100,000 habitantes por año, con 27,800 nuevos diagnósticos por año. La edad promedio de incidencia es de 60 años, con un pico de incidencia entre los 80 y 89 años. Los tipos histológicos más frecuentes son el sarcoma pleomórfico indiferenciado, liposarcoma bien diferenciado, leiomiomasarcoma, mixofibrosarcoma, tumor de vaina del nervio periférico maligno y liposarcoma desdiferenciado. En México no existen estudios que analicen los sarcomas de tejidos blandos por subtipo histológico y localización. En ese sentido la UMAE Hospital de Oncología de CMN SXXI es un centro de tercer nivel que cuenta con un departamento de sarcomas que concentra un gran número de pacientes, por lo tanto, es necesario conocer las características clínico patológicas de pacientes con sarcomas en nuestra población que permitan mejorar su atención. El objetivo principal de nuestro trabajo fue determinar la frecuencia de sarcomas de tejidos blandos por subtipos histológicos y localización en la UMAE HO. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio retrospectivo, transversal y descriptivo de pacientes con diagnóstico histopatológico de sarcoma de tejidos blandos, entre 2013 y 2015, para determinar la frecuencia por subtipos histológicos. De los expedientes clínicos se obtuvo edad, género, tiempo de evolución, cuadro clínico y localización. Se excluyeron pacientes con diagnóstico de sarcoma de hueso u órgano específico. No se necesitó financiamiento dado que es un estudio retrospectivo. Se utilizó Minitab 18 para el análisis estadístico de los datos. **RESULTADOS:** Se incluyeron 485 pacientes con edad promedio de 53 años (rango 16-89 años), 271 hombres (56%) versus 214 (44%) mujeres. El tiempo de evolución promedio fue de 17.8 meses. El cuadro clínico fue aumento de volumen en 37.5%, dolor en 48.3%, disminución de la movilidad en 8%, sensación de plenitud en 4.6% y cambio de coloración en 3.4%, de los pacientes. Se identificaron 4 pacientes con neurofibromatosis tipo 1 y uno con síndrome de Li-Fraumeni. El tamaño promedio de los sarcomas de tejidos blandos fue 12.9 cm (rango 0.3-55.0 cm). Los sitios más frecuentes fueron extremidad inferior en 42.7%, extremidad superior en 16.5%, retroperitoneo en 12.9%, tórax en 6.8% y cabeza en 5.8%. Las categorías histológicas más comunes fueron la adipocítica en 33.4% e indiferenciado/no clasificable en 26.6%. Los tipos histológicos más comunes fueron el liposarcoma bien diferenciado (15.7%), liposarcoma mixoide (11.1%), sarcoma sinovial (8%) y mixofibrosarcoma (8%). **CONCLUSIONES:** Los sarcomas de tejidos blandos en nuestra población de estudio son más frecuentes en el género masculino. El tiempo promedio de evolución fue mayor a 6 meses lo que favoreció que en nuestra población los tumores sean más grandes y en ocasiones irresecables. Su localización más frecuente fue extremidades inferiores. Los liposarcomas fue el tipo histológico más frecuente. **Palabras clave:** Sarcomas de tejidos blandos, malignos, tipos histológicos, localización anatómica.

SUMMARY

Soft tissue sarcomas represent 1% of all malignancies. In a European epidemiological study (RARECARE) the crude incidence of sarcomas was 5.6 / 100,000 inhabitants per year, with 27,800 new diagnoses per year. The average age of incidence is 60 years, with a peak incidence between 80 and 89 years. The most frequent histological types are undifferentiated pleomorphic sarcoma, well differentiated liposarcoma, leiomyosarcoma, myxofibrosarcoma, malignant peripheral nerve sheath tumor and dedifferentiated liposarcoma. In Mexico there are no studies that analyze soft tissue sarcomas by histological subtype and location. In this sense, the UMAE Oncology Hospital of CMN SXXI is a third level center that has a department of sarcomas that concentrates a large number of patients, therefore, it is necessary to know the clinical pathological characteristics of patients with sarcomas in our population that allow you to improve your attention. The main objective of our work was to determine the frequency of soft tissue sarcomas by histological subtypes and location in the UMAE HO.

MATERIAL AND METHODS: A retrospective, cross-sectional and descriptive study of patients with histopathological diagnosis of soft tissue sarcoma between 2013 and 2015 was carried out to determine the frequency by histological subtypes. From the clinical records were obtained age, gender, time of evolution, clinical picture and location. Patients diagnosed with bone sarcoma or specific organ were excluded. No funding was needed since it is a retrospective study. Minitab 18 was used for the statistical analysis of the data.

RESULTS: We included 485 patients with an average age of 53 years (range 16-89 years), 271 men (56%) versus 214 (44%) women. The average evolution time was 17.8 months. The clinical picture was volume increase in 37.5%, pain in 48.3%, decrease in mobility in 8%, feeling of fullness in 4.6% and change in color in 3.4% of the patients. Four patients with neurofibromatosis type 1 and one with Li-Fraumeni syndrome were identified. The average size of soft tissue sarcomas was 12.9 cm (range 0.3-55.0 cm). The most frequent sites were lower extremity in 42.7%, upper extremity in 16.5%, retroperitoneum in 12.9%, thorax in 6.8% and head in 5.8%. The most common histological categories were adipocyte in 33.4% and undifferentiated / unclassifiable in 26.6%. The most common histological types were well-differentiated liposarcoma (15.7%), myxoid liposarcoma (11.1%), synovial sarcoma (8%) and mixofibrosarcoma (8%). **CONCLUSIONS:** Soft tissue sarcomas in our study population are more frequent in the male gender. The average time of evolution was greater than 6 months which favored that in our population the tumors are larger and sometimes unresectable. Its most frequent location was lower extremities. The liposarcomas was the most frequent histological type. **Key words:** Soft tissue sarcomas, malignant, histological types, anatomical location.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas se definen como tumores malignos compuestos por células derivadas del mesodermo y ectodermo. Esta definición incluye a los tumores malignos del tejido adiposo, conectivo, tendón, hueso y cartílago. Los tejidos blandos se definen como los tejidos extra-esqueléticos exclusivos del sistema reticuloendotelial, glía y tejido de soporte de las vísceras. Incluye también a los tumores de los nervios periféricos, debido a que tienen presentación clínica similar y problemas terapéuticos similares. [1] De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS) [2], los sarcomas representan el 1% de las neoplasias malignas, siendo mucho menos comunes que los tumores mesenquimatosos benignos. El Surveillance of Rare Cancer in Europe (RARECARE) [3] demostró que la incidencia cruda de 5.6 por 100,000, con 27,908 nuevos diagnósticos por año. La base de datos del Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) [4] demostró que los sarcomas tuvieron una incidencia de 5.9 por 100,000, con 48,012 de 3,113,812 tumores malignos. Ducimetiere y cols. [5]. en su estudio prospectivo calcularon una prevalencia de 6.2 por 100,000. El Registro Histopatológico de Neoplasias Malignas muestra en cifras que los sarcomas fueron la séptima neoplasia maligna más común, con 25,759 casos de 1993 a 2002 [6]. El resto de los estudios epidemiológicos con respecto a sarcomas publicados en México son limitados debido a muestras pequeñas, enfoque en tipos histológicos específicos o áreas anatómicas específicas.

Epidemiología de los sarcomas en Europa

En Europa, el RARECARE reunió información de pacientes con cáncer diagnosticados entre 1978 y 2002, que fueron archivados en 89 registros de cáncer de base poblacional. Se incluyeron 76 registros, excluyendo aquellos que no usaran la International Classification of Diseases for Oncology (ICDO) 3 y aquellas que solo tuvieran población pediátrica. Sólo se tomó la incidencia de 1995 a 2002. La tasa de incidencia se estimó como el número de casos nuevos que ocurrieron de 1995 a 2002 dividido por el total de personas-año en la población general en las áreas consideradas por las investigaciones clínicas en el mismo periodo. [3] La incidencia cruda fue de 5.6 por 100,000 por año, con 27,908 nuevos diagnósticos por año. Ochenta y cuatro por ciento fueron sarcomas de tejidos blandos y 15% sarcomas de hueso. [3] Los sarcomas de tejidos blandos tuvieron una incidencia de 4.7 por 100,000 por año y fueron más comunes en hombres (5 por 100,000) que en mujeres (4.4 por 100,000). [3] La incidencia aumento con respecto a la edad excepto en sarcomas cardiacos y orbitarios. El sarcoma embrionario fue más común entre 0 y 14 años, mientras que el sarcoma alveolar y tumores de la familia del sarcoma de Ewing fueron más frecuentes entre 0 y 14 años y 15 a 24 años, respectivamente. [3]

Datos epidemiológicos de acuerdo con el grupo americano

Ferrari y cols. [4] utilizaron información de los registros del SEER. Este registro cubre el 26% de la población de EE. UU. Se utilizó la información individual de los diagnósticos de sarcoma desde enero de 1973 hasta diciembre de 2006. Los tumores se describieron usando la International Classification of Childhood Cancer (ICCC-3). [4] En este estudio los sarcomas de tejidos blandos representaron el 1.5% de las neoplasias malignas. El 5.6% se presentaron en personas menores de 20 años. Fueron más frecuentes en pacientes de 30 años con una incidencia de 5.9/100,000 personas. Este aumento se debió a un incremento en jóvenes de sarcoma de Kaposi y en ancianos por tumores fibrohistiocíticos, liposarcoma y leiomiomasarcoma. [4] El grupo de pacientes con rabdomiosarcoma tuvo una edad promedio de presentación de 15 años, los tumores de la familia del sarcoma de Ewing se presentaron en una edad promedio de 24 años y el sarcoma alveolar de partes blandas a los 25 años. La edad promedio para el sarcoma sinovial fue de 35 años y para el tumor rabdoide extrarrenal fue de 39.5 años. [4] En México son indispensables registros como el SEER que permitan estudiar las características epidemiológicas, como es su incidencia, prevalencia, edad de presentación, frecuencia por tipos histológicos y localización.

Datos epidemiológicos de acuerdo con el grupo francés

Ducimetière y cols. [5] recabaron información con respecto a los sarcomas en la región de Rhone-Alpes en un periodo de dos años. Incluyeron todos los reportes de pacientes con diagnóstico de sarcoma de cualquier institución de salud del 1 de Marzo de 2005 al 28 de Febrero de 2007. Excluyeron a los pacientes que hubiesen tenido recaída. Se excluyeron a los pacientes que no tuvieron el diagnóstico inicial en la fecha del estudio y aquellos que microscópicamente no fueron sarcomas. [5] Los casos se clasificaron de acuerdo con el Asociación para el Desarrollo de Informática en Citología y Anatomía Patológica (ADICAP), similar al ICDO. Se analizaron también los casos de tumores malignos de estirpe no determinada. [5] Todos los casos obtenidos fueron corroborados comparándolos con otras bases de datos en los que también hubiese casos de sarcomas. Algunas de las listas fueron las de pacientes tratados en centros de cáncer, el registro ARCERRA, pacientes cuyos casos fueron revisados por expertos en el Centro Comprensivo de Cáncer y aquellos con manejo multidisciplinario. [5] Se reportaron 1287 casos sospechosos, de los cuales 748 fueron elegidos para el estudio. La edad promedio fue de 60 años. El tamaño promedio de los tumores fue de 6 cm. Cincuenta y ocho por ciento de los tumores se encontraban localizados en el tronco, 34% en las extremidades y 8% en cabeza y cuello. [5]

Incidencia de los sarcomas reportada por el grupo francés

Se reportaron 1287 casos sospechosos, de los cuales 748 fueron elegidos para el estudio. La edad promedio de incidencia fue de 60 años. El pico de incidencia fue entre los 80 y 89 años con 19 por 100,000. [5] En los pacientes menores de 20 años, la incidencia de sarcomas de tejidos blandos fue del 4%. En los pacientes entre 20 y 59 años, la incidencia de sarcomas de tejidos blandos osciló entre el 5 y 16%. En los pacientes mayores de 60 años la incidencia llegó a ser de hasta el 23%. Cincuenta y siete por ciento de los sarcomas de tejidos blandos fueron diagnosticados en mujeres. Cuatro por ciento de los sarcomas ocurrieron en sitios con radioterapia previa. [5] El tamaño promedio de los tumores fue de 6 cm. Cincuenta y ocho por ciento de los tumores se encontraban localizados en el tronco, 34% en las extremidades y 8% en cabeza y cuello.

Estadística de los sarcomas de tejidos blandos en Japón

Ogura y cols. [6] publicaron en 2017 un artículo en el cual describen las características de los tumores malignos de tejidos blandos y hueso. La información fue tomada del periodo de 2006 a 2012 del Registro de Tumores de Tejidos Blandos y Hueso. No se tomaron en cuenta los tumores malignos de tejidos blandos de grado intermedio como el tumor desmoide y el dermatofibrosarcoma protuberans. Se incluyeron los tumores malignos originados de tejidos blandos. El registro contaba con 44,709 pacientes, de los cuales se utilizaron 8,288. Los tipos histológicos más frecuentes en los pacientes ancianos fueron el sarcoma pleomórfico indiferenciado, liposarcoma bien diferenciado, leiomiomasarcoma, mixofibrosarcoma, tumor maligno de la vaina del nervio periférico y liposarcoma desdiferenciado. En los adultos menores de 40 años y en los niños fueron liposarcoma mixoide/de células pequeñas, sarcoma sinovial, tumor neuroectodérmico primitivo y rhabdomiomasarcoma. El sitio más común de presentación son las extremidades inferiores. [6]

Prevalencia por tipos histológicos de acuerdo con el RARECARE

Los sarcomas con mayor prevalencia fueron los de tejidos blandos con 233,000 casos [3]. El tipo histológico más común fue el leiomiomasarcoma, que representó 20% de todos los sarcomas. Le siguieron los sarcomas no especificados (18%) y liposarcoma (10%). Veintidós por ciento de los liposarcomas fueron diferenciados, 23% mixoides o de células pequeñas y 9% pleomórficos. El sarcoma pleomórfico indiferenciado, anteriormente conocido como histiocitoma fibroso maligno, representó el 8% de todos los sarcomas. [3] En el estudio del RARECARE los sarcomas más comunes fueron los leiomiomasarcomas, mientras que en otros estudios fueron los liposarcomas. Muchos tumores del estroma gastrointestinal (GIST) fueron diagnosticados anteriormente como leiomiomasarcomas y viceversa. En la actualidad, se requiere reclasificar a algunos de los leiomiomasarcomas como

sarcomas pleomórficos con diferenciación miogénica. [3] Doce por ciento de los sarcomas fueron no especificados. En un estudio se eligieron 2000 casos aleatoriamente para ser reclasificados, de los cuales 79% permanecieron con el mismo diagnóstico, mientras que 12% fueron reagrupados. [3] En México es necesario generar bases de pacientes de población hospitalaria que permitan conocer mejor las frecuencias por tipos histológicos.

Tipos histológicos por localización en la base de datos del SEER

El leiomioma fue el tipo más común en el útero (56%), otros sitios genitourinarios (30%), otros sitios viscerales (46%), peritoneo (28%) y cabeza y cuello (20%). En extremidades el liposarcoma fue el tumor más común (23%). Los tumores de la vaina del nervio periférico se presentaron con mayor frecuencia en nervios periféricos y sistema nervioso autónomo (67%). Los liposarcomas y sarcomas no especificados representaron el 23% cada uno de los sarcomas de la superficie del tronco. La familia de tumores del sarcoma de Ewing afectó en el 71% de los casos hueso y 29% sitios extraóseos. [4] En México es necesario generar bases de pacientes de población hospitalaria que permitan conocer mejor las localizaciones más frecuentes de presentación por tipo histológico.

Distribución por género y tipo histológico de acuerdo con el grupo francés

En el género femenino los sarcomas más comunes fueron en orden de frecuencia los GIST (1.1/100,000), leiomiomas (0.9/100,000) y angiosarcomas (0.3/100,000); mientras que en el género masculino fueron los sarcomas no clasificables (1.2/100,000), liposarcomas (1.2/100,000), osteosarcomas (0.4/100,000), sarcoma de Kaposi (0.4/100,000) y rhabdomioma (0.3/100,000). Los cuatro tipos histológicos más comunes (GIST, sarcoma no clasificable, liposarcoma y leiomioma) constituyeron el 60% de todos los sarcomas. [5] De acuerdo con la edad, se pueden distinguir dos grupos: 1) de la infancia (rhabdomioma, sarcoma de Ewing y osteosarcoma) y 2) de adultos (GIST, liposarcoma y leiomioma). El sarcoma de Kaposi y leiomioma predominan entre los 30 y 39 años. El angiosarcoma predominó en ancianos, asociado a radioterapia previa (44%). [5]

Localización y sitios de origen en la base de datos del SEER

El sitio más común de origen de los sarcomas de tejidos blandos fueron las extremidades (31.9%), seguido por el tronco (21.8%) e intraabdominales (19.7). En mayores de 40 años fue más común la presentación abdominal. El 11.7% de todos los sarcomas tenían enfermedad a distancia al momento del diagnóstico. [4] Actualmente son escasos los estudios en México con respecto a la frecuencia de los sarcomas por sitio anatómico.

Exposición a la radiación

Cuatro por ciento de los sarcomas ocurrieron en sitios con radiación previa (13 sarcomas no clasificables, 11 angiosarcomas, 3 osteosarcomas y 1 leiomiomasarcoma). El 35% fueron clasificados como de bajo grado, 28% de grado intermedio y 37% de alto grado. [5]. En nuestra población desconocemos la tasa de incidencia de sarcomas asociados a exposición a radiación.

Experiencia con sarcomas en México

En México los estudios epidemiológicos con respecto a las neoplasias malignas de tejidos blandos son escasos. Estos se enfocan en tipos histológicos específicos, localizaciones anatómicas específicas o cuentan con muestras pequeñas. [7-12] Meneses y cols. [13] realizaron un estudio observacional y descriptivo usando el Registro Histopatológico de Neoplasias Malignas en el periodo de 1993 a 2002, tomando en cuenta todas las neoplasias malignas. El estudio fue realizado de acuerdo con las regiones del Plan Nacional de Desarrollo: norte, centro, sur y capital. Se analizaron los grupos de edad y neoplasias. En diez años se registraron 767,464 casos nuevos de cáncer. Los sarcomas fueron la séptima neoplasia maligna más común (25,759 casos nuevos, representando 3% del total). En mujeres, fue la octava neoplasia más común; mientras que en hombres la séptima. No hubo datos geográficos respecto a los sarcomas. [13]

Flores y cols. [11] recabaron datos con respecto al tratamiento de sarcomas de tejidos blandos en el Hospital General de México en un periodo de 10 años de manera retrospectiva. No se tomaron en cuenta a los pacientes con sarcomas de cabeza y cuello o de retroperitoneo. Se recabaron 352 expedientes. La mayoría de los pacientes fueron mujeres. La localización más común fue el muslo izquierdo. El tipo histológico más común fue el liposarcoma mixoide. El segundo tipo histológico más común fue el schwannoma, que por nomenclatura no corresponde a un sarcoma. [11]

En el acervo de tesis de la UNAM se encuentra un trabajo titulado "Sarcomas de tejidos blandos. Revisión de cinco años en el Hospital Juárez de México". Se revisaron 34,774 reportes diagnósticos en cinco años. 934 correspondieron a tumores de tejidos blandos, 762 benignas y 161 malignas. El 48.3% de los reportes fueron lipomas. El tipo histológico más común fue el liposarcoma (19.8%), seguido de tumores de vaina de nervio periférico maligno (19.2%), histiocitoma fibroso maligno y sarcoma de Kaposi (13% cada uno). Las extremidades inferiores fueron el sitio más común. [12].

De la Maza y cols. [7] en el Hospital Ángeles Mocel observaron que el 87% de todos los sarcomas corresponde a tejidos blandos. En su trabajo analizaron los informes histopatológicos de cuatro años, reuniendo 11,348

resultados. Sólo identificaron 18 casos con sarcomas (0.15%). Catorce casos (77.7%) correspondieron a sarcomas de tejidos blandos y el resto (4 = 22.3%) a sarcomas óseos. La edad promedio en hombres fue de 47.1 años versus 53.4 años en mujeres. Los sarcomas fueron más comunes en adultos jóvenes. En los adultos jóvenes (rango, 18-59 años). Los liposarcomas y dermatofibrosarcomas fueron los más comunes (cuatro casos cada uno). En adultos mayores de 60 años los sarcomas más comunes fueron condrosarcomas y leiomiomas (dos casos cada uno). Las extremidades fueron el sitio más comúnmente afectado (44.3%), seguido por el tronco (27.7%). Cuatro (22.2%) de los pacientes presentaron metástasis al momento del diagnóstico. [7]

García y cols. [9] en un estudio retrospectivo en el Instituto Nacional de Ciencia Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, en el periodo de enero de 1990 a agosto de 2008, informaron 46 casos de pacientes con sarcomas retroperitoneales. La edad promedio de diagnóstico fue de 51.1 años, de los cuales 20 (43.5%) fueron hombres y 26 (56.5%) fueron mujeres. Los subtipos histológicos más comunes fueron los liposarcomas (16 casos, 34.8%), seguido de leiomiomas (5 casos, 10.9%), histiocitoma fibroso maligno (5 casos, 10.9%), sarcoma fusocelular (4 casos, 8.7%), Schwannomas (3 casos, 6.5%) y fibrosarcomas (2 casos, 4.3%). El resto de los casos (once casos, 23.9%) correspondieron a sarcomas sinovial, sarcomas de Ewing, angiosarcomas, osteosarcomas extra esqueléticos y sarcomas indiferenciados. Hubo involucro orgánico en 14 de los casos. [9]

JUSTIFICACIÓN Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los sarcomas de tejidos blandos representan 1% de todas las neoplasias malignas. En un estudio epidemiológico europeo (RARECARE) la incidencia cruda de sarcomas fue de 5.6/100,000 habitantes por año, con 27,800 nuevos diagnósticos por año. La edad promedio de incidencia es de 60 años, con un pico de incidencia entre los 80 y 89 años. Los tipos histológicos más frecuentes son el sarcoma pleomórfico indiferenciado, liposarcoma bien diferenciado, leiomioma, mixofibrosarcoma, tumor de vaina del nervio periférico maligno y liposarcoma dediferenciado. En México no existen estudios que analicen los sarcomas de tejidos blandos por subtipo histológico y localización. En ese sentido la UMAE Hospital de Oncología de CMN SXXI es un centro de tercer nivel que cuenta con un departamento de sarcomas que concentra un gran número de pacientes, por lo tanto, es necesario conocer las características clínico patológicas de pacientes con sarcomas de tejidos blandos en nuestra población que permitan mejorar su atención. Esto llevo a plantear la siguiente pregunta ¿Cuál es la frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos por subtipo histológico y sitio anatómico en la UMAE HO CMN Siglo XXI?

OBJETIVO GENERAL

Determinar la frecuencia de sarcomas de tejidos blandos por subtipos histológicos y sitio anatómico en la UMAE HO CMN SXXI en el periodo de 2013 a 2015.

Objetivos Específicos

1. Determinar los subtipos histológicos de los sarcomas de tejidos blandos por sitio anatómico.
2. Determinar las características clínicas (signos y síntomas), tiempo de evolución, edad, género de cada grupo de pacientes con respecto al tipo histológico del sarcoma de tejidos blandos.
3. Identificar pacientes con sarcomas de tejidos blandos asociados con algún tipo de síndrome neoplásico hereditario.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, transversal y descriptivo de pacientes con diagnóstico histopatológico de sarcoma de tejidos blandos en la UMAE Hospital de Oncología de Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el periodo del 1 de Enero de 2013 al 31 de Diciembre de 2015. Todos los pacientes fueron captados de los informes de patología en el archivo de quirúrgicos del departamento de patología. De los expedientes clínicos digitales se obtuvieron datos demográficos como es edad, género, localización y cuadro clínico. Los datos se anotaron en una hoja de cálculo de Excel con las variables de interés. Después de que se recabó las variables de interés de cada paciente, estas fueron codificadas. Se utilizó Minitab 18 para el análisis estadístico descriptivo de los datos.

Criterios de inclusión

Pacientes mayores de 16 años con diagnóstico histopatológico de sarcoma de tejidos blandos estudiados en la UMAE Hospital de Oncología Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Criterios de exclusión

Pacientes con diagnóstico de sarcoma de hueso o de un órgano específico.

Análisis estadístico

Se midieron las frecuencias de todos los sarcomas de tejidos blandos. Se aplicaron métodos de estadística descriptiva como media, mediana, moda, rangos, percentiles para analizar la distribución respecto a género, edad, cuadro clínico, localización y tipo histológico.

VARIABLES OPERACIONALES

Edad: Tiempo transcurrido desde el nacimiento del paciente hasta el momento del diagnóstico del sarcoma.

Género: Grupo al que pertenecen los seres humanos de cada sexo: masculino o femenino.

Tiempo de evolución: Fecha desde la cual se detectan signos o síntomas relacionados con el sarcoma hasta el momento del diagnóstico.

Cuadro clínico: Conjunto de signos y síntomas relacionados con el sarcoma (por ejemplo, dolor).

Exposición previa a radiación: Sarcomas que surgen en un campo de radiación por algún tipo diferente de tumor benigno o maligno, histológicamente diferente del cáncer primario, con un periodo mínimo de latencia de 5 años [14].

Localización anatómica del tumor: Sitio primario en el cual se encuentra la lesión. Sitio de origen de la neoplasia. Se tomará en cuenta donde se encuentra la mayor proporción del tumor. Región anatómica específica en la cual se encuentra el tumor al momento del diagnóstico.

Tipo histológico: Tipo histológico al cual pertenece la lesión de acuerdo con la clasificación de la OMS de los tumores de tejidos blandos y hueso.

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Categoría
Edad	Tiempo que ha vivido una persona	La registrada en el expediente al momento del diagnostico	Cuantitativa continua	
Género	Grupo al que pertenecen los seres humanos de cada sexo	El registrado en el expediente clínico al momento del diagnostico	Nominal dicotómica	Masculino Femenino
Localización	Lugar en el que se halla alguien o algo	Localización del sarcoma registrada en el expediente al momento del diagnostico	Nominal categórica	Cabeza Cuello Tórax Pared abdominal Extremidades superiores Extremidades inferiores Paratesticular Mediastino Cadera Ingle
	Relación entre los signos y síntomas que se presentan en una determinada enfermedad	Los registrados en el expediente al momento del diagnostico	Cualitativa	Dolor Aumento de volumen Pérdida de la función Otros
Exposición previa a radiación ionizante	Sarcomas que surgen en un campo de radiación por algún tipo diferente de tumor benigno o maligno, histológicamente diferente del cáncer primario, con un periodo mínimo de latencia de 5 años	Sarcomas que surgen en un campo de radiación por algún tipo diferente de tumor benigno o maligno, histológicamente diferente del cáncer primario, con un periodo mínimo de latencia de 5 años	Nominal	Si No Desconocido
Tipo histológico	Línea de diferenciación que sigue el tumor, tratando de remedar alguno de los elementos de los tejidos conectivos	Tipo histológico al cual pertenece la lesión de acuerdo con la clasificación de la OMS de los tumores de tejidos blandos y hueso	Cualitativa nominal	De acuerdo con la OMS

Estrategia del estudio

Se buscaron todos los informes de patología con diagnóstico de sarcoma de tejidos blandos en el periodo comprendido de Enero de 2013 a Diciembre de 2015 en departamento de Patológica del HO UMAE CMN SXXI. Se tomaron en cuenta los informes de patología en los cuales se confirmó que el sarcoma era de tejidos blandos, no se tomaron en cuenta aquellos sarcomas de órganos específicos. Se obtuvo la edad promedio, la frecuencia por género, localización anatómica, cuadro clínico y exposición a radiación ionizante previa de cada paciente de los expedientes clínicos y se analizó con respecto al tipo histológico.

INTERVENCIÓN

No hubo intervención.

PROCEDIMIENTO METODOLÓGICO

Se realizó un estudio que mide frecuencias de sarcomas de tejidos blandos por tipos histológicos y localización del tumor primario. Los datos se obtuvieron de los informes de patología y libros del archivo de quirúrgicos del departamento de patológica. Se seleccionaron todos los informes de patología que cumplieran con los criterios de inclusión. Se generó una base de datos en Excel y el análisis estadístico respectivo.

ERROR DE MEDICIÓN

Algunos de los pacientes fueron sometidos a más de un procedimiento quirúrgico. Sin embargo, el número de pacientes con múltiples procedimientos durante el periodo de tiempo es mínimo, por lo cual se consideró que no tiene un valor estadístico significativo.

ASPECTOS ÉTICOS

De acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en el artículo 17 sección I los estudios retrospectivos no tienen riesgo para el paciente [15]: "Investigación sin riesgo: Son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta..." [15]. De acuerdo con el punto número 23 de la declaración de Helsinki de la Asociación Médica

Mundial el presente protocolo se envió a un comité de ética de la investigación para su consideración, comentarios, guía y aprobación [16]. De acuerdo con el punto número 24 de la misma declaración, se resguardó la información personal obtenida de cualquier sujeto involucrado en la investigación [16]. De acuerdo con el punto número 32 de dicha declaración, dejamos en manos del comité de ética de la investigación la decisión respecto al obtener consentimiento informado de los sujetos involucrados en esta investigación. Consideramos que no es necesario contar con consentimiento informado debido a que: este tipo de investigación no presenta riesgo para los sujetos de investigación, no afecta los derechos ni bienestar de los sujetos participantes y que la investigación no sería factible si se nos pidiera conseguir consentimiento informado de todos los participantes [17]. El Comité Local de Investigación 3001 con número de registro 17 CI 30 193 067 autorizó la realización de este protocolo con el Número de Registro R-2019-3001-013. El Comité de Bioética COMBIOETICA 30 CEI 003 2018041 autorizó la realización de este protocolo.

RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD

Recursos humanos:

Autor: Dr. Oscar Enrique Sánchez Castro, médico residente del tercer año del curso de Anatomía Patológica del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

Asesores: Dr. Fernando Aureliano Candanedo González, médico anatomopatólogo adscrito al departamento de patología de la UMAE Hospital de Oncología de Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

Dra. Alejandra Mantilla Morales, médica anatomopatóloga adscrita al departamento de patología de la UMAE Hospital de Oncología de Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

Dra. Candelaria Córdova Uscanga, médica anatomopatóloga adscrita al departamento de patología de la UMAE Hospital de Oncología de Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

Recursos materiales

Informe de patología y libros de quirúrgicos del departamento de patológica de la UMAE HO CMN SXXI. IMSS.

Expedientes electrónicos de los pacientes con diagnóstico de sarcoma de tejidos blandos.

Hojas de recolección para cada uno de los pacientes

Presupuesto: No aplica.

RESULTADOS

En el archivo de quirúrgicos se identificaron 25,411 casos, de los cuales sólo 485 casos correspondieron a sarcomas de tejidos blandos, lo que representó 1.9% de todos los casos en el periodo de tiempo analizado. Se excluyeron de nuestro estudio todos los casos con diagnóstico de sarcoma órgano específico (por ejemplo, estomago, parótida, etc.). La **Tabla 1** resume las características de 485 pacientes con sarcoma de tejidos blandos por género, tamaño y tipo histológico.

Tabla 1. Características de 485 pacientes con sarcomas de tejidos blandos comparando género con edad y subtipos histológicos.

	Hombres	Mujeres
Edad promedio	53 años (16 a 98 años)	53 años (rango 16 a 87 años)
Tipos histológicos	Sarcoma fusocelular 41 (15.1%) Liposarcoma bien diferenciado 34 (12.5%) Liposarcoma mixoide 31 (11.4%) Sarcoma pleomorfo indiferenciado 23 (8.5%) Sarcoma sinovial 23 (8.5%)	Liposarcoma bien diferenciado 42 (19.6%) Sarcoma fusocelular 27 (12.6%) Liposarcoma mixoide 23 (10.7%) Mixofibrosarcoma 21 (9.8%) Leiomiomasarcoma 21 (9.8%)
Tamaño del tumor		
Menores de 10 cm	96 (43.8%)	75 (42.1%)
Mayores de 10 cm	123 (56.2%)	103 (57.8%)

Edad

La edad promedio de presentación fue a los 53.1 años (rango, 16-89 años). Ciento sesenta pacientes (33%) fueron menores de 45 años versus 325 pacientes (77%) mayores de 45 años. Los pacientes con diagnóstico de liposarcoma pleomórfico, sarcoma fibromixoide de alto grado, mixofibrosarcoma, angiosarcoma y sarcoma pleomórfico indiferenciado fueron un grupo que se presentaron a una mayor edad promedio, con 68, 67, 64, 64 y 61 años, respectivamente. Los pacientes con diagnóstico de tumor neuroectodérmico primitivo, sarcoma fibromixoide de bajo grado, sarcoma de Ewing, rdbdomiosarcoma y tumor maligno de la vaina del nervio periférico originado en un neurofibroma plexiforme fueron un grupo que se presentaron con una edad promedio menor, 17, 20, 25, 26 y 28 años, respectivamente. La **Tabla 2** resume las características de 485 pacientes con sarcoma de tejidos blandos tipo histológico y edad promedio.

Tabla 2. Edad promedio por subtipo histológico.

Tipo histológico	Promedio	Rango	
Liposarcoma pleomórfico	67.75	52	81
Sarcoma fibromixóide de alto grado	67	67	67
Mixofibrosarcoma	63.68	31	87
Angiosarcoma	63.64	26	85
Sarcoma pleomórfico indiferenciado	61.09	23	89
Sarcoma osteogénico extraesquelético	61	61	61
Liposarcoma	60.67	43	74
Liposarcoma bien diferenciado	58.2	22	82
Histiocitoma fibroso maligno	57.56	42	74
Liposarcoma desdiferenciado	57.2	32	80
Liposarcoma mixóide	56.57	17	87
Leiomiomasarcoma	55.96	22	75
Tumor fibroso solitario maligno	54.75	41	72
Condrosarcoma	54	50	58
Fibrosarcoma	53.5	52	55
Sarcoma neurogénico	53.13	41	86
Sarcoma epitelioide	47.5	28	67
Sarcoma miofibroblástico	47.5	47	48
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico	46.6	18	98
Liposarcoma de células redondas	45.5	36	55
Sarcoma de células redondas	41	41	41
Sarcoma sinovial	40.95	16	72
Hemangiopericitoma maligno	38	38	38
Sarcoma de células claras	34.5	28	41
Sarcoma alveolar	30.5	20	46
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico originado en neurofibroma plexiforme	28	28	28
Rabdomiosarcoma	25.83	16	70
Sarcoma de Ewing	25	25	25
Sarcoma fibromixóide de bajo grado	20	16	25
Tumor neuroectodérmico primitivo	17	17	17

Género

De los 485 pacientes, 271 casos correspondieron a hombres (56%) y 214 correspondieron a mujeres (44%).

Los sarcomas más comunes en hombres fueron el sarcoma fusocelular en 41 casos (15.1%), liposarcoma bien

diferenciado en 34 casos (12.5%), liposarcoma mixoide en 31 casos (11.4%), sarcoma pleomórfico indiferenciado en 23 casos (8.5%), y sarcoma sinovial en 23 casos (8.5%). Los sarcomas más comunes en mujeres fueron el liposarcoma bien diferenciado en 42 casos (19.6%), sarcoma fusocelular en 27 casos (12.6%), liposarcoma mixoide en 23 casos (10.7%), mixofibrosarcoma en 21 casos (9.8%) y leiomiomasarcoma en 21 casos (9.8%). La **Tabla 3 y 4**. Analizan las características de 485 pacientes con sarcoma de tejidos blandos analizados por género y tipo histológico.

Tabla 3. Sarcomas por tipo histológico en el grupo de hombres.	
Tipo histológico	Número de casos
Liposarcoma bien diferenciado	34
Liposarcoma mixoide	31
Sarcoma pleomórfico indiferenciado	23
Sarcoma sinovial	23
Mixofibrosarcoma	17
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico	16
Liposarcoma desdiferenciado	11
Histiocitoma fibroso maligno	8
Leiomiomasarcoma	8
Angiosarcoma	7
Sarcoma neurogénico	7
Sarcoma pleomórfico	7
Liposarcoma pleomórfico	3
Neoplasia maligna fusocelular	3
Rabdomiosarcoma	3
Sarcoma alveolar	3
Sarcoma fibromixoide de bajo grado	3
Tumor fibroso solitario maligno	3
Liposarcoma	2
Liposarcoma de células redondas	2
Neoplasia mesenquimatososa maligna	2
Sarcoma no especificado	2
Condrosarcoma	1
Fibrosarcoma	1
Hemangiopericitoma maligno	1
Sarcoma de alto grado	1
Sarcoma de células claras	1
Sarcoma de Ewing	1
Sarcoma epitelióide	1
Sarcoma estoriforme	1
Sarcoma fibromixoide de alto grado	1
Sarcoma indiferenciado originado en liposarcoma	1
Sarcoma osteogénico extra esquelético	1
Sarcoma apoco diferenciado	1
Total	271

Tabla 4. Sarcomas por tipo histológico en el grupo de mujeres.

Tipo histológico	Cantidad
Liposarcoma bien diferenciado	42
Sarcoma fusocelular	27
Liposarcoma mixoide	23
Mixofibrosarcoma	21
Leiomioma	21
Sarcoma sinovial	16
Sarcoma pleomórfico indiferenciado	11
Liposarcoma dediferenciado	11
Angiosarcoma	7
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico	4
Rabdomiosarcoma	4
Sarcoma pleomórfico	3
Histiocitoma fibroso maligno	2
Condrosarcoma	2
Sarcoma miofibroblástico	2
Sarcoma neurogénico	1
Liposarcoma pleomórfico	1
Sarcoma alveolar	1
Tumor fibroso solitario maligno	1
Liposarcoma	1
Fibrosarcoma	1
Sarcoma de células claras	1
Sarcoma epiteliode	1
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico originado en neurofibroma plexiforme	1
Tumor neuroectodérmico primitivo	1
Total	214

Cuadro clínico

El tiempo de evolución promedio de los sarcomas fue de 17.1 meses. El grupo de pacientes con sarcomas con mayor tiempo de evolución fueron los que presentaron liposarcomas dediferenciados con 78.3 meses, los condrosarcoma con 48 meses, los liposarcomas bien diferenciados con 46.8 meses y los liposarcomas mixoides con 34.9 meses. El grupo de pacientes con sarcomas con menor tiempo de evolución fueron los que presentaron sarcomas miofibroblásticos con 1 mes de evolución, los tumores neuroectodérmicos primitivos con 2 meses, los sarcomas de alto grado con 3 meses, los liposarcomas de células redondas con 4 meses y los sarcomas neurogénicos con 4.3 meses.

Sólo en 182 expedientes electrónicos se encontró referida la sintomatología (37.5%). El síntoma más frecuente asociado al cuadro clínico fue aumento de volumen en 100% de los casos. Los sarcomas en los cuales se indicó más frecuentemente aumento de volumen fueron los sarcomas fusocelulares en 28 casos (15.4%), liposarcomas mixoides en 22 casos (12.1%), liposarcomas bien diferenciados en 19 casos (10.4%), sarcomas sinoviales en 16 casos (8.8%) y mixofibrosarcomas en 14 casos (7.7%). En 274 expedientes electrónicos no se encontró consignado ningún signo o síntoma.

Sólo en 87 de los expedientes (17.9%) se identificó algún otro signos y síntomas. El más común fue el dolor en 42 pacientes (48.3%), seguido de disminución en la movilidad en 7 casos (8%), trauma previo en 7 casos (8%), sensación de plenitud en 4 casos (4.6%) y cambio de coloración en 3 casos (3.4%). En seis casos (1.2%) se identificó algún síndrome: neurofibromatosis en cuatro casos (66.7%), síndrome medular en un caso (16.7%) y un caso de síndrome de Li-Fraumeni (16.6%). Todos los sarcomas asociados a neurofibromatosis fueron tumores malignos de la vaina del nervio periférico, el sarcoma asociado a síndrome medular fue un rabdomiosarcoma no especificado que se originó en el antebrazo y que metastatizo en la región cervical de la columna y un leiomiomasarcoma no especificado en un paciente que cumplió con criterios clínicos de síndrome de Li-Fraumeni. La **Tabla 5** resume las características de pacientes con sarcoma de tejidos blandos asociados a síndromes neoplásicos.

Tabla 5. Síndromes heredo-familiares.

Síndrome	Edad promedio	Hombres	Mujeres	Tipo histológico	Localización	Tamaño promedio
Neurofibromatosis tipo 1 (4 casos, 80%)	29.8 años	4	0	TMVNP	2 extremidad superior 1 – Cadera 1 Mediastino	9.3 cm
Li-Fraumeni (1 caso, 20%)	40 años	1	0	Leiomiomasarcoma	Tórax	6 cm

Localización del tumor

Los sitios de presentación fueron extremidades inferiores en 202 casos (42.7%), extremidades superiores en 78 casos (16.5%), retroperitoneo en 61 casos (12.9%) y tórax en 32 casos (6.8%). Fue en los informes de

patología de sarcomas de extremidades inferiores en donde se indicó con mayor detalle la localización de la lesión en 151 casos (74.8%). De estos casos, 87 (57.6%) se encontraron en muslo, 28 (18.5%) se localizaron en pierna, 10 (6.6%) en glúteo y 7 (4.6%) en los pies. Por otra parte, sólo en 58 pacientes (74.4%) con sarcoma de extremidades superiores se realizó un diagnóstico detallado de su localización. De estos, 16 casos se encontraron en antebrazo (20.5%), 15 en brazo (19.2%), seis en axila y seis en hombro (7.7%), respectivamente. En 16 casos (50%) de sarcomas de tórax se detalló su localización. En 11 casos (68.8) se localizaron en parrilla costal, en 3 casos (18.8%) pectoral y 2 casos (12.5%) se localizaron en esternón. Los sarcomas de cabeza se localizaron en cuero cabelludo en 11 casos (39.3%); en región maxilar, orbita y paladar en 3 casos (10.7%); mandíbula y región occipital en 2 casos (7.1%) respectivamente, cara, frontal, boca y nariz en un caso (3.6%), respectivamente. No se consignó la localización del tumor en 12 casos (2.5%). La **Tabla 6** resume las características de 485 pacientes con sarcoma de tejidos blandos por localización anatómica.

Tabla 6. Frecuencia de sarcomas por localización anatómica.

Sitio del tumor	Cantidad
Extremidad inferior	202
Extremidad superior	78
Retroperitoneo	61
Tórax	32
Cabeza	28
Abdomen	20
Cadera	14
Dorso	13
Ingle	12
No especificado	12
Cuello	8
Mediastino	3
Paratesticular	2
Total	485

Localización del tumor	Hombres	Mujeres
Extremidad inferior	202	83
	119	
	Liposarcoma mixoide	17
	Liposarcoma bien diferenciado	16
	Sarcoma fusocelular	15
Extremidad superior	78	39
	Mixofibrosarcoma	5
	Histiocitoma fibroso maligno	4
	Sarcoma fusocelular	28
	TMVNP	4
Retroperitoneo	61	36
	Liposarcoma bien diferenciado	6
	Liposarcoma desdiferenciado	5
	Sarcoma pleomorfo indiferenciado	3
Tórax/mediastino	35	13
	Sarcoma fusocelular	6
	TMVNP	3
	Angiosarcoma	2
	Mixofibrosarcoma	2
Cabeza y cuello	36	17
	Sarcoma fusocelular	6
	Angiosarcoma	2
	Liposarcoma mioide	2
	Condrosarcoma	1
Abdomen	20	3
	Liposarcoma bien diferenciado	5
	Liposarcoma mixoide	3
	Liposarcoma desdiferenciado	2
Cadera	14	8
	Sarcoma pleomorfo indiferenciado	2
	Hemangiopericitoma maligno	1
	Liposarcoma mixoide	1
Dorso	13	6
	Sarcoma fusocelular	3
	Liposarcoma bien diferenciado	2
	Sarcoma pleomorfo indiferenciado	1
	Sarcoma sinovial	1
Ingle	12	2
	Sarcoma sinovial	3
	Mixofibrosarcoma	2
	Leiomiomasarcoma	1
Paratesticular	2	-
	Sarcoma fusocelular	1
	Liposarcoma bien diferenciado	1

Patología

El tamaño promedio de los tumores fue de 12.9 cm (rango 0.3-55 cm; DE: 9.7). Los sarcomas que presentaron mayor tamaño promedio fueron los liposarcomas desdiferenciados (24.4 cm), sarcomas osteogénicos extra esqueléticos (22 cm), liposarcomas pleomórficos (20.8 cm), liposarcomas bien diferenciados (19.2 cm) y sarcomas indiferenciados (19 cm). Los sarcomas que se asociaron a menor tamaño promedio fueron los sarcomas miofibroblásticos (2.3 cm), sarcomas fibromixoides de bajo grado (2.7 cm), sarcomas con producción de osteoide (3 cm), fibrosarcomas (3.6 cm) y sarcomas poco diferenciados (4 cm). Identificamos un sarcoma sinovial de 0.3 cm que se localizaba en extremidad superior. Por otra parte, identificamos un liposarcoma desdiferenciado que se localizaba en retroperitoneo. La **Tabla 7** resume las características de 485 pacientes con sarcoma de tejidos blandos analizados por tamaño y tipo histológico.

Tabla 7. Características de 485 pacientes con sarcoma de tejidos blandos analizado por tamaño y tipo histológico.			
Tipo histológico	Media	Rango	
Liposarcoma desdiferenciado	24.42	5.5	55
Sarcoma osteogénico extra esquelético	22	22	22
Liposarcoma pleomórfico	20.8	2.3	51
Liposarcoma bien diferenciado	19.24	2.5	53
Sarcoma indiferenciado	19	19	19
Sarcoma neurogénico	19	10	32
Tumor neuroectodérmico primitivo	18	18	18
Tumor fibroso solitario maligno	16.13	4.5	35
Sarcoma no especificado	14.17	3.5	30
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico	14.03	3.5	29
Liposarcoma mixoide	13.27	0.4	37
Sarcoma epiteloide	13	13	13
Sarcoma indiferenciado originado en liposarcoma	13	13	13
Sarcoma pleomórfico indiferenciado	12.59	1.5	30
Sarcoma fibromixoide de bajo grado	12.33	5	26
Sarcoma pleomórfico	11.05	2.6	22
Mixofibrosarcoma	10.85	1.7	27
Condrosarcoma	10.67	5	14
Sarcoma de Ewing	10	10	10
Leiomiomasarcoma	9.65	1.5	23
Liposarcoma	9.5	9.5	9.5
Sarcoma sinovial	9.09	0.3	34
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico originado en neurofibroma plexiforme	9	9	9
Sarcoma fusocelular	8.86	0.5	32
Histiocitoma fibroso maligno	7.99	1.5	20
Sarcoma alveolar	7.85	5	11
Rabdomiosarcoma	7.8	3	22
Liposarcoma de células redondas	7.5	7.5	7.5
Angiosarcoma	5.54	0.5	20
Sarcoma de células claras	5.05	4	6.1
Neoplasia maligna fusocelular	5	4	6
Sarcoma poco diferenciado	4	4	4
Fibrosarcoma	3.6	3.2	4
Sarcoma con producción de osteoide	3	3	3
Sarcoma fibromixoide de alto grado	2.7	2.7	2.7
Sarcoma miofibroblástico	2.3	1.6	3

La categoría histológica más común fue la de los tumores adipocíticos en 162 casos (33.4%), seguido de los sarcomas indiferenciados-no clasificables en 129 casos (26.6%), inciertos en 50 casos (10.3%), fibroblásticos-miofibroblásticos en 49 casos (10.1%) y de musculo liso en 29 casos (6%). La **Tabla 8** resume las características de pacientes con sarcoma de tejidos blandos por categorías histológicas.

Tabla 8. Características de pacientes con sarcoma de tejidos blandos por categoría histológicas.

Categoría	Cantidad	Porcentaje
Adipocítico	162	33.4
Indiferenciado-no clasificable	129	26.6
Incierto	50	10.3
Fibroblástico-miofibroblástico	49	10.1
Musculo liso	29	6.0
Vaina del nervio	29	6.0
Vascular	14	2.9
Fibrohistiocítico	12	2.5
Musculo esquelético	7	1.4
Condro-óseo	4	0.8
Total	485	100.0

Los tipos histológicos más comunes fueron el liposarcoma bien diferenciado en 72 casos (14.9%) (**Figura 1**), sarcoma fusocelular en 68 casos (14%), liposarcoma mixoide en 54 casos (11.1%), sarcoma sinovial en 39 casos (8%) y mixofibrosarcoma en 38 casos (7.8%). La **Tabla 9** muestra el número de paciente con sarcoma de tejidos blandos por cada tipo histológico.

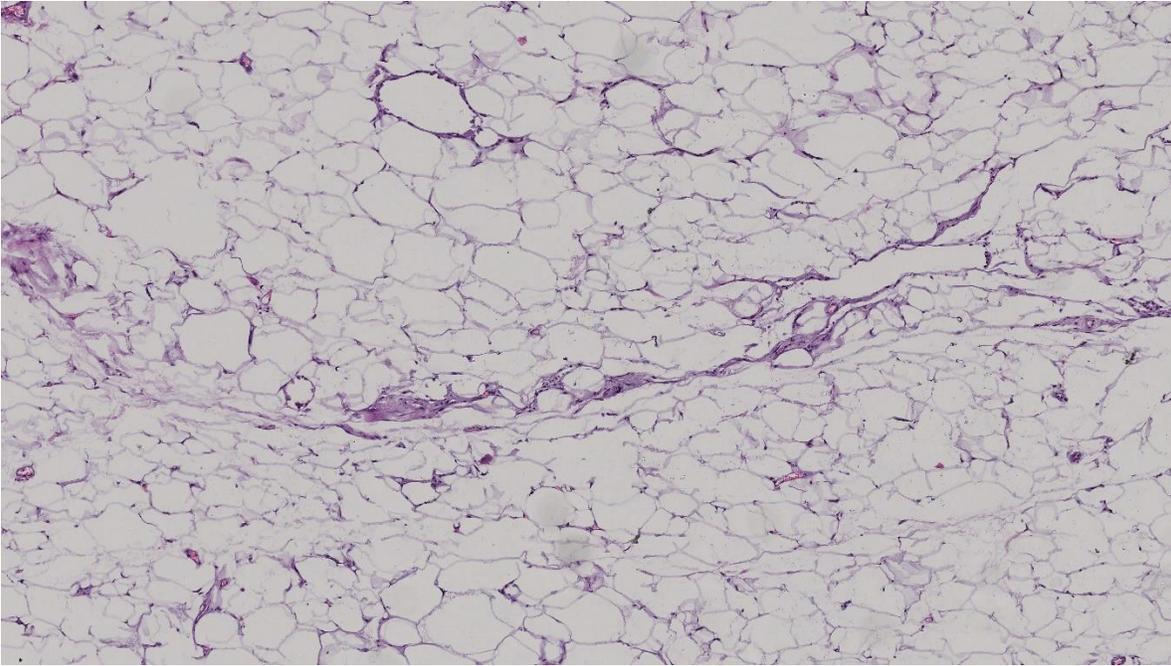


Figura 1. Liposarcoma bien diferenciado. Adipocitos con variación en el tamaño y forma que alternan con septos fibrosis y células atípica.

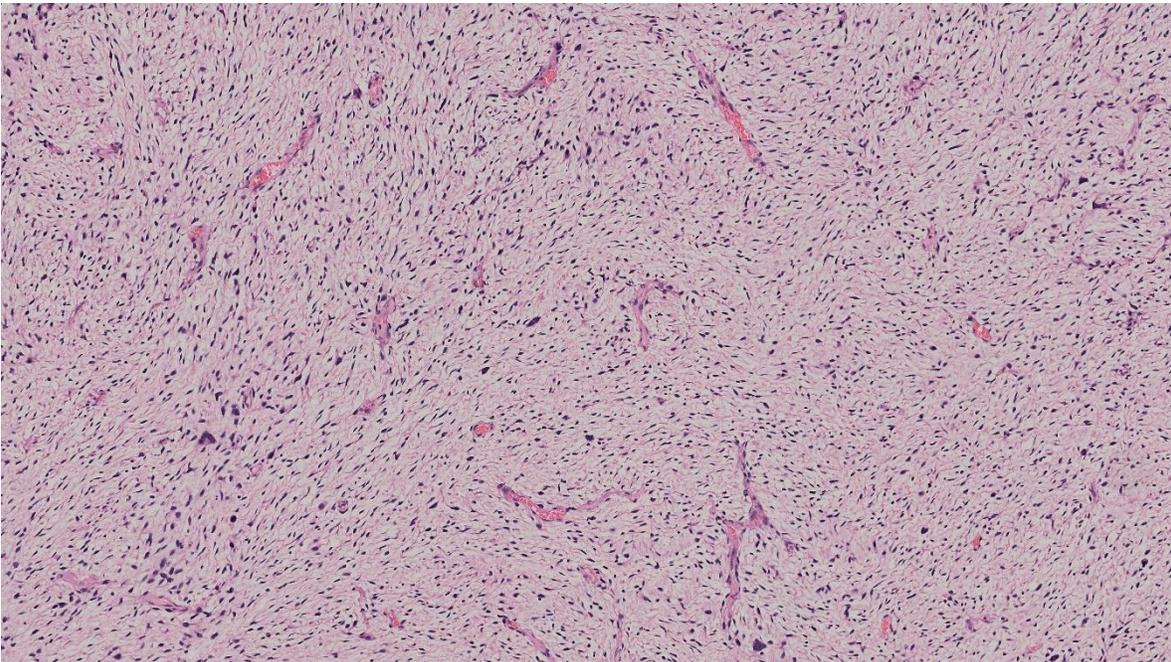


Figura 2. Liposarcoma mixoide. Neoplasia mesenquimatosa compuesta por células de aspecto estelar embebidas en un estroma mixoide. Algunas células neoplásicas con núcleos grandes hiper cromáticos. Alternando, se identifica una red de capilares con aspecto de tela de gallinero.

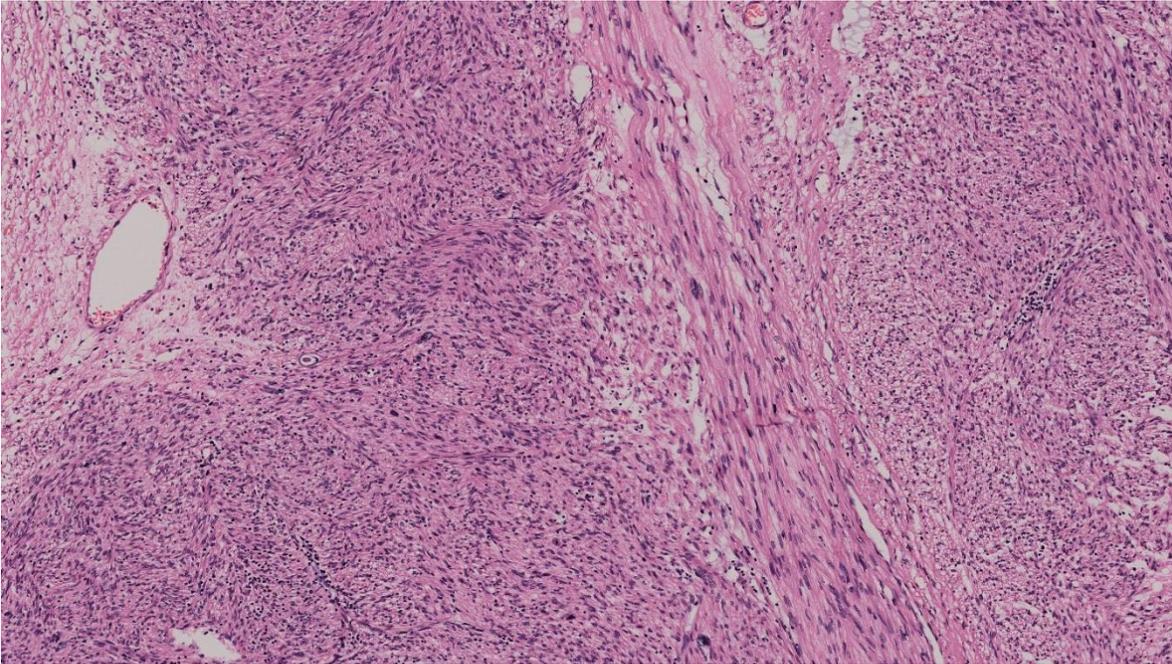


Figura 3. Leiomiosarcoma. Neoplasia mesenquimatosa con patrón de fascículos largos entrecruzados. Las células son alargadas con citoplasma eosinófilo y núcleo en forma de puro con extremos romos.

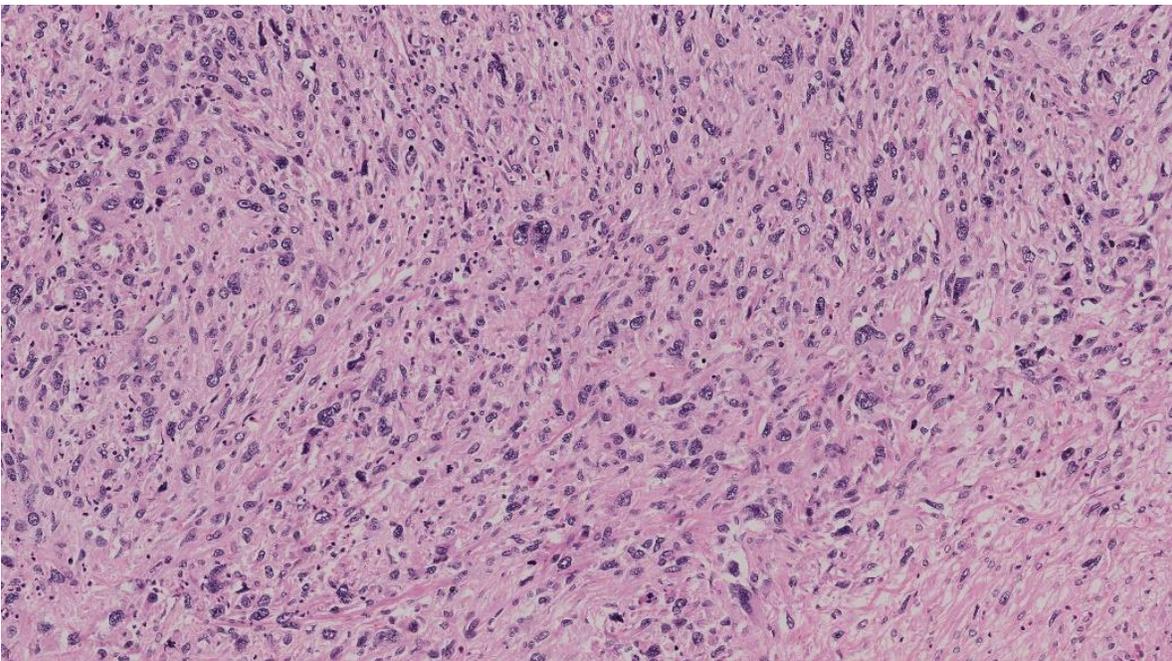


Figura 4. Sarcoma pleomórfico indiferenciado. Neoplasia mesenquimatosa con crecimiento difuso con necrosis. Las células neoplásicas muestran marcado pleomorfismo nuclear y atipia.

Tabla 9. Proporción de los diferentes tipos histológicos de sarcomas.

Tipo histológico	Cantidad
Liposarcoma bien diferenciado	76
Sarcoma fusocelular	68
Liposarcoma mixoide	54
Sarcoma sinovial	39
Mixofibrosarcoma	38
Sarcoma pleomórfico indiferenciado	34
Leiomiomasarcoma	29
Liposarcoma desdiferenciado	22
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico	20
Angiosarcoma	14
Histiocitoma fibroso maligno	10
Sarcoma pleomórfico	10
Sarcoma neurogénico	8
Rabdomiosarcoma	7
Neoplasia mesenquimatoso maligna	5
Tumor fibroso solitario maligno	4
Liposarcoma pleomórfico	4
Sarcoma alveolar	4
Sarcoma fibromixoide de bajo grado	3
Neoplasia maligna fusocelular	3
Liposarcoma	3
Sarcoma no especificado	3
Condrosarcoma	3
Sarcoma miofibroblástico	2
Sarcoma epitelioido	2
Fibrosarcoma	2
Sarcoma de células claras	2
Liposarcoma de células redondas	2
Sarcoma apoco diferenciado	1
Tumor maligno de la vaina del nervio periférico originado en neurofibroma plexiforme	1
Sarcoma de alto grado	1
Sarcoma indiferenciado originado en liposarcoma	1
Sarcoma fibromixoide de alto grado	1
Neoplasia maligna poco diferenciada	1
Sarcoma con producción de osteoide	1
Sarcoma de células redondas	1
Sarcoma indiferenciado	1
Sarcoma osteogénico extra esquelético	1
Hemangiopericitoma maligno	1
Sarcoma de Ewing	1
Sarcoma estoriforme	1
Tumor neuroectodérmico primitivo	1
Total	485

Tipos histológicos por región

En extremidades inferiores los tipos histológicos más comunes fueron liposarcoma bien diferenciado en 32 casos (15.8%), liposarcoma mixoide en 31 casos (15.3%), sarcoma fusocelular en 24 casos (11.9%), sarcoma sinovial en 21 casos (10.4%) y mixofibrosarcoma en 17 casos (8.4%). En extremidades superiores identificamos liposarcomas bien diferenciados en 12 casos (15.4%), mixofibrosarcoma en 12 casos (15.4%), sarcomas fusocelulares en 11 casos (14.1%), sarcoma sinovial en 9 casos (11.5%) y tumor de la vaina del nervio periférico

maligno en 6 casos (7.7%). En retroperitoneo los tipos histológicos más comunes fueron liposarcoma bien diferenciado en 16 casos (26.2%), liposarcoma desdiferenciado en 15 casos (24.5%), leiomiomasarcoma en 12 casos (19.8%), sarcoma pleomórfico indiferenciado en 5 casos (8.2%) y liposarcoma mixoide en 4 casos (6.6%). En tórax los tipos histológicos más comunes fueron sarcoma fusocelular en 9 casos (28.1%), mixofibrosarcoma en 4 casos (12.5%), leiomiomasarcoma, tumor de vaina de nervio periférico maligno y sarcoma pleomórfico en 2 casos (6.3%), respectivamente. En cabeza los tipos histológicos más comunes fueron sarcoma fusocelular en 9 casos (32.1%), angiosarcoma en 7 casos (25%), rhabdomiosarcoma en 3 casos (10.7%), leiomiomasarcoma y sarcoma miofibroblástico en 2 casos (7.1%), respectivamente.

La frecuencia de los diferentes tipos histológicos en la categoría de tumores adipocíticos fue la siguiente: liposarcoma bien diferenciado en 76 casos (46.9%), liposarcoma mixoide en 54 casos (33.3%), liposarcoma desdiferenciado en 22 casos (13.6%), liposarcoma pleomórfico en 4 casos (2.5%), liposarcoma no especificado en 3 casos (1.9%), liposarcoma de células redondas en 2 casos (1.2%) y sarcoma indiferenciado originado en liposarcoma en 1 caso (0.6%). La frecuencia de los diferentes tipos histológicos en la categoría de tumores indiferenciados-no clasificables fue la siguiente: sarcoma fusocelular en 68 casos (52.7%), sarcoma pleomórfico indiferenciado en 34 casos (26.4%), sarcoma pleomórfico en 10 casos (7.8%), neoplasia mesenquimatosa maligna en 5 casos (3.9%), neoplasia maligna fusocelular y sarcoma no especificado en 3 casos (2.3%). La frecuencia de los diferentes tipos histológicos en la categoría de tumores de diferenciación incierta fue la siguiente: sarcoma sinovial en 39 casos (78%), sarcoma alveolar en 4 casos (8%), sarcoma de células claras y sarcoma epiteloide en 2 casos (5%), respectivamente y sarcoma de Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo y sarcoma con producción de osteoide en 1 caso (2%), respectivamente. La frecuencia de los diferentes tipos histológicos en la categoría de tumor fibroblásticos-miofibroblástico fue la siguiente: mixofibrosarcoma en 38 casos (77.6%), tumor fibroso solitario maligno en 4 casos (8.2%), sarcoma fibromixoide de bajo grado en 3 casos (6.1%), sarcoma miofibroblástico en 2 casos (4.1%) y hemangiopericitoma maligno así como sarcoma fibromixoide de alto grado en 1 caso (2%), respectivamente. La frecuencia de los diferentes subtipos de leiomiomasarcoma fueron los siguiente: no especificado en 23 casos (79.3%), pleomórfico en 4 casos (13.8%) y bien diferenciado en 6.9%.

Sarcomas radio-inducidos

Encontramos en trece pacientes (2.7%) exposición previa a radiación, los cuales correspondieron a los dos leiomiomasarcomas, dos liposarcomas mixoides, dos sarcomas fusocelulares, un angiosarcoma, un liposarcoma

bien diferenciado, un liposarcoma desdiferenciado, un mixofibrosarcoma, un sarcoma pleomórfico indiferenciado, un tumor fibroso solitario maligno y un tumor maligno de la vaina del nervio periférico.

Solo un caso (0.2%) cumplió con los requisitos para ser definido como sarcoma radio inducido. Se trata de un angiosarcoma de la clavícula que se originó el área de radiación para tratamiento de un carcinoma epidermoide en esa región cuatro años previos.

DISCUSIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son un grupo heterogéneo de neoplasias con diferentes características clínico-patológicas que representan menos del 1% de todas las neoplasias malignas sólidas en adultos. En nuestro estudio los sarcomas de tejidos blandos representaron 1.9% de todos los casos analizados. Los sarcomas ocurren en 2 a 4 personas por cada 100.000 habitantes. [2,5,11,18] Por tanto, es necesario para su manejo un abordaje multidisciplinario en centros especializados de referencia de sarcomas. Aunque existen tratamientos bien establecidos para el manejo de muchos tipos de neoplasias malignas, el estándar óptimo de atención de los sarcomas en adultos aún está en evolución. En este sentido, la UMAE Hospital de Oncología, es un centro oncológico que concentra un gran número de pacientes de toda la república mexicana con esta patología, permitiendo generar proyectos de investigación y experiencia en su diagnóstico y tratamiento. Históricamente, el estándar para el control local de estos tumores ha sido la amputación. Las evoluciones en el tratamiento multimodal han visto un cambio hacia la preservación de la extremidad. Los avances en la cirugía para preservar la extremidad han visto que la calidad de vida en pacientes con sarcoma mejora drásticamente. Sin embargo, la extirpación quirúrgica no planificada de sarcomas de tejidos blandos sigue siendo un dilema de tratamiento importante en el control de la enfermedad local. Es imperativa la necesidad de generar líneas de investigación que analicen a este grupo heterogéneo de neoplasias de tejidos blandos en nuestra población.

La incidencia alcanza los 230/millones/año en el grupo de edad de 85 años y más, lo que muestra un predominio masculino con un aumento en la proporción hombre: mujer de 1.9:1. [19]. La edad promedio de presentación de sarcomas en nuestra población fue de 56 años en general. Esta edad promedio resulto ser siete años más temprana a la informada en otros estudios a nivel mundial [5]. Pero resultó parecida a la observada en otros estudios nacionales [7,9], así como en aquellos realizados en Latinoamérica [21,21]. El 77% de nuestros pacientes presentaron una edad mayor a 45 años al momento del diagnóstico y sólo 33% fueron menores de 45 años. En nuestra serie, los sarcomas de tejidos blandos se presentaron con mayor frecuencia en el género masculino (56%). Estos resultados contrastan con lo observado por un grupo francés que señalo que los

sarcomas de tejidos blandos en su población resulto más frecuentes en el género femenino [5]. Así mismo, Flores y cols [11] García y cols [9] y Diaz Plascencia y cols [21] también observaron que los sarcomas son más frecuentes en mujeres.

El estudio apropiado de un paciente con sarcoma de tejidos blandos debe comenzar con una cuidadosa historia clínica y examen físico. Elementos importantes de la historia clínica son la duración de la masa, la tasa de crecimiento, presencia de dolor, debilidad o entumecimiento, antecedentes de trauma o exposición a radiación, antecedentes heredofamiliares e historia de tabaquismo. Debe tener en cuenta el tamaño y consistencia del tumor, presencia de dolor a la palpación, sitio anatómico, su relación con la fascia y estructuras neurovasculares y exploración de ganglios linfáticos. De acuerdo con Dyrop y cols. [22] los síntomas de alarma para los pacientes con sarcomas de tejidos blandos son: tumor de tejidos blandos de más de 5 cm, de localización profunda en contacto con la fascia, de crecimiento rápido, tumor óseo palpable o dolor óseo profundo persistente. En su serie, solo un tercio de los pacientes con sarcoma se presentan con estos datos, el resto son descubiertos de manera incidental. Para los sarcomas de tejidos blandos la combinación con mayor sensibilidad y especificidad fueron los tumores de más de 5 cm de localización profunda. García del Muro y cols. [23] también establecieron signos de alarma en su Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico de Sarcomas de Tejidos Blandos del Grupo Español: tumor mayor de 5 cm, incremento reciente en el tamaño del tumor, localización profunda y dolor. En nuestra serie el signo más frecuente fue el aumento volumen (100%), que estuvo en relación al tamaño del tumor. El tamaño promedio de los tumores en nuestro grupo de pacientes fue de 12.9 cm. Los sarcomas de mayor tamaño promedio fueron los liposarcomas desdiferenciados y sarcomas indiferenciados. Más del 56% de los casos presentaron tumores mayores a 10 cm. Los liposarcomas desdiferenciados de mayor tamaño se localizaba en retroperitoneo. Grimer y cols [24] describen en un periodo de 15 años que los sarcomas de tejidos blandos tuvieron un tamaño promedio de 10 cm. De acuerdo con Salcedo Hernández y cols. [25] el tamaño promedio de los sarcomas de tejidos blandos de las extremidades en el Instituto Nacional de Cancerología fue de 11.8 cm. Los tumores de entre 5 y 10 cm fueron los más comunes. En este estudio se determinó que entre mayor fue el tamaño del tumor menor fue la supervivencia los cinco años del paciente: 79% en menores de 5 cm, 65% para aquellos entre 5 y 10 cm, 64% para aquellos entre 10 y 15 cm, 55% para aquellos entre 15 y 20 cm y 38% para aquellos mayores a 20 cm.

Observamos que el tiempo promedio de evolución desde que el paciente noto alguna sintomatología hasta que fue referido a nuestra unidad fue de 17.1 meses. Johnson y cols. [26] menciona en su estudio que el tiempo promedio desde que el paciente tiene alguna sintomatología hasta que es referido a su unidad fue de 28 meses. Rougraff y cols. [27] indicaron que el tiempo de evolución desde que el paciente nota el tumor hasta el momento

del diagnóstico fue en promedio de 4 meses en los casos de sarcomas de alto grado. Es preocupante que el tiempo de evolución sea mayor a un año y medio. Nosotros consideramos que el tiempo promedio de evolución mayor a seis meses es un factor importante que favorece que los tumores alcancen un mayor tamaño y que dificulte su extirpación. Si bien los sarcomas de tejidos blandos son neoplasias poco frecuentes es importante alertar a los trabajadores de la salud para su detección oportuna, que permita referir a los pacientes lo más rápido posible a centros oncológicos para su pronto manejo. Todo con el propósito de mejorar la expectativa de vida. Por otra parte, es necesario reducir los tiempos de referencia, implementando cursos y pláticas enfocados a difundir información de los sarcomas de tejidos blandos en nuestra comunidad.

Según la clasificación actual de la Organización Mundial de la Salud existen más de 80 subtipos de sarcomas derivados del cartílago, los músculos, los vasos sanguíneos, los nervios y el tejido adiposo. Algunos de los cuales son entidades conocidas y otras que aún se encuentran en estudio. (28) Los sarcomas constituyen menos del 1% de todas las neoplasias, lo que a menudo resulta en un retraso en el diagnóstico. En nuestra serie los sarcomas más comunes fueron los liposarcomas bien diferenciados, sarcomas fusocelulares, liposarcomas mixoides, sarcomas sinoviales y mixofibrosarcomas. En contraste con lo encontrado en el RARECARE [3] donde los leiomiomas fueron los sarcomas más frecuentes. Esta aseveración es justificada por los autores al mencionar que muchos de esos diagnósticos fueron hechos en años en los cuáles no se contaban con estudios para excluir esa posibilidad, por lo que algunos de estos casos pueden corresponder a lo que actualmente conocemos como sarcoma pleomórfico indiferenciado. En la mayoría de los artículos revisados con respecto a la presentación por tipo histológico de los sarcomas de tejidos blandos no se habla de la frecuencia en cada región anatómica. Este trabajo desglosa por región anatómica los diferentes tipos histológicos y su frecuencia. También, se muestra la frecuencia de cada categoría histológica de acuerdo con la OMS.

Estudios clínicos y epidemiológicos han mostrado que el sitio anatómico más frecuente de los sarcomas de tejidos blandos son las extremidades, siendo el miembro inferior una ubicación más común que el miembro superior, con una distribución del 28% al 12% de todos los sarcomas de tejidos blandos, respectivamente. El muslo es el sitio más común en el cuerpo para los sarcomas de tejidos blandos, con el 44% de todos los sarcomas de tejidos blandos de las extremidades. [29] En comparación con estudios epidemiológicos realizados en Alemania [30], los sarcomas de la extremidad superior y de retroperitoneo fueron más comunes en nuestra población. En el estudio del Instituto Nacional de Cancerología solo se enfocó la atención en los sarcomas de extremidades, también siendo la extremidad inferior más frecuentes. Se decidió no incluir a los sarcomas de

Kaposi de tejidos blandos en el presente estudio, ya que la presentación fuera de los tejidos blandos es muy común. [31,32] El estadio de los sarcomas se calcula de acuerdo con lo establecido por la American Joint Committee on Cancer [33] con base en el tipo histológico, grado histológico, tamaño, diseminación a ganglios linfáticos y metástasis. Algunas de las debilidades de este estudio son que no se incluyó la etapa clínica, no se registró el grado de acuerdo con los criterios de la FNCLCC. Estas son áreas de oportunidad que pueden ser abordadas en futuros protocolos con la base de datos creada. La base de datos de estudio puede ser ampliada para complementar y fortalecer nuestros resultados.

En nuestra serie sólo un caso de sarcoma de tejido blando fue asociado a radiación el cual represento el 0.2% del total de todos los reportes revisados. Kim y cols. [34] observaron en su serie que los sarcomas radioinducidos son más comunes en mujeres, se presentan a una edad promedio de 55 años, se asocian a dosis altas de radioterapia (>60Gy), en pacientes que recibieron quimioterapia, son más frecuentes en tronco y cabeza y cuello, son comúnmente osteosarcomas, histiocitomas fibrosos malignos o angiosarcomas. Nuestro caso se presenta en una paciente con datos similares a los descritos en la bibliografía internacional. Estos pacientes tienen peor pronóstico, pero pueden ser candidatos a cirugía con intento curativo.

Una serie de sarcomas están asociados con anomalías genéticas específicas y nuestra comprensión de los eventos moleculares nos ayudan no sólo a mejorar la precisión diagnóstica de diferentes subtipos histológicos, sino también a individualizar los enfoques de tratamiento para mejorar los resultados clínicos. (35, 36, 37.) De acuerdo con Farid y cols [38] el síndrome más comúnmente asociado a sarcomas de tejidos blandos es la neurofibromatosis tipo 1. Este síndrome está asociado con el desarrollo de tumores malignos de la vaina del nervio periférico en 2.2% de los sarcomas de tejidos blandos. Otros síndromes hereditables asociados a sarcomas son Li-Fraumeni, retinoblastoma hereditable, Carney-Stratakis (paragangliomas y GIST), poliposis adenomatosa familiar, complejo de esclerosis tuberosa y leiomiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales. Demiralp y cols. [39] así como Ferrari y cols. [40] describieron que los sarcomas más comúnmente asociados a neurofibromatosis tipo 1 son el tumor de la vaina del nervio periférico maligno y el rhabdomyosarcoma pleomórfico. En nuestro estudio identificamos seis casos de sarcomas de tejidos blandos relacionados con algún síndrome familiar. Cinco pacientes presentaron neurofibromatosis tipo 1 asociada a tumor de la vaina de nervio periférico maligno. Solo un caso estuvo relacionado con síndrome de Li-Fraumeni. Este caso no fue corroborado por métodos moleculares, pero cumple con los criterios clínicos de Chompret: cánceres de presentación familiar (mama, sarcomas, tumores del sistema nervioso central, carcinoma adrenocortical, leucemias y carcinoma

pulmonar) en menores de 46 años y un familiar de primera o segunda línea con síndrome de Li-Fraumeni con edad menor de 56 años, tumores primarios múltiples y cánceres raros [41].

Aunque no es técnicamente difícil, la planificación y ejecución de la biopsia de un sarcoma de tejidos blandos sospechoso, se debe realizar con cuidado y teniendo en cuenta el posterior procedimiento de resección definitiva. Para la mayoría de las masas de tejidos blandos, se prefiere una biopsia con aguja gruesa, que es mínimamente invasiva y se puede realizar guiada por imagen. La biopsia con aguja gruesa tiene una precisión diagnóstica del 84-90%. [42,43] Un punto que no fue originalmente planeado fue el determinar cuántos de los sarcomas fueron diagnosticados por medio de biopsia por aguja de corte. Solo 16 casos (3.3%) fueron diagnosticados por biopsia con aguja de corte. Mientras que en la bibliografía se recomienda el uso rutinario de la biopsia de aguja de corte en caso de tumores de tejidos blandos mayores de 5 cm o de 4 semanas o más de evolución. [44] Consideramos que la biopsia con aguja de corte es subutilizada en nuestro medio.

CONCLUSIONES

Este estudio es uno de los primeros en México en el cual se determina la frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos de acuerdo con su tipo histológico. La edad de presentación promedio de nuestros pacientes es 10 años menor a la que se ha informado en Europa. Los sarcomas de tejidos blandos en nuestra población son más frecuentes en el género masculino, asociados a aumento de volumen y dolor. El tiempo de evolución promedio desde el inicio de los síntomas hasta el envío a nuestra unidad es mayor a 6 meses lo que favorece que los pacientes lleguen a nuestra Unidad con tumores de gran tamaño, y por lo tanto en algunas ocasiones difíciles de reseccionar. En este sentido, es importante implementar cursos enfocados a la detección oportuna y dirigidos a médicos generales y cualquier trabajador de la salud con el objetivo de reducir los tiempos de referencia a centros oncológicos de tercer nivel. Los sarcomas asociados a síndromes hereditables familiares son raros. Los sarcomas asociados a síndromes se asociaron con mayor frecuencia a neurofibromatosis tipo 1. Es importante continuar con esta línea de investigación para generar un mayor conocimiento que permita mejorar el rendimiento diagnóstico, entender su biología y manejo de este grupo de pacientes en nuestra población.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Dodd LG, Bui MM. Atlas of soft tissue and bone pathology with histologic, cytologic, and radiologic correlations. Primera edición. 2015, Demos Medical.
- 2.- Fletcher C. WHO classification of tumours of soft tissue and bones. 4ta, Ed. Lyon, Francia: International Agency for Research on Cancer. 2013. 468pp
- 3.- Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirlaque MD. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: Report from the RARECARE project. *European J Cancer* 2013;49: 684–695.
- 4.- Ferrari A, Sultan I, Huang TT, Rodriguez-Galindo C, Shehadeh A, Meazza C, Ness KK, Casanova M, Spunt SL. Soft tissue sarcoma across the age spectrum: A population-based study from the surveillance epidemiology and end results database. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57:943–949.
- 5.- Ducimetière F, Lurkin A, Ranchère-Vince D, Decouvelaere AV, Péoc'h M, Istier L, Chalabreysse P, Muller C, Alberti L, Bringuier PP, Scoazec JY, Schott AM, Bergeron C, Cellier D, Blay JY, Ray-Coquard I. Incidence of sarcoma histotypes and molecular subtypes in a prospective epidemiological study with central pathology review and molecular testing. *PLoS ONE* 2011;6(8):e20294.
- 6.- Ogura K, Higashi T, Kawai A. Statistics of soft-tissue sarcoma in Japan: report from the bone and soft tissue tumor registry in Japan. *J Orthopaedic Science* 2017;22:755-764.
- 7.- De la Maza Astiazaran C, González Vergara C, Bieletto Trejo O. Estudio retrospectivo de la incidencia de sarcomas en un hospital general privado de la Ciudad de México. *Acta Médica Grupo Ángeles* 2018;16(1).
- 8.- Salcedo Hernandez R A, Lino Silva L S, Mosqueda Taylor A, Luna Ortiz K. Soft tissue sarcomas of the head and neck. Clinical and pathological evaluation of 108 cases in Mexico. *J Cranio-Maxillo-Facial Surg* 2014;xxx:1-6.
- 9.- Garcia Aceituno L, Villareal Garza C, Perfecto M, León Rodríguez E. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: Experience at a single institution in Mexico. *World J Surg* (2010) 34:1511–1516.

- 10.- Baena Ocampo L C, Ramírez Pérez E, Linares González L M, Delgado Chávez R. Epidemiology of bone tumors in Mexico City: retrospective clinicopathologic study of 566 patients at a referral institution. *Ann Diagn Pathol* 2009;13:16–21.
- 11.- Flores Vázquez F, Lujan Castilla P J, Bautista Hernández G, Lara Gutiérrez C A, Martínez Macías R, Moreno Jiménez S. Sarcomas de tejidos blandos en adultos: Experiencia en el Hospital General de México. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2004;67(3):135-139.
- 12.- López Pérez E G. Sarcomas de tejidos blandos. Revisión de cinco años en el Hospital Juárez de México. [disertación] México, D.F.: Universidad Nacional Autónoma de México; 2000. p:28.
- 13.- Meneses García A, Ruiz Godoy L M, Beltrán Ortega A B, Sanchez Cervantes F, Tapia Conyer R, Mohar A. Principales neoplasias malignas en México y su distribución geográfica (1993-2002). *Rev Inv Clin* 2012;64(4):322-329.
- 14.- Cahan W G, Woodward H Q, Higinbotham N L, Stewart F W, Coley B L. Sarcoma arising in irradiated bone. *Cancer* 1948;1:3–29.
- 15.- CÁMARA DE DIPUTADOS DEL H. CONGRESO DE LA UNIÓN. Secretaría General. Secretaría de Servicios Parlamentarios. Diario Oficial de la Federación. Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud. Dos de abril de 2014. Ciudad de México, Distrito Federal. http://www.diputados.gob.mx/LeyesBiblio/regley/Reg_LGS_MIS.pdf
- 16.- World Medical Association (WMA) Declaration of Helsinki – Ethical principles for medical research involving human subjects. 2013. <https://www.wma.net/policies-post/wma-declaration-of-helsinki-ethical-principles-for-medical-research-involving-human-subjects/>
- 17.- Nijhawan P L, Janodia M D, Muddukrishna B S, Bhat K M, Bairy K L, Udupa N, Musmade P B. Informed consent: Issues and challenges. *J Adv Pharm Technol Res.* 2013;4(3):134–140.
- 18.- Burningham Z, Hashibe M, Spector L, Schiffman J D. The epidemiology of sarcoma. *Clin Sarcoma Res* 2012, 2:14.
- 19.- Vodanovich D A, Choong P F. Soft-tissue Sarcomas. *Indian J Orthop.*2018;52(1):35-44.

- 20.- Diaz Plasencia J, Salazar Roncal J, Pomatanta Plasencia J, Tantalean E, Guzman C. Cuadro clínico - patológico y factores pronósticos de sobrevida en adultos con sarcomas de partes blandas. *Rev Med Hered* 1997; 8:129-141
- 21.- Varela C S, Valenzuela S P, Yacsich M M, Carrasco C L. Tasas de incidencia y caracterización de sarcomas en la provincia de Valdivia. *Cuad. Cir.* 2005;19:27-32.
- 22.- Dyro H B, Vedsted P, Safwat A, Margety-Nielsen K, Hansen B H, Jorgensen P H. Alarm symptoms of soft-tissue and bone sarcoma in patients referred to a specialist center. *Acta Orthopaedica* 2014; 85(6):657-662.
- 23.- García del Muro X, de Alava E, Artigas V, Bague S, Braña A, Cubedo R. Clinical practice guidelines for the diagnosis and treatment of patients with soft tissue sarcoma by the Spanish group for research in sarcomas (GEIS). *Cancer Chemother Pharmacol* (2016);77:133–146.
- 24.- Grimer R J. Size matters for sarcomas! *Ann R Coll Surg Engl* 2006;88: 519–524.
- 25.- Salcedo Hernandez R A, Lino Silva L, Cantú de León D, Herrera Gómez A, Martínez Said H, Menses García A. Importance of tumor size in soft tissue sarcomas: a proposal for a nomogram based on a score system to staging soft tissue sarcomas in the postoperative setting. *Med Oncol* 2014;31:873.
- 26.- Johnson G D, Smith G, Dramis A, Grimer R J. Delays in Referral of Soft Tissue Sarcomas. *Hindawi Publishing Corporation Sarcoma* 2008;378574:7.
- 27.- Rougraff B T, Lawrence J, Davis K. Length of Symptoms Before Referral. Prognostic Variable for High-grade Soft Tissue Sarcoma? *Clin Orthop Relat Res* 2012;470:706–711.
- 28.- Organization WH. Classification of tumours of soft tissue and bone. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2013.
- 29.- Gerrand C H, Bell R S, Wunder J S, Kandel R A, O'Sullivan B, Catton C N. The influence of anatomic location on outcome in patients with soft tissue sarcoma of the extremity. *Cancer*, 2003;97(2):185-492.
- 30.- Saltus C W, Calingaert B, Candrilli S, Lorenzo M, D'yachkova Y, Otto T. Epidemiology of adult soft-tissue sarcomas in Germany. *Hindawi. Sarcoma*, 2018;5671926:11.
- 31.- Radu O, Pantanowitz L. Kaposi Sarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 2013;137(2):289-294.

- 32.- Brambilla L, Boneschi V, Taglioni M, Ferrucci S. Staging of classic Kaposi's sarcoma: a useful tool for therapeutic choices. *Eur J Dermatol* 2003;13;83-86.
- 33.- American Joint Committee on Cancer. *AJCC Cancer Staging Manual*. 8va edicion. Amin Mahul B. Springer International Publishing, 2018. P:1032.
- 34.- Kim K S, Chang J H, Choi N, Kim H S, Han I, Moon K C. Radiation-induced sarcoma: A 15-year experience in a single large tertiary referral center. *Cancer Res Treat*. 2016;48(2):650-657.
- 35.- Ajithkumar TV, Hatcher H. Multidisciplinary management of sarcomas –Where are we now? *Clin Oncol* 2017:467-470.
- 36.-Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: and update base on the 2013 (4th) edition. *Pathology* 2014;46(2):95-104.
- 37.- Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours –an update base on the new 2013 WHO classification. *Histopathology* 2014;64(1):2-11.
- 38.- Farid M, Ngeow J. Sarcomas Associated with genetic cancer predisposition syndromes: A review. *The Oncologist* 2016;21:1002–1013.
- 39.- Demiralp B, Ozdemir M T, Eler K, Basbozkurt M. Type 1 neurofibromatosis and adult extremity sarcoma A report of two cases. *Acta Orthop Belg*, 2007;73:403-407.
- 40.- Ferrari A, Bisogno G, Macaluso A, Casanova M, D'Angelo P, Pierani P. Soft-tissue sarcomas in children and adolescents with neurofibromatosis Type 1. *Cancer*, 2007;109(7):1406-1412.
- 41.- Bougeard G, Renaux-Petel M, Flaman J M, Charbonnier C, Fermeij P, Belotti M. Revisiting Li-Fraumeni syndrome from TP53 mutation carriers. *J Clin Oncol*, 2015;33(21):2345-2351.
- 42.-Adams SC, Potter BK, Pitcher DJ, Temple HT. Office based core needle biopsy of bone and soft tissue malignancies: an accurate alternative to open biopsy with infrequent complications. *Clin Orthopaedics Related Res* 2010;10:2774-2780.
- 43.-Skrzynski MC, Biermann JS, Montag A, Simon MA. Diagnostic accuracy and charge-savings of outpatient core needle biopsy compared with open biopsy of musculoskeletal tumors. *J Bone Joint Surg* 1996;78:644-649.
- 44.- Morrison B A. Soft tissue sarcomas of the extremities. *Bumc Proc* 2003;16:285–290.