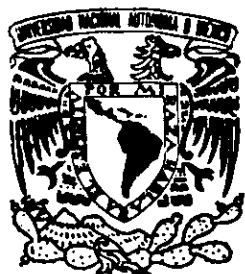


11201
14



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

"SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS. REVISION DE CINCO AÑOS EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO"

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

ESPECIALISTA EN ANATOMIA

P A T O L O G I C A

P R E S E N T A :

DRA. EVA GUADALUPE LOPEZ PEREZ



MEXICO, D. F.

280930

FEBRERO 2000.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.



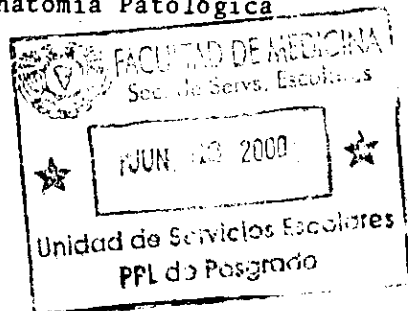
Castillo

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO
DIVISION DE ENSEÑANZA

Dr. Jorge Alberto Del Castillo Medina
Jefe de Enseñanza del Hospital
Juárez de México

Cortés

Dra. Evelyn Cortés Gutiérrez
Profesor Titular del Curso de
Especialización de Anatomía Patológica



Gracias a Dios sobre todas las cosas, -
Gracias a mi Familia, maestros, amigos;
pero muy en especial a mi Madre por su
ejemplo y motivación, y a ti Salvador -
por tu apoyo y el amor tan grande que -
me das.

I N D I C E

	PAG.
- INTRODUCCION.	1
- TITULO.	11
- OBJETIVOS	11
- HIPOTESIS	12
- CRITERIOS DE INCLUSION.	13
- CRITERIOS DE EXCLUSION.	13
- MATERIAL Y METODOS.	15
- RESULTADOS.	16
- CONCLUSIONES.	24
- BIBLIOGRAFIA.	28

I N T R O D U C C I O N

Los tumores de tejidos blandos constituyen un amplio y heterogeneo grupo de lesiones originadas en los tejidos -- blandos somáticos, excluyendo los originados en mediastino y los de origen visceral, algunos discuten si el retroperitoneo debe incluirse o no, al igual que las lesiones de la dermis, como es el caso del sárcoma de Kaposi, sin embargo Enzinger, uno de los expertos patólogos en está área incluye - a ambos en este grupo de lesiones.

Tradicionalmente los sárcomas han sido clasificados de acuerdo a su histogénesis, es decir, las células de las - cuales se originan, sin embargo con todos los avances de la ciencia en general y en este caso en los estudios especiales para patología, tales como microscopía electrónica, inmuno-- histoquímica y citometría de flujo, se sabe ahora que existen lesiones derivadas de células mesenquimatosas muy primitivas y que en ocasiones son muy difíciles de clasificar, y por otra parte lesiones que se creían una entidad bien definida por su comportamiento biológico y patrón histológico; - actualmente se sabe que corresponde simplemente a eso: un patrón histológico que refleja un sárcoma poco diferenciado o pleomórfico de alto grado, tal es el caso del histiocitoma - fibroso maligno, una lesión que durante muchos años fue considerada como una entidad específica y que actualmente se -- considera sárcoma pleomórfico con patrón "fibrohistiocitoi-- de" que en la mayoría de los casos corresponde a liposárco-- mas de alto grado.

El interés por el estudio adecuado de los sárcomas - se ha incrementado en los últimos veinte años, al igual que la frecuencia de su diagnóstico. Cada vez se cuenta con más recursos para un diagnóstico específico de estas lesiones so

bre todo por que los diagnósticos diferenciales en ocasiones son muchos y de gran importancia para normar la conducta del médico tratante, tal es el caso de la importancia de diferenciar un schwannoma maligno de un melanoma desmoplásico, dado que el manejo es totalmente distinto.

Para poder conocer más acerca de estas neoplasias; el primer paso es saber en nuestra población con que frecuencia general se presentan y específicamente cuáles se han -- diagnosticado con mayor frecuencia; éste es el paso principal.

En la literatura existe mucha concordancia al mencionar al liposarcoma como la neoplasia mesenquimatosa maligna más frecuente en el adulto; cuando se habla de sarcomas en niños existe mucha controversia, algunos mencionan al sarcoma de Ewing extraesquelético, otros al rhabdomyosarcoma y -- otros más también refieren al liposarcoma. Pero esos son -- datos en poblaciones muy diferentes a la nuestra.

En cuanto a la patogénesis se menciona que la gran mayoría de los sarcomas se originan en una neoplasia mesenquimatosa benigna pre-existente, sin embargo esto no es posible de corroborarse en todos los casos, ya que son neoplasias, en su mayoría de muy rápido crecimiento que infiltran y destruyen los tejidos adyacentes, de modo que en el estudio histológico es difícil o imposible identificar las zonas de la neoplasia pre-existente y lo que fundamenta dicha aceveración son los antecedentes clínicos en la mayoría, -- tal como ocurre con la hipótesis que el trauma es un antecedente importante, el cual logra documentarse en muchos de los casos, sin embargo a esta teoría se contrapone el hecho de que individuos con traumas de repetición no presentan mayor frecuencia de sarcomas que el resto de la población --

(por ejemplo futbolistas).

En cuanto al pronóstico de estas lesiones son muchos los puntos que deben valorarse para emitir un pronóstico, estos son tamaño de la lesión, ya que hay lesiones que su tamaño por sí sólo ya hace el diagnóstico, por ejemplo una lesión de tejido adiposo de 4cm. de diámetro muy seguramente es sólo un lipoma, en cambio una lesión de tejido adiposo de 28cm. de diámetro es casi seguro que se trate de un liposarcoma. La localización superficial o profunda de la lesión es otro factor importante, al igual que el patrón histológico, a mayor pleomorfismo, mayor grado de agresividad de la lesión lo que se traduce en peor pronóstico. Los márgenes quirúrgicos al momento de la resección de la lesión deben ser lo más amplios posibles, las neoplasias mesenquimatosas aún las benignas sino son completamente resecadas con mucha frecuencia recidivan. El grado microscópico expresado por el número de mitosis no sólo es importante para gradificar; en ocasiones es el criterio más importante para distinguir una lesión benigna de una maligna, tal es el caso de los tumores de músculo liso. Un leiomioma se distingue de un leiomyosarcoma principalmente por el número de mitosis, a esto se agregan el pleomorfismo nuclear y la invasión, pero en ausencia de estos dos últimos y con la presencia de mitosis ATÍPICAS se hace el diagnóstico de malignidad, esto no significa que el pleomorfismo no sea significativo, ya que es incluso el parámetro que permite ponerle el apellido a algunas lesiones, por ejemplo "rhabdomyosarcoma pleomórfico". La Aneuploidia celular, es otro punto importante, se considera que las células aneuploides tienen mayor proliferación lo que se traduce en peor pronóstico, sin embargo este parámetro por sí sólo no tiene valor, por lo que se debe estudiar en el contexto de mitosis atípica, pleomorfismo, etc. en cuyo caso adquiere gran valor.

La siguiente es una de las tablas más completas de la clasificación de los tumores de tejidos blandos:

- I. TUMORES FIBROSOS:
 - A. Tumores benignos
incluye trece entidades
 - B. Fibromátosis
 - a) Superficial (tres subtipos)
 - b) Profunda (cinco subtipos)
 - C. Tumores malignos
Fibrosárcoma (tres subtipos)

- II. TUMORES FIBROHISTIOCITARIOS:
 - A. Tumores benignos
incluye cuatro entidades
 - B. Tumores de grado intermedio
incluye cinco entidades
 - C. Tumores malignos
histiocitoma fibroso maligno (cuatro subtipos)

- III. TUMORES DE TEJIDO ADIPOSO:
 - A. Tumores benignos
incluye once entidades
 - B. Tumores malignos
liposárcoma (cinco subtipos)

- IV. TUMORES DE MUSCULO LISO:
 - A. Tumores benignos
incluye cinco entidades
 - B. Tumores malignos
leiomiomasarcoma
leiomiomasarcoma epitelioides

V. TUMORES DE MUSCULO ESTRIADO:

- A. Tumores benignos
cuatro entidades
- B. Tumores malignos
 - 1. rabdomiosarcoma (cinco subtipos)
 - 2. rabdomiosarcoma con diferenciación ganglionar
(ectomesenquimoma)

VI. TUMORES DE VASOS SANGUINEOS Y LINFATICOS:

- A. Benignos
incluye siete entidades
- B. Tumores de grado intermedio
 - 1. hemangioendotelioma (tres subtipos)
- C. Tumores malignos
 - 1. angiosarcoma y linfangiosarcoma
 - 2. sárcoma de Kaposi

VII. TUMORES PERIVASCULARES

- A. Tumores benignos
incluye tres entidades
- B. Tumores malignos
 - 1. tumor glómico maligno
 - 2. hemangiopericitoma maligno

VIII. TUMORES SINOVIALES:

- A. Tumores benignos
una entidad con dos subtipos
- B. Tumores malignos
sárcoma sinovial (dos subtipos)
tumor maligno de vaina tendinosa

IX. TUMORES MESOTELIALES:

- A. Tumores benignos
incluye cuatro entidades

- B. Tumores malignos
 - 1. tumor fibroso maligno de pleura o peritoneo.
 - 2. mesotelioma difuso (tres subtipos).

X. TUMORES NEURALES:

- A. Tumores benignos
incluye catorce entidades
- B. Tumores malignos
 - 1. schwanoma maligno (tres subtipos)
 - 2. tumor maligno de células granulares
 - 3. sárcoma de células claras
 - 4. schwanoma maligno melanocítico
 - 5. tumor de nervio autónomo gastrointestinal
 - 6. tumor neuroectodérmico primitivo

XI. TUMOR PARAGANGLIONICO:

- A. Tumor benigno
- B. Tumor maligno

XII. TEJIDO OSEO Y CASTILAGINOSO EXTRAESQUELETICO:

- A. Tumor benigno
incluye cinco entidades
- B. Tumores malignos
 - 1. condrosarcoma extraesquelético (tres subtipos)
 - 2. osteosarcoma extraesquelético

XIII. TUMOR MESENQUIMATOSO PLURIPOTENCIAL:

- A. Tumores benignos
una entidad
- B. Tumores malignos
 - 1. mesenquimoma maligno

XIV. TUMORES MISCELANEOS:

A. Tumores benignos

incluye ocho entidades

B. Tumores malignos

1. sárcoma alveolar de partes blandas
2. sárcoma epitelioides
3. tumor rabdoide maligno extrarenal
4. tumor desmoplásico de células pequeñas. (1)

Al observar la tabla anterior se puede uno dar cuenta de la amplia gama de lesiones pertenecientes a este grupo, y así deducir la importancia de su estudio.

Aunque en teoría los grupos de las lesiones están -- claramente separados unos de otros en la práctica el diagnóstico de precisión es difícil, incluso existen casos en los que la lesión presenta un patrón "epitelioides", es decir, células ovoides, con abundante citoplasma eosinófilo, que semejan células epiteliales, y no el patrón fusocelular que se esperaría en los sárcomas; en dichos casos el diagnóstico es sumamente difícil, sin embargo en la época actual en la que contamos con otros recursos como la inmunohistoquímica y la microscopía electrónica el diagnóstico se sustenta, confirma o corrige con exactitud.

Las principales reacciones de inmunohistoquímica que se utilizan y su utilidad en el diagnóstico de sárcomas de tejidos blandos se resumen en el siguiente cuadro:

(1) Enzinger, Softtissue tumors, 1995, pp. 7-9.

	MIOG	ACTME	PS-100	DES	KER	HuEu	F-VIII	VIM	A,AT
Rabdomiosárcoma	++	+	-	+	-	-	-	+-	-
Liposárcoma	-	+-	+-	-	-	-	-	+-	-
Leiomiósárcoma	-	++	-	+	-	-	-	+-	-
Schwanoma	-	-	++	-	-	-	-	-	-
Sárcoma sinovial	-	-	+-	-	++	-	-	+-	-
Angiosárcoma	-	-	-	-	-	++	++	+-	-
Fibrosárcoma	-	-	-	+	-	-	-	++	-
Histiocitoma fibroso	-	-	-	-	-	-	-	+-	++

MIOG = Mioglobina

HuEu = Hullex europenus

ACTME = Actina músculo específico

FVIII = Factor VIII

PS-100 = Proteína S-100

VIM = Vimentina

DES = Desmina

A,AT = Alfa 1 - antitripsina

KER = Keratina

Otro auxiliar de importancia es el estudio de microscopía electrónica, que en casos como el de liposárcoma en el que la inmunohistoquímica es poco útil, la microscopía electrónica (ME) confirma la presencia de vesículas intracitoplásmicas que contienen lípidos. Asimismo, en los casos en los que se sospecha sárcoma, pero el patrón es epitelioide, con este estudio se puede confirmar el origen epitelial o mesenquimatoso de la lesión.

De hecho la microscopía electrónica es tan útil que el Dr. Robert Erlandson propone que cuando un caso va a requerir cuatro o más reacciones de inmunohistoquímica, por costo y rapidez del diagnóstico, es mejor realizar el estudio de ME, con el único inconveniente de que un microscopio electrónico de transmisión (que es el que se utiliza), es muy caro y no en todos los centros hospitalarios se cuenta con él. (2)

Por último es importante hablar acerca del histiocitoma fibroso maligno, una lesión que había sido considerada como una entidad bien establecida, con cuatro subtipos claramente definidos, y que con el advenimiento de nuevas técnicas que permiten la clasificación más exacta de las lesiones, se ha descubierto que gran parte de los que se diagnosticaban como histiocitomas fibrosos malignos son en realidad liposárcomas. (3)

De tal modo que lo que actualmente se consideran verdades absolutas acerca de los sárcomas y clasificaciones perfectamente aceptadas, el día de mañana pueden ser obsoletas, pero para poder llegar a ese punto, primero es necesario conocer cuantos y cuáles son los sárcomas que estamos -

(2) Erlandson RA, Role of electron microscopy..., Human Path; 29:1372-1381, 1998.

(3) Christopher DM, Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma..., Am J. Surg Path, 16 (3):213-228, 1992.

diagnosticando, para más adelante adentrarnos más en su estudio histogenético, inmunohistoquímico, ultra-estructural e incluso citogenético.

TITULO

"SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS. REVISION DE CINCO AÑOS EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

OBJETIVO

GENERAL: Conocer cuántos y cuáles son los sárcomas de tejidos blandos que se han diagnosticado en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Juárez de México, en el período del 1° de enero de 1994 al 31 de diciembre de 1998 (cinco años).

ESPECIFICOS: A) Saber cuántos sárcomas de tejidos blandos se diagnosticaron en cinco años (1994-1998), en el Servicio de Patología del Hospital Juárez de México.

B) Determinar que porcentaje de las neoplasias primarias de tejidos blandos son malignas.

C) Clasificar por su histogénesis los sárcomas de tejidos blandos diagnosticados en el lugar y período mencionados.

D) Los tres sárcomas de tejidos blandos que resulten ser los más frecuentes, conocer su presentación por: - sexo, - localización, - edad.

E) Conocer los tres sitios más frecuentes de presentación de sárcomas de tejidos blandos en el período y lugar mencionados.

TITULO

"SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS. REVISION DE CINCO AÑOS EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

OBJETIVO

GENERAL: Conocer cuántos y cuáles son los sárcomas de tejidos blandos que se han diagnosticado en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Juárez de México, en el período del 1° de enero de 1994 al 31 de diciembre de 1998 (cinco años).

ESPECIFICOS: A) Saber cuántos sárcomas de tejidos blandos se diagnosticaron en cinco años (1994-1998), en el Servicio de Patología del Hospital Juárez de México.

B) Determinar que porcentaje de las neoplasias - primarias de tejidos blandos son malignas.

C) Clasificar por su histogénesis los sárcomas - de tejidos blandos diagnosticados en el lugar y período mencionados.

D) Los tres sárcomas de tejidos blandos que resulten ser los más frecuentes, conocer su presentación por: - sexo, - localización, - edad.

E) Conocer los tres sitios más frecuentes de presentación de sárcomas de tejidos blandos en el - período y lugar mencionados.

H I P O T E S I S

Si hacemos una revisión retrospectiva de los sárcomas primarios de tejidos blandos, que se han diagnosticado en el Hospital Juárez de México, en cinco años, entonces podremos saber cuantos han sido, y clasificarlos por histogénesis, localización, presentación por edad y sexo; y así daremos el primer paso en el estudio de estas lesiones.

CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION

A) INCLUSION

Se incluirán en la revisión todas las biopsias recibidas en el servicio de Anatomía Patológica, del Hospital - Juárez de México, durante el período de el 1° de enero de 1994 al 31 de diciembre de 1998; de todas estas se hará una selección de los sárcomas primarios de tejidos blandos, es decir, neoplasias mesenquimatosas malignas originadas en -- los tejidos blandos extra-esqueléticos, tales son los de -- histogénesis en músculo liso, músculo estriado, tejido adiposo, vasos sanguíneos y/o linfáticos, vaina nerviosa periférica, tejido fibroso, sinovias, origen fibrohistiocitario. Dichas neoplasias deben ser primarias en tejidos blandos. - Se incluirán incluso aquellas lesiones cuyo diagnóstico - - haya sido simplemente de "sárcoma" o "neoplasia mesenquimatosas maligna" aun cuando no se haya especificado su histogénesis, grado o aún cuando el diagnóstico fuese de "compatible con sárcoma", dichos casos al igual que todos los demás deben cumplir la condición de ser diagnosticados como lesiones primarias y no metastásicas.

B) EXCLUSION

Quedan excluidas de este estudio los siguientes:

- * Lesiones neoplásicas mesenquimatosas benignas.
- * Lesiones inflamatorias en tejidos blandos.
- * Lesiones metastásicas en tejidos blandos.
- * Lesiones sarcomatosas en cualquier órgano, esto incluye los casos de sárcomas originados en el estroma gastrointestinal (por ejemplo leiomiomas, sárcoma gástrico), sárcomas de ovario (leiomiomas)

sárcoma primario de ovario), lesiones con patrón "sarcomatoide" (ejemplo carcinoma renal de células claras con patrón sarcomatoide).

- * Lesiones originadas en tejidos blandos cuyo diagnóstico sea simplemente "neoplasia maligna poco diferenciada", ya que no se especifica si su origen es epitelial, mesenquimatoso o neuroectodérmico.
- * Asimismo quedan excluidas las lesiones que aunque aparentemente se originan en tejidos blandos su origen es neuroectodérmico y estos son los casos de el melanoma y paraganglioma.

M A T E R I A L

Y

M E T O D O S

Este es un estudio retrospectivo en el que la información se obtuvo del archivo del servicio de Patología en el que se revisaron 34,774 reportes de diagnóstico de biopsias. Posteriormente se seleccionaron los casos en base a los criterios de inclusión y exclusión.

Los casos que cubrieron los requisitos de selección se capturaron. Los datos necesarios para el estudio fueron: el número de biopsias (este para poder revisar la laminilla (s) en caso necesario), el diagnóstico anatomopatológico específico, sexo, edad y localización; todos ellos fueron datos necesarios para cubrir los objetivos y son datos que están contenidos en la hoja de reporte del diagnóstico. También se capturó el número de expediente, el cual se utilizó en aquellos casos en los que en la hoja de reporte faltó alguno de los datos necesarios (edad, sexo, localización), para de este modo acudir al archivo clínico a consultar los datos faltantes en el expediente.

Una vez obtenido el listado de casos incluidos con datos completos se clasificaron de acuerdo a su histogénesis y a su localización.

Aquellos casos en los que la edad o la localización fueron muy poco frecuentes para lo reportado en la literatura, se revisaron las laminillas, que fueron exclusivamente los cortes originales en los que se hizo el diagnóstico y tenidos con hematoxilina y eosina.

R E S U L T A D O S

Se revisaron 34,774 reportes de biopsia, de los cuales 934 son neoplasias primarias de tejidos blandos, 762 de estas son benignas y 161 malignas. En la siguiente tabla se muestra el número de tumores benignos, de grado intermedio y malignos diagnosticados en cada año de esta revisión.

TABLA No. 1

	BENIGNAS	GRADO INTERMEDIO	MALIGNAS	TOTAL	No. DE BIPOSIAS POR AÑO
1994	152	4	39	195	6,266
1995	130	2	38	170	6,730
1996	166	1	27	194	6,924
1997	149	1	30	180	7,384
1998	165	3	27	195	7,470
TOTAL	762	11	161	934	34,774

Cabe mencionar que las neoplasias consideradas de -- grado intermedio son el hemangiopericitoma (4 casos en los cinco años) y el dermatofilorosárcoma protuberans (7 casos).

Aunque no es parte de los objetivos de este trabajo, vale la pena mencionar que de las 934 neoplasias 452, es decir, el 48.3%, tuvieron el diagnóstico de lipomas. En la tabla No. 2 se señala el número de lipomas diagnosticados por año.

TABLA No. 2

1994	1995	1996	1997	1998	TOTAL
83	79	92	99	99	452

Como parte de los objetivos esta mostrar el porcentaje que ocupan los sarcomas dentro de las neoplasias primarias de tejidos blandos de esta revisión. La tabla No. 3 nos muestra estos datos.

TABLA No. 3

	BENIGNAS *	GRADO INTERMEDIO *	MALIGNAS *	No. TOTAL § (100%)
1994	77.9	2.1	20	195
1995	76.4	1.2	22.3	170
1996	85.6	0.5	13.9	194
1997	82.8	0.5	16.7	180
1998	84.6	1.5	13.9	195

* Cifras expresadas en porcentaje.

§ Total de tumores de tejidos blandos.

Una vez obtenidas las cifras señaladas los sárcomas, es decir, las neoplasias malignas, se clasificaron en 10 grupos de acuerdo a su histogénesis, dichos grupos se obtuvieron de revisar las clasificaciones de la literatura. Con fines de expresarlo en tablas y para un manejo más fácil se --

utilizaron las siguientes claves y su interpretación, que son las empleadas en toda la investigación.

- 0 = Sárcoma no clasificado o neoplasia mesenquimatosa maligna.
- 1 = Fibrosárcoma.
- 2 = Histiocitoma fibroso maligno.
- 3 = Liposárcoma.
- 4 = Leiomiosárcoma.
- 5 = Rabdomiosárcoma.
- 6 = Sárcomas de origen vascular (a: angiosárcoma y b: sárcoma de Kaposi).
- 7 = Sárcoma sinovial.
- 8 = Schwanoma maligno.
- 9 = Condrosárcoma y osteosárcoma extraesquelético.
- 10 = Misceláneos (sárcomas de histogénesis incierta, que -- incluyen sárcoma alveolar, sárcoma epitelióide, tumor rabdoide).

Se clasificaron todos los sárcomas, por año y en base a su histogénesis, el resultado se muestra en la tabla No. 4 con las claves previamente descritas.

TABLA No. 4

	1994	1995	1996	1997	1998	T O T A L	
						No.	%
0	5	3	0	1	2	11	6.8
1	0	0	1	0	0	1	0.6
2	2	8	2	4	5	21	13.0
3	7	5	9	8	3	32	19.8
4	6	7	0	2	1	16	9.9
5	6	1	3	0	2	12	7.4
6	1	3	6	6	5	21	13.0
7	4	0	1	5	2	12	7.4
8	5	11	5	3	7	31	19.2
9	1	0	0	0	0	1	0.6
10	2	0	0	1	0	3	1.8

De esta manera podemos observar que los tres sárcomas más frecuentes primarios de tejidos blandos son en primer lugar el liposárcoma (19.8%), en segundo lugar el Schwannoma maligno (19.2%) y en tercer lugar se encuentran el Histiocitoma Fibroso maligno y el sárcoma de Kaposi (13.0% cada uno).

En la tabla No. 5 se señalan de estos tres sárcomas - su distribución por sexo, edad y localización más frecuente.

TABLA No. 5

DIAGNOSTICO	No. DE CASOS	S E X O		RANGO DE EDAD AÑOS	EDAD PRO MEDIO EN AÑOS	LOCALIZACION MAS FRECUENTE
		F	M			
Liposárcoma	32	17	15	22-85	52	Retroperitoneo
Schwanoma maligno	31	19	12	19-90	36	Miembros pélvi- cos.
HFM*	21	11	10	23-83	48	Miembros pélvi- cos.
Sárcoma de Kaposi	21	1	20	23-59	34	Cabeza y miem- bros pélvicos

* Histiocitoma fibroso maligno.

El sárcoma de Kaposi y el Schwanoma maligno no presentan subtipos, pero el liposárcoma tiene cinco subtipos y el histiocito ma fibroso maligno tiene cuatro. Los resultados se expresan en -- las tablas No. 6 y 7 respectivamente.

TABLA No. 6

LIPOSARCOMAS	
SUBTIPO	No. DE CASOS
Bien diferenciado	0
Mixoide	19
De células redondas	1
Pleomórfico	2
Desdiferenciado	3
No especificado	7

TABLA No. 7

HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO	
SUBTIPO	No. DE CASOS
Estoriforme	6
Mixoide	2
De células gigantes	0
Inflamatorio	2
No especificado	11

Para clasificarlos por su localización se emplearon también claves que a continuación se muestran con su significado respectivo:

- Ca = Cabeza (piel cabelluda, cara, pabellones auriculares).
- C = Cuello.
- T = Tórax.
- PA = Pared abdominal.
- IA = Intraabdominal.
- MT = Miembros torácicos.
- MP = Retroperitoneo.

Todos los sárcomas una vez clasificados por su histogénesis en los grupos mencionados, después se clasificaron por su localización, el resultado se muestra en la tabla No. 8, que tiene las claves de diagnóstico y localización ya especificadas previamente.

TABLA No. 8

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	TOTAL
Ca	1	0	3	0	0	1	6	0	2	0	0	13
C	0	0	1	0	0	0	1	0	1	1	0	4
T	2	0	3	1	0	2	3	4	2	0	0	17
PA	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	0	3
IA	0	0	0	3	4	3	0	0	3	0	0	13
MT	0	0	6	1	2	0	5	1	6	0	2	23
MP	5	0	8	11	0	6	6	7	14	0	1	58
R	3	1	0	13	10	0	0	0	3	0	0	30

De tal modo que la localización más frecuente es miembros pélvicos, donde a su vez los tres sárcomas más frecuentes son Schwanoma maligno, Liposárcoma e Histiocitoma Fibroso Maligno respectivamente.

TABLA No. 9

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	TOTAL
MUJERES	4	0	11	17	8	9	1	3	19	0	2	74
HOMBRES	7	1	10	15	8	3	20	9	12	1	1	87
EDAD PROM.	46	62	48	52	53	29	34	26	36	28	46	

Uno sólo de los casos se corroboró el diagnóstico con inmunohistoquímica, un leiomioma. Otro caso llamó particularmente la atención por ser un rhabdomioma en una mujer de 96 años, de localización intraabdominal, se revisaron las laminillas y se corroboró el diagnóstico de rhabdomioma -- pleomórfico.

Los once casos con diagnóstico inespecífico (sarcoma o neoplasia mesenquimatosa maligna) fueron revisados y llamó la atención que en cuatro se trataba de laminilla de revisión, uno carecía de información clínica básica (localización y edad) y otros cuatro fueron biopsias menores de un centímetro de eje máximo.

FOTO No. 1



FOTO No. 2

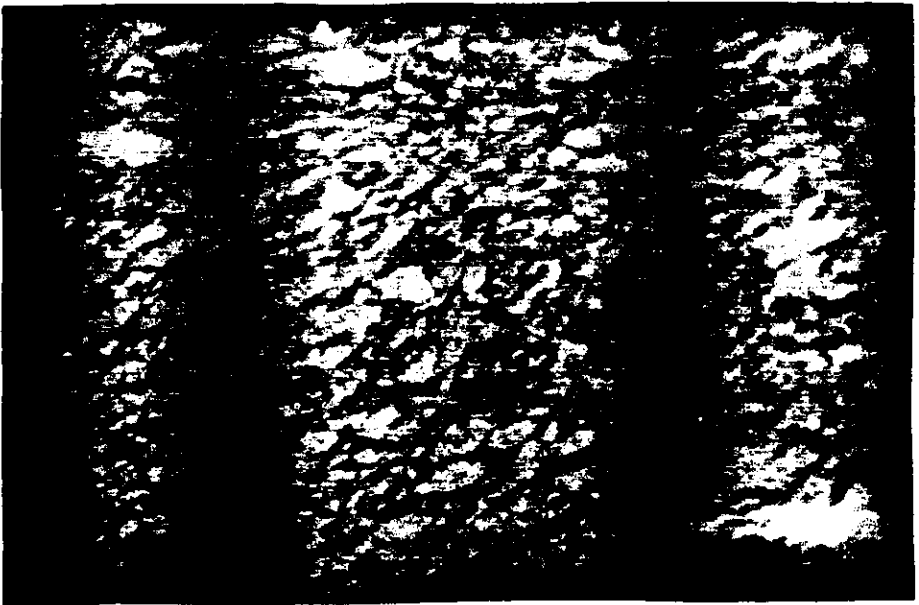


FOTO No. 3

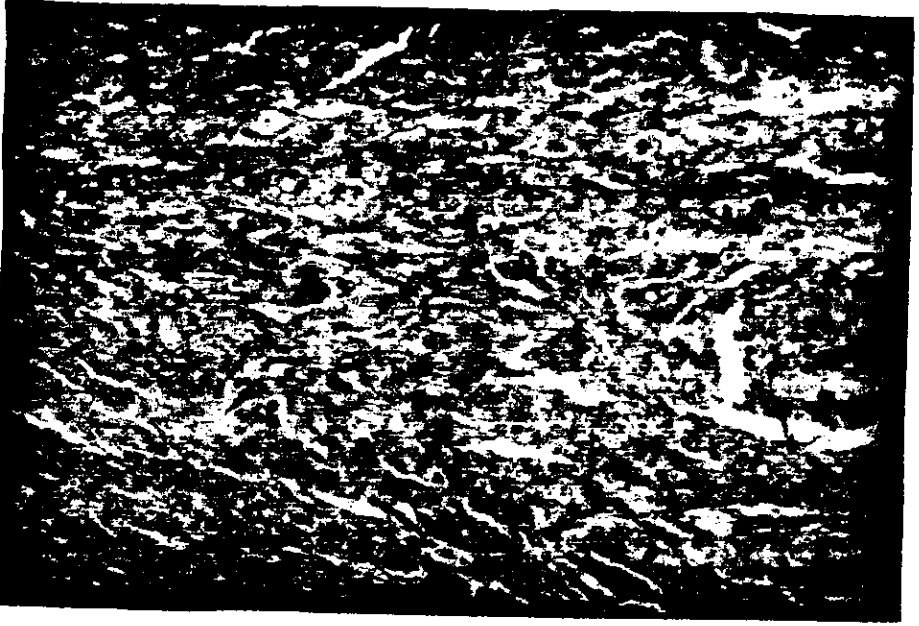


FOTO No. 4

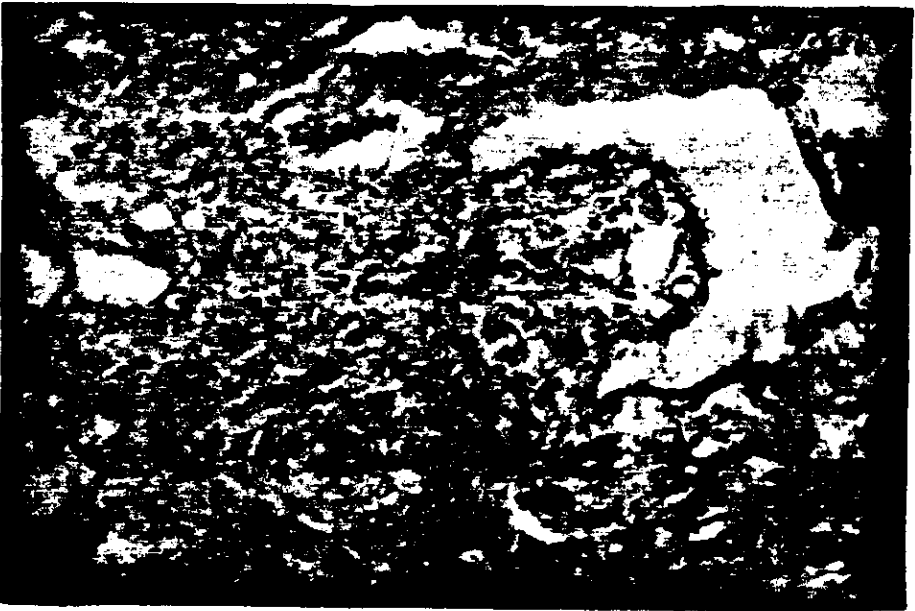


FOTO No. 5

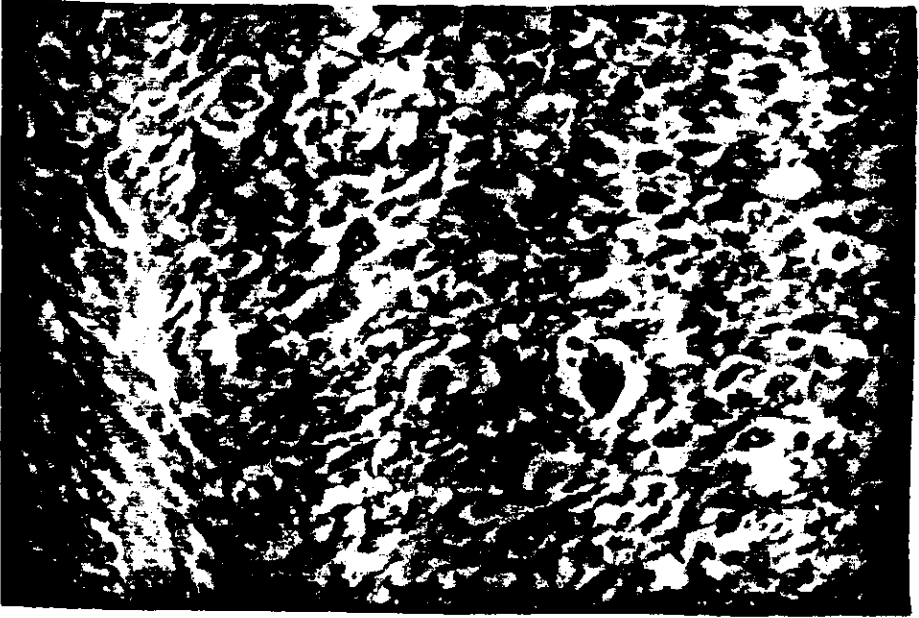
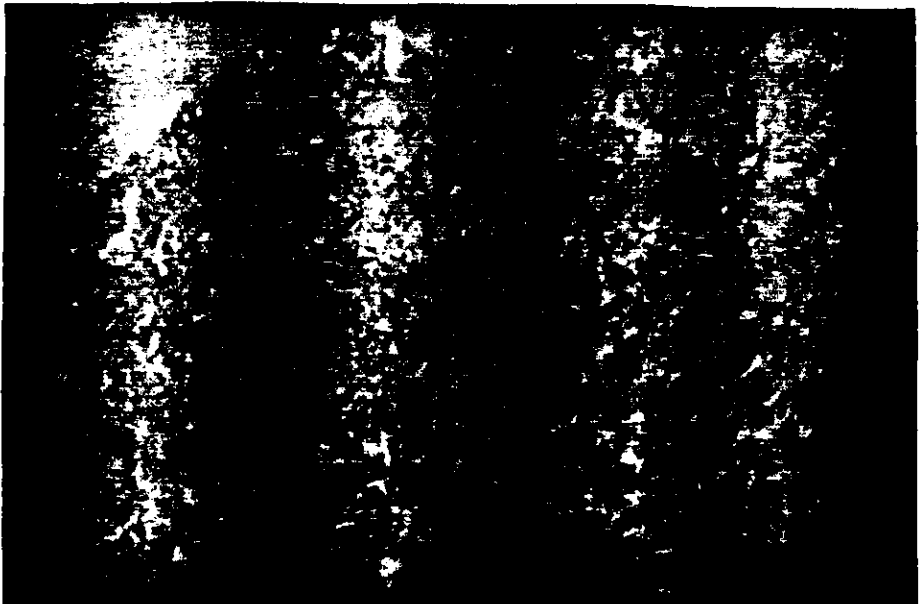


FOTO No. 6



- FOTO No. 1 Se observan lipoblastos y mitosis atípicas en uno de los casos de liposárcoma pleomórfico.
- FOTO No. 2 Schwanoma maligno: la lesión esta compuesta por células alargadas, de núcleos pequeños a medianos, con citoplasma eosinófilo.
- FOTO No. 3 En un patrón estoriforme se observan células grandes, pleomórficas, de núcleos hiper cromáticos (HFM).
- FOTO No. 4 Los vasos sanguíneos de neoformación en el sárcoma de Kaposi, rodeados por eritrocitos extravasados y hemosiderófagos.
- FOTO No. 5 Rabdomiosárcoma pleomórfico en muslo de -- una mujer de 96 años.
- FOTO No. 6 Ejemplo de un caso diagnosticado como "sárcoma de alto grado", sin especificar su histogénesis.

C O N C L U S I O N E S

En primer lugar podemos concluir que la neoplasia - primaria de tejidos blandos más frecuente en general es el lipoma, que es una entidad benigna; y de los sárcomas el -- más frecuente es justamente el liposárcoma, lo cual nos invita a reflexionar acerca de lo que tantas veces se ha hablado respecto al origen o causa de los sárcomas, ya que hay - quien piensa que se originan en una neoplasia benigna pre- existente. Al observar estos resultados se antoja pensar - que esa teoría es verdad, y más al observar que la edad promedio de presentación del liposárcoma es dos o tres décadas más tarde que para su contraparte benigna (lipoma), y en esta serie de ideas nos tropezamos con el resultado de la lo- calización.

En nuestra revisión, al igual que en la literatura concordamos que el liposárcoma fue más frecuente en retrope- ritoneo y a su vez la neoplasia más frecuente en retropen- toneo es el liposárcoma, a diferencia de los lipomas que de acuerdo a la literatura se encuentran con mayor frecuencia en miembros torácicos y tórax, aunque pueden tener cualquier localización. De tal modo que respecto al origen del lipo- sárcoma no aclaramos nada, pero eso no era parte de los ob- jetivos de esta investigación.

El segundo sárcoma más frecuente en tejidos blandos resultó ser el Schwanoma maligno, que en la literatura lo - ubican en un segundo o tercer lugar. Su localización más - frecuente fue en miembros pélvicos, equiparable a lo previamente publicado; y la edad promedio de presentación fue a - los 36 años, es decir, la cuarta década de la vida, adultos jóvenes en edad productiva, con cierta preferencia por el - sexo femenino.

El sárcoma de Kaposi y el histiocitoma fibroso maligno (HFM), ocuparon el tercer lugar, ambas entidades con características muy especiales. Por su parte el sárcoma de Kaposi es una neoplasia que en los últimos años incremento su número de casos; esto por su alta frecuencia en pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA); de hecho esto influye incluso en la edad y sexo de presentación, el 95.2% (20 casos) se presentaron en hombres jóvenes (edad promedio 34 años), que coincide con la edad y sexo de los pacientes con SIDA.

Con respecto al Histiocitoma Fibroso Maligno, una entidad descrita por primera vez en los años 60's, se diagnosticó en 21 de 161 casos, por lo que ocupa el tercer lugar en nuestra revisión, sin embargo después de la publicación del Dr. Fletcher en 1992 la existencia del HFM como una entidad comenzó a ponerse en duda, se hicieron más estudios y en 1998 Enzinger, uno de los más grandes expertos en sárcomas en el mundo, publicó en su libro "Soft tissue tumors", una nueva clasificación en la que el HFM ya no existe. Actualmente es considerado un "patrón" morfológico con células gigantes, pleomorfismo acentuado, disposición estoriforme de las células, etc., que no constituyen una entidad, sólo representan un sárcoma poco diferenciado (pleomórfico) que requiere mayores estudios, tales como inmunohistoquímica o microscopía electrónica, para su clasificación. De cualquier manera, para la fecha de diagnóstico de estos casos el HFM aún era considerado una entidad. La re-clasificación de estas lesiones sería motivo de una nueva investigación.

Con respecto a la localización, los miembros pélvicos fueron la localización más frecuente, seguidos por retroperitoneo y miembros torácicos. A este respecto algunos

autores mencionan al retroperitoneo como el primer lugar y otros piensan que el retroperitoneo no debe considerarse - al hablar de tumores de tejidos blandos (Robbins). Sin embargo Enzinger lo considera y nosotros también.

En retroperitoneo el sárcoma, más frecuente es el liposárcoma y en segundo lugar el leiomiosárcoma. En miembros pélvicos el sárcoma más frecuente fue el Schwanoma maligno o tumor maligno de vaina nerviosa periférica, en segundo lugar el liposárcoma y en tercer lugar el histiocitoma fibroso maligno, de tal modo que si reclasificáramos los HFM y al igual que en lo reportado en la literatura, la mayoría resultasen ser liposárcomas pleomórficos, entonces el sárcoma de tejidos blandos más frecuente en miembros pélvicos sería el liposárcoma, pero eso son sólo suposiciones.

En miembros torácicos los sárcomas extra-esqueléticos primarios más frecuentes son el Schwanoma y el HFM, de modo que también podemos concluir que en esta revisión en extremidades superiores e inferiores, el sárcoma más frecuente es el Schwanoma maligno.

Por último mencionaremos que la edad promedio de presentación más baja es en el sárcoma sinovial, que tuvo una edad promedio de presentación de 26 años, y más de la mitad (58.3%), se presentan en miembros pélvicos.

Por otra parte, en base a nuestra revisión podemos concluir que para el diagnóstico de los sárcomas de tejidos blandos es necesario conocer datos clínicos, en especial la localización, y observamos que el tamaño de la biopsia afecta la precisión del diagnóstico.

Así, todos nuestros objetivos de inicio han sido cu
biertos y sólo deseamos que los datos aportados sean de uti
lidad para futuros proyectos que nos ayuden a conocer más -
sobre los sárcomas de tejidos blandos.

B I B L I O G R A F I A

- Enzinger, SOFT TISSUE TUMOR, edit. Mosby, 3a. ed., 1995.
- Ackerman, SURGICAL PATHOLOGY, edit. Mosby, 8a. ed., 1996.
- Robbins, PATOLOGIA ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL, edit. Interamericana, 4a. edición, 1990.
- Pérez Tamayo, PRINCIPIOS DE PATOLOGIA, edit. Panamericana, 3a. ed., 1990.
- Noel Wiedner, THE DIFFICULT DIAGNOSIS IN SURGICAL PATHOLOGY, edit. Saunders, 1a. ed., 1996.
- Guillermo Flores, PATOLOGIA ONCOLOGICA, edit. Interamericana, 1a. ed., 1997.
- Christopher D.M. Fletcher, PLEOMORPHIC MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA: FACT OR FICTION, The american journal of surgical pathology, 16 (3): 213-228, 1992.
- Robert A. Erlandson & Cols. ROLE OF ELECTRON MICROSCOPY - IN THE EVALUATION OF SOFT TISSUE NEOPLAMS, WITH EMPHASIS - ON SPINDLE CELL AND PLEOMORPHIC TUMORS, Human Pathology, - 29: 1372-1381, 1998.
- Steven I. Hajdu, PATHOLOGY OF SOFT TISSUE TUMORS, edit. - Lea & febiger, 1a. ed., 1979.
- Jeanne M., Enzinger, COLOR ATLAS OF SOFT TISSUE TUMORS, - edit. Mosby, 1a. ed., 1996.
- Albores Saavedra, SARCOMAS Y LESIONES SEUSARCOMATOSAS DE PARTES BLANDAS, edit. La Prensa Médica Mexicana, 1a. ed., 1967.
- Linberg RD: SOFT TISSUE SARCOMAS, Curr Prob Cáncer 1(5): 4, 1976.
- Howard EL: ONCOLOGIA MEDICA, edit. Manual Moderno, 1a. ed. 1980.
- Dehner LP: MALIGNANT FIBROUS HISTROCYTOMA NONESPECIFIC - MORPHOLOGIC PATTERN, SPECIFIC PATHOLOGIC ENTITY OR BOTH. Arch Pathol Lab Med, 1988; 112-236-7.
- Enjoji M., Hashimoto H. DIAGNOSIS OF SOFT TISSUE SARCOMAS. Pathol Res Pract, 1984; 178-215-26.