

Diagnóstico, evaluación y manejo de los tumores de tejidos blandos

Experiencia en el Hospital Militar Central

Dr. Gustavo Adolfo Pineda Acero*, Dr. Pío Torres Quintero**

*Ortopedista Traumatólogo, Cirugía de Rodilla y Tumores Músculo esqueléticos, Servicio de Ortopedia, Hospital Militar Central. Docente, Escuela Militar de Medicina.

**Residente IV año, Servicio de Ortopedia y Traumatología, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central.

Asesor epidemiológico: Dr. Ricardo Rodríguez Sastre. División de Educación e Investigación, Hospital Militar Central.

Resumen

Con el fin de analizar la experiencia del servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital Militar Central, en el tratamiento de los tumores de tejidos blandos, se llevó a cabo un estudio observacional, descriptivo, tipo serie de casos y retrospectivo. La incidencia de los tumores de tejidos blandos, comparados con carcinomas y otras neoplasias, constituye menos de 1% de todos los cánceres y los benignos son más comunes que los malignos en un rango de 100:1. El conocimiento de la clasificación, estadificación, estrategias de evaluación, biopsia previa, tratamiento quirúrgico, radioterapia y/o quimioterapia es vital para un buen resultado final. Fueron incluidas 29 historias clínicas de pacientes con lesiones tumorales en los tejidos blandos, valorados en el Hospital Militar Central (HMC) entre marzo de 1996 y marzo de 2001. El promedio de edad fue de 39 años y el de seguimiento de 24 meses. En la mayoría de los casos el compromiso anatómico fue de los miembros inferiores (93%), 79% por tumores benignos y 21% por tumores malignos. Para evitar diagnósticos incorrectos y tratamientos inapropiados es necesaria la evaluación coordinada de todo el equipo multidisciplinario.

Introducción

En las últimas dos décadas los importantes avances en el área de investigación de los tumores de tejidos blandos, especialmente en los aspectos inmunopatológicos y citogenéticos, han llevado a la modificación de muchos conceptos anteriores sobre el diagnóstico, evaluación y tratamiento de estas lesiones. Desde el punto de vista de incidencia, los tumores benignos son más comunes que los malignos, con una relación de incidencia de 100:1, en una población hospitalaria y de 300 por cada 100.000 habitantes (Enzinger).

Los tumores de tejidos blandos pueden aparecer en cualquier parte del esqueleto, pero la mayoría de ellos se origina en los músculos largos de las extremidades, la pared torácica, el mediastino y el retroperitoneo. Ocurren en cualquier edad, y como en los carcinomas son más comunes en la edad adulta. Enzinger informa que en 15% puede afectar a personas jóvenes menores de 15 años de edad, y cerca de 40% a personas mayores de 55 años. Afecta a ambos sexos por igual siendo un poco más predominante el masculino.

Los autores de un estudio realizado por el *National Cancer Institute*, en Estados Unidos, estimaron que en 1990 aparecieron 5700 nuevos casos de tumores de tejidos blandos y 2100 de tejido óseo.

En nuestro medio, debido a la poca experiencia en este tipo de patología, y más aun siendo una patología que no ha definido muy bien qué grupo de especialistas es el tratante, (cirujanos generales, los ortopedistas e inclusive los médicos generales) ha llevado a realizar diagnósticos erróneos, tratamientos mal efectuados que comprometan la primera y tal vez única oportunidad de tratamiento que tiene el paciente antes de realizar cirugías ablativas (amputaciones, desmembramientos) es de interés para estos autores desarrollar el presente trabajo para revisar la experiencia en la institución y con base a esta experiencia definir guías de manejo prácticas para los tumores de tejidos blandos.

Marco teórico

Existen diferentes formas de presentación de las masas en los tejidos blandos:

1. Tumores de tejidos blandos y lesiones pseudotumorales.
2. Tumores óseos, que han penetrado algún compartimiento, formando una masa de tejidos blandos.
3. Tumores de la superficie ósea, que se han formado en la cortical y el tejido perióstico, creciendo hacia el compartimiento de los tejidos blandos.

Diagnóstico y evaluación

Una vez examinado el paciente e interrogado sobre el principal motivo de consulta, se valora la presentación de la masa según el punto anterior, la inflamación y el crecimiento. El dolor puede ser o no un síntoma acompañante.

Como guías para el diagnóstico es pertinente hacer las siguientes preguntas:¹¹

¿Qué tanto tiempo ha estado la masa presente? Las lesiones que han estado presentes por tiempo prolongado son consideradas de naturaleza benigna. (Figura 1). Las masas que se desarrollan en períodos cortos de tiempo, deben ser indexadas con la sospecha de malignidad, sin embargo, algunas lesiones como el sarcoma sinovial pueden estar presentes por años y su naturaleza crónica producir una confusión en el médico.

¿La masa está creciendo últimamente? El aumento del tamaño de la masa indica un proceso activo. Las neoplasias malignas tienden a crecer progresivamente, más rápido que las benignas. En niños y adultos jóvenes el rabdomiosarcoma, el sarcoma de tejidos blandos de Ewing, los tumores primitivos neuroectodérmicos aumentan de tamaño muy rápido.¹¹

¿La masa produce dolor? Los tumores de tejidos blandos regularmente no producen dolor, éste puede ser secundario a la inflamación originada en la zona vecina de reacción al tumor.



Figura 1. Masa de crecimiento lento, de 10 años de evolución.

¿Hay historia de trauma penetrante o no penetrante? El trauma penetrante puede sugerir la presencia de un cuerpo extraño, infección o seudo aneurisma. Los no penetrantes pueden ser calcificaciones óseas heterotópicas. (Figura 2).

¿Historia de cáncer? Los carcinomas como del seno y del pulmón, los melanomas y linfomas pueden presentar metástasis en los tejidos blandos.

¿Historia de signos y síntomas sistémicos? Síntomas sistémicos como la presencia de fiebre y escalofrío pueden ser secundarios a un absceso. Las neoplasias malignas como los linfomas, sarcoma de Ewing y el plasmocitoma extra medular, también pueden producir síntomas sistémicos.

¿Hay historia familiar de tumores de tejidos blandos? Hay patrones de herencia familiar como en la neurofibromatosis, los lipomas y los hemangiomas.

Examen físico

En el momento del examen de la masa hay que tener en cuenta las cuatro reglas clásicas: inspección, palpación, percusión y auscultación.²³

Las lesiones mayores a 5 cm, firmes, profundas y fijas a los tejidos vecinos, sugieren la presencia de un proceso maligno; si son pequeñas, superficiales y móviles sugieren benignidad. Las masas de fibromatosis extra abdominal (tumores desmoides) frecuentemente tienen una consistencia rocosa, el sarcoma epitelioides se presenta como una masa pequeña o nódulo superficial que puede ulcerarse; el sarcoma de células claras también se presenta como un nódulo pequeño a lo largo de la vaina tendinosa.

Cuando la masa se localiza en una región de vasos mayores el ortopedista debe palparla en busca de pulsaciones, escuchar frémitos para excluir seudo aneurismas



Figura 2. Masa en región glútea, posterior a trauma directo.

o malformaciones arteriovenosas. Se debe recordar que la tercera parte de los tumores de tejidos blandos se localiza en el tejido subcutáneo.²³

Estudios radiográficos y pruebas de laboratorio

La radiografía muestra la localización anatómica, la densidad de la lesión comparada con el agua o la grasa y establece si la masa se origina, 1) del hueso; 2) de la superficie del hueso o 3) un tumor o lesión pseudo tumoral que se origina primariamente en los tejidos blandos. Las siguientes preguntas son de ayuda al estar frente a una placa radiográfica para orientar el posible origen y diagnóstico de la lesión. (Enneking, 1980).

¿Dónde está la lesión? Si está en la epífisis, en la metáfisis, o en la diáfisis. Si es subperióstico, intracortical o intramedular.

¿Qué le está haciendo la lesión al hueso? Es decir, los patrones de destrucción a saber: geográfico, apolillado y permeativo.

¿Cómo responde el tejido normal a la lesión? Para establecer si existe una zona reactiva.

¿Hay algo que sugiera el origen específico histológico? En este aspecto deben buscarse calcificaciones, signos de osificación o imágenes en vidrio esmerilado.

La densidad grasa refleja el tipo de tejido pero difiere entre benigno y maligno. (Figura 3). Las calcificaciones pueden representar flebolitos de un hemangioma, cuerpos libres asociados con condromatosis sinovial, o mineralización alrededor de un sarcoma.²³ Así mismo, es conveniente realizar una radiografía de tórax pues los tumores blandos suelen hacer metástasis a los pulmones.



Figura 3. Rayos X AP y lateral que muestran en la proyección Lt distensión de la cápsula articular en un paciente con SVP.

La gammagrafía ósea total determina la presencia de metástasis (MTx) o el grado de compromiso óseo dado por la sensibilidad del periostio, a la irritación causada a éste por el efecto masa. Juega un papel menos importante en los tumores de tejidos blandos. Por su parte, la resonancia nuclear magnética ofrece un contraste superior para los tejidos blandos y mientras T1 ofrece imágenes que muestran mejor la anatomía normal, con T2 es posible detallar en forma más fina la anatomía.

La mayoría de los tumores presentan una señal de intensidad alta, que provee un contraste importante con respecto al tejido vecino normal y diferencia entre las estructuras adyacentes como vasos, nervios y periostio.²⁷ También tiene una ventaja por los diferentes cortes que se pueden realizar (coronales, tangenciales, axiales), para determinar la dimensión de la masa. (Figura 4). No obstante, por este método no es posible predecir la histología o si la lesión es benigna o maligna.²⁷ La angiorresonancia también es de gran ayuda para determinar la diferencia o el origen de la masa de un vaso principal. (Figura 5).

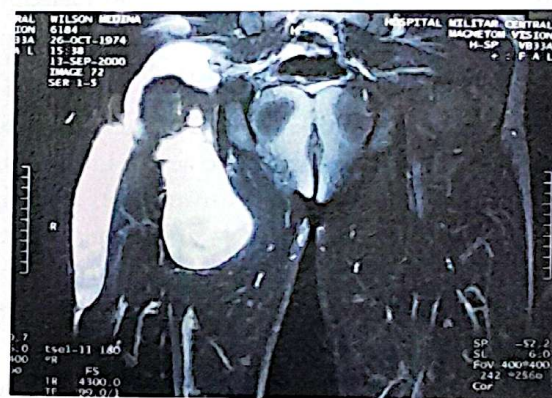


Figura 4. La RNM determina la dimensión de la masa.

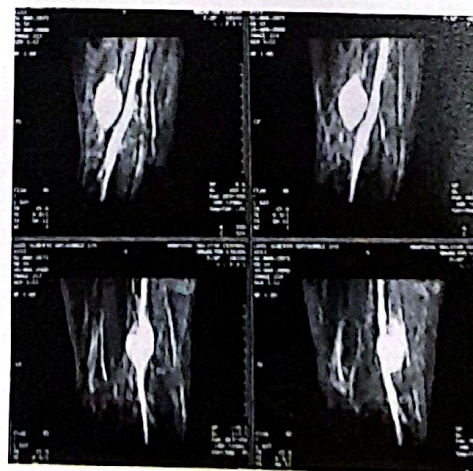


Figura 5. La angiorresonancia muestra que la masa no corresponde al vaso vecino.

Por último, la tomografía axial computada (TAC) se reserva para las evaluaciones cuando existe compromiso óseo de la cortical o calcificaciones en la masa. En el tórax para estudios de posibles metástasis ocultas. No define muy bien el compromiso de los tejidos vecinos o es inespecífica en los diferentes contrastes que puede mostrar (Figura 6).⁴

La angiografía es de valor limitado, aunque en los casos de vecindad a los vasos mayores puede estudiarse la masa. En la fase arterial primaria muestra los grandes vasos y su relación con la masa; la fase intermedia muestra la masa tumoral y su extensión; la última o fase venosa muestra el drenaje venoso de la masa. Es de gran ayuda para una posible embolización de la masa previa a la cirugía o también para colocar catéteres en la quimioterapia.²⁹

Las pruebas de laboratorio que se deben realizar incluyen un conteo completo de sangre diferencial, eritrosedimentación, electrolitos en suero, química sanguínea, incluyendo calcio y fósforo en suero que valoran en general el estado del paciente.

Sistemas de clasificación y estadificación

Clasificación de los tumores de tejidos blandos

Los tumores de tejidos blandos son tumores extraesqueléticos mesenquimales, exclusivos del sistema reticuloendotelial, sanguíneo y de tejidos de soporte de los órganos parénquimales. Los tumores neuroectodérmicos del sistema nervioso periférico y autónomo, también son incluidos en esta evaluación, ya que su ubicación anatómica y topográfica es similar y pueden tener apariencia histológica parecida, generando problemas en el diagnóstico diferencial.^{1,32}

La clasificación se realiza: de acuerdo al origen supuesto o conocido del tumor, al tipo celular y a su diferenciación

celular y tisular,^{1,27,32} al comportamiento ultraestructural, inmunohistoquímico y biológico determinado por los estudios de seguimiento.²⁶

Para entender la clasificación es necesario evaluar el aspecto biológico del comportamiento de los tumores. El origen y crecimiento de los tumores de tejidos blandos se desarrolla en forma centrípeta, formando una pseudo cápsula de tejido fibroso.^{26, 32} Esta cápsula es formada como una reacción del huésped hacia la neoplasia por compresión de capas de células normales, células inflamatorias y nueva formación de vasos en el borde de crecimiento de la lesión, expandiéndose y penetrando las barreras naturales como músculo, fascia y periostio.²⁶ El crecimiento es centrípeto cuando la ubicación es subcutánea, y longitudinal cuando el compromiso es profundo, muscular u óseo.¹⁸ Alrededor del tumor hay una interfaz entre el tumor y el tejido normal llamada zona reactiva que contiene fluido, células inflamatorias, tejido fibroso, y puede tener células tumorales satelitales (Figura 7).

Existen más de 200 tipos de lesiones benignas y 70 tipos de lesiones malignas.²⁷ (Anexo 1).

Los propósitos de la clasificación histológica son: programación de la conducta a seguir; proveer control y calidad de la información para el análisis; informe de los resultados finales; identificar factores pronósticos específicos que permitan una acertada predicción en el resultado clínico.^{21,26}

El sistema de clasificación que se utiliza fue inicialmente propuesto por la *Unión Internationale Contre le Cancer*, en Francia y adoptada por el *American Joint Committee of Cancer* (AJCC), entendida como el Sistema TNMG, donde significa: T= tumor primario; N= nódulos linfáticos regionales; M= metástasis distales; G= grado histológico de malignidad. Utiliza el tamaño y la extensión del tumor

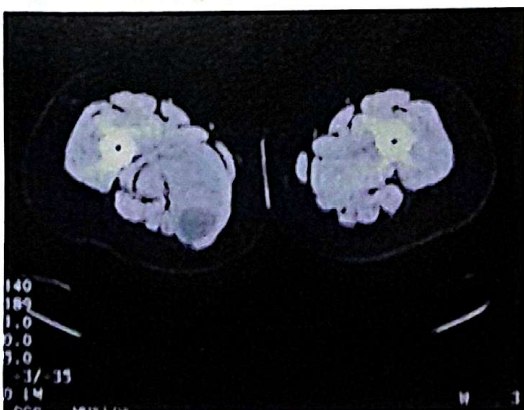


Figura 6. TAC: tumor en región de los aductores.

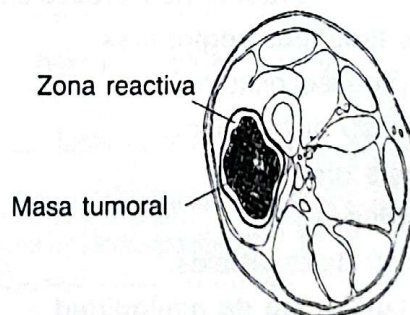


Figura 7. La zona reactiva contiene edema, células inflamatorias, tejido fibroso y células satélites tumorales.

(T), el compromiso de los nódulos linfáticos (N), la presencia de metástasis (M), y el tipo y grado del tumor (G): Los grados –bajo, moderado y alto– se diferencian, dependiendo del tipo de tumor, la cantidad estimada de células y la actividad mitótica.

Los datos son evaluados clínica e histológicamente para determinar “qué parámetros pueden ser relevantes para el establecimiento de categorías definibles de estadificación”.⁹

Entre éstas están: edad, sexo, historia médica, examen físico, tratamiento, seguimiento, codificación del diagnóstico histológico, grado histológico de malignidad, tamaño del tumor y sitio anatómico.⁹ Los cuatro últimos son parámetros fundamentales en un esquema satisfactorio de estadificación.^{21,9}

En cuanto a los estadios, aunque la biopsia es necesaria para la información histológica, las imágenes prequirúrgicas son de valor para determinar la extensión local y la distancia del tumor (Tabla 1).

La clasificación quirúrgica establecida por la *Musculoskeletal Tumor Society* (MSTS) esta basada en el grado de la lesión, extensión local (intracompartimental o extracompartimental) y la presencia o ausencia de metástasis que ha sido modificada incluyendo tamaño de la lesión.⁹ Sobre esta base se clasifican los estadios (Tabla 2).

Tabla 1. Clasificación TNMG

T	Tumor primario
T1	Tamaño de la masa menor a 5 cm.
T2	Tamaño de la masa mayor a 5 cm.
T3	Invade hueso, paquete neurovascular.
N	Nódulos linfáticos regionales
N0	No-compromiso histológico.
N1	Compromiso histológico.
M	Metástasis dístales
M0	No metástasis.
M1	Sí hay metástasis dístales.
G	Grado histológico de malignidad
G1	Bajo
G2	Moderado
G3	Alto

Tabla 2. Estadios

Ia	G1 T1 N0 M0 (Bajo grado, intracompartimental) Tumor de bajo grado, menor de 5 cm de diámetro, no ganglios regionales ni metástasis a distancia.
Ib	G1 T2 N0 M0 (Bajo grado, extracompartimental) Tumor de bajo grado, mayor de 5 cm de diámetro, no ganglios regionales ni metástasis dístales.
Ila	G2 T1 N0 M0 (Moderado grado, intracompartimental) Tumor de moderado grado, menor de 5 cm de diámetro, no ganglios regionales ni metástasis a distancia.
Ilb	G2 T2 N0 M0 (Moderado grado, extracompartimental) Tumor de moderado grado, mayor de 5 cm de diámetro, no ganglios regionales ni metástasis dístales.
IIla	G3 T1 N0 M0 Tumor de alto grado, menor de 5 cm de diámetro, no ganglios regionales ni metástasis dístales.
IIlb	G3 T2 N0 M0 Tumor de Alto grado, mayor de 5 cm de diámetro, no ganglios regionales ni metástasis dístales.
IIlc	G1-2-3 T1-2 N1 M0 Tumor de cualquier grado o tamaño (sin invasión) con compromiso de ganglios regionales pero sin metástasis a distancia.
IVa	G1-2-3 T3N1 M0 Tumor de cualquier grado que involucra hueso y/o paquete neurovascular con compromiso de ganglios regionales pero sin metástasis a distancia.
IVb	G1-2-3 T1-2-3 N0-1M1 Tumor con metástasis a distancia.

Lo más difícil de describir es el grado de malignidad histológico.²⁹ Los criterios histológicos de malignidad miden: celularidad, pleomorfismo (atipia celular), mitosis y cantidad de sustancia extra celular (colágeno, sustancia mucoide): a mayor cantidad se coloca mejor grado histológico.²¹

Con relación al pronóstico (Roser, 1988), los factores que disminuyen la supervivencia son la recurrencia local, el grado histológico III ó IV, el sexo masculino, la necrosis extensa y el tamaño de la masa mayor a 10 cm.^{2,23,29}

Rooser sólo utiliza el grado histológico de malignidad como pronóstico de supervivencia, mientras que Angervall¹ tiene en cuenta el porcentaje de hemorragia y Peabody & Simon (1976) tienen en cuenta el porcentaje de necrosis. Por su parte, Kanakousis (1986) toma la forma infiltrativa de crecimiento, crucial para el diagnóstico de carcinoma.

Otras variables consideradas de alto riesgo para la recurrencia local son: borde marginal de resección, localización del tumor,^{2,19,29} necrosis tumoral extensa,^{2,18,19} tumor extracompartimental^{9,18,19} y utilización de neoadyuvancia.^{13,19}

Otras clasificaciones

Enneking clasifica lesiones benignas en tres categorías:⁹ estadio 1: lesiones latentes o inactivas; estadio 2: lesiones activas y en crecimiento causando síntomas; estadio 3: lesiones son agresivas y se caracterizan por su gran tamaño e invasión de los bordes anatómicos.

Otra clasificación funcional es la de Reiman que clasifica las lesiones malignas más comunes en: sarcomas graduados, sarcomas no graduados y neoplasias de pequeñas células (HM. Reiman, MD, comunicación personal, junio 1994). Los sarcomas graduados van de los tumores bien diferenciados hasta tumores anaplásicos de alto grado. Los tumores no graduados tienden a comportarse agresivamente. Dentro de éstas están las neoplasias de células pequeñas que responden a la quimioterapia y a la radioterapia.

Los procedimientos quirúrgicos que marcan el borde de la resección, también se pueden clasificar de acuerdo a Enneking⁹ y determinan la posibilidad de recidiva, según como se incida la masa tumoral. Cuando el tumor es abordado directamente pero sin retirarlo en su totalidad, se llama resección con borde intralesional; si se aborda la zona reactiva periférica al tumor, el borde sería marginal; y cuando la lesión completa ha sido removida con un borde de tejido normal que lo rodea, la resección es ampliada. Cuando se reseca el compartimiento comple-

to (compartimiento de los extensores en el muslo), desde la inserción proximal hasta la distal, la resección se clasifica como radical (Figura 8).^{23,29}

Biopsia

El objetivo de la biopsia es obtener tejido suficiente para permitirle al patólogo realizar un diagnóstico,⁶ esta no debe realizarse sin que los estudios de imágenes previas se hayan completado,⁷ y el paciente se presente en la sesión multidisciplinaria. La información obtenida de todos los exámenes previos ayudan a determinar no sólo el tipo de biopsia sino su localización. Debe obtenerse aproximadamente entre 0,5 y 1,0 cm cúbicos.²⁵ Si esta mal indicada, puede ser desastrosa.

Tipos de biopsia

Cerrada. (Aspiración por aguja, trócar). La biopsia cerrada últimamente ha ganado popularidad, es menos traumática, algunas se pueden realizar con anestesia local, y compromete menos el sitio de la cirugía por el tamaño del hematoma. Muy útil para sitios de difícil acceso o cuando se sospecha una metástasis, infección o recurrencia. Dentro de las desventajas podemos mencionar el riesgo de no obtener diagnóstico por el tamaño de la muestra y por la presencia de necrosis. Se requiere la experiencia de un patólogo por la dificultad en la evaluación microscópica del tamaño de la muestra.²⁵

Citología por aspiración con aguja. (Deben ser leídas por expertos para evitar tratamientos excesivos). Sus beneficios incluyen bajos costos, baja morbilidad, se realiza ambulatoriamente, sus desventajas son que proveen menos tejido, disminuyendo la confiabilidad del patólogo en la lectura, algunos autores tienen alta experiencia en este tipo de lecturas.²²

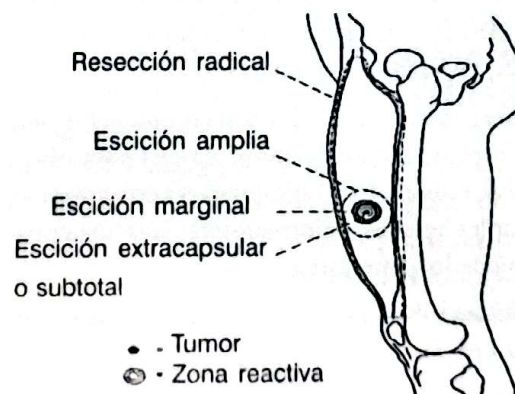


Figura 8. Procedimientos locales.

Abierta (incisional o escisional). La incisional es la técnica tradicional para el diagnóstico. Abre menos planos anatómicos, por lo tanto, menos disección, menos diseminación de células tumorales en el campo quirúrgico.

La biopsia abierta demanda más tiempo y cuidado; es la más utilizada porque obtiene el tamaño de la muestra adecuado y además permite tener una visión directa del tejido.²⁹ La biopsia escisional se puede realizar en masas menores a 5 cm y en fascia superficial, en tanto que es preferible evitarla en lesiones mayores a 5 cm.

Con frecuencia, este procedimiento deja células microscópicas tumorales en los planos contaminados por el hematoma.²⁹

Las incisiones oblicuas y/o transversas deben ser evitadas, se debe trabajar o marcar la incisión definitiva para la resección tumoral y sobre ésta realizar la biopsia. Debe tenerse cuidado para evitar hematomas u alguna otra causa que pueda diseminar las células tumorales (drenajes).^{6, 7, 32, 25, 28}

Complicaciones

Mankin y colaboradores determinaron en un estudio la importancia de la biopsia: 1) La técnica inapropiada puede causar problemas significantes en el tratamiento del paciente en un 20%. 2) La incidencia de complicaciones en la cicatrización de la herida es también del 20%. 3) El 8% de las biopsias causan un efecto adverso en el pronóstico. 4) El 5% de las biopsias pueden causar o significativamente contribuir a una innecesaria amputación. 5) Errores en diagnóstico que lleven a un tratamiento inadecuado, ocurren dos veces más frecuentemente de lo imaginado, cuando se realizan en un centro no especializado en tratamiento de cáncer.

Tratamiento

Una vez realizado el diagnóstico histológico y el estadio del tumor por medio del sistema de clasificación quirúrgica de la MSTS, la estrategia será estudiada en la reunión con el equipo multidisciplinario.

Existen diferentes modalidades con las que se pueden tratar los tumores de tejidos blandos: cirugía para obtener control local, radioterapia, quimioterapia con uno solo agente o múltiples agentes, la inmunoterapia o una combinación de todos los anteriores.

Benignos inactivos: Observación. (Lipomas, hemangiomas y malformaciones vasculares).⁶

Benignos agresivos: Posiblemente requiera de cirugía (tumores desmoides, hemangiomas activos) con un margen ampliado por su alta recurrencia.^{6, 27}

Estrategias quirúrgicas

Están basadas en un manejo multidisciplinario que incluye cirujano ortopédico oncólogo, radiólogo oncólogo, cirujano plástico en ocasiones, oncólogo clínico, patólogo especializado en tumores músculo esquelético.^{23, 27}

La cirugía que incluye a grupos musculares, cirugías compartimentales, y la amputación pueden ser utilizadas con un éxito en el control local de aproximadamente un 80%.³² Informes de la rama quirúrgica del Instituto Nacional de Cáncer de los Estados Unidos mencionan que la quimioterapia adyuvante puede aumentar la supervivencia con enfermedad libre, supervivencia total, y control local en pacientes con sarcomas en las extremidades.^{20, 32}

Cirugía en lesiones malignas

El objetivo es el salvamento de extremidades con la resección completa de la masa tumoral y tiene en cuenta varios criterios, tales como: el control local de la lesión debe, al menos, ser igual si se realiza una amputación y la extremidad rescatada debe ser funcional (Tabla 3).

La resección de los tumores con margen intralesional esta asociado con un 90% de recurrencia, la resección amplia con un 40% radical, esta asociada con un 10 a un 15% e incluye cirugía compartimental, resección de grupo muscular y amputación. Simon y Enneking refieren que aproximadamente en un 80% las recidivas se producen ambas, locales y a distancia, hacia los dos años de la cirugía principal.^{9, 29}

Radioterapia

Se utiliza especialmente en tumores de alto grado y profundos, o los situados en vecindad con las estructuras neurovasculares.⁶ **Radiación:** se puede administrar con el uso de: 1) *Rayo externo de alta energía:* en el periodo pre y pos quirúrgico o ambos cuando sea indicada, 2) *Braquioterapia:* utilizando catéteres colocados durante el proceso quirúrgico, 3) *Terapia:* con electrodos intra quirúrgica,^{17, 4} la combinación de estos tres procedimientos. La utilización de altas dosis de irradiación postquirúrgica (60 a 65 Gy), es asociada con bajos riesgos de complicaciones en la herida quirúrgica; la radioterapia prequirúrgica algunas veces ayuda a la resección de la lesión, disminuyendo su tamaño y realizando un control local de las células tumorales para la recidiva. **Braquioterapia:** se ha utilizado para disponer de toda la dosis de radio terapia con excelentes resultados. El grado de complicaciones con estos métodos según Sim llega al 30 %; especialmente con masas grandes tratadas en el periodo prequirúrgico. El control de la masa con métodos combinados ha demostrado un control local de hasta un 90% a 95%.^{6, 20, 27}

Tabla 3. Fases de la cirugía en lesiones malignas

Primera fase: resección

- Margen quirúrgico marginal o amplio. Se deben resear los sitios previos de cirugía como las biopsias, los hematomas contaminados, o las áreas de contaminación iatrogénica.
- Si se puede reconstruir el vaso.
- Si hay hueso involucrado dejar margen amplio.
- Si hay compromiso del paquete nervioso se debe tener en cuenta la amputación.
- La resección del sarcoma debe ser realizada sin visualizar el tumor durante el acto quirúrgico. Esto controla más la recidiva local.
- La resección de los ganglios linfáticos no se recomienda a no ser que haya sospecha clínica de invasión tumoral.
- Ganchos metálicos deben ser colocados alrededor del área quirúrgica como ayuda para el radioterapeuta en el planeamiento de su tratamiento.

Segunda fase: reconstrucción

- Espacios deben ser cerrados, evite los compartimentos.
- Defectos grandes se deben rotar colgajos.
- Colgajos de piel cuando se puedan utilizar.

La radioterapia influye en cambios a nivel del periostio del hueso adyacente, con el consecuente riesgo de las fracturas patológicas en un 6 %. El deslucimiento (*stripping*) de la cortical en forma longitudinal, es uno de los cambios que se presenta en el hueso y se cuenta como un factor de riesgo para la fractura patológica.³⁰ El deslucimiento fue definido en estadios como: a) Ninguno, b) Mínimo (<10 cm), c) Moderado (10 – 20 cm) y d) Extenso (> 20 cm).^{12, 20}

Quimioterapia

Continúa siendo materia de investigación. Los bajos rangos de metástasis a distancia de éstas lesiones pueden no justificar los riesgos de la aplicación de esta terapia.

Solo dos estudios aleatorizados y prospectivos en las lesiones de las extremidades han demostrado la importancia en la supervivencia y en el tiempo de libre enfermedad.^{18,19,20} Todavía se continúan los estudios con diferentes drogas y métodos terapéuticos para incrementar la supervivencia.^{6,20,27} Malawer y sus colaboradores en estudios realizados con pacientes, a los cuales les colocaron quimioterapia con multi agentes en forma intrarterial con cisplatino e infusión continua con adriamicina, en un intento para reducir el tamaño de la masa, han demostrado el beneficio obtenido con ésta modalidad en el control local para las recidivas y en la reducción del tamaño de la masa para realizar salvamento de la extremidad.²⁰

En su estudio, Trapeznikov y colaboradores resumen que la neoadyuvancia puede aumentar la supervivencia y el control local: supervivencia libre de enfermedad y calidad de vida.³¹

Seguimiento

El seguimiento se realiza muy de cerca posterior al tratamiento quirúrgico, con controles a intervalos bimestrales durante dos años, con especial énfasis en el examen clínico, buscando recidiva de la masa. Una RNM de referencia se debe obtener a los 3 meses del pos operatorio, y el control se hace anual con RNM durante los siguientes cinco años. Las radiografías y las tomografías de tórax se toman a intervalos trimestrales por dos años, posteriormente a intervalos semestrales por seis años y ocho años después de la cirugía se toman anualmente hasta completar los 10 años.^{5, 27}

Pronóstico

Los tumores operados en centros primarios especializados en resección oncológica, presentan un mejor pronóstico y mejor resultado oncológico posterior a un adecuado planeamiento primario.²⁴

El pronóstico para el individuo también depende del grado y del tamaño de la lesión, y de la presencia o ausencia de metástasis. Masas grandes (mayores de 5 cm) y de alto grado tienen mayor posibilidades de dar metástasis, las cuales son pulmonares en más del 50% y son de muy mal pronóstico. La supervivencia en los pacientes con masas localizadas y con alto grado es de aproximadamente 70% a 80%.^{24, 27} Los pacientes que presentan metástasis pulmonares durante los primeros seis meses del diagnóstico tienen un pronóstico muy malo.

Los pacientes en quienes se presentó la metástasis pulmonar posterior al año del diagnóstico y la cirugía se pueden curar con múltiples toracotomías en 25% de los casos.^{1,3,11} Los pacientes con nódulo solitario en

tórax presentan mejor supervivencia que los que tienen 2 o más nódulos.⁵

Todos los pacientes con control del tumor primario, sin enfermedad metastásica pulmonar y metástasis operables en otros sitios son candidatos a cirugía para reseca las metástasis. Se define la reseabilidad cuando el tamaño y número de metástasis permiten la resección sin mayor compromiso de la función pulmonar. Los pacientes menores de 50 años tienen mejor oportunidad de supervivencia.

Un mejor entendimiento que esté acorde con los diferentes frentes de investigación en la biología del cáncer asociado a los últimos avances y en el desarrollo de tecnologías en la biología molecular, nos deben llevar a mejores tratamientos. La investigación en oncogenes ha demostrado cómo influyen marcadamente los diferentes agentes, incluyendo virus, carcinógenos químicos conocidos, y la radiación que puedan inducir a la formación de cáncer mediante la activación de proto oncogenes. El futuro está también basado en los diferentes estudios dirigidos a los modificadores de las respuestas biológicas como las interleucinas, el interferón, anticuerpos mononucleares y naturalmente el factor de necrosis tumoral. Modificadores de la respuesta biológica están dentro de los agentes más prometedores en el tratamiento para el cáncer.²⁶

Según Russell, el origen histológico no tiene un mayor impacto en el pronóstico. Uno de los más importantes indicadores de pronóstico es el grado histológico del tumor primario.

Funcionalidad

Para establecer la funcionalidad fueron evaluados sólo los pacientes operados, mediante la escala de evaluación funcional de procedimientos de reconstrucción, después del tratamiento de tumores del sistema músculo esquelético adoptada por la MSTS y ISOLS, que asigna valores numéricos (0-5) para cada una de las seis categorías: Dolor, aceptación funcional y emocional en ambas extremidades; Soporte, marcha y cojera en la extremidad inferior; posición de la mano, destreza y capacidad de levantar objetos pesados en la extremidad superior; incluye información demográfica y componente de satisfacción del paciente (Anexo 2)

Descripción del problema

El tratamiento de los tumores de tejidos blandos (TTB), ha evolucionado dramáticamente en las últimas décadas, por esta razón se han implementado los grupos multidisciplinarios, para enfocar por primera vez el sar-

coma cuando éste se presenta. Perfeccionamiento en la técnica quirúrgica utilizando la coordinación crítica con el radioterapeuta, el oncólogo clínico y/o pediátrico, han aumentado la supervivencia total en este tipo de pacientes, para mejorar en forma significativa la función y calidad de vida evitando la cirugía ablativa.

En las últimas dos décadas se ha enfrentado el problema del manejo de los tumores, con la metodología de preservar el miembro afectado, sin la amputación del mismo. Gracias al mejoramiento de las técnicas quirúrgicas y al desarrollo de nuevos medicamentos para quimioterapia, hoy se recomienda el manejo médico y quirúrgico de los sarcomas de tejidos blandos y otras lesiones similares del sistema musculoesquelético, con un equipo multidisciplinario y siguiendo las guías de diagnóstico, evaluación y manejo. De esta forma es posible mejorar la función y la calidad de vida de los pacientes.

Este estudio tiene por objeto identificar los criterios para el diagnóstico, evaluación y manejo de tumores de tejidos blandos, así como describir el carácter anatomopatológico de las lesiones (mediante la evaluación de la historia clínica y los estudios prequirúrgicos establecidos de radiografía y resonancia nuclear magnética), describir el tamaño de la lesión (si esta es menor de 5cm, entre 5 y 10 o mayor de 10 cm), definir la biopsia, describir la estadificación de los tumores según Enneking, definir márgenes quirúrgicos de las lesiones tumorales y definir las complicaciones y la funcionalidad final de los pacientes.

Materiales y métodos

Diseño, población y muestra

Para cumplir los objetivos mencionados, realizamos un estudio descriptivo, tipo serie de casos y retrospectivo, que incluyó 29 historias clínicas, incorporadas a la investigación por muestreo secuencial, correspondientes a pacientes que fueron valorados y/o intervenidos entre marzo 1 de 1996 y marzo 31 de 2001, por presentar patologías que semejaban neoplasias de los tejidos blandos. De esta manera, fueron incluidos en la investigación pacientes con masas que dependían de tejidos blandos, sin que comprometían el tejido óseo.

El planteamiento quirúrgico preoperatorio estuvo basado en los estudios previos de imágenes diagnósticas, específicamente la resonancia nuclear magnética (Tabla 4)¹⁶ y se contemplaron diversas variables (Tabla 5).

Procedimiento

En cada paciente llegado a la institución, se practica inicialmente una historia clínica detallada con énfasis en la

Tabla 4. Parámetros para el planteamiento quirúrgico**Tamaño de la lesión**

- Diámetro mayor, menor de 5 cm.
- Diámetro mayor, entre 5 a 10 cm.
- Diámetro mayor más de 10 cm.

Borde tumoral.

- Borde neto.
- Borde irregular.

Densidad tumoral.

- Homogénea.
- Heterogénea.

Compartimentalidad

(de acuerdo con la clasificación de Enneking)

- Intracompartimental.
- Extracompartimental.

Extensión tumoral en tejidos

- En tejido subcutáneo.
- En tejido muscular.
- En tejido extramuscular.

Compromiso tumoral de estructuras neurovasculares

- Negativo (con plano de clivaje definido y sin infiltración).
- Positivo (sin plano de clivaje y con infiltración).
- Dudoso (sin plano de clivaje ni infiltración).

Compromiso tumoral de estructuras óseas.

- Negativo (con plano de clivaje definido y sin infiltración).
- Positivo (sin plano de clivaje y con infiltración).
- Dudoso (sin plano de clivaje ni infiltración).

Compromiso tumoral de estructuras articulares.

- Negativo (con plano de clivaje definido y sin infiltración).
- Positivo (sin plano de clivaje y con infiltración).
- Dudoso (sin plano de clivaje ni infiltración).

aparición de la masa y los probables síntomas que se presentan si es que hay alguno; posteriormente los estudios de imágenes diagnósticas como son: radiografía simple, gammagrafía ósea, y resonancia nuclear magnética, con las cuales se determina las características del tamaño, patrón de crecimiento, integridad de las barreras vecinas y la homogeneidad. La tomografía axial computada se tomará, si la masa compromete en algún aspecto la cortical de la estructura vecina. Con base en éstos resultados, se planea con el equipo multidisciplinario la biopsia, la cirugía definitiva y si es necesario o no realizar terapia neoadyuvante.

Parámetros para biopsia

Tamaño menor a 5 cm y en fascia superficial biopsia escisional o por punción.

Tamaño menor a 5 cm y en fascia profunda biopsia incisional.

Tamaño mayor a 5 cm y en fascia superficial o profunda biopsia incisional.

Tratamiento**Benignas**

Lesiones menores de 5 cm y en fascia superficial que no comprometan funcionalidad se dejan en observación y control.

Lesiones de 5 cm o más en fascia superficial o profunda que comprometan o no la función se reseca intralesional.

Malignas

Si es menor de 5 cm y fascia superficial se debe reseca con margen marginal.

Si es menor de 5 cm y fascia profunda se debe reseca con margen amplio.

Si es mayor de 5 cm en fascia superficial o profunda se reseca con margen amplio.

Si es mayor a 10cm en fascia superficial o profunda se debe hacer con margen radical.

Neoadyuvancia

Se determina según el tipo histológico de la lesión y del tamaño de la lesión.

Seguimiento**Clínico**

Los pacientes de carácter ambulatorio con masas pequeñas y que no está muy alterada su funcionalidad, se les

Tabla 5. Variables

1. Sociodemográficas Sexo Edad 2. Etiopatogenia Primario Metastásico 3. Localización anatómica Miembro superior Miembro inferior Fascia profunda Fascia superficial 4. Tamaño < de 5 cm 5 a 10 cm de 10 cm 5. Clasificación histológica Según Enneking ⁹ Ia Ib IIa IIb IIIa IIIb IIIc IVa IVb 6. Estudios previos a la cirugía Laboratorio clínico Radiografía Gamagrafía ósea Tomografía Axial Computada Resonancia Nuclear Magnética	7. Procedimientos previos Ninguno Biopsia Otra (Cirugía) 8. Biopsia realizada Abierta Cerrada 9. Tipo de tumor Benigno Maligno 10. Sobrevida Vivo Muerto 11. Neoadyuvancia Quimioterapia Radioterapia Combinada Ninguna 12. Complicaciones Infección Vascular Neurológica Otro 13. Seguimiento posterior a la cirugía Meses 14. Márgenes quirúrgicos Intracapsular Marginal Amplio Radical 15. Funcionalidad Según tabla de funcionalidad de Enneking (Anexo 2) ⁸
--	--

permite realizar sus actividades con restricciones leves de acuerdo a la zona intervenida, o con ayudas externas en caso de no ser intervenidos (musleras). Los pacientes hospitalizados con masas mayores a 5 cm. que comprometen su función, se valoran en conjunto con rehabilitación

y se da de alta cuando pueda desarrollar sus funciones básicas. Se controla por consulta externa a la semana, seguido de controles a intervalos bimensuales durante dos años, con especial énfasis en el examen clínico buscando recidiva de la masa.

Estudios radiográficos

Una RNM de referencia se debe obtener a los 3 meses del pos operatorio, y el control se hace anual con RNM durante el periodo de los 5 siguientes años. Las radiografías y las tomografías de tórax se toman a intervalos trimestrales por dos años; posteriormente a intervalos semestrales por seis años. Posterior a los 8 años de cirugía, se toman anual hasta los 10 años.^{5, 26}

Análisis de datos

Instrumentos de medición

Se diseñó una tabla de recolección de datos en las que se consignaron los aspectos básicos relativos a la historia clínica y cada una de las variables a estudiar. (Anexo 2).

Resultados

Para las variables numéricas se determinaron las siguientes medidas: promedio, desviación estándar, valor mínimo y valor máximo. Para las variables cualitativas se determinó su frecuencia y porcentaje. Los datos estadísticos se ingresaron y procesaron utilizando los programas de computador Epi-info versión 6.0 y Excel versión 97.

Entre marzo de 1996 y marzo de 2001, se evaluaron 29 pacientes con un diagnóstico presuntivo de masa en tejidos blandos, 15 (52%) pacientes de sexo masculino y 14 (48%) de sexo femenino (Figura 9). El promedio de edad fue de 39 años, con un rango mínimo de 8 años y máximo de 86 años, mientras que el promedio de seguimiento fue de 24 meses.

Histológicamente según la estadificación los tumores fueron clasificados en estadio: IA 17(59%), IB 4(14%), IIA 2(7%), IIB 5(17%) y IIIA 1(3%) (Figura 10).

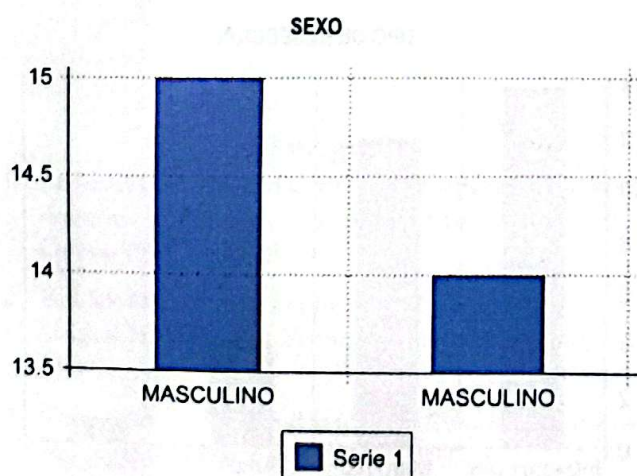


Figura 9. Distribución por sexo de los tumores de tejidos blandos.

ESTADIFICACIÓN

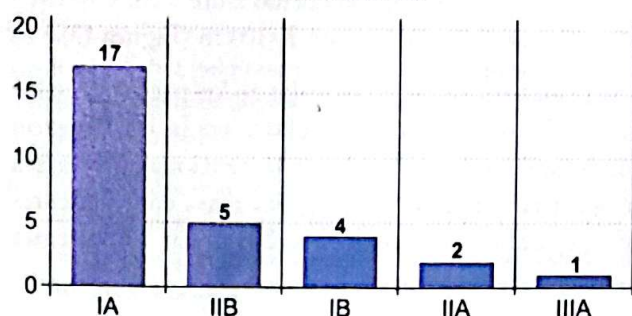


Figura 10. Estadios de los tumores de tejidos blandos diagnosticados.

EXTREMIDAD COMPROMETIDA

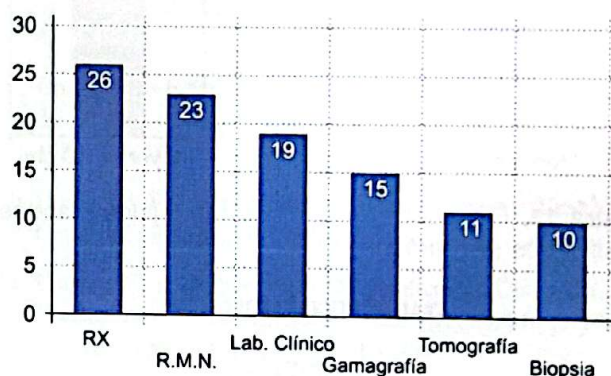


Figura 11. Distribución de acuerdo a la utilización de medios de diagnóstico.

EXTREMIDAD COMPROMETIDA

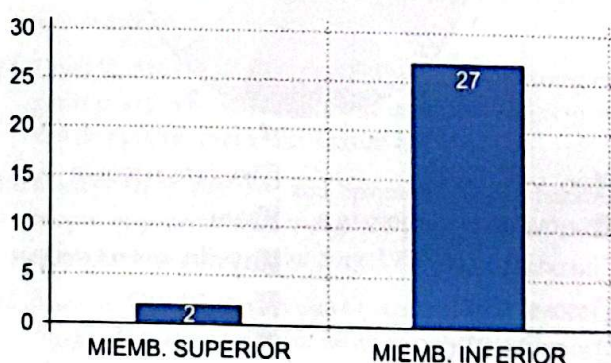


Figura 12. Distribución por extremidad comprometida.

Evalúados los pacientes observamos que 26 pacientes (90%), tenían radiografías y 23 pacientes (79%) RNM (Figura 11); se ubicaron las masas en la extremidad inferior en 27 pacientes (93%) y en la extremidad superior en 2 (7%) (Figura 12).

El tamaño del tumor fue menor de 5 cm en 10 pacientes (34%), en 12 pacientes (41%) fluctuó entre 5 cm y 10 cm y en 7 pacientes (24%) fue mayor de 10 cm (Figura 13).

Se realizaron 18 (62%) biopsias en los pacientes en los que el diagnóstico no era claro en la correlación multidisciplinaria, o por alterar la funcionalidad ya sea por dolor en 1 paciente (10%), por masa en 7 pacientes (70%), o ambos en 2 pacientes (20%). En 12 pacientes

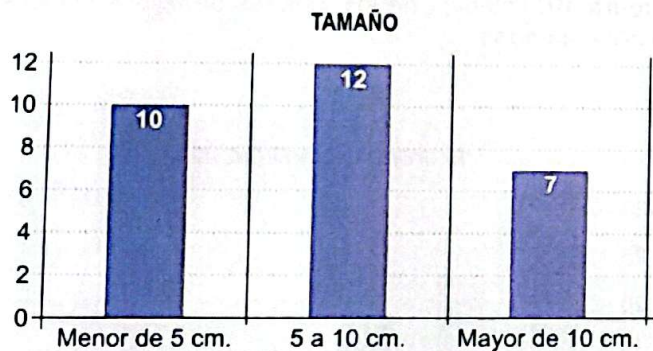


Figura 13. Frecuencia de tumores de tejidos blandos clasificados por tamaño.

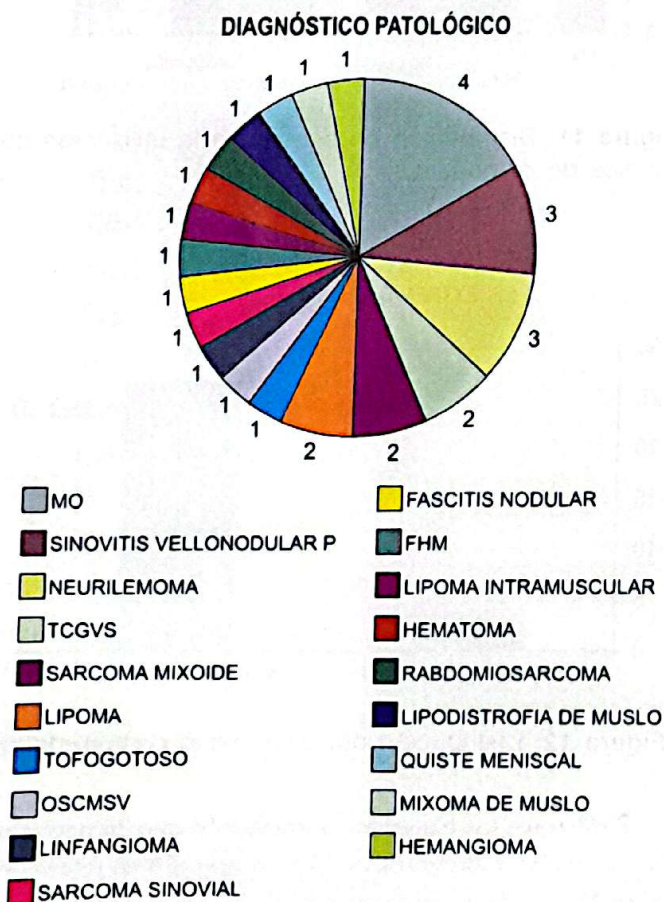


Figura 14. Distribución por diagnóstico patológico encontrado.

(67%) las lesiones resultaron benignas y en 6 pacientes (33%) fueron malignas (Figuras 14 y 15).

De los 18 pacientes, 16 (89%) fueron intervenidos quirúrgicamente, con margen intracapsular 7 pacientes (44%); marginal 6 pacientes (37%); amplio 2 pacientes (13%); radical 1 paciente (6%) (Figura 16).

De los tumores malignos 5 pacientes (83%) recibieron neoadyuvancia combinada pos operatoria. Funcionalmente clasificados sólo los pacientes operados: 8 (50%) pacientes grado V; 3 (19%) pacientes grado IV; 3 (19%) pacientes grado III; 2 (12%) grado II (Figura 17).

Las complicaciones encontradas fueron infecciones y recidiva tumoral. Dos pacientes (7%) desarrollaron infección: una posterior a la cirugía coincidente con el inicio de la radioterapia y la otra secundaria a tres punciones para diferenciar diagnóstico de absceso. Un paciente (3%) experimentó recidiva del tumor, 10 años después de ser resecada la masa inicial con la misma patología.

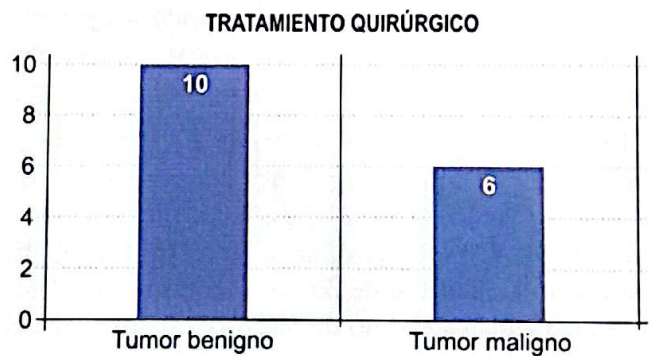


Figura 15. Tratamiento quirúrgico de los tumores malignos y benignos encontrados.

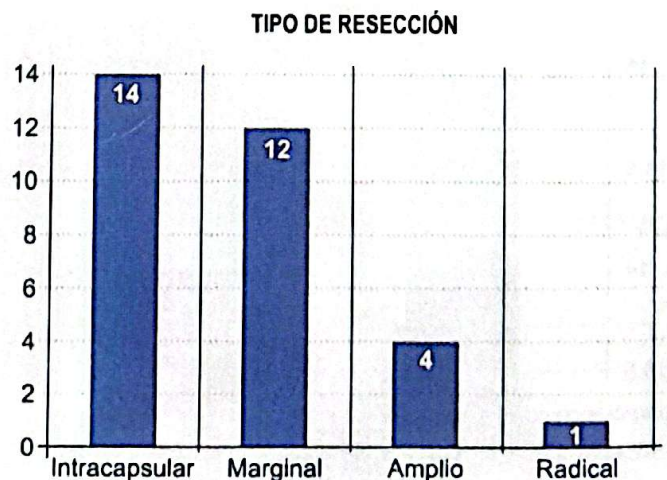


Figura 16. Distribución según el tipo de resección quirúrgica.

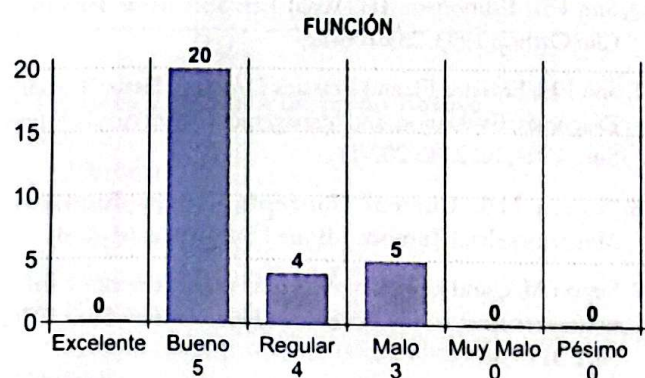


Figura 17. Distribución de la función según el tipo de resección quirúrgica.

Recomendaciones

Una evaluación coordinada de todo el equipo multidisciplinario, es necesaria para evitar diagnósticos incorrectos y tratamientos inapropiados. Así mismo: la planeación de la biopsia debe hacerse para evitar desastres; el estudio histológico debe ser realizado por un patólogo experto; el tratamiento se basa en el comportamiento biológico de la lesión en particular y recomendamos seguir las guías para el diagnóstico, evaluación y manejo de los tumores de tejidos blandos.

Agradecimientos

Los autores agradecen a: las Directivas del Hospital Militar Central por su colaboración y respaldo incondicional en el proceso de investigación y realización de este trabajo, al grupo de especialistas docentes del Servicio de Traumatología y Ortopedia del Hospital Militar Central por sus enseñanzas y apoyo permanente y a la señora Libertad Heredia por su revisión y transcripción metodológica.

Bibliografía

- Angervall L, Kindblom LG. Principles for pathologic anatomic diagnosis and classification of soft tissue sarcomas. *Clin Orthop* 1993; 289: 9-18.
- Bell RS, O'Sullivan B, Liu FF, Powell J, Langer F, et al. The Surgical Margin in Soft-Tissue Sarcoma. *J Bone J Surg* 1989; 71A (3).
- Campanacci M. Bone and Soft Tissue Tumors. Chapter one, Introduction. Pringer-Verlag, 2ª ed, 1999.
- Chang, AE, Schaner EG, Conkle DM, Flye MW, Doppman, JL, and Rosenberg SA. Evaluation of computer tomography in the detection of pulmonary metastasis: A prospective study. *Cancer* 1979; 43: 913.
- Choong PF, Pritchard DJ, Rock MG, Sim FH, and Frassica FJ. Survival after pulmonary metastasectomy in soft tissue sarcoma. Prognostic factors in 214 patients. *Acta Orthop Scand* 1995; 66(6): 561-8.
- Damron Moulton JS, Blebea JS, Dunco DM: MR imaging of soft tissue masses: Diagnostic efficacy and value of distinguishing between benign and malignant lesions. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 164: 1191-9.
- Damron TA, Sim FH: Soft-Tissue tumors about the knee. *Journal of the American academy of orthopedic surgeons* 1997; 5(3): 141-52
- Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ. A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. *Clin Orthop* 1993; 286: 241-6.
- Enneking WF, Spanier SS, and Goodman MA: A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop* 1980; 153: 106-20.
- Enneking WF: *Musculoskeletal Tumor Surgery*. New York: Churchill Livingstone, 1983, vol. 1.
- Frassica FJ, and Thompson RC. Evaluation, Diagnosis, and Classification of Benign Soft-Tissue Tumors. *J Bone J Surg*. January 1996, 78A: 126-40
- Helmstedter C., Goebel M., and Scarborough M.: Treatment and outcome of pathologic fractures after limb-salvage surgery and adjuvant irradiation for soft tissue sarcoma. *Congreso mundial de tumores óseos Washington DC 1992*.
- Karakousis CO., Emrich LJ, Rao U., and Krishnamsetty RA: Feasibility of Limb Salvage and survival in soft tissue sarcomas. *Cancer*. 1986, 57:484-91.
- Lewis V., Abiri A., Gebhardt M., Mankin H.: Outcome of 53 patients with metastatic soft tissue sarcoma. *Congreso mundial de tumores óseos Washington DC 1992*.
- Mankin HJ, Lange TA, and Spanier SS. The hazards of biopsy in-patients with malignant primary bone and soft tissue tumors. *J Bone Joint Surg*. 1983, 64A: 1121.
- Muscolo DL, Schulz C, Velan O, Ayerza MA. Tumores profundos de partes blandas de las extremidades. Diagnóstico y planificación preoperatoria con tomografía axial computada y resonancia nuclear magnética. *Rev. Asoc. Arg. Ortop y Traumatol* 1991; 56 (2): 170-83.
- Neff J, Zacharias J, Enke C, and Selmer K. Intra operative radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas. *Congreso mundial de tumores óseos Washington DC 1992*.
- Peabody TD, Simon MA: Principles of staging of soft tissue sarcomas. *Clin Orthop* 1993, 289: 19-31

19. Rööser BO, Attewell RA, Berg NO., and Rydholm A.: Prognostication in soft tissue sarcoma. A model with four risks factors. *Cancer* 1993; 61:817-23.
20. Rosenberg SA, Kent H., Costa J., et al: Prospective randomized evaluation of the role of limb-sparing surgery, radiation therapy, and adjuvant chemoimmunotherapy in the treatment of adult soft-tissue sarcomas. *Surgery* 1978, 84:626.
21. Russell WO, Cohen J, Enzinger F, et al. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1977, 40: 1562-70
22. Rydholm A, Alvegård T, et al. Preoperative diagnosis of soft tissue tumors. *Orthopaedics* 1988, 12: 109-14.
23. Rydholm A. and Rööser BO. Surgical margins for soft-tissue sarcoma. *J Bone J Surg* 1987;69-A (7).
24. Schwameis E, Windhager ., Dominkus M, et al. Better oncological results after primary planned resection of soft tissue sarcomas at a tumor center. *Congreso mundial de tumores óseos Washington DC 1992.*
25. Shives TC. Biopsy of soft tissue tumors. *Clin Orthop* 1993, 289:32-5.
26. Sim FH, Edmonson JH, Wold LE: Soft tissue sarcomas. *Clin Orthop* 1993, 289:106-12.
27. Sim FH, Frassica FJ, and Frassica DA. Soft Tissue Tumors: Diagnosis, Evaluation, and Management. *J Am Acad Orthop Surg* 1994, Jul 2 (4): 202-11.
28. Simon MA. Current Concepts Review. Biopsy of Musculoskeletal Tumors. *J Bone J Surg* 1982; 64-A (8).
29. Simon MA, and Enneking WF, The management of soft - tissue sarcomas of the extremities. *J Bone Joint Surg* 1976, 58A: 317.
30. Templeton K, Bowers K, and Burton D. The effect of soft tissue stripping and radiation on bone biomechanics. *Congreso mundial de tumores óseos Washington DC 1992*
31. Trapeznikov N, Bokhian R, Karapetian R, et al. Neoadjuvant approach to treatment of soft tissue sarcomas. *Congreso mundial de tumores óseos Washington DC 1992.*
32. Yang JC, Rosenberg SA. Surgical treatment of soft tissue sarcomas of the extremities. En: *Musculoskeletal surgery for cancer. Principles and techniques.* Paul H. Sugarbaker. Martin M. Malawer. Pendiente publicación 1999.

ANEXO 1

• Tumores y lesiones de tejido fibroso

- *Benignos*

- Fibroma
- Fascitis nodular
- Fibromatosis
- Fibromatosis superficial
- Fibromatosis palmar y plantar
- Fibromatosis profunda (extra abdominal)

- *Malignos*

- Fibrosarcoma del adulto
- Fibrosarcoma posradioterapia

• Tumores fibrohistiocíticos

- *Benignos*

- Histiocitoma fibroso
- Fibroxantoma atípico

• Intermedios

- *Malignos* (Fibrohistiocitoma maligno)

- Pleomórfico
- Mixoide
- Células gigantes
- Inflamatorio
- Angiomatoso

• Tumores y lesiones de tejido adiposo

- *Benignos*

- Lipoma (cutáneo, profundo y múltiple.)
- Angiolipoma
- Lipoma pleomórfico
- Lipoblastoma
- Lipoma intramuscular
- Lipoma intermuscular

• Hibernoma

- *Malignos*

- Liposarcoma.
- Bien diferenciado.
- Mixoide.
- Células redondas.
- Pleomórfico.
- Mal diferenciado.

• Tumores de tejido muscular

Músculo liso

- *Benignos*

- Leiomioma (Cutáneo y profundo)
- Angiomioma (Leiomioma vascular)
- Malignos (Leiomiosarcoma)

• **Músculo estriado**

- *Benignos*. (Rabdomioma del adulto)

- *Malignos* (Rabdomiosarcoma)

- **Tumores y lesiones de los vasos sanguíneos**

- *Benignos*

- Hemangioma
- Hemangioma profundo
(intramuscular, sinovial, perineural.)

- *Malignos*

- Hemangiosarcoma
- Hemangiopericitoma maligno

- **Tumores de vasos linfáticos**

- *Benignos* (Linfangioma)

- Cavernoso.
- Quístico (Higroma quístico).

- *Malignos*

- Linfangiosarcoma

- **Tumores y lesiones del tejido sinovial**

- *Benignos*

- Tumor de células gigantes de la vaina sinovial (TCGVS.)
- Localizado (Tenosinovitis nodular)
- Difuso (Sinovitis florida)

- *Malignos*

- Sarcoma Sinovial (sinovioma maligno), predominantemente bifásico [fibroso o epitelial] o monofásico
- TCGVS maligno

- **Tumores y lesiones de nervios periféricos**

- *Benignos*

- Neuroma traumático
- Neuroma Morton
- Neurilemoma (schwanoma benigno)
- Neurofibromatosis
- Localizada
- Pleomórfica
- Difusa

- *Malignos*

- Schwanoma maligno.

- **Tumores y lesiones de tejidos formadores de hueso y cartílago**

- *Benignos*

- Calcificación heterotópica
- Osteoma extra esquelético

- *Malignos*

- Condrosarcoma extra esquelético.
- Bien diferenciado
- Mixoide
- Mesenquimal
- Osteosarcoma extra esquelético

- **Tumores y lesiones del mesénquima**

- Mesenquimoma benigno
- Mesenquimoma maligno

ANEXO No 2

EVALUACION FUNCIONAL DE PROCEDIMIENTOS DE RECONSTRUCCION DESPUES DEL TRATAMIENTO DE TUMORES DEL SISTEMA MUSCULOESQUELETICO
ENNEKING ET AL. CLIN. ORTHOP. REL. RESEARCH. 286. 241-246

PUNTAJE	DOLOR	FUNCION: Restricción de actividades	ACEPTANCIA EMOCIONAL	USO DE SOPORTES	CAPACIDAD PARA CAMINAR	MARCHA
5	No dolor: no medicamentos	No restricción. No invalidez	Entusiasmo	No soportes	Limita el mismo al preoperatorio	Normal. No alteración
4	Dolor intermedio	Intermedio	Intermedio	Intermedio. Uso	Intermedio ocasional de brace	Intermedio
3	Molestias leves, no activo. No uso de narcóticos	Restricción actividades recreacionales. Menor in-validez	Satisfecho	Brace	Limita disminución significativa	Solamente alteración cosmética al caminar
2	Dolor intermitente	Intermedio	Intermedio	Intermedio.	Intermedio Ocasionalmente bastón o muleta	Intermedio
1	Dolor moderado, intermitente o activo	Parcial. Restricción. actividades ocupacionales Mayor invalidez	Aceptancia, pero es renuente. a nuevo procedimiento	Principalmente bastón o muleta	No puede caminar	Mayor alteración caminar cosmética al caminar
0	Dolor severo, continuo, uso de narcóticos	Total. Restricción ocupacional. Completa invalidez	Aversión, no repetiría procedimiento	Dos bastones ó muletas. uso continuo	No independiente. Uso de silla de ruedas	Mayor déficit funcional mayor impedimento para la marcha

ANEXO 3

TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS
DIAGNÓSTICO, EVALUACIÓN Y MANEJO

COD

VARIABLES

1. NÚMERO DE ORDEN

2. HISTORIA CLÍNICA

3. EDAD

4. SEXO

0 Masculino

1 Femenino

5. ETIOPATOGENIA

0 Primario

1 Metastásico

6. ENTIDAD

0 Hospital

7. DIAGNÓSTICO PATOLÓGICO (REFERENCIAS)

1) Liposarcoma LS, 2) Fibrosarcoma FS, 3) MFH, 4) Angiosarcoma (AS), 5) Neurosarcoma NS, 6) Sarcoma Sinovial (S S), 7) Fibroma (F), 8) Neuroma (N), 9) Hemangioma (HG), 10) Linfangioma (LG), 11) Tofo Gotoso (TG), 12) Leiomioma (LM), 13) Angioleiomioma AGLM, 14) tcgvs, 15) Osteocondromatosis Sinovial (OSCMSV), 16) Neurilemoma (NRL), 17) Quiste mixoide (QMIX), 18 SVP, 19) Neurofibroma (NF), 20 Quiste meniscal (QMEN), 21 Miositis Osificante (MO, 22) Lipoma (L).

8. SITIO

0 Miembro superior

1 Miembro inferior

2 Fascia profunda

3 Fascia superficial

4 Compartimiento flexor

5 Compartimiento extensor

9. SÍNTOMAS

Meses

10. ESTUDIOS PREVIOS

0 Laboratorio clínico

1 RX

2 Gamagrafía

3 Tomografía

4 RNM.

5 Biopsia

11. PROCEDIMIENTO PREVIO

- 0 NO
- 1 Biopsia
- 2 Otra cirugía

12. BIOPSIA REALIZADA

- 0 Cerrada
- 1 Abierta

13. TIPO DE TUMOR

- 0 Benigno
- 1 Maligno

14. SOBREVIDA. ESTADO ACTUAL

- 0 Maligno
- 1 Vivo
- 2 Muerto

15. NEOADYUVANCIA**Prequirúrgico**

- 0 a) Quimioterapia
- 1 b) Radioterapia
- 2 c) Ambos

Posquirúrgico

- 0 a) Quimioterapia
- 1 b) Radioterapia
- 2 c) Ambos
- 3 d) Ninguno

16. COMPLICACIONES

- 0 Infección
- 1 Vascular
- 2 Neurológica
- 3 Otra

17. RESULTADO

- 0 Recurrencia local
- 1 No recurrencia local
- 2 Tiempo de la recurrencia local
- 3 Metástasis a distancia

18. SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO (31.05.01)

Meses

19. CLASIFICACION HISTOLÓGICA

0	IA
1	IB
2	IIA
3	IIB
4	IIIA
5	IIIB
6	IIIC
7	IVA

20. MÁRGENES QUIRÚRGICOS

0	Intracapsular
1	Marginal
2	Amplio
3	Radical

21. TUMOR RESECADO CON

0	Pseudocápsula
1	Capa de grasa
2	Fascia anatómica solamente
3	Capa muscular

22. TAMAÑO

0	Menor de 5 cm
1	5 - 10 cm
2	Mayor de 10 cm

23. FUNCIONALIDAD POP (Enneking)

0- 1- 2- 3- 4- 5