

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA EXTRAHOSPITALARIA A LOS TUMORES DE PARTES BLANDAS.

*Mario Herrera Pérez, **Manuel González Gaitano, ***Luis Coll Mesa.
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario de Canarias.

- * Médico Adjunto del Servicio de COT-B.
- ** Médico Adjunto del Servicio de COT-A. Coordinador Sarcomas del H.U.C.
- *** Médico Interno Residente de COT.

Correspondencia:
Mario Herrera Pérez.
C/ Maestro Francisco Blanco Jiménez N° 6 A.
38510, Barranco Hondo, Candelaria. Tenerife.
Tfnos: 922509793 e-mail: pulises@canariastelecom.com.

Introducción.

Los tumores de partes blandas comprenden una serie de lesiones benignas y malignas desarrolladas a partir de las distintas variedades del tejido conjuntivo. En conjunto, son un grupo heterogéneo de tumores en cuanto a su origen y características (1,2,4).

Son relativamente frecuentes, sobre todo los benignos, siendo también los tumores malignos (sarcomas de partes blandas) dos veces más frecuentes que los tumores óseos primitivos.

Se trata de una patología que atiende principalmente Atención Primaria. Los pacientes presentan generalmente una tumoración bien definida en las extremidades o en el tronco que les hace acudir al médico; el saber distinguir si esta tumoración puede tener relevancia clínica y debe enviarse a un especialista en Traumatología y Ortopedia o bien, puede etiquetarse de banal y parar el estudio, es el principal objetivo de este artículo: trataremos de definir una serie de características que nos ayuden al despistaje de tumoraciones malignas de partes blandas (sarcomas), tumoraciones potencialmente devastadoras.

Epidemiología.

Los tumores benignos de partes blandas presentan una incidencia anual de 300/100.000 habitantes, muy superior respecto a los tumores malignos (2/100.000), esto es, los tumores benignos son entre 100 y 150 veces más frecuentes que los tumores malignos, denominados sarcomas de partes blandas (1).

Desafortunadamente, las características clínicas y epidemiológicas de los sarcomas de partes blandas no son diferentes a las de los tumores benignos. Aunque los carcinomas pueden metastatizar a los tejidos blandos y los linfomas pueden infiltrar los planos musculares, el cáncer más frecuente de las partes blandas es el *sarcoma de partes blandas (SPB)*.

Localización.

Por orden de frecuencia la localización predominante es la extremidad inferior (45-50% de todos los SPB), seguida del tronco y retroperitoneo (31%), miembro superior (13%) y cabeza y cuello (10%) (1-5).

Tipos tumorales.

Estos tumores tienen su origen en cualquier tipo celular del tejido mesenquimal extraesquelético, presente en las partes blandas del aparato locomotor y pueden presentarse como neoplasias benignas, intermedias o malignas con gran capacidad de metastatizar.

Los *tumores benignos* de partes blandas más frecuentes son los lipomas, hemangiomas, angioliomas, fibromas, condromatosis, leiomiomas, mixomas, etcétera.

Los *tumores malignos* tienen como característica que aumentan su frecuencia con la edad del paciente y que, además, existe relación entre el tipo de tumor y los rangos de edad: rhabdomyosarcoma en edades juveniles, sarcomas sinoviales entre los 15-30 años, el fibrosarcoma en adultos jóvenes, el liposarcoma en la edad adulta y los fibrohistiocitosarcomas, en personas entre 50 y 70 años.

Asimismo, existe una serie de lesiones de partes blandas que se pueden etiquetar de *paratumorales* por su comportamiento (2,5), siendo generalmente benignas. Entre ellas, hay que nombrar los quistes sinoviales, la miositis osificante, la sinovitis villonodular pigmentada, etc.

Presentación clínica.

Interrogatorio.

El paciente acude generalmente a la consulta por una tumoración indolora de partes blandas en los miembros inferiores o el tronco; esta es la forma de presentación más frecuente (70% de los casos). Ante esta situación, debemos hacernos las siguientes 7 preguntas, denominadas por algunos autores las *7 preguntas capitales (1,2)(cuadro 1)*:

- 1) ***¿Cuánto tiempo ha estado presente la tumoración?***: Las masas que han estado presentes durante mucho tiempo son probablemente benignas (p.ej: lipomas y hemangiomas). Una tumoración nueva que ha aparecido recientemente debe hacernos sospechar malignidad. Sin embargo, algunas neoplasias malignas (p.ej. sarcomas sinoviales) pueden estar presentes durante muchos años, y su naturaleza crónica puede inducirnos a error.
- 2) ***¿Ha aumentado de tamaño?*** : Un aumento de tamaño indica actividad. Las neoplasias malignas tienden a crecer progresivamente. Sin embargo, las lesiones que no aumentan de tamaño pueden ser igualmente malignas. Los pacientes suelen tener dificultades para describir el verdadero patrón de crecimiento, y por otro lado, existen masas que por su localización profunda suelen detectarse cuando ya tienen un tamaño considerable.
- 3) ***¿Es dolorosa?***: Más que la naturaleza benigna o maligna, son la situación anatómica y el volumen los que provocan molestias dolorosas por distensión o por compresión. De este modo, un tumor en el hueso poplíteo o de la pantorrilla se descubre ante la aparición de una pseudoflebitis; en otras localizaciones, como en la raíz de una extremidad, se manifestará por un edema distal por trastorno del retorno venoso. Los sarcomas suelen ser dolorosos debido a los fenómenos inflamatorios en la zona reactiva. Las lesiones que invaden el periostio también pueden causar dolor, también los tumores de las vainas nerviosas son habitualmente dolorosos, acompañados de parestesias en el trayecto del nervio. Los abscesos suelen ser dolorosos, y algunos sarcomas pueden sufrir necrosis y hemorragia que ocasionan aumento del dolor y del

tamaño; por lo tanto, pueden confundirse con abscesos o traumatismo musculares.

- 4) ***¿Existe antecedente de traumatismo cerrado o penetrante?***: Un traumatismo penetrante, reciente o antiguo, puede ser la causa de un hematoma en vías de organización, de un falso aneurisma o de una colección supurada; también debemos pensar en un cuerpo extraño. Un traumatismo único o traumatismos iterativos no penetrantes pueden inducir un pseudotumor del tipo de la miositis osificante circunscrita, caracterizada por un síndrome doloroso de aspecto inflamatorio durante las primeras semanas de su instalación. El antecedente traumático se ha asociado con los tumores desmoides (fibromatosis extra-abdominal).
- 5) ***¿Existe antecedente de neoplasia?***: Las localizaciones secundarias en el músculo, el tejido celular subcutáneo y la piel de los cánceres del pulmón, del tracto digestivo, del riñón, de la mama o, incluso de los linfomas o de los osteosarcomas, no son excepcionales. Se puede tratar de la primera manifestación de la enfermedad cancerosa o de un hallazgo del estudio de extensión o de reevaluación. Estas metástasis de carcinomas simulan tumores primarios de partes blandas.
- 6) ***¿Existe un cuadro clínico sistémico?***: Los síntomas sistémicos como la fiebre, escalofríos y malestar general pueden ser secundarios a un absceso. Las neoplasias malignas como los linfomas, sarcomas de Ewing y los plasmacitomas extramedulares pueden acompañarse de un cuadro sistémico similar. Los angiosarcomas se asocian a una anemia hemolítica microangiopática (síndrome de Kasabach-Merritt).
- 7) ***¿Existe historia familiar de tumores de partes blandas?***: Algunos tumores de partes blandas (neurofibromas, lipomas y hemangiomas) tiene un patrón de herencia familiar.

7 PREGUNTAS CAPITALES
1. <i>¿Tiempo de evolución?</i>
2. <i>¿Ha variado el tamaño?</i>
3. <i>¿Es dolorosa?</i>
4. <i>¿Existe antecedente traumático?</i>
5. <i>¿Existe antecedente neoplásico?</i>
6. <i>¿Se acompaña de cuadro sistémico?</i>
7. <i>¿Existe antecedente familiar?</i>

Cuadro 1

Exploración física.

Debe incluir una exploración física general exhaustiva para luego centrarnos en la región anatómica de la tumoración. Debemos inspeccionar con detenimiento las áreas ganglionares satélites, así como los trayectos vasculares y nerviosos. Apreciarse el estado de la piel, la profundidad, consistencia y el volumen tumoral. Tal como describen *Enzinger y Weiss* (4), el examen clínico no permite concluir acerca de la benignidad o malignidad de la lesión; sin embargo, existen signos evocadores y otros que pueden resultar engañosos.

Las lesiones de consistencia sólida y de localización profunda, es decir, situadas bajo la fascia de la envoltura muscular (subfasciales), que alcanzan varios centímetros de diámetro (más de 5 cm según los autores americanos) (1,2), deben ser consideradas como sospechosas de malignidad (cuadro 2).

Las lesiones superficiales, pequeñas y móviles, son generalmente benignas, aunque existen excepciones. En la mano, por ejemplo, el sarcoma epitelioides o el sarcoma de células claras se presentan como una tumefacción nodular sobre una vaina tendinosa que puede simular, antes de ulcerarse, un nódulo reumatoideo o un granuloma por cuerpo extraño. En la rodilla, el sinoviosarcoma puede adoptar el aspecto engañoso de un banal quiste poplíteo (3).

Determinados tumores de la pantorrilla o del muslo, que alcanzan corrientemente el tamaño de una naranja, pueden hacer pensar que están fijados a los planos profundos. Aunque malignos, estos tumores son generalmente movilizables en los espacios anatómicos que ocupan, porque están contenidos en una pseudocápsula. Ésta es objetivada por las técnicas de diagnóstico por imagen y, en ausencia de una biopsia previa, se corre el riesgo de optar por la enucleación de este tumor encapsulado con la falsa impresión de “haberlo extraído todo” (13).

Para determinados tumores de partes blandas, la localización anatómica es altamente sugestiva de un diagnóstico específico (1,3); así tenemos el elastofibroma en la región subescapular, la fibromatosis plantar en la cara plantar interna del pie, la enfermedad por arañazo de gato en la axila o región epitrocLEAR y el quiste sinovial en el dorso de la muñeca o en el hueco poplíteo (quiste de Baker).

Los lipomas superficiales son clásicamente blandos a la palpación; los autores clásicos enseñaban que se endurecían si se les aplicaba hielo durante un cierto tiempo. Los lipomas profundos, intra o intermusculares, poseen una consistencia mucho menos blanda. Los tumores desmoides de las extremidades son firmes, a veces duros, no movilizables debido a las huellas que imprimen en el segmento óseo y que los fijan a él.

Los pacientes portadores de lesiones angiomasos se quejan, más que de una masa propiamente dicha, de una hinchazón dolorosa en una zona determinada de la extremidad inferior, electivamente en posición de pie prolongada o con el esfuerzo. La exploración realizada en decúbito no encuentra la tumefacción sintomática que, sin embargo, puede reproducirse tras la colocación de un torniquete. En los extremos de los dedos, el dolor de un tumor gnómico puede localizarse con la punta de un lápiz (signo de Love); este signo desaparece con la colocación de un torniquete (signo de Hildreth).

La percusión de una masa que se localiza en el trayecto de un nervio provoca un dolor que se extiende a lo largo del trayecto nervioso (signo de Tinel); sin embargo, resulta poco frecuente el constatar un déficit sensitivo o motor.

La transluminación es útil en el examen de un tumor superficial para distinguir la naturaleza sólida o líquida (quística) de su contenido.

Un soplo o thrill audible puede hacernos sospechar la presencia de un aneurisma o de una malformación arteriovenosa.

Finalmente, debemos realizar un cuidadoso examen de los ganglios linfáticos, aunque las metástasis ganglionares son raras en los sarcomas. Una linfadenopatía generalizada es más sugestiva de linfoma. Existen determinados sarcomas de partes blandas con predilección por la diseminación linfática, como los rhabdomyosarcomas, angiosarcomas, sarcoma de células claras y sinoviosarcomas o sarcomas epitelioides.

CRITERIOS DE MALIGNIDAD DE TUMORES DE PARTES BLANDAS.
Consistencia sólida
Localización profunda (subfascial)
Poco movilizable (adherido)
Diámetro > 5 cm

Cuadro 2

Una vez realizados la anamnesis y la exploración física, el clínico debe formarse una primera impresión sobre si la tumoración es probablemente benigna o maligna, y en base a esta impresión, determinar si continúa con el estudio inicial. En el caso de que la tumoración no cumpla ninguna de las características de malignidad, la conducta recomendada es la expectante, indicando al paciente la observación en busca de aumento de tamaño, signos inflamatorios locales, presencia de dolor o cambio de coloración en caso de tumoraciones superficiales.

Pruebas complementarias.

- **Laboratorio.** Debe incluir un hemograma completo, VSG y PCR, bioquímica básica que incluya iones (calcio y fósforo siempre). En general resulta poco útil en el manejo de los tumores de partes blandas (1,2). Algunas infecciones producen una leucocitosis, con aumento de la VSG y/o PCR, pero estos hallazgos son inespecíficos. Un elevado índice de la LDH (lactato deshidrogenasa) es relativamente frecuente en los linfomas, además es indicativo de la carga tumoral. Ante la sospecha de gota, deben solicitarse niveles de ácido úrico en sangre.
- **Radiología simple (2,7,8).** Tras la adecuada exploración física, debe realizarse una radiografía simple en los dos planos de la región anatómica en estudio (generalmente anteroposterior y lateral). La radiología simple es útil en establecer si la tumoración de partes blandas es (1) secundaria a un tumor óseo, (2) a un tumor procedente de la superficie del hueso, o (3) a un tumor o lesiones paratumorales que proceden originariamente de las partes blandas. Cuando el clínico determina que se trata de un tumor de partes blandas, debe analizarse la radiografía y plantearse las siguientes preguntas: ¿Está la masa erosionando o destruyendo el hueso subyacente?, ¿Existe reacción perióstica?, ¿Está la masa calcificada en su interior? La mineralización o calcificación que se observa en los tejidos blandos puede ocurrir en varias circunstancias, lo más frecuente es que se trate de una osificación heterotópica secundaria a un traumatismo (miositis osificante), en estos casos, y como característica, se empieza a formar inicialmente un anillo periférico, mientras que el centro de la lesión no se calcifica. Los hemangiomas producen a menudo una típica imagen de pequeños

flebolitos intralesionales. Los condromas de partes blandas a menudo presentan una calcificación pequeña moteada. Algunas lesiones malignas demuestran una mineralización intralesional. De un tercio a la mitad de los sarcomas sinoviales se caracteriza por la presencia de múltiples pequeñas radioopacidades puntiformes causadas por calcificaciones focales y, menos frecuentemente, por formación ósea. Los liposarcomas bien diferenciados presentan ocasionalmente focos de calcificación y osificación.

- **Otras pruebas de imagen.** Generalmente, el médico de atención primaria sólo dispone de la radiología simple como principal prueba de imagen. En algunas ocasiones se dispone de la *ultrasonografía*, de gran utilidad en el estudio de tumoraciones blandas, que puede hacernos una valoración inicial sobre la naturaleza sólida o líquida de la lesión, o bien de la *ecografía-doppler*, ante la sospecha de tumoraciones vasculares. Pero es sin duda la *resonancia magnética nuclear*, la pieza fundamental dentro de las pruebas de imagen de los tumores de partes blandas (7-12). Su utilidad se escapa al objetivo de la medicina de atención primaria.

Una vez realizados los pasos descritos previamente, el médico de atención primaria debe decidir si remite el paciente al especialista en Traumatología de zona, quien proseguirá el estudio diagnóstico y lo enviará si procede al centro especializado de referencia, donde se deberá planificar la biopsia de la tumoración y el tratamiento definitivo.

Conclusiones.

Los tumores de partes blandas representan una patología relativamente frecuente en la práctica diaria de las consultas de atención primaria. Se tratan generalmente de lesiones benignas sin mayor relevancia, que bien han estado presentes durante mucho tiempo y el paciente quiere operárselas, bien se han descubierto accidentalmente por el propio paciente o un familiar. Si bien los tumores benignos de partes blandas son cien veces más frecuentes que los malignos, no debemos olvidar ciertas características que nos permitan, grosso modo, realizar un despistaje inicial de los denominados sarcomas de partes blandas, dada la elevada morbimortalidad asociada a este tipo de neoplasias. Estas son principalmente su naturaleza sólida, localización profunda, su escasa movilidad por estar adheridos y su diámetro mayor de 5 centímetros.

Esperamos que este artículo sirva para llamar la atención sobre una serie de conceptos básicos y pautas de derivación de tumoraciones de partes blandas con sospecha de malignidad a las unidades especializadas de nuestros hospitales.

Bibliografía.

1. Damron TA, Beauchamp CP, Rougraff BT, Ward WG: *Soft-Tissue lumps and bumps. JBJS 2003, vol 85-A, No 6:1142-1155.*
2. Sim FH, Frassica FJ, Frassica Da: *Soft-Tissue Tumors: Diagnosis, Evaluation and Management. J Am Ac Ort Surg 1994, vol 2, No 4:202-211.*
3. Rabin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, Dosch JC, Marcellin L. *Tumores de los tejidos blandos de los miembros. Enciclopedia Médico Quirúrgica-E 14-198, páginas 1-13.*
4. Enzinger FM, Weiss SW: *Soft Tissue Tumors. St Louis: CV Mosby, 1983, pp 5-7.*
5. Enneking WF: *Musculoskeletal Tumor Surgery. New York: Churchill Livingstone, 1983, vol 1, pp 14-19.*
6. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA: *A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop 1980;153:106-120.*
7. Sundaram M, McLeod RA: *MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. AJR 1990;155:817-824.*
8. Demas BE, Heelan RT, Lane J, et al: *Soft-tissue sarcomas of the extremities: Comparison of MR and CT in determining the extent of disease. AJR 1988;150:615-620.*
9. Richardson ML, Kilcoyne RF, Gillespy T III, et al: *Magnetic resonance imaging of musculoskeletal neoplasms. Radiol Clin North Am 1986;24:259-267.*
10. Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP Jr, et al: *Soft-tissue masses: Diagnosis using MR imaging. AJR 1989;153:541-547.*
11. Petasnick JP, Turner DA, Charters JR, et al: *Soft-tissue masses of the locomotor system: Comparison of MR imaging with CT. Radiology 1986;160:125-133.*
12. Ehman RL, Berquist TH, McLeod RA: *MR imaging of the musculoskeletal system: A 5-year appraisal. Radiology 1988;166:313-320.*
13. Simon MA: *Biopsy of musculoskeletal tumors. J Bone Joint Surg Am 1982;64: 1253-1260.*