



Sarcoma de Partes Blandas de Miembros Inferiores: “Desafío Diagnostico”

INTERNO: RONIN GARRIDO ROMERO
PROF. DR. HUMBERTO FLISFISCH FERNANDEZ
DEPTO. DE CIRUGIA SUR
FACULTAD DE MEDICINA UNIVERSIDAD DE CHILE

1. INTRODUCCION

Los sarcomas son un grupo de tumores derivados del tejido mesenquimático, poco frecuentes que suponen el 1% de las neoplasias malignas en población adulta. Existen más de 50 subtipos y se dividen ampliamente en dos categorías: Sarcoma de Hueso (SDH) y Sarcoma de Partes Blandas (SPB). Los SPB a su vez son un grupo heterogéneo de tumores que pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo, pero son más frecuentes en extremidades, especialmente en extremidades inferiores (40-50%) [1]. La presente revisión bibliográfica se centrará en el estudio del sarcoma de partes blandas, enfocado en la presentación en miembros inferiores, a través de la revisión de literatura nacional e internacional en torno al tema. El objetivo es la recopilación y el análisis de distintas fuentes bibliográficas centrado en el diagnóstico y tratamiento del SPB, y en la epidemiología y los factores distintivos de la presentación localizada en miembros inferiores.

2. MATERIAL Y METODOLOGIA

Se realizó una búsqueda y revisión de la bibliografía internacional disponible en las plataformas virtuales Pubmed, Elsevier y Up ToDate seleccionando revisiones internacionales publicadas entre los años 2015 y 2024, que consideran los principales aspectos relacionados con el tema. Con el fin de obtener estudios y evidencia a nivel nacional, se utilizó un estudio retrospectivo en base al análisis de 10 años de experiencia en tratamiento de SPB realizado en Hospital Sotero del Rio. Además, con el fin de obtener datos epidemiológicos nacionales se consultaron informes estadísticos pertenecientes al Departamento de Estadísticas e Información de Salud, sin embargo, no existe información respecto al SPB, por lo que se utilizaron solo los artículos mencionados anteriormente.

3. RESULTADOS

EPIDEMIOLOGIA

Históricamente, debido a la heterogeneidad de estos tumores, la incidencia real ha sido poco clara e infraestimada. Actualmente en Reino Unido se estima que representan el 1.4% de todos los cánceres, es el SPB tiene una incidencia de 4.295 casos nuevos anualmente [2]. En Estados Unidos los registros anuales han mostrado un aumento en la incidencia de SPB, en el año 2017 se describen 11.280 casos nuevos, mientras que en 2020 son 13.100 [1]. Respecto a la edad de presentación, se estima una edad media de aproximadamente 60 años. Sin embargo, existen subtipos que son más frecuentes en población pediátrica, como lo son el rabdomiosarcoma, el sarcoma alveolar de partes blandas y el liposarcoma mixoide de células redondas (M/RC-LPS), los cuales representan el 10-15% de todas las neoplasias malignas en población pediátrica.

Respecto a los factores de riesgo predisponentes, el principal es la radiación ionizante terapéutica, que se encuentra presente en el 5.8% de los pacientes con SPB, particularmente asociado con angiosarcoma luego de radioterapia para cáncer de mama. También se han descrito factores de riesgo endógenos que comprenden varios trastornos genéticos como la neurofibromatosis tipo I, el síndrome de Li-Fraumeni o el síndrome de retinoblastoma hereditario [2].

Las tasas de supervivencia de los sarcomas han aumentado de forma muy gradual durante las dos últimas décadas en el Reino Unido y están influenciadas por la edad del paciente, el subtipo, el tamaño y el grado del tumor. La tasa de supervivencia general a cinco años para todos los sarcomas agrupados es del 55% [2]. El pronóstico para el sarcoma de extremidades es significativamente mejor que el de los tumores viscerales, ya que son más susceptibles de cirugía ablativa y a la radioterapia efectiva que sus contrapartes centrales. Se estima que la recurrencia loco-regional del sarcoma de tejidos blandos de las extremidades es de 25%, siendo factores pronósticos adversos el tamaño >10 cm, la ubicación profunda, los márgenes de resección positivos y el tumor original en la extremidad inferior en lugar de la superior [3].

3.2 PRESENTACION CLINICA Y DIAGNOSTICO

La presentación más común de un SPB es una masa indolora de tejido blando que aumenta de tamaño gradualmente. La localización profunda (muslo, retroperitoneo), puede problematizar el reconocimiento clínico, siendo el tamaño medio en el momento del diagnóstico de más de 9cm. En Reino Unido se presentan 3 criterios clínicos que ameritan derivación directa desde atención primaria por sospecha de SPB; masa de tejido blando que aumenta de tamaño, tamaño >5 cm, sitio profundo o asociado a dolor [2]. Además del dolor, algunos pacientes pueden presentar síntomas compresivos secundarios al proceso tumoral, como parestesia o edema de extremidad [4]. Los criterios clínicos descritos presentan el problema de que no pueden discriminar procesos benignos mucho más comunes, como lipomas o quistes, por lo que el porcentaje de pacientes derivados que efectivamente tenía un SPB sigue siendo bajo.

En 2015 el Instituto Nacional de Excelencia Clínica (NICE) produjo pautas actualizadas para el diagnóstico temprano de sarcomas en atención primaria; en paciente con aumento de tamaño de tejido blando, se debe realizar una ecografía de partes blandas en 2 semanas de carácter urgente. En el caso que la ecografía tenga hallazgos sugerentes de SPB o si los hallazgos ecográficos son inespecíficos, se debe derivar al especialista con un plazo de 2 semanas [5].

El estudio imagenológico es fundamental en el diagnóstico y estadificación del SPB, requiriendo un abordaje sistemático que incluye múltiples modalidades de imagen. Como estudio inicial, la ecografía es una herramienta útil y accesible que permite una primera aproximación diagnóstica. Los hallazgos ecográficos sugestivos de malignidad en SPB incluyen: masa heterogénea, mal definida, de localización profunda (por debajo de la fascia superficial), tamaño mayor a 5cm y presencia de vascularización aumentada en el estudio Doppler [1,3]. En el contexto de atención primaria, según las guías NICE, ante una masa de tejido blando sospechosa se debe realizar una ecografía urgente dentro de 2 semanas. Si los hallazgos son sugestivos de malignidad o inespecíficos, se debe derivar al especialista con un plazo de 2 semanas [5].

La resonancia magnética (RM) es considerada la modalidad de imagen de elección para la caracterización local de SPB por su excelente resolución de contraste y capacidad de evaluación multiplanar [1]. El protocolo debe incluir secuencias T1 sincontraste, T2 con

supresión grasa y secuencias con contraste. Las características que sugieren malignidad en RM incluyen: localización profunda, tamaño mayor a 5cm, heterogeneidad de señal y realce heterogéneo con el contraste. La importancia de la RM radica en su capacidad para determinar la extensión local precisa, la relación con estructuras neurovasculares y la presencia de edema peritumoral, información crucial para la planificación quirúrgica [3].

La tomografía computarizada (TC), aunque inferior a la RM para la evaluación local, juega un papel fundamental en la estadificación, siendo el método de elección para la detección de metástasis pulmonares. Además, es particularmente útil en la caracterización de calcificaciones y en la planificación de radioterapia [1]. El PET-CT tiene un uso más selectivo, siendo útil en la estadificación inicial de tumores de alto grado, en la evaluación de respuesta al tratamiento y en la detección de recurrencia, especialmente cuando existe dificultad para diferenciar entre cambios post-tratamiento y recidiva tumoral [2].

La confirmación histológica mediante biopsia es mandatoria antes del tratamiento definitivo. Este procedimiento debe ser cuidadosamente planificado en conjunto con el equipo quirúrgico y realizado bajo guía imagenológica, habitualmente ecográfica o TC. La técnica de elección es la core-biopsia, siendo preferible sobre la biopsia incisional. Es crucial que el trayecto de la biopsia sea planificado de manera que pueda ser resecado durante la cirugía definitiva [2,6]. El estudio imagenológico completo permite no solo la caracterización precisa de la lesión y su estadificación, sino que también establece la base para el seguimiento y la evaluación de respuesta al tratamiento [1,3].

3.3 PRESENTACION EN EXTREMIDADES INFERIORES

Los sarcomas de partes blandas se presentan con mayor frecuencia en extremidades inferiores, representando el 40-50% de todos los casos, siendo el muslo, específicamente en el compartimento anterior, la localización más frecuente [1]. Esta presentación anatómica tiene características particulares que influyen tanto en el diagnóstico como en el pronóstico. Debido a la localización profunda y la mayor masa muscular de las extremidades inferiores, los tumores pueden alcanzar un tamaño considerable antes de ser detectados clínicamente, lo que contribuye a un diagnóstico más tardío [3].

La presentación clínica en extremidades inferiores suele manifestarse como una masa de crecimiento progresivo, que puede ser asintomática inicialmente o presentar síntomas por efecto de masa local. Los síntomas más comunes incluyen dolor, que puede ser intermitente o progresivo, limitación funcional y edema distal por compresión vascular. En etapas avanzadas, puede existir compromiso neurovascular que se manifiesta como parestesias, debilidad muscular o claudicación [4]. Es importante destacar que la localización en extremidad inferior se ha identificado como un factor pronóstico adverso en comparación con la extremidad superior, asociándose a mayores tasas de recurrencia local. Se estima que la recurrencia loco-regional del sarcoma de tejidos blandos de las extremidades es de 25%, siendo factores pronósticos adversos adicionales el tamaño >10 cm, la ubicación profunda y los márgenes de resección positivos [3].

En cuanto a los subtipos histológicos, existe una distribución característica según la localización anatómica. En el muslo, el liposarcoma y el sarcoma pleomórfico indiferenciado son los más frecuentes, particularmente en el compartimento anterior. En la región poplíteo, el sinoviosarcoma tiene una presentación característica, mientras que en la pierna distal y el pie son más comunes el sarcoma epitelioides y el leiomiomasarcoma [1,3]. Esta distribución tiene implicaciones importantes en el diagnóstico diferencial y en la planificación del tratamiento.

Las consideraciones anatómicas específicas de las extremidades inferiores tienen un impacto significativo en el manejo quirúrgico. La proximidad a estructuras neurovasculares importantes, como el paquete femoral en el muslo o el paquete tibial posterior en la pierna, y la compartimentalización muscular, influyen directamente en la planificación quirúrgica y en la extensión de la resección necesaria [2]. La preservación de la función es un desafío particular en esta localización, dado que la extremidad inferior es fundamental para la deambulación y el soporte de peso. Esto hace que la decisión entre cirugía conservadora y amputación sea especialmente crítica, debiendo balancear el control oncológico con la preservación funcional [2,3]. El estudio imagenológico en la presentación en extremidades inferiores tiene consideraciones específicas. La resonancia magnética es fundamental no solo para la caracterización tumoral, sino también para la evaluación precisa de la extensión compartimental y la relación con estructuras neurovasculares [7]. Los planos anatómicos y las fascias musculares pueden actuar como barreras naturales a la extensión tumoral, información crucial para la planificación quirúrgica [1,7]. Además, la evaluación del edema peritumoral y la extensión a lo largo de los planos fasciales es particularmente importante en esta localización, ya que puede influir en la determinación de los márgenes quirúrgicos [3].

En el contexto del seguimiento, la presentación en extremidades inferiores requiere una vigilancia particular de la función y la biomecánica de la extremidad, además del monitoreo oncológico estándar. La rehabilitación postoperatoria juega un papel crucial en la recuperación funcional, siendo necesario un enfoque personalizado según la extensión de la resección y el impacto en la biomecánica de la marcha [2].

3.4 TRATAMIENTO

El manejo del SPB requiere un enfoque multidisciplinario, siendo la cirugía el pilar fundamental del tratamiento [2]. La resección quirúrgica debe realizarse en bloque, con el objetivo de obtener márgenes negativos y un margen de tejido sano circundante adecuado. Si bien la cirugía conservadora de extremidad es posible en la mayoría de los casos, la amputación puede ser necesaria en casos seleccionados donde no es posible obtener márgenes adecuados o cuando la resección resultaría en una extremidad no funcional [2,3].

La radioterapia juega un papel crucial en el tratamiento multimodal, estando indicada particularmente en tumores de alto grado, mayores a 5cm o cuando los márgenes son cercanos o positivos. Esta puede administrarse de manera preoperatoria o postoperatoria, cada modalidad con sus ventajas y desventajas específicas. La radioterapia preoperatoria puede permitir campos de tratamiento más pequeños y dosis totales menores, mientras que la postoperatoria permite una estadificación patológica más precisa para la toma de decisiones [2,3].

Respecto a la quimioterapia, su uso en el tratamiento primario continúa siendo controversial. Se considera principalmente en subtipos histológicos específicos y en enfermedad metastásica, siendo los regímenes basados en doxorrubicina e ifosfamida los más utilizados [2]. El beneficio de la quimioterapia adyuvante debe evaluarse de manera individualizada, considerando factores como el subtipo histológico, el grado tumoral y el riesgo de recurrencia.

4. DISCUSIÓN

El sarcoma de partes blandas representa un desafío significativo en la práctica clínica oncológica, tanto por su rareza como por su heterogeneidad [1,2]. La presentación en extremidades inferiores, siendo la más frecuente, merece especial atención por sus características particulares y su impacto en el pronóstico[3].La evidencia actual señala que, a pesar de contar con criterios clínicos establecidos y guías de derivación [5], el diagnóstico sigue siendo tardío en muchos casos, lo que impacta negativamente en el pronóstico. El manejo óptimo requiere la participación coordinada de múltiples especialistas desde el diagnóstico hasta el seguimiento, siendo la calidad de la primera cirugía fundamental para el pronóstico, lo que hace crucial la derivación oportuna a centros especializados [2].

Los avances en técnicas de imagen, particularmente la RM, han mejorado significativamente la caracterización preoperatoria y la planificación quirúrgica [1,3]. Sin embargo, persisten desafíos importantes en cuanto a la detección temprana y la optimización de las estrategias terapéuticas multimodales. El seguimiento a largo plazo es fundamental dado el riesgo de recurrencia local y a distancia, requiriendo un seguimiento prolongado y protocolizado [2].

La experiencia nacional, reflejada en el estudio retrospectivo del Hospital Sótero del Río [6], aporta datos valiosos sobre la realidad local en el manejo de SPB. Este análisis de 10 años incluyó 31 pacientes con una edad promedio de 56,4 años, mostrando una predominancia en el sexo femenino (58,1%), datos que se alinean con las estadísticas internacionales. Los subtipos histológicos más frecuentes fueron el sarcoma indiferenciado, leiomioma y mixofibrosarcoma, presentándose mayoritariamente en extremidades (41,9%). En cuanto al manejo terapéutico, el 87,1% de los pacientes fueron sometidos a cirugía, siendo la resección amplia el procedimiento más frecuente. La radioterapia adyuvante se utilizó en el 61,3% de los casos, mientras que la quimioterapia se administró en el 22,6% de los pacientes. La supervivencia global a 5 años fue de 62,5%, comparable con las cifras internacionales [6]. Estos resultados refuerzan la importancia del manejo multidisciplinario y la necesidad de centralizar la atención en centros de referencia con equipos especializados. La sistematización de la experiencia local no solo contribuye a mejorar los protocolos de atención, sino que también permite identificar áreas de mejora en el sistema de salud chileno, como la necesidad de establecer redes de derivación más eficientes y protocolos estandarizados adaptados a la realidad nacional.

Bibliografía

1. Crombe A, Kind M, Fadli D, Toledano P, LeLoarer F, Buy X, et al. Soft-tissue sarcoma in adults: Imaging appearances, pitfalls and diagnostic algorithms. *Diagn Interv Imaging*. 2023; 104(5):207-220.
2. Hayes AJ, Nixon IJ, Strauss DC, Thway K, Johnson C, Wylie J, et al. UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Br J Cancer*. 2024; 130(1):12-28.
3. Renn A, Adejolu M, Messiou C, Nagesh N, Gazendam A, Gaillard F, et al. Overview of malignant soft-tissue sarcomas of the limbs. *Clin Radiol*. 2021; 76(12):940.1-940.16.
4. Ryan WM, Meyer J. Clinical presentation, diagnostic evaluation, and staging of soft tissue sarcoma. In: *UpToDate, PostTW (Ed), UpToDate, Waltham, MA*. 2024.
5. National Institute for Health and Care Excellence. Suspected cancer: recognition and referral. NICE guideline [NG12]. London: NICE; 2015.
6. Viñuela M, González F, Manzor V, Madrid A, Badilla N, Monnier P, et al. Sarcomas de partes blandas: Análisis de la experiencia de diez años del equipo de cirugía de cabeza y cuello en el Hospital Sóter del Río. *Rev Med Chile*. 2023; 151(12):1559-1566.
7. Levy AD, Manning MA, Miettinen MM. Soft-Tissue Sarcomas of the Abdomen and Extremities: Radiologic-Pathologic Features, Part 2-Uncommon Sarcomas. *Radiographics*. 2017; 37(3):797-812.