

CAPÍTULO 25

MANUAL COMPLETO DE TUMORES DE PARTES BLANDAS

Autores: Carlos Molina Sánchez Migallón, Jorge Pilco Inga

Coordinadora: Ana Peiró Ibáñez
Servicio COT del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

1. INTRODUCCIÓN

1.1. ¿Por qué este capítulo importa?

Solo el 1% de las masas son malignas, sin embargo, el 30% de los sarcomas se diagnostican tarde por confusión con lesiones benignas. Este capítulo sintetiza:

- Los signos de alarma que no puedes pasar por alto.
- Los errores más frecuentes (y cómo evitarlos).

1.2. Concepto de sarcoma de partes blandas

Los tumores de partes blandas (TPB) son un grupo heterogéneo de neoplasias originadas en los tejidos mesenquimales no epiteliales, que incluyen tejido muscular, adiposo, tendinoso, ligamentoso, vascular, nervioso, sinovial y fibroso.

Los tumores benignos pueden variar desde lipomas hasta entidades localmente agresivas como los tumores desmoides. Por otro lado, los sarcomas de partes blandas son tumores malignos con capacidad de infiltración local y diseminación metastásica, especialmente a pulmón. Suelen ser masas de crecimiento rápido, gran tamaño y localizadas en profundidad.

1.3. Epidemiología

Los TPB benignos como lipomas y hemangiomas son frecuentes, con una incidencia estimada de 300 casos por cada 100.000 habitantes al año. En contraste, los sarcomas presentan una incidencia de apenas 2-3 casos por 100.000 habitantes anuales.

Aparecen sobre todo en extremidades inferiores (60%) y retroperitoneo (20%), comúnmente a partir de los 50 años, sin diferencias significativas entre sexos.

Aunque existen factores predisponentes como determinados síndromes genéticos, la exposición a carcinógenos químicos o radioterapia previa, la mayoría de los casos no están asociados a ningún factor de riesgo conocido.

2. DIAGNÓSTICO

2.1. Signos de alarma

En la historia clínica:

- Masa de **crecimiento rápido** (semanas o meses).
- **Dolor nocturno resistente a analgesia** convencional.
- Antecedentes de radioterapia previa, síndromes genéticos.

En la exploración física ⁽¹⁾:

- 5 signos rojos / *Red flags* (consenso ESMO 2024).
- Tamaño **>5 cm** (emplear cinta métrica para su medición).
- **Profundo** a la fascia muscular*.
- Fijo a planos profundos: **no móvil**.
- **Aumento de tamaño** en poco tiempo (visible en controles).
- **Alteraciones cutáneas:** piel sobre masa roja/caliente, aumento de vascularización superficial, adelgazada.

* El 80% de los sarcomas se localizan en el plano subfascial. **Los tumores profundos deben estudiarse de inmediato.** En los tumores superficiales podemos comenzar con una ecografía si son menores de 5 cm y no crecen o lo hacen lentamente.

2.2. Errores frecuentes en el proceso diagnóstico

- "Es solo un lipoma": nunca lo asegures sin imagen.
- Tocar repetidamente masas sospechosas (masajes, drenajes linfáticos).
- Biopsiar sin planificación: consultar siempre con equipo de sarcomas.

2.3. Evaluación inicial: del paciente a la imagen

2.3.1. La consulta perfecta: Las preguntas clave:

"¿Cuándo notó el bulto por primera vez?"
<3 meses: red flag.

"¿Le duele? ¿Lo despierta por la noche?"
Sí: red flag.

"¿Ha perdido peso sin explicación?"
Sí: red flag.

"¿La tumoración ha cambiado de tamaño/textura recientemente?" (A veces el paciente aporta fotos).

"¿Ha tenido traumatismos previos?": Los falsos "hematomas" que evolucionan mal, sospecha malignidad.

"¿Ha recibido radioterapia previa?"
Exposición a radiación: factor de riesgo.

¿Algún familiar con cánceres raros o múltiples?"
Descartar síndromes hereditarios (*Li-Fraumeni, Neurofibromatosis*)⁽²⁾.

Exploración física eficaz

- Inspección: marcas cutáneas (ulceraciones: urgencia), patrones vasculares anormales, asimetrías.
- Palpación: se sospecha de malignidad en tumores subfasciales, duros, poco móviles, adheridos a planos profundos, dolorosos.
- Descartar alteración neurovascular.
- Exploración de adenopatías locorregionales.

2.3.2. Pruebas de imagen: qué solicitar y cómo interpretarlas: se han de realizar pruebas de forma

ordenada, siendo la resonancia magnética nuclear (RMN) la herramienta más útil⁽³⁾.

- Radiología simple: prestar atención a calcificaciones/afectación de hueso vecino (erosión vs infiltración).
- Ecografía: ha de ser realizada por especialista experimentado. De elección en lesiones superficiales <5 cm.
- RMN: **es la prueba de elección** para la caracterización de sarcomas.
- Tomografía computarizada: útil para el estudio de extensión.
- Algoritmo rápido (para no equivocarse), Figura 1.

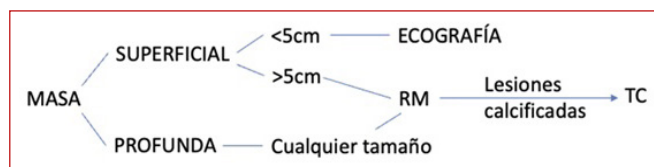


Figura 1.

Resonancia magnética nuclear: es útil para caracterizar la lesión y determinar su extensión. Se proponen 5 pasos para una lectura rápida:

- **Paso 1: Verificación del protocolo.**
 - Ha de incluir secuencias T1, T2, STIR y **con contraste**.
 - Cortes en los 3 planos: axiales, sagitales y coronales.
- **Paso 2: Localización de la masa.**
 - Subcutánea: probablemente benigna (aunque no siempre).
 - Subfascial. La mayoría de los sarcomas son subfasciales.
- **Paso 3: Analizar la señal T1/T2,** (Tabla 1).

Tabla 1

Tejido	T1	T2	STIR	Tips
Grasa	Hiperintenso (blanco)	Hiperintenso	Hipointenso (supresión grasa)	Los lipomas muestran supresión completa en STIR
Músculo	Intermedio	Intermedio	Hiperintenso moderado	Fibras musculares se ven estriadas
Líquido	Hipointenso (oscuro)	Hiperintenso (brillante)	Hiperintenso brillante	Las lesiones con gran contenido mixoide se ven como el líquido
Fibrosis	Intermedio	Hipointenso	Variable	
Necrosis	Hipointenso heterogéneo	Hiperintenso heterogéneo	Hiperintenso	Las zonas necróticas no realzan contraste
Tumor sólido	Variable	Variable	Variable	Realza con contraste

- **Paso 4:** buscar signos radiológicos de malignidad, (Tabla 2).

Tabla 2. Tabla comparativa y básica sobre características de benignidad vs malignidad**

Característica	Benigno	Maligno
Bordes	Bien definidos	Mal definidos (infiltrantes)
Señal T2	Homogénea	Heterogénea
Realce contraste	Uniforme	Irregular, necrosis
Edema perilesional	Ausente	Frecuente
** No tomar como dogma absoluto.		

- **Paso 5:** Medición del tumor y relación con estructuras neurovasculares.

2.4. Estrategia de biopsia en tumores de partes blandas

La biopsia proporciona información para su clasificación (diagnóstico y estadiaje) y planificación terapéutica. Una biopsia realizada con una mala técnica puede comprometer el tratamiento, condicionar su evolución y pronóstico, por ello, debe ser realizada por un equipo experimentado (2,4).

Es importante la gradación histológica (Los sarcomas se clasifican en tres grados: bajo, intermedio y alto), para la predicción del riesgo de metástasis y la agresividad del tumor.

2.4.1. Planificación de la biopsia. Aspectos clave.

- Previo a la biopsia valoración multidisciplinar de pruebas de imagen en comité. La biopsia debe dirigirse a las zonas donde el comportamiento es más agresivo, evitando áreas necróticas, hemorrágicas o no representativas.
- Planificación del trayecto. El trayecto de la biopsia se considera contaminado y debe researse en bloque con el tumor.
- Evitar biopsias a través de pieles infiltradas, inflamadas o adelgazadas (aumenta el riesgo infección, crecimiento exófito de masa tumoral a través del punto de biopsia).
- Complementar el estudio AP con cultivo y citología ("Cultiva todo lo que biopsies, biopsia todo lo que cultives").

2.4.2. Tipos de biopsia

- **Biopsias cerradas:** PAAF o la biopsia con aguja gruesa (BAG). La BAG es de elección en tumores musculoesqueléticos (conserva la arquitectura tisular).
- **Biopsias abiertas:** incisional (nunca como primera opción) y excisional (si la RMN asegura probable histología benigna). **Nunca realizar una biopsia abierta si se sospecha de un sarcoma.**

2.4.3. Estructura de un informe patológico

1. Diagnóstico microscópico:

- Tipo histológico.
- Grado histológico. Se sigue la clasificación de la FNCLCC.

Existen tres parámetros que determinan el grado histológico:

- **Diferenciación:** de 1 (poco desdiferenciado) a 3 puntos (muy desdiferenciado).
- **Índice de mitosis por 10 campos de gran aumento:** 1 punto de 0-9, 2 puntos de 10-19, 3 puntos 20 o más.
- **Necrosis tumoral:** 1 punto: no necrosis. 2 puntos si <50%, 3 puntos si >50%.

La suma de las puntuaciones determina el grado:

Grado I → bajo riesgo

Grado II → riesgo intermedio

Grado III → alto grado

2. Marcadores inmunohistoquímicos.

3. Estudios moleculares.

4. Calidad de la muestra. Informan acerca de cantidad de tejido viable, necrosis, muestra representativa.

3. TRATAMIENTO

Depende de la agresividad de los tumores. Los benignos y pequeños pueden tratarse de forma conservadora, siempre con seguimiento. Reservamos la cirugía para los sintomáticos, los que crecen o presentan algún cambio de características. Mientras que los tumores benignos rara vez recidivan (incluso en resecciones marginales), los malignos tienen una alta tasa de recidivas, por lo que precisan resecciones con márgenes oncológicos amplios.

3.1. Principios quirúrgicos de sarcomas de partes blandas

La cirugía con resección amplia realizada por expertos sigue siendo el tratamiento principal⁽³⁾. El objetivo primario es la supervivencia del paciente, y el siguiente, la funcionalidad.

3.1.1. Concepto de márgenes oncológicos: un margen correcto se basa en criterios de cantidad (amplitud de tejido sano) y calidad (tipo de barrera anatómica).

Margen R0: el sarcoma no contacta con el margen de resección, en sarcomas de alto grado se prefieren 2 cm.

Margen R1: microscópicamente positivo.

Margen R2: tumor visible post-resección.

Excepciones:

Sarcomas de Grado I (bajo grado histológico): márgenes menores de 2 cm pueden ser suficientes.

Márgenes positivos planificados: si es posible aplicar terapias adyuvantes (radio y/o quimioterapia), la cirugía puede ser marginal en estructuras nobles (neurovasculares) y barreras anatómicas. **Se prioriza la función al margen.**

3.1.2. Cirugías inadecuadas: “whoops surgery”: describe la resección de un sarcoma sin sospecha diagnóstica previa, frecuentemente confundido con lesiones benignas. Este error suele deberse a la falta de estudio previo a la resección. Las consecuencias devastadoras, incluyen el aumento del porcentaje de recidiva local (hasta 90% vs 15-30% en resecciones planificadas) la necesidad de cirugías de revisión de márgenes mucho más agresivas, un peor resultado funcional y la disminución de la supervivencia global^(1,5).

3.2. Tratamientos adyuvantes en sarcomas de PPBB

Deben valorarse de forma multidisciplinar en unidades especializadas^(2,4).

3.2.1. Radioterapia: se ha relacionado con una disminución de recidiva local. En tumores inoperables, metástasis dolorosas o compresión neurológica puede usarse con intención paliativa. Actualmente existen muchas técnicas modernas que permiten administrar dosis

muy altas con mayor precisión, protegiendo tejidos sanos y reduciendo la toxicidad.

Puede presentar complicaciones como la fibrosis cutánea y profunda, la necrosis ósea rádica, problemas en cicatrización y linfedema.

3.2.2. Quimioterapia: ha demostrado aumentar la supervivencia en la mayoría de los sarcomas de alto grado. Se utiliza en 3 situaciones principales: neoadyuvante, para reducir tumores localmente avanzados, adyuvante en tumores mayores de 5 cm, y paliativa en enfermedad metastásica.

4. SEGUIMIENTO DE SARCOMAS DE PPBB

El 70% de recaídas (locales o a distancia) ocurren mayoritariamente en los primeros 2-3 años. Las recaídas pueden ser recidivas locales (40% de casos), a distancia: metastásica (pulmonar 80%, hueso 15%) o ambas. La detección precoz de recaídas mejora la supervivencia en más del 50%.

Importante tener en cuenta durante el seguimiento:

- Ante cualquier nueva tumoración referida por el paciente, solicitar estudio de imagen, preferiblemente RM con contraste.
- Aparición de segundas neoplasias y efectos tardíos de la radioterapia.
- Atención a la esfera psicoemocional y funcional del paciente como parte integral del seguimiento.
- Rehabilitación y calidad de vida: tratamiento de linfedema y soporte psicológico.

5. MANEJO INICIAL Y DERIVACIÓN TUMORES DE PPBB:

5.1. Algoritmo de actuación inicial y cuándo derivar

Derivación a centro especializado si:

- Tamaño:
 - Tumores superficiales >5 cm.
 - Tumores profundos:
 - Sugestivo de lipoma vs lipoma atípico (>8 cm).
 - Los demás, TODOS (independientemente del tamaño).
 - Si presentan crecimiento rápido.
 - Si en la RM presentan heterogeneidad, zonas de necrosis y edema.

Si tienes dudas: Las Unidades de Sarcomas prefieren evaluar falsas alarmas que recibir tumores avanzados.

Cómo derivar correctamente:

Información obligatoria:

- **Datos clínicos:** tiempo de evolución, crecimiento estimado, dolor (EVA) y características.
- **EF:** tamaño exacto, relación con planos profundos, estado de la piel, ENV distal y pulsos, déficits motores o sensitivos.
- **PPCC:** obligatorio RMN local con T1, T2, STIR, contraste y 3 cortes.
 - Si se sospecha de sarcoma añadir TC toraco-abdomino-pélvico. Adjuntar todas las imágenes en CD (no solo informe).
 - Si hay biopsia, aportar las laminillas y el bloque de parafina.
 - Si hay cirugía previa, aportar hoja quirúrgica.

6. MENSAJE PARA EL RESIDENTE Y CIERRE

- Una derivación tardía o una cirugía no planificada puede convertir un tumor curable en amputación.

- La primera intervención (cirugía o biopsia) determina el pronóstico.
- Sé metódico, colabora con equipo multidisciplinar.
- Nunca subestimes una tumoración profunda.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alamanda VK, Crosby SN, Archer KR, Song Y, Schwartz HS, Holt GE. Primary excision compared with re-excision of extremity soft tissue sarcomas—is anything new? *Managing Extremity Soft Tissue Sarcoma. J Surg Oncol.* 2012;105(7):662–7.
2. Schwab JH, Springfield DS, Raskin KA, Mankin HJ, Hornicek FJ. What's new in primary malignant musculoskeletal tumors. *J Bone Joint Surg Am.* 2013;95(24):2240–6.
3. Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, *et al.* Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2021;32(11):1348–65.
4. Blay J-Y, Soibinet P, Penel N, Bompas E, Duffaud F, Stoeckle E, *et al.* Improved survival using specialized multidisciplinary board in sarcoma patients. *Ann Oncol.* 2017;28(11):2852–9.
5. Zaidi MY, Ethun CG, Liu Y, Poultsides G, Howard JH, Mogal H, *et al.* The impact of unplanned excisions of truncal/extremity soft tissue sarcomas: A multi-institutional propensity score analysis from the US Sarcoma Collaborative. *J Surg Oncol.* 2019; 120(3):332–9.