

Sarcoma de tejidos blandos no rhabdomyosarcomatoso en extremidades de población pediátrica

Non-rhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcoma of the Extremities in the Pediatric Population

Julián Eduardo Jaimes Salazar^{1*} <https://orcid.org/0009-0009-1966-4206>

María José Ariza Lascarro² <https://orcid.org/0009-0009-8450-2123>

Francisco Bernardo Linares Restrepo³ <https://orcid.org/0000-0003-2860-0713>

Ricardo Galán Suárez⁴ <https://orcid.org/0000-0001-6696-6885>

¹Universidad El Bosque. Bogotá, Colombia.

²Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.

³Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

⁴Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.

*Autor para la correspondencia: jjaimess@unbosque.edu.co

RESUMEN

Introducción: Los sarcomas de tejidos blandos representan un pequeño porcentaje de los tumores del tejido conectivo en pacientes pediátricos y tienen una baja incidencia, con una sobrevida aceptable a cinco años, lo que los convierte en tumores cuyo diagnóstico temprano influye en el pronóstico del paciente.

Objetivo: Describir el caso de una paciente adolescente con un sarcoma de tejidos blandos en miembro inferior.

Presentación del caso: Una paciente adolescente con un sarcoma de tejidos blandos en miembro inferior recibió un diagnóstico tardío, lo cual llegó a comprometer diferentes capas de la piel. Requirió de resecciones extensas.

Conclusiones: Esta patología puede presentar demora en su diagnóstico al ser confundida con otras entidades en los estadios iniciales de la enfermedad, lo cual compromete cada vez más tejidos. Por esta razón, debe formar parte del abanico de posibilidades a tener en cuenta por el equipo de salud.

Palabras clave: sarcoma; neoplasias de los tejidos blandos; adolescente; extremidad inferior.

ABSTRACT

Introduction: Soft tissue sarcomas represent a small percentage of connective tissue tumors in pediatric patients and have a low incidence, with acceptable five-year survival rates, making them tumors in which early diagnosis influences patient prognosis.

Objective: To describe the case of an adolescent female patient with a soft tissue sarcoma of the lower limb.

Case report: An adolescent female patient with a soft tissue sarcoma of the lower limb received a delayed diagnosis, which ultimately compromised different layers of the skin. She required extensive resections.

Conclusions: This pathology may present a delay in diagnosis when it is confused with other entities in the early stages of the disease, which progressively compromises more tissues. For this reason, it should be part of the range of possibilities to be considered by the healthcare team.

Keywords: sarcoma; soft tissue neoplasms; adolescent; lower extremity.

Recibido:02/04/2025

Aceptado:30/05/2025

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos son raros. Hacen referencia a un grupo heterogéneo de tumores del tejido conectivo mesenquimales, cuyo origen puede estar en el tejido conectivo, adiposo, muscular, vascular, sinovial o aponeurótico.^(1,2,3,4)

El grupo de los sarcomas de tejidos blandos no rabdomiosarcomatosos representan entre el 3 y el 12 % del total de los tumores malignos en pacientes menores de 14 años,^(1,4,5,6,7,8) siendo el sarcoma sinovial el más frecuente.⁽¹⁾ Asimismo, tienen una incidencia estimada de 4,5 casos/millón de habitantes en Estados Unidos y de 5,4 casos/millón de habitantes en la región europea, con una sobrevida a cinco años del 70 % como promedio.^(2,5)

Si bien pueden aparecer en cualquier región del cuerpo, son más frecuentes en el miembro inferior (45 %), miembro superior (15 %), retroperitoneo (15 %), cabeza y cuello (10 %) abdomen, tórax y otros órganos (5 %).^(2,3)

No hay factores de riesgo específicos descritos; sin embargo, existe una predisposición en pacientes con neurofibromatosis, en aquellos expuestos previamente a radiación ionizante o radioterapia, y con alteraciones citogenéticas.^(2,6)

El objetivo de este estudio fue describir el caso de una paciente adolescente con un sarcoma de tejidos blandos en miembro inferior.

Presentación del caso

Paciente femenina de 13 años llegó a consulta con cuadro clínico de tres meses de aparición de masa en región posterior de rodilla. En primera valoración por Medicina General, se solicitó ecografía de tejidos blandos, donde se evidenció colección ovalada, heterogénea, de contornos lobulados, con material ecogénico particulado en su interior, avascular, con dimensiones de 34 x 22 x 34 mm y un volumen de 13cc, a 2 mm de la piel. Sin embargo, por el crecimiento rápido y progresivo de la lesión, se envió a Dermatología, donde se indicó toma de biopsia, que evidenció tumor de

células redondas con sospecha de sarcoma, por lo que se derivó el caso a Ortopedia Oncológica.

Se tomó resonancia magnética de la extremidad, que reportó lesión de componente quístico, hiperintenso que no compromete músculos, gammagrafía ósea y tac de tórax normales (fig. 1).

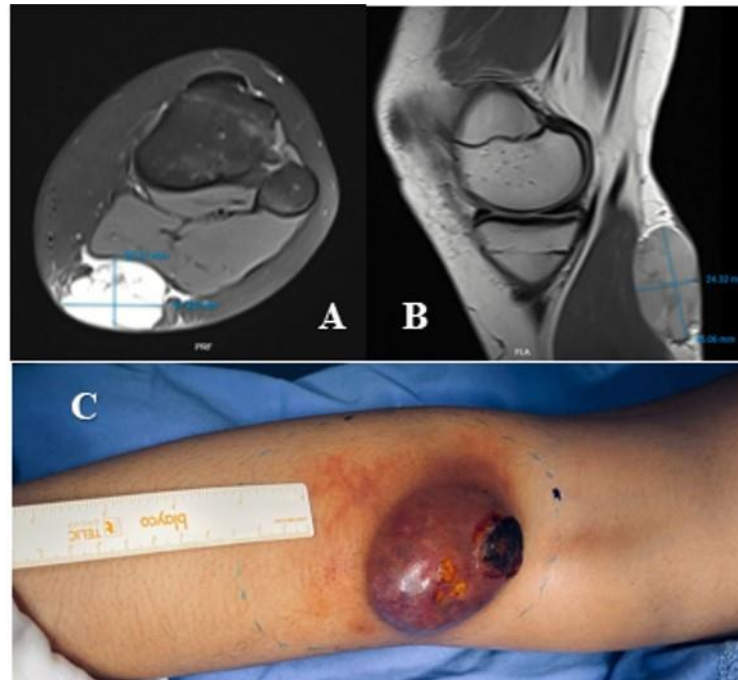


Fig. 1 - A y B: Corte transverso y sagital de resonancia magnética, donde se evidencia localización y dimensiones tumorales. C: Fotografía clínica donde se evidencia tumoración que compromete de manera importante la piel con áreas de necrosis.

Se llevó a resección quirúrgica ante sospecha de sarcoma sinovial. A través de incisión en la cara posterior de la porción proximal de la pierna izquierda, se evidenció sarcoma de 15 cm de longitud y 14 cm de ancho. Se realizó tenolisis de gastrocóleos y neurolisis de nervio plantar, con lo cual se obtuvo la resección completa de tumor. Se dejó con sistema VAC. Ocho días después, se llevó a cirugía para cierre por cirugía plástica con colgajo pediculado e injerto de piel parcial de muslo ipsilateral. Continuó el manejo médico posterior a la intervención quirúrgica (fig. 2).



Fig. 2 - A: Lecho quirúrgico posterior a resección tumoral con estructuras macroscópicamente libres de enfermedad. B: Pieza quirúrgica enviada a Patología para estudio microscópico y evidencia de márgenes quirúrgicos satisfactorios.

La paciente se presentó al cabo del año con un buen funcionamiento de su extremidad y sin recidivas; en la cara posterior se observaba la cicatriz (fig. 3).



Fig. 3 - A, B y C: Buen funcionamiento de la extremidad. D: Cicatriz adecuada y funcional desde el punto de vista plástico.

Discusión

El sarcoma de tejidos blandos tiene su origen en el tejido conectivo. Si bien puede presentarse en cualquier región anatómica, se evidencia una predisposición por las extremidades, donde se presenta cerca del 60 % de los casos, con una incidencia cercana a los cinco casos/millón de habitantes en poblaciones de Estados Unidos y Europa.^(1,2,3,4,5) Es una patología que suele presentar un diagnóstico tardío por la alta incidencia que tienen los tumores benignos en estas zonas, lo cual hace que la sospecha de lesiones malignas sea baja y, por ende, su progresión rápida.⁽³⁾

La clínica consiste en la aparición de un bulto o tumoración en las partes blandas, inicialmente indoloras; sin embargo, estas serán dolorosas cuando comprometan músculos, terminaciones nerviosas u órganos vecinos por la compresión de estos, la cual está dada por la localización y el volumen tumoral.^(2,3,6)

Algunos factores de riesgo relacionados con el desenlace del paciente son el tamaño tumoral, el grado de este, el potencial de resección y la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico, sobre todo la presencia o no de metástasis.^(1,6) Adicionalmente, se destaca el diagnóstico tardío de estas lesiones, principalmente por la baja sospecha que genera su baja presentación y la alta incidencia de lesiones benignas.⁽³⁾

Aquellos tumores mayores de 5 cm, de crecimiento rápido y localización profunda tienen mayor sospecha de malignidad, así como una mayor tendencia a la metástasis; por su parte, lesiones menores de 5 cm o de bajo grado presentan mayor tendencia a la recidiva local.⁽²⁾

El abordaje de estos pacientes inicia con el examen físico, donde se debe definir la localización o región anatómica comprometida, la presencia o no de ganglios satélite, los trayectos vasculares o nerviosos que puedan estar comprometidos, el

estado de la piel donde se evidencia la tumoración, así como la profundidad, consistencia y volumen de esta.⁽³⁾

Las imágenes diagnósticas tienen un papel importante para el correcto abordaje de estos pacientes y la definición anatómica previa a la intervención quirúrgica.^(6,8) Las más frecuentemente utilizadas son las siguientes:

- Radiografía: es poco útil, permite la visualización de calcificaciones y su caracterización; sin embargo, su principal indicación es evaluar el compromiso óseo tumoral.^(3,8)
- Ecografía: tiene una baja especificidad, pero permite el diagnóstico de lesiones quísticas pseudotumorales, así como de pequeños tumores superficiales que no comprometan la aponeurosis.^(3,8)
- Tomografía: es especialmente útil para el estudio óseo peritumoral y en regiones con abundante interfaz grasa como la cintura pélvica y escapular; sin embargo, requiere de aplicación de medio de contraste, pues el contraste espontáneo entre el tumor y el músculo es baja; asimismo, permite el análisis de la actividad tisular intratumoral.^(3,8)
- Resonancia: es el estándar de oro; permite apreciar el tamaño, contornos y extensión local y regional, las relaciones con estructuras neurovasculares vecinas y necrosis intratumoral. De igual manera, aporta en el seguimiento posoperatorio para detectar recidiva. Tiene una excelente resolución de contraste y alta sensibilidad para la detección de focos tumorales pequeños. El estudio en T2 permite determinar límites entre el tumor y el músculo adyacente, la interfaz T1 ayuda a diferenciar el tumor del tejido adiposo circundante y la aplicación de gadolinio permite estudiar la vascularización tumoral.^(3,8)

Además de los estudios relacionados directamente con el tumor, es necesaria la toma de tac de tórax, abdomen y pelvis para el estudio de metástasis, siendo el

compromiso pulmonar el sitio más frecuente de metástasis del sarcoma en las extremidades.^(2,3,6,8)

El diagnóstico definitivo se realiza con la toma de biopsia o muestra de tejido tumoral; basado en este, se guiará la conducta definitiva. Al tomar la biopsia esta se debe hacer a través de una incisión corta en el eje de la extremidad, tomando tejido tumoral periférico y tejido sano (tomar tejido central del tumor puede incluir necrosis de este, con bajo valor diagnóstico); este trayecto será resecado posteriormente en la exéresis del tumor.^(3,6,8)

Teniendo en cuenta que los sarcomas no rabdomiosarcomatosos son menos quimiosensibles que los rabdomiosarcomas, la resección quirúrgica se convierte en una intervención primordial en estos pacientes, reservando la quimioterapia para casos de tumores no resecables como parte del manejo inicial.^(1,2,6,8)

El control local de la enfermedad se consigue al combinar la cirugía con la radioterapia, la cual tiene dos momentos. La radioterapia neoadyuvante ayuda a la posterior resección del tumor cuando esta se realiza entre tres y cinco semanas después de la radioterapia. El edema de tejidos blandos facilita una resección segura y la disección de estructuras neurovasculares; sin embargo, si la intervención se realiza entre cinco y seis semanas después de la radioterapia, la fibrosis resultante dificulta el procedimiento quirúrgico.^(1,2) Adicionalmente, hay que destacar la radioterapia adyuvante para la eliminación de restos tumorales microscópicos y disminuir la posibilidad de recidiva local.^(2,6)

Este procedimiento no está libre de complicaciones, pues la radioterapia neoadyuvante genera problemas en la cicatrización de la herida. Asimismo, la radioterapia adyuvante aumenta la fibrosis y la rigidez articular.⁽⁶⁾

La quimioterapia tiene un beneficio relativo al disminuir el riesgo de aparición de metástasis en sarcomas de alto grado de las extremidades; sin embargo, su beneficio es discreto. De igual manera, no ha demostrado eficacia en sarcomas de bajo grado en las extremidades o en localizaciones distintas a esta.⁽²⁾ Los medicamentos que más eficacia han demostrado en estos tumores son la

doxorubicina y la ifosfamida, por lo que la terapia se basa en una combinación de estos.⁽⁶⁾

El procedimiento quirúrgico debe intentar conseguir márgenes libres de enfermedad, idealmente entre 1 y 4 cm. No obstante, si esto implica la resección de estructuras vitales, se permiten márgenes más pequeños con el posterior uso de quimioterapia adyuvante.^(6,8)

La amputación de la extremidad se debe reservar para casos con compromiso vascular o nervioso mayor, compromiso óseo extenso o con recurrencia, que hayan recibido manejo quirúrgico y radioterapia previamente.⁽⁶⁾

Con la resección quirúrgica y el tratamiento clínico adecuados, la recidiva local es poco frecuente y la mayoría de los fallecimientos se da por la presencia de metástasis. En sarcomas de alto grado suele presentarse en los primeros tres años posteriores al tratamiento. Cuando se trata de sarcomas de bajo grado, pueden presentarse posteriormente.^(2,8)

Los pacientes con tumores pequeños de alto grado (menores de 5 cm) o tumores de bajo grado que reciban grandes resecciones quirúrgicas tienen una sobrevida libre de enfermedad del 91 % y una supervivencia global a tres años del 99 %, únicamente con la resección quirúrgica adecuada.⁽¹⁾

Aquellos pacientes con tumores grandes (mayores de 5 cm), con o sin metástasis, que tengan una resección quirúrgica adecuada, acompañada de radioterapia y quimioterapia, tienen una sobrevida libre de enfermedad a cinco años de 52-68 %.⁽¹⁾

Pacientes con tumores pequeños de alto grado, parcialmente resecados, que reciban radioterapia asociada con el procedimiento quirúrgico, tienen una sobrevida de 79-100 %.⁽¹⁾

Finalmente, pacientes con tumores inicialmente irresecables y grandes, que reciban quimioterapia neoadyuvante, manejo quirúrgico, quimioterapia adyuvante y radioterapia, tienen una sobrevida del 66 % y un período libre de enfermedad del 52 % a tres años; asimismo, el 90 % tendrá control local libre de amputación con este esquema.⁽¹⁾

Conclusiones

El sarcoma de tejidos blandos es una patología poco frecuente en la población en general, muchas veces confundida con una tumoración benigna. Esto hace que su diagnóstico sea tardío y sus complicaciones mayores, en especial la presencia de metástasis, lo cual aumenta la morbimortalidad de esta enfermedad. El personal de la salud debe tener en cuenta esta patología en el momento de abordar a los pacientes y, de esta manera, mejorar la atención brindada.

Referencias bibliográficas

1. Lautz TB, Hayes-Jordan A. Avances recientes en el tratamiento del sarcoma de tejido blando pediátrico. *Semin Pediatr Surg.* 2019;28(6):150862. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2019.150862>
2. García JIB, Loureiro ÁP, Maza Vera MT. Sarcoma de partes blandas. *FMC.* 2012;19(8):481-4. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0304-5412\(13\)70520-1](https://doi.org/10.1016/S0304-5412(13)70520-1)
3. Babin SR, Marcellin L, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, Dosch JC. Tumores de los tejidos blandos de los miembros. *EMC-Aparato Locomotor.* 2000;33(1):1-13. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1286-935X\(00\)72211-8](https://doi.org/10.1016/S1286-935X(00)72211-8)
4. Ingley KM, Cohen-Gogo S, Gupta AA. Systemic therapy in pediatric-type soft-tissue sarcoma. *Vol. 27, Curr Oncol.* 2020;27(S1):6-16. DOI: <https://doi.org/10.3747/co.27.5481>
5. Azizmohammad Loocha M, Akbari A, Akbari ME, Zarean E, Mehrvar N, Khodakarim S. Epidemiology of pediatric sarcoma in Iran. *Cancer Rep.* 2023;6(1). DOI: <https://doi.org/10.1002/cnr2.1660>
6. Loeb DM, Thornton K, Shokek O. Pediatric Soft Tissue Sarcomas. *Surg Clin North Am.* 2008;88(3):615-27. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.suc.2008.03.008>
7. Van der Graaf WTA, Orbach D, Judson IR, Ferrari A. Soft tissue sarcomas in adolescents and young adults: a comparison with their paediatric and adult

counterparts. Lanceta Oncol. 2017;18(3):e166-75. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(17\)30099-2](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(17)30099-2)

8. Dujardin F. Procedimiento diagnóstico ante un tumor de tejidos blandos. EMC - Tratado de Medicina. 2007;11(1):1-6. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1636-5410\(07\)70658-X](https://doi.org/10.1016/S1636-5410(07)70658-X)

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.