

Patrones clínicos de comportamiento en sarcomas pediátricos de partes blandas*

R. Méndez, S. Arnáiz¹, M. Montero, M. Tellado, E. País, J. Ríos, D. Vela

Servicio de Cirugía Pediátrica. ¹Unidad de Onco-Hematología Pediátrica. Hospital Materno Infantil «Teresa Herrera». Complejo Hospitalario «Juan Canalejo». A Coruña

RESUMEN: Introducción y objetivos. Los sarcomas de tejidos blandos son un grupo infrecuente de tumores que suponen menos del 10% de las neoplasias malignas en edad pediátrica. Aproximadamente el 50% de estos sarcomas se engloban en el grupo de los rhabdomyosarcomas (RMS). El 50% restante pertenece a subgrupos de difícil caracterización debido a su rareza y a su comportamiento heterogéneo (fibrosarcoma, sarcoma sinovial, sarcoma de Ewing extraóseo, heman-giosarcoma, liposarcoma, leiomiomasarcoma, etc.).

Pretendemos describir la experiencia de nuestra institución en los últimos 10 años en el manejo de sarcomas de tejidos blandos en localizaciones excepcionales para intentar delimitar los factores comunes que pueden influir en la supervivencia a largo plazo y en las diferentes modalidades de tratamiento.

Material y métodos. Entre los años 1989 y 1998 fueron atendidos en nuestro Centro 139 pacientes pediátricos diagnosticados de neoplasias malignas. De todos estos casos, 10 (7,19%) correspondieron a sarcomas de partes blandas de origen mesenquimatoso y presentación extremadamente infrecuente. Analizamos de forma retrospectiva los historiales clínicos de estos pacientes para recoger información acerca del tipo histológico y tamaño del tumor, la edad al diagnóstico, la localización, el estadio clínico, las pruebas radiológicas realizadas para el diagnóstico y seguimiento, el tipo de intervención quirúrgica, la necesidad de quimio y/o radioterapia, las complicaciones y la supervivencia a corto, medio y largo plazo. Los datos fueron recogidos en la base de datos Access[®] y analizados con el programa SPSS 8.0.

Resultados. El tipo histológico de estos 10 casos correspondió a: 1 hemangiosarcoma del suelo de la boca, 2 sarcomas de Ewing extraóseos, 1 rhabdomyosarcoma botrioides de vejiga, 1 fibrosarcoma mediastínico, 1 rhabdomyosarcoma retroperitoneal, 1 rhabdomyosarcoma paratesticular, 1 condrosarcoma cervical, 1 rhabdomyosarcoma alveolar y 1 rhabdomyosarcoma deltoideo. El 50% fueron rhabdomyosarcomas y el resto diferentes subtipos de sarcomas excepcionales y de difícil clasificación. La edad media al diagnóstico fue de 7 años, algo menor (4,6 años) si consideramos los rhabdomyosarcomas por separado. La cirugía con resección total fue posible en 6 casos. La quimioterapia inicial con IVA fue seguida de radioterapia sólo en 4 casos. A los pacientes en estadios clínicos II, III o IV se les añadió quimioterapia de 2ª línea. Tres de los pacientes fallecieron en el curso de su enfermedad pese al trata-

miento intensivo. Los supervivientes tienen un seguimiento medio de 4 años (6 meses-9 años).

Conclusiones. El impacto de la resecabilidad en la supervivencia de estos tumores queda claramente demostrado, incluso por encima de otros factores como las características histológicas de cada neoplasia. La aparición de metástasis a distancia es infrecuente, si bien las recidivas fueron constantes en todos aquellos casos de resección incompleta. En base a estas observaciones podemos formular una aproximación válida para el manejo de estos tumores: 1) es imprescindible una resección tumoral amplia; 2) la radioterapia postquirúrgica se empleará si los márgenes no son adecuados para intentar el control local de la enfermedad, y 3) si bien la quimioterapia agresiva no ha demostrado claramente sus beneficios en las lesiones en estadio I (resección total), se aconseja su empleo durante un tiempo limitado dado el pronóstico infausto que conllevaría una recidiva.

PALABRAS CLAVE: Sarcomas de partes blandas; Rhabdomyosarcoma.

CLINICAL PATTERNS IN PEDIATRIC SOFT TISSUE SARCOMAS

ABSTRACT: Introduction and objectives. Soft tissue sarcomas are rare mesenchymal neoplasms that constitute less than 10% of all pediatric malignancies. Half of these are rhabdomyosarcomas, the remaining 50% have a varied and heterogenous histologic and clinical patterns (fibrosarcoma, synovial cell sarcoma, extraskeletal Ewing's sarcoma, angiosarcoma, liposarcoma, leiomyosarcoma, ...).

The purpose of this work is to evaluate our clinical experience with soft tissue sarcomas in uncommon sites over the past 10 years in order to delimitate the prognostic factors in survival and modalities of treatment.

Material and methods. Between 1989 and 1998, 10 patients were diagnosed with soft tissue sarcomas in uncommon sites and treated by us over a total number of 139 pediatric neoplasms (7.19%). Data on these patients were obtained from careful review of medical records. Variables investigated included histologic findings, tumor size, age at presentation, primary site, clinical group, radiologic test performed, surgical treatment, radiotherapy and adjuvant chemotherapy, complications and survival rates. Charts were registered in database Access. Statistical analysis was performed by the SPSS 8.0 statistical program.

Results. The following histologic types of these 10 tumors were identified: 1 hemangiopericytoma in oral cavity, 2 extraosseous Ewing's sarcoma, 1 botryoid rhabdomyosarcoma of the bladder, 1 mediastinal fibrosarcoma, 1 retroperitoneal rhabdomyosarcoma, 1 paratesticular rhabdomyosarcoma, 1 cervical condrosarcoma, 1 alveolar rhabdomyosarcoma and 1 deltoid rhabdomyosarcoma. 50% were rhabdomyosarcomas and the remaining 50% have a varied sarcomatous histologic pattern with a difficult classification. The mean age at diagnosis

Correspondencia: Dr. Roberto Méndez Gallart, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Materno Infantil «Teresa Herrera», Complejo Hospitalario «Juan Canalejo», 15006 As Xubias 84, A Coruña.

*Presentado como comunicación oral en el XXXVIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Lanzarote, mayo 1999.

was 7 years (4.6 years accounted for rhabdomyosarcoma alone). Surgery with complete excision were performed only in six cases. Adjuvant chemotherapy with IVA was followed by radiotherapy only in four patients. All the children classified in clinical groups II, III or IV needed 2nd. line regimens of chemotherapy. Three patients died in the follow-up instead of the multimodal treatment. Survival ranged from 6 months to 9 years (mean 4 years).

Conclusions. The impact of surgical resectability on outcome in these tumors has been clearly demonstrated over other factors like histologic appearance. Distant metastasis are infrequent but local recurrence are a constant in all cases with incomplete surgical resection. Based on those facts we could advanced an adequate approach to this kind of neoplasms: 1) wide complete surgical resection is mandatory; 2) radiotherapy will only be necessary if margins of resection cannot control the local disease, and 3) chemotherapy have not clearly demonstrated his benefits as adjuvant therapy in clinical group I lesions but his employ is recommended in all cases because of the poor prognosis due to local recurrence.

KEY WORDS: Soft tissue sarcomas; rhabdomyosarcoma.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos en niños son tumores infrecuentes que se originan en células mesenquimales de las que derivan determinadas líneas tisulares, como músculo esquelético (rhabdomyosarcoma), músculo liso (leiomyosarcoma), grasa (liposarcoma), tejido conectivo (fibrosarcoma, sarcoma sinovial, histiocitoma) o tejido nervioso periférico (tumores neuroectodérmicos)⁽¹⁾. Aproximadamente el 60% de estos sarcomas aparecen en extremidades, sobre todo en inferiores (3 veces más frecuente).

Estos tumores son la 6ª neoplasia más frecuente en edad pediátrica y suponen el 7% de todos los cánceres pediátricos, con una incidencia anual estimada de 8 casos por millón de habitantes por debajo de los 18 años. En la población general sólo representan el 0,7% de los tumores malignos⁽²⁾. Aproximadamente el 50% de estos tumores mesenquimatosos se engloban dentro de los rhabdomyosarcomas, mientras que el resto son catalogados dentro de un grupo poco definido y de comportamiento heterogéneo denominado «otros sarcomas de partes blandas no rhabdomyosarcomatosos» (SPBNR).

El tratamiento estándar de estos tumores es multimodal con diferentes efectividad de la cirugía, quimio y radioterapias según el tipo de tumor y el grado de malignidad. Pese a esto, todavía existen múltiples controversias respecto al régimen ideal de tratamiento debido a la baja frecuencia de estas neoplasias y a la escasa información acerca de su evolución natural.

El propósito de este trabajo es el de evaluar nuestra experiencia clínica en el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos en edad pediátrica en los últimos 10 años.

PACIENTES Y MÉTODOS

Entre los años 1989 y 1998 se atendieron en el Complejo

Hospitalario «Juan Canalejo» de A Coruña 139 pacientes pediátricos menores de 14 años diagnosticados de neoplasias malignas. De este conjunto de pacientes, 10 padecían tumores sarcomatosos de partes blandas y serán el objeto de nuestro estudio. Revisamos de forma retrospectiva las historias de estos pacientes recogiendo datos acerca de la edad de presentación, el sexo, las anomalías y enfermedades asociadas, la localización del tumor, la duración de la sintomatología hasta su ingreso, los métodos de diagnóstico y los estudios de imagen realizados, la presencia de metástasis, el tratamiento quirúrgico realizado, la quimio/radioterapia coadyuvante, los estudios anatomopatológicos realizados y la supervivencia a medio y largo plazo, así como las causas del exitus en su caso.

Los resultados se registraron empleando la base de datos Access®. El estudio estadístico de interrelación entre variables se realizó con el programa estadístico SPSS 8.0 empleando el test exacto del X² de Fisher. La significación estadística fue demostrada por valores de $p \leq 0,05$.

Aquellos pacientes diagnosticados de rhabdomyosarcomas (RMS) fueron tratados siguiendo los protocolos recomendados por la SIOP de 1983 y 1989 y por las pautas del IRS-III, mientras que los que padecían un sarcoma de partes blandas no rhabdomyosarcomatoso (SPBNR) se trataron inicialmente con cirugía radical seguida de quimioterapia múltiple con ifosfamida, vincristina y actinomicina (IVA), además de carboplatino y etopósido en enfermedad diseminada o resección parcial de la masa. La radioterapia fue aplicada en nuestra serie a los pacientes con mala respuesta a quimioterapia y en aquellos con enfermedad residual post-exéresis.

RESULTADOS

Los 10 pacientes diagnosticados de sarcomas de partes blandas en los últimos 10 años suponen el 7,19% de todas las neoplasias malignas pediátricas vistas en el mismo período de tiempo. Los tipos histopatológicos correspondieron a: 1 hemangiopericitoma del suelo de la boca, 1 rhabdomyosarcoma botrioides de vejiga, 2 sarcomas de Ewing extraóseos, 1 rhabdomyosarcoma retroperitoneal, 1 fibrosarcoma mediastínico, 1 rhabdomyosarcoma alveolar de piel, 1 condrosarcoma mixoide cervical, 1 rhabdomyosarcoma deltoideo y 1 rhabdomyosarcoma paratesticular (Tabla II). El 50% de ellos eran sarcomas de origen miogénico (rhabdomyosarcomas).

La edad media al diagnóstico fue de 7 años (rango de 8 meses a 13 años), si bien sería algo menor si se considerasen los rhabdomyosarcomas por separado (4,6 años). El 60% de los casos eran niños y el 40% niñas. Los tumores variaron en tamaño entre 1 y 9 cm de diámetro.

En 6 casos se pudo realizar una exéresis total inicial con bordes libres del tumor, mientras que en 4 pacientes no se pudo llevar a cabo la cirugía curativa y la resección fue subto-

Tabla Ia Características de los sarcomas de partes blandas no rhabdiosarcomatosos (orden frecuencia)

Tipo de tumor (frecuencia)	Edad + frec	Localización + frec	Alt cromosom	Tratamiento principal	Supervivencia a 5 años
Sarcoma sinovial (33%)	< 20	Extrem inf 60%	Trasloc X-18	Cirugía + Radiot Quimiot?	53-89%
Fibrosarcoma (13%)	< 2	Extrem inf	Trisomía 11	Cirugía + Quimiot pre y postop	25-50%
Sarcoma Ewing extraóseo (12%)	18-20	Tronco y extrem inf	Trasloc 11-22 Trasloc 21-22	Cirugía + Radiot + Quimiot	50-60%
Tumor neuroectodérmico primitivo (10%)	15-20	Tronco y extrem inf	Trasloc 11-22 Trasloc 21-22	Cirugía + Radiot + Quimiot	50-60%
Histiocitoma fibroso maligno (5%)	10-20	Extrem inf y tronco	Delec 19p radioinducido	Cirugía Quimiot? Radiot?	< 60%
Neurofibrosarcoma (<5%)	> 30 NF-1	Extremidades	Neurofibromatosis 1 Delección 17q	Cirugía Quimiot?	35%
Leiomiomasarcoma (<3%)	> 18	Estómago Retroperitoneo	Trasloc 12-14 Asoc a VIH y VEB	Cirugía Radiot? Quimiot?	55%
Liposarcoma (<3%)	> 20	Extrem inf y tronco	Trasloc 12-16	Cirugía	87%
Angiosarcoma (<3%)	> 15	Extremidades		Cirugía Radiot?	45%
Condrosarcoma extraesquelético (<3%)	> 10	Tronco y extremidades		Cirugía Radiot?	30-55%
Hemangiopericitoma (<3%)	< 2	Suelo de boca extremidades	Trasloc 12-19 Trasloc 13-22	Cirugía Quimiot? Radiot?	30-70%
Sarcoma alveolar partes blandas (<3%)	15-35	Cabeza y cuello	Trasloc 2-13 Delec 17q	Cirugía	59-89%

Tabla Ib Características de los rhabdiosarcomas (orden frecuencia)

Tipo de tumor rhabdiosarcomatoso	Localización	Cirugía	Quimioterapia	Radioterapia	Superv 5 años
Cabeza y cuello (45%)	Orbita parameningeo	Cirugía suele ser subtotal	Quimioterapia VA	Radioterapia si estadio II o III	94% orbita 50% otros
Genitourinario (22%)	Vejiga y próstata	Cirugía amplia	Quimioterapia IVA, VAC	Radioterapia en estadios avanzados	80% paratectico 65% resto
Extremidades (18%)	Extremidades inferiores	Cirugía radical	Quimioterapia pre y post-VAC, IVA	Radioterapia en estadios avanzados	44%
Otros (15%)	Tórax retroperitoneo	Cirugía radical	Quimioterapia IVA, VAC, IVE	Radioterapia postoperatoria	30-50%

I: ifosfamida; V: vincristina; C: ciclofosfamida; A: actinomicina; E: etopósido.

tal. De estos 4 casos, 2 eran estadios III y otros 2 eran estadios IV. Dos de ellos han fallecido por fallo multiorgánico (rhabdiosarcoma retroperitoneal a los 2 años del seguimiento y fibrosarcoma mediastínico a los 6 meses), mientras que el otro caso presenta metástasis pulmonares que no han respondido al tratamiento después de 12 meses del diagnóstico (Fig. 2). El otro exitus de los tres de nuestra serie fue debido a la toxicidad hematológica de la poliquimioterapia con

IVA (2º ciclo) en una paciente con condrosarcoma mixoide cervical.

En todos los pacientes el tratamiento inicial fue quirúrgico. La resección total del tumor ha tenido una relación estadísticamente significativa ($p = 0,04$) con la supervivencia y la aparición de metástasis según el test exacto de Fisher.

La radioterapia se empleó en aquellos casos con enfermedad microscópica residual tras resección tumoral (grupos

Tabla Ic Variantes histológicas del rhabdiosarcoma pediátrico según la clasificación patológica internacional del rhabdiosarcoma

Pronóstico favorable

- a. Botrioides (5%)
- b. Célula fusiforme (10%)

Pronóstico intermedio

- a. Embrionario (53%)
- b. Pleomórfico (< 1%)

Pronóstico desfavorable

- a. Alveolar (19%)
- b. Indiferenciado (7%)

Modificado de Asmar y cols., 1994



Figura 1. Rhabdiosarcoma paratesticular derecho en el momento del ingreso.

II), así como en los dos pacientes que fallecieron en el curso de la enfermedad tras la aparición de metástasis pulmonares (fibrosarcoma mediastínico) y metástasis hepáticas (rhabdiosarcoma retroperitoneal). La quimioterapia fue el tratamiento electivo en el 100% de los casos después de la cirugía. Los tumores rhabdiosarcomatosos fueron tratados según protocolos de SIOP e IRS-III (Tabla Ib) con quimioterapia adyuvante con IVA (ifosfamida, vincristina y actinomicina) y/o con CVE (ciclofosfamida, vincristina y etopósido). En el caso del rhabdiosarcoma paratesticular (Fig. 1) sólo se administró vincristina y actinomicina tras la re-

sección. Los sarcomas de partes blandas no rhabdiosarcomatosos se trataron igualmente con IVA, añadiendo ciclofosfamida y etopósido en caso de respuesta desfavorable a los ciclos iniciales (hemangiopericitoma y fibrosarcoma mediastínico).

El tiempo medio de seguimiento ha sido de 4 años (rango de 6 meses a 9 años). La supervivencia global a 1 año fue del 80%. La diferencia en intervalo libre de enfermedad según los estadios del tumor no fue estadísticamente significativa ($p = 0,06$), si bien el 100% de los clasificados en estadios I y II están libres de enfermedad mientras que de los 5

Tabla II Tratamiento y supervivencia de pacientes con sarcomas de partes blandas

Paciente	Sexo	Edad	Diagnóstico	Localiz	Extensión	Cirugía	Quimio	Radio	Superv	Causa exitus	Complic	Estadio	Parham
1	F	10 a	Hemangiopericitoma	Suelo boca	Mts pulmón	Subtotal	IVA+CVE	No	1 año	—	Abceso herida	IV	G3
2	M	5 a	Rhabdiosarcoma	Brazo	No Mts	Total	Total	IVA	Sí	8 años	—	No	Ia
3	F	13 a	Sarcoma Ewing extraóseo	Paravertebral	No Mts	Total	IVA	No	15 años	—	Anemia severa	Ib	G2
4	M	2 a	Rhabdiosarcoma botrioides	Vejiga	No Mts	Total	IVA	No	7 años	—	Obstrucción ureteral	III	—
5	F	12 a	Condrosarcoma mixoide	Cuello	No Mts	Subtotal	IVA	No	Exitus	Toxicidad hematológica IVA	Toxicidad IVA	III	G1
6	M	6 a	Rhabdiosarcoma	Paratesticular	No Mts	Total	VA	No	1 año	—	No	Ia	—
7	M	9 a	Rhabdiosarcoma alveolar	Pie	No Mts	Total	IVA	No	0,5 años	—	No	Ib	—
8	F	7 a	Sarcoma Ewing extraóseo	Brazo	No Mts	Total	CVA	Sí	9 años	—	No	Ia	G2
9	M	5 a	Fibrosarcoma	Mediastino	Mts pulmón	Subtotal	IVA+CV	Sí	Exitus	FMO	Absceso herida	III	G3
10	M	8 m	Rhabdiosarcoma	Retroperitoneal Mts hígado	Ascitis	Subtotal	IVA+CVE	Sí	FMO	Acitis intratable	IV	—	—

FMO: fallo multiorgánico; IVA: ifosfamida, vincristina, actinomicina; CVE: ciclofosfamida, vincristina, ectopósido.

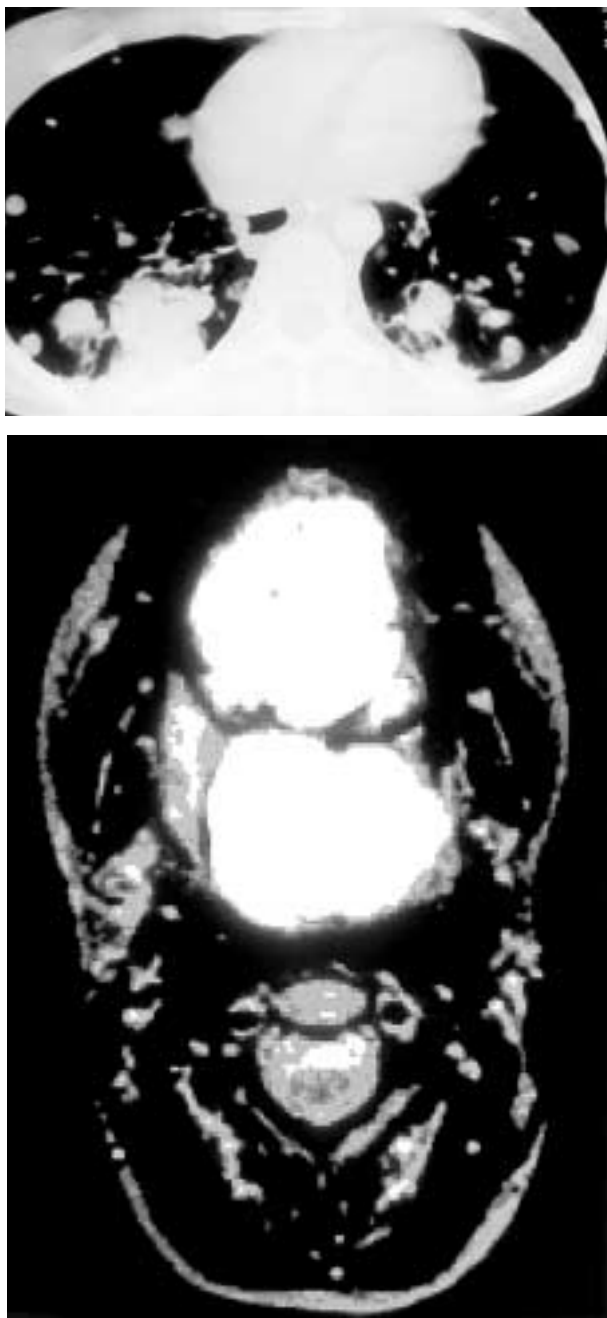


Figura 2. Metástasis pulmonares múltiples secundarias a hemangiopericitoma del suelo de la boca (A) junto con la imagen de TAC donde se aprecia el tumor primario (B).

pacientes con estadios III y IV tres han fallecido y uno se encuentra con metástasis pulmonares múltiples que no responden al tratamiento.

El índice de recidivas no se relacionó con el tamaño inicial de la masa. Tampoco se pudo demostrar relación estadística entre supervivencia y edad al diagnóstico ($p = 0,8$), el sexo ($p = 0,75$), el tipo de quimioterapia empleada ($p = 0,3$)

y las características histológicas del tumor. En los sarcomas de partes blandas no rhabdomyosarcomatosos, el sistema de Clasificación de Parham y cols.⁽³⁾ de 1995 (Tabla III) no tuvo una relación estadísticamente significativa con la supervivencia ($p = 0,09$).

DISCUSIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son un grupo de neoplasias malignas poco frecuentes en edad pediátrica y supone menos del 7% del global de los cánceres en niños⁽⁴⁾. Derivan histológicamente de células mesenquimales y se diferencian en dos grupos: aquellos con origen miogénico denominados rhabdomyosarcomas (50%) y un grupo heterogéneo denominado sarcomas de partes blandas no rhabdomyosarcomatosos. Estos últimos tumores se caracterizan por una gran variabilidad tanto en su comportamiento como en su histopatología (Tabla Ia).

Los rhabdomyosarcomas son los sarcomas de partes blandas más frecuentes en edad pediátrica. En los últimos 20 años se han producido grandes avances en el tratamiento y comprensión de estas neoplasias gracias sobre todo a los estudios multicéntricos realizados por el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) desde el año 1972. Gracias a ello, en la actualidad casi el 75% de los pacientes diagnosticados de RMS conseguirán una curación completa de la enfermedad combinando cirugía, radioterapia y poliquimioterapia^(5, 6). Los RMS se presentan con un pico de incidencia bimodal en edades (2-5 años y 15-19 años) y se han descrito asociados a neurofibromatosis tipo I, síndrome de Beckwith-Wiedemann y síndrome de Li-Fraumeni. Se han definido diferentes modalidades histológicas según la clasificación internacional en función del pronóstico⁽⁷⁾. Este esquema se basa en la división clásica en cuatro tipos propugnada por Horn & Enterline en 1958 (embrionario, botrioides, alveolar y pleomórfico) (Tabla Ic). Las manifestaciones clínicas dependen del lugar de origen del tumor, la edad de presentación y la presencia de metástasis. El sitio más frecuente de localización es la cabeza y el cuello (45%). El estadiaje del tumor va a ser esencial para permitir adecuar el régimen terapéutico y comparar las diferentes series en el pronóstico y supervivencia. Es por ello por lo que se debe clasificar el tumor en un grupo clínico según el IRS (Tabla IV). El tratamiento del RMS precisa una estrategia interdisciplinaria pero siempre considerando que la cirugía radical primaria va a ser la piedra angular sobre la que se enfoque toda la actitud terapéutica. La combinación de poliquimioterapia postquirúrgica con IVA (ifosfamida, vincristina y actinomicina) y otras drogas seguidas de radioterapia para pacientes con estadios III y IV han mejorado significativamente el pronóstico⁽⁸⁻¹⁰⁾. Los nuevos objetivos futuros se centran en la obtención de nuevos quimioterápicos que consigan evitar la toxicidad y la aparición de neoplasias secundarias a largo plazo en estos pacientes⁽¹¹⁾.

Tabla III Clasificación de Parham y cols. de sarcomas no miogénicos

Clasificación de sarcomas de partes blandas no rhabdomyosarcomatosos según histología, edad y características citológicas del tumor.

- Grado 1 (G1):** Liposarcomas mixoides y bien diferenciados, dermatofibrosarcoma protuberans, fibrosarcomas infantiles y bien diferenciados, hemangiopericitomas infantiles bien diferenciados, tumores malignos de vainas de nervios periféricos bien diferenciados, histiocitoma fibroso maligno.
- Grado 2 (G2):** Sarcomas no incluidos en G1 ó G3 en los que menos del 15% de la superficie muestra necrosis, el índice mitótico es menor de 5 por campo, la atipia nuclear es poco marcada y la celularidad escasa.
- Grado 3 (G3):** Liposarcomas pleomórficos, condrosarcomas mesenquimales, osteosarcomas extraesqueléticos, tumores Triton malignos, sarcomas alveolares de partes blandas, sarcomas no incluidos en G1 con más del 15% de necrosis, índice mitótico superior a 5 por campo, marcada atipia e hipercelularidad.

Modificado de Parham y cols.⁽¹⁵⁾

Tabla IV Clasificación tumoral de los rhabdomyosarcomas IRS III

Grupo I: 93% supervivencia a 5 años.

- Tumor localizado confinado al lugar de origen completamente resecado.
- Tumor localizado infiltrando más allá del origen y completamente resecado.

Grupo II: 81% supervivencia a 5 años.

- Tumor localizado con resección macroscópica completa pero enfermedad microscópica residual.
- Tumor localmente invasivo a linfáticos pero completamente resecado.
- Tumor localmente invasivo a linfáticos con resección macroscópica completa pero enfermedad microscópica residual.

Grupo III: 73% supervivencia a 5 años.

- Tumor localizado o localmente invasivo con enfermedad residual macroscópica tras biopsia.
- Tumor localizado o localmente invasivo con enfermedad residual macroscópica tras resección de más del 50% de la masa.

Grupo IV: 30% supervivencia a 5 años.

- Cualquier tamaño del tumor primario con o sin infiltración linfática pero metastásica a distancia sin relación con el tipo de cirugía del tumor primario.

Los SPBNR son un grupo diverso de neoplasias difícilmente clasificables que si bien son relativamente bien conocidas en edad adulta, su comportamiento en niños es distinto y poco conocido. Se han descrito en pacientes pediátricos de todas las edades aunque predominan entre los 10 y los 13 años. Ocasionalmente se han descrito asociadas a neurofibromatosis, síndrome de Down, espina bífida, nevus melanocítico congénito y exposición a radiaciones. Las formas de presentación más común es la de una masa de crecimiento lento que se relaciona inicialmente con un acontecimiento traumático en una extremidad⁽¹²⁾. El hecho de que este grupo englobe una heterogénea colección de neoplasias complica el estudio de estas lesiones. El desarrollo de nuevos marcadores tumorales mediante técnicas inmunohistoquímicas ha permitido una mejor caracterización de los SPBNR⁽¹³⁾. Las características de cada uno de estos tumores difiere según su tipo histológico (Tabla Ia). El tipo histopatológico más frecuente es el sarcoma sinovial seguido por el fibrosarcoma y la familia de los sarcomas de Ewing extraóseos y los tumores neuroectodérmicos primitivos (en conjunto todos éstos suman casi el 80%).

Los sistemas de estadiaje y clasificación en los SPBNR no ha resultado del todo efectivo de cara a tener valor pro-

nóstico en la supervivencia debido a su gran heterogeneidad⁽¹⁴⁾. El tratamiento básico es la exéresis quirúrgica completa, la cual puede conseguirse según las series en el 28-85% de los casos⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. La radioterapia adyuvante ha sido la pauta habitual en los SPBNR en adultos, pero en niños su papel no está bien definido. Igualmente, la efectividad de la quimioterapia (ifosfamida, doxorubicina, vincristina y ciclofosfamida) tampoco está clara en estos tumores en niños y en diversos estudios no se han demostrado beneficios en la supervivencia a largo plazo⁽¹⁷⁻¹⁹⁾.

En general, podemos concluir que en los sarcomas de partes blandas en conjunto no existen factores que de forma individual tengan influencia en el pronóstico. La adecuada clasificación de estos tumores va a ayudar a orientar adecuadamente la terapéutica más idónea y permitir estudios comparativos de efectividad. En el caso concreto de los SPBNR, no se ha demostrado que ni la edad ni el sexo, tamaño del tumor, lugar de presentación o características histopatológicas influyan por separado en la supervivencia. El único factor pronóstico demostrable de forma objetiva es la consecución de la exéresis completa de la masa tumoral^(4, 15, 20).

Pese a que los datos proporcionados por nuestra serie son muy limitados, no debemos obviar el resultado del impacto de la resección completa en el pronóstico para así poder actuar en consecuencia en el enfoque inicial de estas lesiones infrecuentes. Es, por tanto, esencial que la actitud del cirujano pediátrico se oriente hacia este objetivo tras el diagnóstico de estos tumores de partes blandas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wexler LH, Helman LJ. Pediatric soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin* 1994;**44**:211-247.
2. Wexler LH, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas. En: Pizzo PA, Poplack DG (eds). *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; 799-828.
3. Parham D, Webber BL, Jenkins JJ y cols. Non-rhabdomyosarcomatous soft tissue sarcomas of childhood: formulation of a simplified system for grading. *Mod Pathol* 1995;**8**:705-710.
4. Pappo AS. Rhabdomyosarcoma and other soft tissue sarcomas in children. *Curr Opin Oncol* 1996;**8**:311-316.
5. Gruvas A, Freugen A, Rauck A, Ruymann FB, Hutchinson CL, Winchester DP, Menck HR. The National Cancer data base report on patterns of childhood cancers in the United States. *Cancer* 1997;**80**:2321-2332.
6. Newton WA, Gehan EA, Webber BL, Marsden HB, Van Unnik AJ, Hamoudi AB, Tsokos MG y cols. Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. Pathological aspects and proposal for a new classification. An Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 1995;**76**:1073-1085.
7. Asmar L, Gehan EA, Newton WA y cols. Agreement among and within groups of pathologists in the classification of rhabdomyosarcoma and related childhood sarcomas: report of an international study of four pathology classifications. *Cancer* 1994;**74**:2579-2588.
8. Wijnaendts LC, Van der Linden JC, Van Unnik AJ, Delemare JF, Voute PA, Meijer CJ. Histopathological classification of childhood rhabdomyosarcomas: relationship with clinical parameters and prognosis. *Hum Pathol* 1994;**25**:900-907.
9. Elías AD. Chemotherapy for soft tissue sarcomas. *Clin Orthop* 1993;**289**:94-105.
10. Santoro A, Tursz T, Mouridsen H y cols. Doxorubicin versus CY-VADIC versus doxorubicin plus ifosfamide in first-line treatment of advanced soft tissue sarcomas: a randomised study of the European organization for research and treatment of cancer soft tissue and bone sarcoma group. *J Clin Oncol* 1995;**13**:1537-1545.
11. Scavadarou A, Heller G, Sklar CA, Reu L, Ghavimi F. Second malignant neoplasms in long-term survivors of childhood rhabdomyosarcoma. *Cancer* 1995;**76**:1860-1867.
12. Belchis D, Dillon P. Non-rhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas. En: Andrassy RJ (ed). *Pediatric Surgical Oncology*. Philadelphia: W.B. Saunders, 1998; 315-336.
13. Wexler LH, Garvin JH. Pediatric non-rhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas: Progress on clinical and biological fronts. *J Pediatr* 1997;**131**:508-509.
14. Neifeld JP, Godwin D, Berg JW, Salzberg AM. Prognostic features of pediatric soft tissue sarcomas. *Surgery* 1984;**98**:93-97.
15. Rao BN. Non-rhabdomyosarcoma in children: prognostic factors influencing survival. *Semin Surg Oncol* 1993;**9**:524-531.
16. McCoy DM, Levine EA, Ferrer K, Das Gupta TK. Pediatric soft tissue sarcomas of non-myogenic origin. *J Surg Oncol* 1993;**53**:149-153.
17. Horowitz ME, Pratt CB, Webber BL, Hustu HO y cols. Therapy for childhood soft tissue sarcomas other than rhabdomyosarcoma: a review of 62 cases treated in a single institution. *J Clin Oncol* 1986;**4**:559-564.
18. Spicer RD. The management of soft tissue sarcomas in children. *Eur J Surg Oncol* 1995;**21**:317-320.
19. Patel SR, Benjamin RS. The role of chemotherapy in soft-tissue sarcomas. *Cancer Control* 1994;**1**:599-603.
20. Brennan MF. Soft tissue sarcomas. En: De Vita y cols. (eds). *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; 1738-1788.