

Sarcomas de partes blandas 1991-2004*

A.M. Andrés, L.F. Ávila, A.L. Luis, J.L. Encinas, A. Sastre, J.C. López-Gutiérrez, L. Martínez, A. Queizán, M.J. Martínez-Urrutia, E. Jaureguizar, J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN: Introducción. El objetivo de este estudio es revisar los resultados del tratamiento de los sarcomas de partes blandas (SPB) en nuestro centro en los últimos trece años.

Material y métodos. Tratamos 57 niños, 39 con rhabdomyosarcomas (RMS) (67%) y 18 con otros tipos de sarcomas (33%). Dentro del primer grupo, excluimos 13 tumores orbitarios, 4 parameningeos y 2 faciales tratados por otros servicios. Analizamos la edad, sexo, localización, histología, estadio inicial, tratamiento médico-quirúrgico y resultados. Evaluamos cada uno de estos datos como factor pronóstico mediante curvas de supervivencia actuarial y pruebas de log-rank.

Resultados. La mediana de edad al diagnóstico fue de 2,3 años en los RMS (rango 6 m-16 a), y 10,9 años (0-16 a) en los otros SPB. La relación varón/mujer fue de 2,8:1 y 2:1 respectivamente.

Doce RMS fueron urogenitales, 3 torácicos, 3 abdominales, 1 de extremidades y 1 cervical. Trece tumores (65%) eran embrionarios, 5 (25%) botrioides, 1 alveolar y otro fusiforme. Al diagnóstico, 74% se hallaban en estadio I o 2, y 26% en 3 o 4.

En 5 niños (25 %) se realizó punción por aspiración de aguja fina (PAAF), que dio un diagnóstico impreciso o erróneo. En 12 (60%) se realizó biopsia antes de la cirugía definitiva y en 8 (40%) el diagnóstico se obtuvo tras analizar la pieza quirúrgica, aunque en 3 casos este diagnóstico inicial fue erróneo (neuroblastoma, tumor neuroectodérmico primitivo y leiomyosarcoma) y no se obtuvo el definitivo hasta la recidiva. Todos recibieron quimioterapia, el 60% antes de la extirpación quirúrgica, los restantes después. Sólo 2 pacientes no llegaron a intervenir. Nueve niños requirieron reintervenciones por recidiva local, metástasis, o para ampliar los márgenes de resección.

Solo fallecieron 5 pacientes con tumores urogenitales y 1 cervical. Con un seguimiento medio de 70±43 meses fueron factores pronósticos significativos negativos la localización genitourinaria, la extirpación incompleta, el estadio metastásico al diagnóstico y la histología alveolar. De los otros sarcomas, 2 fueron desmoplásicos de células redondas abdominales (2 fallecidos), 4 sarcomas indiferenciados (2 fallecidos), 6 fibrosarcomas (4 congénitos), 3 sarcomas sinoviales, un leiomyosarcoma y 2 neurofibrosarcomas (1 fallecido). Sólo 9 de todos ellos recibieron quimioterapia y uno radioterapia. Todos fueron intervenidos

salvo uno. Las recidivas locales fueron frecuentes en comparación con las metastásicas.

Conclusiones:

- El papel del cirujano es crucial, pues la enfermedad metastásica implica mal pronóstico y la extirpación completa permite la curación. Para obtener el mejor resultado hay que mejorar el diagnóstico histológico inicial, ya que ni la PAAF ni la biopsia han sido siempre acertadas.
- Las expectativas de curación son buenas salvo en la enfermedad extensa al diagnóstico, las localizaciones genitourinarias y la histología alveolar (RMS), desmoplásica o indiferenciada.

PALABRAS CLAVE: Sarcoma; Diagnóstico; Supervivencia; Resultados.

SOFT TISSUE SARCOMAS (1991-2004)

ABSTRACT: Background. The aim of this study is to review the results of the treatment of soft tissue sarcomas (STS) in our Department during the last 13 years.

Material and methods. Fifty-seven children (39 rhabdomyosarcomas (RMS) and 18 other types of sarcomas) have been treated. Nineteen RMS were excluded because they were treated by other departments. The charts of 39 children were analysed evaluating several parameters (age, sex, location, histology, initial stage, clinical and surgical treatment and results) as prognostic factors using actuarial survival analyses and log-rank tests.

Results. 1. RMS: Median age at diagnosis was 2.3 years (range 6 m-16y). Twelve were genitourinary, 3 thoracic, 3 abdominal, 1 was located in limb and 1 in the neck. Histologically, 13 were embryonal, 5 botryoid, 1 alveolar and 1 fusiform. At diagnosis, 74% were in stages I or II.

Fine needle aspiration biopsy (FNAB) was made in 5 children and the result was always imprecise or mistaken. Surgical biopsy was made before the definitive surgery in 12 cases. In the remaining 8 children the diagnosis was made only after surgical resection.

With an mean follow-up of 70 ± 43 months, 6 children died. The prognostic factors associated with poor outcomes were genitourinary location, non radical excision, the presence of distant metastases at onset and alveolar histology.

2. Other sarcomas: Median age at diagnosis was 10.9 years (range 4 days-15 years). Among this group, there were 6 fibrosarcomas, 4 indifferenciados sarcomas, 3 synovial sarcomas, 2 abdominal desmoplastic small round cell tumours, 2 neurofibrosarcomas and 1 leiomyosarcoma. Only 9 received chemotherapy and one radiotherapy. All but one were operated. Five out of the 19 died.

Correspondencia: Dra Ane Miren Andrés Moreno. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid. Email: aneandresmo@hotmail.com

*Trabajo presentado en el XLIV Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Madeira, Mayo 2005.

Recibido: Mayo 2005

Aceptado: Mayo 2006

Conclusions:

- Although the role of surgery is crucial, it is necessary to refine the initial histological diagnosis, because neither the PAAF or the biopsy have always been correct.
- The negative prognostic factors in our series were metastases present at diagnosis, genitourinary location and alveolar (RMS), desmoplastic or indifferenciated histology.

KEY WORDS: Sarcoma; Diagnosis; Survival; Outcomes.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas constituyen el 6,5% de los cánceres en los niños⁽¹⁾; son neoplasias de gran agresividad originadas a partir de tejido conectivo, contráctil y de soporte, vascular, adiposo y, con menos propiedad, de algunos derivados de la cresta neural. El más frecuente es el rhabdomyosarcoma. Estos tumores se tratan según protocolos multinacionales que no siempre son sencillos de aplicar, pues el diagnóstico inicial no es uniformemente fácil. Esto tiene una repercusión pronóstica clara y, teniendo en cuenta que la gran mayoría requieren tratamiento quirúrgico, es fundamental para el cirujano pediátrico conocer estos tumores y sus indicaciones, así como el momento idóneo de las mismas. En este trabajo presentamos una revisión de los sarcomas de partes blandas tratados en nuestro departamento durante los últimos trece años, y evaluamos los resultados comparándolos con otras series.

MATERIAL Y MÉTODOS

Tratamos 57 niños, 39 con rhabdomyosarcomas (RMS) (67%) y 18 con otros tipos de sarcomas (33%). Dentro del primer grupo, excluimos 13 tumores orbitarios, 4 parameningeos y 2 faciales tratados por otros servicios. No incluimos tumores vasculares ni adiposos.

Analizamos la edad, sexo, localización, histología, estadio inicial, tratamiento médico-quirúrgico y resultados. Evaluamos cada uno de estos datos como factor pronóstico mediante curvas de supervivencia actuarial y pruebas de log-rank. Para clasificar los tumores hemos utilizado los estadios de la clasificación posquirúrgica IRS (intergroup rhabdomyosarcoma study):

1. Tumor localizado, que se reseca en su totalidad: A) confinado al músculo u órgano de origen; B) infiltra fuera del músculo u órgano de origen; ganglios no afectados.
2. Enfermedad regional, no quedan restos macroscópicos, pero sí microscópicos: A) tumor microscópico residual; B) ganglios afectados o extensión del tumor a un órgano adyacente y C) ganglios afectados, con resección macroscópica pero evidencia de restos microscópicos.
3. Enfermedad macroscópica residual.
4. Metástasis a distancia presentes al diagnóstico.

RESULTADOS

La mediana de edad al diagnóstico fue de 2,3 años en los RMS (rango 6 m-16 a), 10,9 años (0-16 a) en los otros SPB. La relación varón/mujer fue de 2,8:1 y 2:1 respectivamente.

1. Rhabdomyosarcomas. En la tabla I se muestran los datos más importantes desde el punto de vista epidemiológico (A), del manejo (B) y del pronóstico (C).

De los 5 RMS localizados en vejiga y/o próstata, ninguno presentaba márgenes libres y 2 de ellos no se extirparon por ser irreseccables. En el resto se realizó extirpación de la cúpula vesical y ureterostomías, aunque nunca de forma radical. Pese a la quimioterapia (QT) y radioterapia (RT), que disminuyeron el tamaño tumoral más del 50%, en ningún caso se llegó a la curación; todos fallecieron tras recidivas y uno de ellos tras presentar metástasis pulmonares.

El resto de localizaciones presentó mejor pronóstico. En el caso de los RMS paratesticulares, un caso evolucionó bien tras orquiectomía y QT postoperatoria; el otro paciente, que fue sometido a QT pero no a extirpación radical ganglionar por tener un diagnóstico anatomopatológico inicial de leiomyosarcoma, recidivó en cavidad peritoneal un año después, fue tratado con QT y RT de rescate y está pendiente de nueva intervención. Los RMS de vagina y cérvix, ambos botrioides y con diagnóstico precoz, evolucionaron bien con QT pese a no realizar una cirugía radical mutilante. En el caso de la vagina, se extirpó hasta el plano muscular, pero precisó reintervención por recidiva local.

En uno de los RMS pélvicos se realizó PAAF, que sugería un teratoma, lo cual condujo a un diagnóstico tardío intraoperatorio; sólo uno se diagnosticó precozmente, pero en todos se realizó extirpación radical, resecando parte de la cúpula vesical, con buena evolución.

Algo similar ocurrió en 2 de los 3 RMS abdominales, donde la PAAF sugería tumores mesenquimales o de origen neural; así se llegó al diagnóstico tras la intervención; en un único caso, la biopsia postoperatoria fue errónea ya que hablaba de neuroblastoma, por lo que la extirpación no fue radical, recidivó y precisó reintervención (Fig. 1). En otro caso se tuvo que reintervenir para ampliar márgenes. Pese a todo, actualmente están los 3 pacientes en remisión completa.

Aunque los RMS torácicos se presentaron como estadio III inicial, todos se encuentran en remisión. El diagnóstico precoz motivó a la extirpación radical en 2 de ellos, y el tercero, que no era reseccable, recidivó precisando nueva reintervención y QT de rescate, actualmente pendiente de reintervenir por nueva recidiva.

Lo mismo ocurrió en el RMS cervical, situado entre la tráquea y el esófago, en el que al no ser reseccable sin ser mutilante, se realizó traqueotomía y extirpación tumoral no radical, y recidivó agresivamente, falleciendo el paciente 3 años más tarde pese a una nueva traqueotomía, trasplante de médula ósea, QT y RT de rescate.

Tabla IA Rbdomiosarcomas. Datos epidemiológicos

Localización	Nº	Sexo	Edad*	Clínica	Estadio**	Ap***
Urogenitales (vejiga/próstata)	5	V	1-5	Urinaria	3 III/ IV 2 I/II	1A, 2B, 2E
Pélvicos	3	V	5,6,9	Masa abdominal ± hematuria	I	2 E, 1 F
Abdominales	3	V	<2	Masa abdominal	I, III, III	E
Torácicos	3	M	<2	Fiebre ± dolor torácico ± tumor	III	E
Testiculares	2	V	2 y 14	Tumor escrotal	I	E
Cérvix/Vaginal	2	M	15 y 4	Metrorragia y dolor	I, III	B
Cervical	1	V	6	Estridor inspiratorio	III	E
Muslo	1	V	5	Masa indolora	I	E

*Edad en años de los pacientes en el momento del diagnóstico. **Estadio al diagnóstico. ***Histología del tumor (E: embrionario A: alveolar, B: botriode; F: fusiforme).

Tabla IB Actuación diagnóstica (dca) y terapéutica realizada en los pacientes con RMS

Grupo (n)	PAAF	Dca*	Biopsia preop	Dca*	Biopsia postop	QT	RT	Cirugía radical	NºIntervenciones
Urogenital (5)	No	/	En 4	Sí	En 1	Sí	Sí	No	4
Pélvicos (3)	1 Sí	No	1	Sí	2	Sí	No	Sí	1
Abdominal (3)	2 Sí	No	1	Sí	2	Sí	No	En 1	2
Torácico (3)	No	/	Sí	Sí	No	Sí	No	En 2	1,3
Testicular (2)	1 Sí	Sí	1	No	Sí	Sí	1	En 1	2
Vaginal (2)	No	/	Sí	Sí	No	Sí	No	No	1
Cervical (1)	No	/	No	/	Sí	Sí	Sí	No	2
Muslo (1)	Sí	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Sí	1

*Dca: coincidente con la anatomía patológica obtenida tras la extirpación tumoral.

Tabla IC Resultados obtenidos en los pacientes con RMS

	MTX	Recidivas	Resecabilidad	Supervivencia (%)
Urogenital (5)	1 (pulmón)	5	No	0
Pelvico (3)	No	0	No	100
Abdominal (3)	No	1	1/3	100
Torácico (3)	No	1	2/3	100 (1 pte)
Testicular (2)	1	1	Sí	50
Vaginal (2)	No	1	No	100
Cervical (1)	No	2	No	0
Muslo (1)	No	0	Sí	100
Total	2	11	6/20	70%

El RMS de muslo se diagnosticó precozmente y se trató de forma radical, previa QT y RT, reduciendo el tumor más del 50%; actualmente está en remisión, sin repercusión funcional.

Con un seguimiento medio de 70 ± 43 meses fueron factores pronósticos significativos negativos la localización genitourinaria, la extirpación incompleta, el estadio metastásico al diagnóstico y la histología alveolar (Fig. 1).

2. Otros sarcomas. En la tabla II se muestran los datos más importantes desde el punto de vista epidemiológico (A), del manejo (B) y de los resultados obtenidos (C).

Resultaron de peor pronóstico los tumores desmoplásicos de células redondas y los sarcomas indiferenciados. Los primeros fueron ambos abdominales y en estadio IV. Sólo en uno se realizó una laparotomía hallando múltiples adenopatías difusas; recidivó pese a la QT de rescate, falleciendo al año del diagnóstico. Del segundo grupo, 2 fallecieron, ambos en estadio IV, uno submandibular y otro torácico y pese a la extirpación radical y la QT, recidivaron localmente y a distancia. Los dos que se encuentran actualmente en remisión se localizaron uno en tobillo (estadio III al diagnósti-

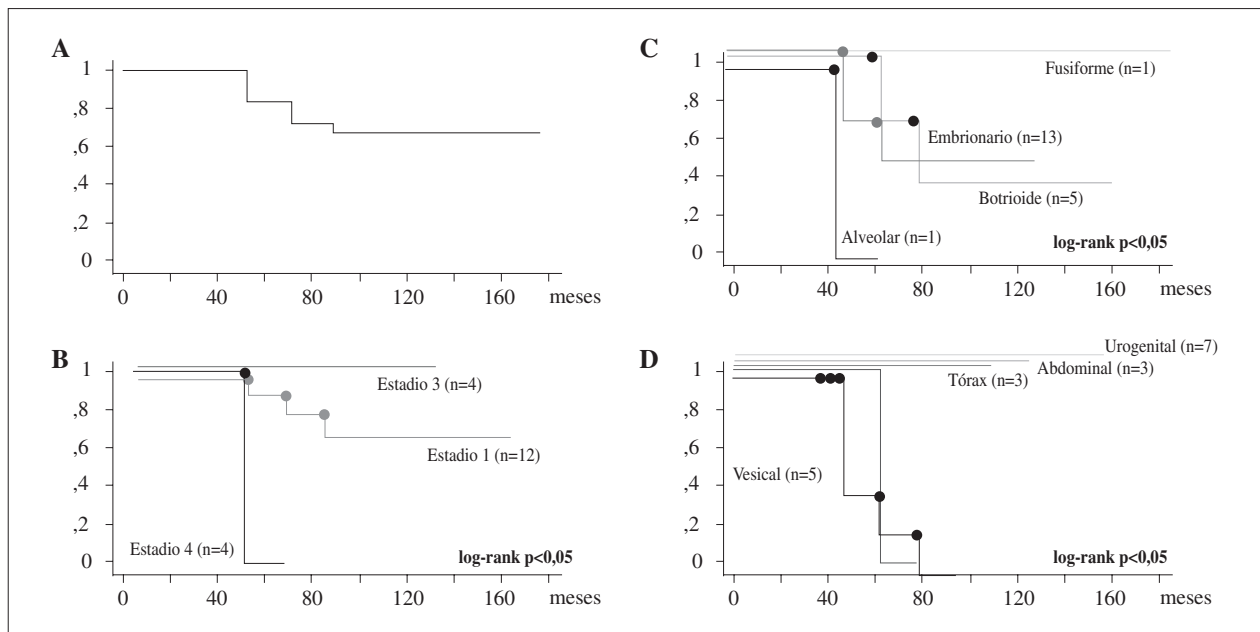


Figura 1. Curvas de supervivencia actuarial de la serie de rhabdomyosarcomas, analizados de forma global (A), según estadio (B), tipo histológico (C) o localización (D).

co) y otro en el muslo, con dificultad para la extensión. En ambos se realizó resección tumoral con ampliación de márgenes y QT, pese a lo cual uno recidivó; el otro precisó alargamiento de tibia y el peroné posterior para corregir la disimetría de MMII y dificultad para la marcha.

Los sarcomas sinoviales, en niños de mayor edad y los fibrosarcomas, 3 de ellos de comienzo neonatal, presentaron mejor pronóstico, sin necesidad de QT en la mayoría de ellos, aunque sí se aseguró la extirpación con márgenes libres. En aquellos fibrosarcomas localizados en dedos, se realizó amputación de los mismos. Para el resto no supuso ninguna impotencia funcional. Sólo un recién nacido presentaba metástasis y ganglios al diagnóstico, que remitieron rápidamente con el tratamiento. Las biopsias fueron concluyentes excepto en 2 fibrosarcomas, informados inicialmente como dermatofibroma protuberans o histiocitoma fibroso mixoide, y en el otro de fibrosarcoma óseo versus hemangiopericitoma versus metástasis del sarcoma de células claras del riñón; éste fue el único que recibió quimioterapia y que recidivó localmente precisando amputación del dedo, curándose después. De los sarcomas sinoviales, los 3 se reintervinieron para ampliar márgenes, 2 por seguridad y el tercero tras aparecer una recidiva. Sólo uno recibió quimioterapia.

Una niña presentó un leiomioma 3 años después de recibir un trasplante hepático, que se relacionó con una infección por el virus de Epstein Barr; se extirpó y se trató con quimioterapia; actualmente en remisión. De los 2 niños con neurofibrosarcomas: uno falleció, y el otro fue un hallazgo posquirúrgico en el contexto de una neurofibromatosis, tras la

extirpación de una supuesta adenopatía, que precisó ampliación de márgenes y posteriormente nuevas reintervenciones por recidivas.

DISCUSIÓN

Los sarcomas de partes blandas constituyen un grupo desafiante de neoplasias, por su frecuencia en la infancia, gran agresividad e importante mortalidad⁽¹⁻³⁾, así como por su comportamiento individualizado y la dificultad que esto implica para predecir resultados. La edad parece ser un factor pronóstico desfavorable tanto en los menores de un año⁽⁴⁾ como en los niños mayores⁽⁵⁾, pero existen otras muchas variables biológicas, del paciente y del tratamiento que pueden influir en los resultados.

El hecho de que se vean implicados distintos especialistas puede llevar a un tratamiento incorrecto desde el principio si no existe una buena política de actuación⁽¹⁾; así, autores como Chen o Hussein han demostrado una clara diferencia de resultados entre aquellos pacientes que son enviados precozmente a un centro especializado y aquellos que han sido previamente intervenidos en otros centros y acuden después, con restos tumorales pendientes de nueva intervención o con recidivas^(6,7).

En cuanto a los datos epidemiológicos, nuestros resultados coinciden con los de otras series, en los que el RMS es también el más frecuente de los SPB (67%)⁽²⁾, y también en la edad al diagnóstico, sexo, distribución por localización⁽⁸⁻¹⁰⁾, así como el porcentaje de enfermedad diseminada al diagnóstico (20%)⁽¹¹⁾.

Tabla IIA Otros sarcomas. Datos epidemiológicos

Tipo histológico	Nº	(V:M)	Edad*	Localización	Estadio**
Desmoplásico céls. reds.	2	2:0	14-15	Abdominales	IV
Sarcoma sinovial	3	2:1	10-14	EEII (2), labio (1)	I (2), III (1)
Fibrosarcoma	6	4:2	0-10	Occipital(1), EE (5)	I (4), III (1), IV (1)
Sarcomas indiferenciados	4	2:2	0-13	Submandibular, costal, EE (2)	III (2), IV (2)
Leiomiomasarcoma	1	0:1	3	Abdominal	I
Neurofibrosarcoma	2	1:1	10-16	Glúteo, cervical	IV (1), III (1)

Tabla IIB Otros sarcomas. Actuación realizada

	Biopsia preop	Dca*	Biopsia postop	QT preop	Nºcirugía/pac	Resecable	Radical	QT postop
TDCR	2	Sí	/	Sí	1	No	No	Sí
SS	1	Sí	2	No	3	Sí	No	En 1
FS	6	En 4	2	En 1	1,6	Sí	Sí	En 1
SI	3	En 2	1	No	3	Sí	En 4	Sí
LM	0	/	Sí	No	1	Sí	Sí	Sí
NFS	1	Sí	En 1	No	1	Sí	En 2	En 1

**Dca: coincidente con la anatomía patológica obtenida tras la extirpación tumoral.

Tabla IIC Resultados en los pacientes con otros sarcomas

	Impotencia	Recidiva	Reintervenc	Metástasis	Supervivencia (%)
TDCR	No	Sí	No	Sí	0
SS	No	En 1	Los 3	No	100
FS	En 2	En 1	1	1	100
SI	En 2	En 3	3	2	50
LM	No	No	No	No	100
NFS	No	En 1	1	1	50

Los factores pronósticos y la supervivencia (80% en el estadio I y 20% en el estadio IV), coinciden también con los de otras series⁽¹²⁾.

Con respecto a los otros sarcomas, presentan unas características epidemiológicas y un comportamiento muy variado en función del tipo histológico. Generalmente, se tiende a clasificarlos siguiendo los criterios IRS para los rhabdomyosarcomas⁽¹³⁾, pero el tratamiento es diferente. Al igual que en nuestra serie, los tumores desmoplásicos se dan en niños mayores, suelen ser abdominales, con un comportamiento muy agresivo y estadios avanzados al diagnóstico⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. Los sarcomas indiferenciados se encuentran en cualquier edad y localización, y tienen un comportamiento también maligno. Ambos se tratan con quimioterapia además de cirugía, a la que no siempre responden⁽¹³⁾. Sin embargo, los fibrosarcomas, que son congénitos en muchos casos, invaden localmente pero no a distancia, y presentan una evolución más favorable tras la extirpación quirúrgica; en el ca-

so de quedar restos microscópicos se puede intentar la QT, aunque respondan mal⁽¹⁷⁾. En este grupo, coincidimos con otros autores en que tienen mejor pronóstico los tumores de pequeño tamaño, de localización más distal y mayor grado de diferenciación⁽¹³⁾; lo mismo ocurre con los sinoviales, más propios de adolescentes^(1, 18), que no precisan quimioterapia pese a ser quimiosensibles y presentan buena evolución⁽¹³⁾, si no quedan restos tumorales tras la cirugía⁽¹⁹⁾. Otros tumores más infrecuentes, como el leiomiomasarcoma y los neurofibrosarcomas, tienen un pronóstico incierto, aunque la extirpación radical del mismo es fundamental ya que no responden muy bien a la QT⁽¹³⁾, y el tamaño tumoral es el factor pronóstico más significativo⁽²⁰⁾.

Al igual que en otras, los resultados de nuestra serie dejan claro que ante la sospecha clínica, independientemente de la localización, la actitud debe ser una biopsia incisional, en la que se extraiga una muestra lo suficientemente grande para analizar desde el punto de vista histológico, pero tam-

bién inmunohistoquímico y molecular. En nuestro centro, la PAAF ha resultado ser orientativa, pero insuficiente para un diagnóstico de certeza. La mayoría de autores prefieren una biopsia diagnóstica⁽²¹⁾, aunque la PAAF puede ser útil para el estudio de adenopatías en el caso de sarcomas con metástasis⁽²²⁾ o para una primera orientación diagnóstica ante una lesión de partes blandas^(23, 24). Una vez se confirme el diagnóstico, conviene iniciar con quimioterapia según los protocolos de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) y posponer la cirugía de la masa residual, que debe ser radical y asegurar márgenes libres de infiltración tumoral, ya que constituye uno de los factores pronósticos más relevantes, tanto en nuestro estudio como para muchos otros autores⁽²⁵⁾.

En los casos en los que la resección pueda ser más mutilante, nosotros preferimos realizar una resección menos radical, con seguimiento estricto mediante pruebas de imagen, y ver si la quimioterapia postoperatoria conseguía la desaparición del tumor. Sin embargo es evidente tras ver los resultados, que aquellos tumores en los que no se realiza extirpación radical, a veces para no ser mutilantes, pero otras por no tener un diagnóstico previo o ser incorrecto, son los de peor pronóstico, con una mayor tasa de recidivas locales y metastásicas. Manos y cols. realizaron un estudio de 38 casos de sarcomas en extremidades en los que la excisión fue sin planear, y, por tanto, no radical, obteniéndose buenos resultados tras la reexcisión ampliando los márgenes y administración de quimioterapia posterior⁽²⁶⁾; por el contrario, autores como Mankin, Mack, Leinung o Rougraff demuestran la diferencia tanto en el control local de la enfermedad como en la supervivencia a los 5 años, entre aquellos tumores extirpados totalmente tras el diagnóstico histológico y aquellos que sufrieron manipulación quirúrgica previa a la intervención definitiva^(12, 25, 27, 28).

En cualquier caso, el diagnóstico inicial correcto mediante biopsia, para realizar un diagnóstico diferencial urgente e iniciar un tratamiento de forma precoz, con o sin quimioterapia y siempre con extirpación quirúrgica lo más radical posible, son la clave del éxito, evitando en muchos casos las recidivas locales y metastásicas, así como reintervenciones innecesarias y permitiendo la curación del paciente.

CONCLUSIONES

1. El papel del cirujano es crucial pues la enfermedad metastásica implica mal pronóstico y la extirpación completa permite la curación. Para obtener el mejor resultado hay que mejorar el diagnóstico histológico inicial ya que ni la PAAF ni la biopsia han sido siempre acertadas.
2. Las expectativas de curación son buenas salvo en la enfermedad extensa al diagnóstico, las localizaciones genitourinarias y la histología alveolar (RMS), desmoplásica o indiferenciada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carli M, Sotti G, Cecchetto G, Ninno V. *Soft tissue sarcomas. In Paediatric Oncology*. C.R. Pinkerton and P.N. Plowman, London 1997;380-416.
2. Meyer WH, Spunt SL. Soft tissue sarcomas of childhood. *Cancer Treat Rev* 2004;**30**:269-280.
3. Kline NE, Sevier N. Solid tumors in children. *J Pediatr Nurs* 2003; **18**:96-102.
4. Ferrari A, Casanova M, Bisogno G, Zanetti I, Cecchetto G, De Bernardi B, Riccardi R, Tamaro P, Meazza C, Alaggio R, Ninno V, Carli M. Rhabdomyosarcoma in infants younger than one year old: a report from the Italian Cooperative Group. *Cancer* 2003; **97**:2597-2604.
5. Albritton KH. Sarcomas in adolescents and young adults. *Hematol Oncol Clin North Am* 2005;**19**:527-546.
6. Cheng EY. Surgical management of sarcomas. *Hematol Oncol Clin North Am* 2005;**19**:451-470.
7. Hussein R, Smith MA. Soft tissue sarcomas: are current referral guidelines sufficient? *Ann R Coll Surg Engl* 2005;**87**:171-173.
8. Blakely ML, Andrassy RJ, Raney RB, Anderson JR, Wiener ES, Rodeberg DA, Paidas CN, Lobe TE, Crist WM. Prognostic factors and surgical treatment guidelines for children with rhabdomyosarcoma of the perineum or anus: a report of Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I through IV, 1972 through 1997. *J Pediatr Surg* 2003;**38**:347-353.
9. Iyoda A, Hiroshima K, Baba M, Fujisawa T, Yusa T, Ohwada H. Expression of vascular endothelial growth factor in thoracic sarcomas. *Ann Thorac Surg* 2001;**71**:1635-1639.
10. Solomon LA, Zurawin RK, Edwards CL. Vaginoscopic resection for rhabdomyosarcoma of the vagina: a case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2003;**16**:139-142.
11. Crist WM, Garnsey L, Beltangady MS, Gehan E, Ruymann F, Webber B, Hays DM, Wharam M, Maurer HM. Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: a report of the intergroup rhabdomyosarcoma studies I and II. Intergroup Rhabdomyosarcoma Committee. *J Clin Oncol* 1990;**8**:443-452.
12. Mankin HJ, Hornicek FJ. Diagnosis, classification, and management of soft tissue sarcomas. *Cancer Control* 2005;**12**:5-21.
13. Cecchetto G, Alaggio R, Dall'Igna P, Bisogno G, Ferrari A, Gigante C, Casanova M, Sotti G, Zanetti I, Carli M. Localized unresectable non-rhabdo soft tissue sarcomas of the extremities in pediatric age: results from the Italian studies. *Cancer* 2005;**104**:2006-2012.
14. Lal DR, Su WT, Wolden SL, Loh KC, Modak S, La Quaglia MP. Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors. *J Pediatr Surg* 2005;**40**:251-255; discussion 255.
15. Quaglia MP, Brennan MF. The clinical approach to desmoplastic small round cell tumor. *Surg Oncol* 2000;**9**:77-81.
16. Biswas G, Laskar S, Banavali SD, Gujral S, Kurkure PA, Muckaden M, Parikh PM, Nair CN. Desmoplastic small round cell tumor: extra abdominal and abdominal presentations and the results of treatment. *Indian J Cancer* 2005;**42**:78-84.
17. Cecchetto G, Carli M, Alaggio R, Dall'Igna P, Bisogno G, Scarzello G, Zanetti I, Durante G, Inserra A, Siracusa F, Guglielmi M. Fibrosarcoma in pediatric patients: results of the Italian Cooperative Group studies (1979-1995). *J Surg Oncol* 2001;**78**:225-231.

18. Bergh P, Meis-Kindblom JM, Gherlinzoni F, Berlin O, Bacchini P, Bertoni F, Gunterberg B, Kindblom LG. Synovial sarcoma: identification of low and high risk groups. *Cancer* 1999;**85**:2596-2607.
19. Andrassy RJ, Okcu MF, Despa S, Raney RB. Synovial sarcoma in children: surgical lessons from a single institution and review of the literature. *J Am Coll Surg* 2001;**192**:305-313.
20. Neville H, Corpron C, Blakely ML, Andrassy R. Pediatric neurofibrosarcoma. *J Pediatr Surg* 2003;**38**:343-346; discussion 343-346.
21. Hays DM, Raney RB, Crist WM, Lawrence WW, Jr., Ragab A, Wharam MD, Webber B, Gehan E, Johnston J, Maurer HM. Secondary surgical procedures to evaluate primary tumor status in patients with chemotherapy-responsive stage III and IV sarcomas: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Pediatr Surg* 1990;**25**:1100-1105.
22. Khirwadkar N, Dey P, Das A, Gupta SK. Fine-needle aspiration biopsy of metastatic soft-tissue sarcomas to lymph nodes. *Diagn Cytopathol* 2001;**24**:229-232.
23. Bennert KW, Abdul-Karim FW. Fine needle aspiration cytology vs. needle core biopsy of soft tissue tumors. A comparison. *Acta Cytol* 1994;**38**:381-384.
24. Dey P, Mallik MK, Gupta SK, Vasishta RK. Role of fine needle aspiration cytology in the diagnosis of soft tissue tumours and tumour-like lesions. *Cytopathology* 2004;**15**:32-37.
25. Mack LA, Crowe PJ, Yang JL, Schachar NS, Morris DG, Kurien EC, Temple CL, Lindsay RL, Magi E, DeHaas WG, Temple WJ. Preoperative chemoradiotherapy (modified Eilber protocol) provides maximum local control and minimal morbidity in patients with soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol* 2005;**12**:646-653.
26. Manoso MW, Frassica DA, Deune EG, Frassica FJ. Outcomes of re-excision after unplanned excisions of soft-tissue sarcomas. *J Surg Oncol* 2005;**91**:153-158.
27. Leinung S, Schonfelder M, Wurl P. [Differential diagnosis of soft tissue sarcomas]. *Chirurg* 2004;**75**:1159-1164.
28. Rougraff BT, Davis K, Cudahy T. The impact of previous surgical manipulation of subcutaneous sarcoma on oncologic outcome. *Clin Orthop Relat Res* 2005;**438**:85-91.