

# GOBIERNO FEDERAL



**SALUD**

**SEDENA**

**SEMAR**

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **gpc**

## Tratamiento de TUMORES BENIGNOS DE TEJIDOS BLANDOS en adultos en el tercer nivel de atención

### Guía de Referencia Rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: ISSSTE-550-2012

CONSEJO DE  
SALUBRIDAD GENERAL



**DIF**  
SISTEMA NACIONAL  
PARA EL DESARROLLO  
INTEGRAL DE LA FAMILIA



Vivir Mejor

CIE-10: D17.0 Tumor benigno lipomatoso de piel y tejido subcutáneo de cabeza, cara y cuello. D17.1 Tumor benigno lipomatoso de piel y tejido subcutáneo del tronco. D17.2 Tumor benigno lipomatoso de piel y tejido subcutáneo de miembros. D17.3 Tumor benigno lipomatoso de piel y tejido subcutáneo de otros sitios y de los no especificados. D19.0 Tumor benigno de tejido mesotelial de la pleura. D19.1 Tumor benigno del tejido mesotelial del peritoneo. D19.7 Tumor benigno del tejido mesotelial de otros sitios específicos. D21.0 Tumor benigno del tejido conjuntivo y de otros sitios blandos de cabeza, cara y cuello. D21.1 Tumor benigno de tejido conjuntivo y de otros tejidos blandos del miembro superior incluido el hombro. D21.2 Tumor benigno del tejido conjuntivo y de otros tejidos blandos del miembro inferior incluida la cadera. D21.3 Tumor benigno del tejido conjuntivo y de otros tejidos blandos del tórax. D21.4 Tumor benigno del tejido conjuntivo y otros tejidos blandos del abdomen.

## Definiciones

Los tumores renales comprenden 7 a 8 % de todos los tumores en los primeros 15 años de la vida. El tumor de Wilms es el tumor renal más frecuente ( 85% de los casos ), seguido por el carcinoma de células renales ( 3 a 5 % ), nefroma mesoblástico ( 3 % ), sarcoma de células claras del riñón (3-4%), tumor rabdoide del riñón (2%) y tumores misceláneos raros (2%). El diagnóstico exacto y estadificación son críticos puesto que su tratamiento y pronóstico son muy diferentes. Dada su rareza, significan un reto diagnóstico y terapéutico, por lo que es importante estudiarlos y tratarlos mediante estudios colaborativos multicéntricos que incluyan revisión patológica centralizada para verificar el diagnóstico de los casos que entren en estos protocolos.

Tumor de tejidos blandos se define como cualquier tipo de tumor originado del mesénquima extra óseo no epitelial propio del sistema retículo endotelial, glia, y tejido conjuntivo parenquimatosos. Incluye la musculatura voluntaria, el tejido adiposo y el tejido fibroso junto con las estructuras neurovasculares relacionadas.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de los tumores benignos de tejidos blandos son variables con respecto al tipo de tumor y en segundo lugar dependen de la localización.

Sin embargo existe un común denominador en la mayoría de los casos, en los cuales se describe una masa o tumor de localización en tejidos blandos de crecimiento lento y generalmente indolora.

Generalmente se describen síntomas con respecto a la localización, los cuales aún en determinada región dependen del subsitio, por ejemplo en caso de cabeza y cuello puede presentar una masa indolora, de crecimiento lento, superficial o profunda y puede tener síntomas obstructivos o funcionales sin depender el subsitio, el tamaño y la estirpe.

**La fascitis nodular**, se presenta más frecuentemente en las extremidades superiores (48%), seguidas del tronco (20%), cabeza y cuello (15-20%), pero pueden presentarse en cualquier región con excepción de las vísceras y el tamaño sus lesiones pueden variar de 5 a 10 cms.

**El hemangiopericitoma**, se presenta más frecuentemente en los tejidos blandos de las extremidades inferiores y el retroperitoneo. La localización en cabeza y cuello es infrecuente (16%) y puede presentarse en cualquier área de ésta última región.

Los **miofibromas solitarios y multicéntricos** pueden ocurrir a cualquier edad. El 90% se diagnostican durante los primeros 2 años de vida. Las lesiones solitarias son más frecuentes que las multicéntricas (miofibromatosis). Los sitios más comunes de presentación son tejido cutáneo y subcutáneo, músculo esquelético, usualmente en la región de cabeza y cuello.

Los pacientes con lesiones multicéntricas pueden tener desde pocos nódulos hasta más de 100 en diferentes sitios. La mayoría de los **tumores fibrosos solitarios** se presentan como una masa indolora. Pueden ser fuente de síndromes paraneoplásicos como hipoglucemia debido a la producción de factor de crecimiento semejante a la insulina, aunque éste último es infrecuente. En la región de cabeza y cuello se han reportado en todos los sitios, pero la cavidad oral es el sitio más frecuente para éste tipo de tumores.

Los **tumores benignos primarios de células gigantes** de tejidos blandos son muy similares a su contraparte ósea, sin embargo son entidades diferentes. Su tamaño puede variar desde 0.8 a 9.0 cm. al momento del diagnóstico. La localización de puede variar desde superficial o profunda y en regiones anatómicas se describen desde deltoides, cadera, dedos hasta fosa isquiorrectal y región presacra.

El **tumor desmoide** o **fibromatosis agresiva** se presenta en su mayoría, como un tumor con distintos grados de dolor, con historia de crecimiento lento. Los intraabdominales, pueden presentar obstrucción intestinal, isquemia intestinal, o deterioro en la función de la anastomosis ileoanal en los pacientes operados de colectomía por poliposis adenomatosa familiar (PAF). El tumor desmoide se puede presentar en cualquier sitio del cuerpo, siendo los sitios principales tronco y extremidades, pared abdominal o intraabdominales. En pacientes con PAF predominan los tumores intraabdominales, mientras que para los no asociados a PAF las áreas más comúnmente involucradas son: hombro, cadera, extremidades y en los planos fasciales musculares.

## DIAGNÓSTICO PARACLÍNICO

Se recomienda evaluación por imagen mediante ultrasonografía, y/o tomografía axial computarizada y en algunas ocasiones resonancia magnética. Los tumores muestran características dependientes de la estirpe y la localización.

Los hallazgos ultrasonográficos en la **fascitis nodular**, muestran lesiones bien definidas, ovoideas, pueden ser lobuladas, homogéneas, isoecóicas, parcialmente o completamente incluidas dentro del músculo profundo.

Los hallazgos tomográficos muestran una lesión parcialmente o bien definida, redonda, ocasionalmente lobulada, homogénea, parcialmente incluida dentro del músculo adyacente.

La resonancia magnética muestra lesión isointensa en la fase T1, e hiperintensa en la fase T2.

El PET es una herramienta de poco uso en los **tumores benignos de partes blandas**, y por lo mismo muy poco explorada. La diferencia entre el valor de SUV en sarcomas y tumores benignos se encontró estadísticamente significativa. El rango del valor del SUV fue 0.80-15.43 para malignos, 0.22-1.43 para benignos, 0.20-1.80 para tumores de bajo grado, y 2.59-14.7 para tumores de alto grado.

No existe indicación del uso del FDG-PET para el diagnóstico de los sarcomas, así tampoco de su uso en los tumores benignos de tejidos blandos.

La biopsia es necesaria para el diagnóstico de cualquier tumor de tejidos blandos.

La mayoría de las veces es conveniente, y/o necesario realizar Inmunohistoquímica para obtener el diagnóstico definitivo.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de estos tumores es inicialmente, entre los diferentes tipos de tumores benignos de tejidos blandos. Además cabe hacer diferencia entre tumor benigno y maligno.

Es necesario realizar inmunohistoquímica la mayoría de las veces (sólo para los tumores de difícil diagnóstico o de comportamiento agresivo).

La dificultad diagnóstica reside inicialmente, en que el patólogo, no considera éste tipo de lesiones al momento de establecer el diagnóstico diferencial y por ello no se aplican los criterios diagnósticos adecuados, lo que lleva a retraso en el diagnóstico y tratamiento.

## TRATAMIENTO

Durante el diagnóstico es requerida una biopsia, la cual en la mayoría de los **tumores benignos de tejidos blandos**, coincide con el tratamiento y ello con la cura.

El tratamiento de elección es la biopsia excisional (cuando son de menor volumen). Cuando no se resecaron en forma completa, es recomendable una re-excisión amplia, a menos que ésta última resulte en una pérdida de la función o un resultado cosmético inaceptable.

El tratamiento de elección de la **fascitis nodular**, lo constituye la resección quirúrgica con buenos resultados, incluso en los casos en los que la extirpación fue incompleta.

Los procedimientos extensos mutilantes son innecesarios, debido a que las lesiones pueden resolverse aun, si los márgenes quirúrgicos están involucrados.

Se ha propuesto también el uso de esteroides intralesionales pero se debe reservar para casos muy concretos.

Si la lesión recidiva se debe sospechar una resección incompleta o bien habría que revisar el diagnóstico original.

El tratamiento de elección del **hemangiopericitoma benigno**, es la excisión quirúrgica, con ligadura del pedículo vascular que provee nutrición al tejido neoplásico.

La eficacia de la **radioterapia** es controversial, debido a que se considera radioresistente, sin embargo puede ser útil en el tratamiento de la variante agresiva y en caso de resecciones incompletas.

La **quimioterapia** e **inmunoterapia**, han sido consideradas para el control de la variante maligna y enfermedad metastásica.

El uso de **láser de CO<sub>2</sub>**, favorece la excisión y cauterización y por lo tanto disminuye la probabilidad de recaída local y metástasis.

El tratamiento de elección del **tumor fibroso solitario**, en cualquiera de sus variantes es la excisión amplia. La mayoría de éstos, pueden ser resecados quirúrgicamente en forma segura, principalmente si son benignos. Sin embargo los pacientes con márgenes positivos o componente maligno se benefician de radioterapia adyuvante y requieren seguimiento cercano, debido al mayor riesgo de recurrencia local.

El tipo de resección depende del sitio donde se presente y por ende puede requerir en el caso particular de cabeza y cuello (dado que es una de las zonas en las cuales es más difícil obtener un margen adecuado) desde una resección endoscópica, excisión amplia o mandibulotomía, hasta resecciones complejas tales como mandibulectomía, resección craneal anterior, maxilectomía, resección de la fosa infratemporal.

La observación estrecha, es una estrategia aceptable para **tumores desmoides** asintomáticos estables. En caso de ser factible la resección quirúrgica, con márgenes negativos es el tratamiento de elección. La meta quirúrgica es la resección con márgenes microscópicos negativos.

Debido al tamaño y su naturaleza infiltrativa en el extraabdominal, la resección puede necesitar reconstrucción mediante injertos y colgajos.

En los tumores de la pared abdominal, puede ser necesaria la colocación de una malla.

La **radioterapia** está indicada como terapia adyuvante después de una cirugía incompleta y como tratamiento primario para los **tumores desmoides** extraabdominales o cuando la cirugía definitiva no asegurará la resección óptima o tendría implicaciones en el resultado funcional o estético. La dosis recomendada para Radioterapia sola va de 50 a 60 Gy. No se recomienda, en casos de cirugía completa, aunque hay estudios de **radioterapia neoadyuvante** con buena respuesta, no existen estudios de alto peso estadístico para emitir una recomendación de la misma en éste tipo de tumores.

En el caso de los **tumores desmoides** avanzados que no son candidatos a cirugía o radioterapia, o si la cirugía es potencialmente mutilante, se debe considerar tratamiento sistémico. El tamoxifeno es un antiestrógeno que ha mostrado tasas de respuesta a dosis altas 120 a 200 mg por día.

El tratamiento con **antiinflamatorios no esteroideos** se basa, en la observación de regresión total en pacientes con **tumores desmoides** recurrentes en esternón, durante el uso de Indometacina por pericarditis radioinducida. Este último y el sulindaco han mostrado 37 a 57% de respuestas tanto parciales como completas, sin embargo la mayoría de los reportes muestran estabilización de la enfermedad.

Existen reportes de casos que describen respuestas objetivas o periodos prolongados de enfermedad estable con interferon alfa, algunas veces después de falla a sulindaco o tamoxifeno.

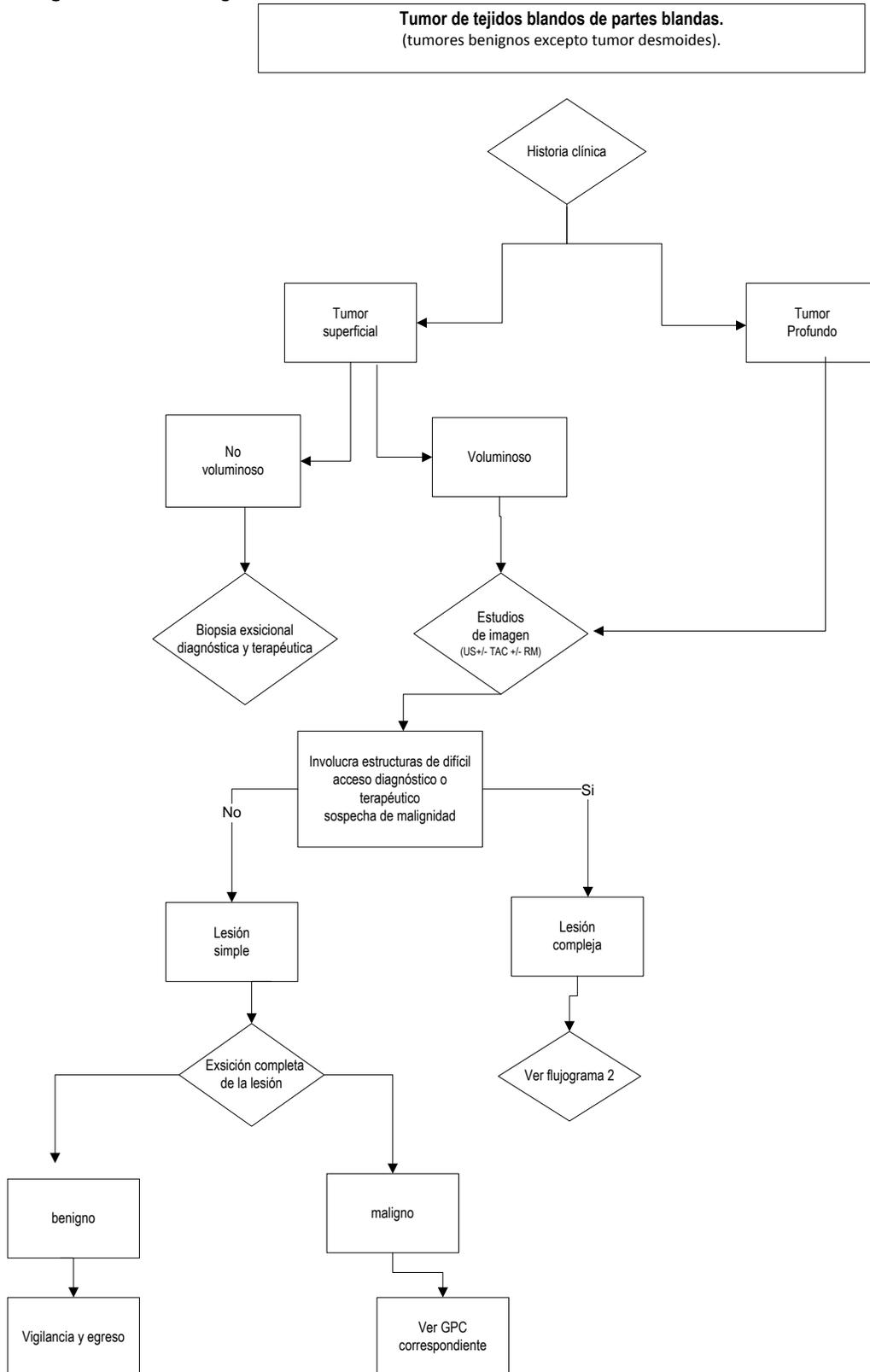
La **quimioterapia** con agentes citotóxicos, representa una opción apropiada para pacientes con tumores de crecimiento rápido o muy sintomáticos.

La combinación de varios agentes, ha sido empleada con mayor frecuencia.

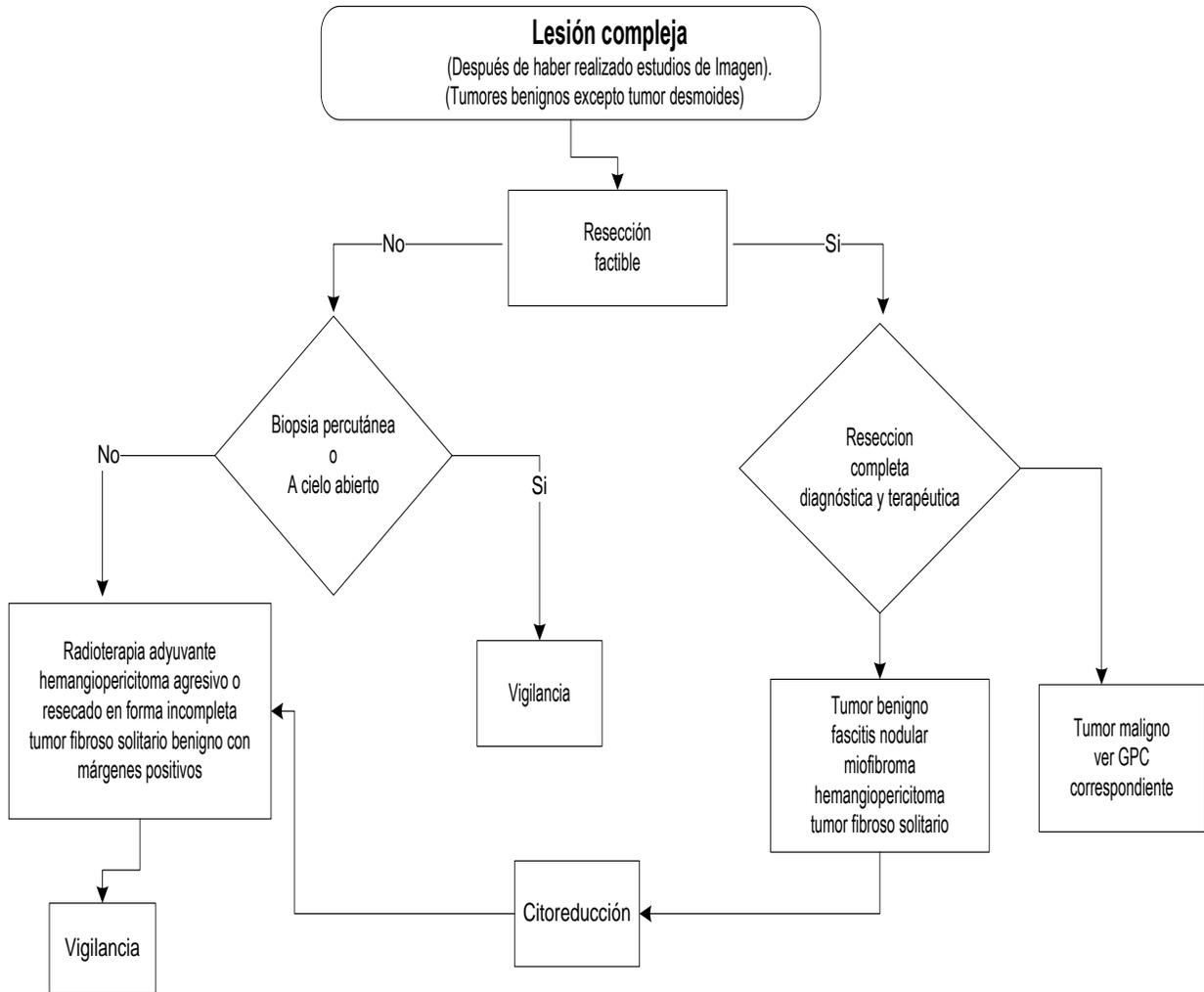
Los diferentes esquemas son combinaciones de doxorubicina, doxorubicina liposomal, ifosfamida y metotrexate con alcaloides de la vinca con respuestas que van del 50 al 80% (respuestas parciales o enfermedad estable por al menos 6 meses).

**El Imatinib**, un inhibidor selectivo de la tirosin cinasa, posee acción antagonista contra bcr-abl y actividad inhibitoria contra los receptores de cinasa de tirosina clase III, incluyendo el factor derivado de plaquetas. En estudios recientes se ha demostrado que con la administración de 400 mg al día, la supervivencia libre de progresión en 2 y 4 meses fue de 94 y 88% respectivamente y de 66% a un año con respuestas objetivas de solo el 6%, por lo que se recomienda como segunda línea en tumores desmoides recurrentes indolentes o con sintomatología moderada.

### Diagrama de Flujo 1



## Diagrama de Flujo 2



### Diagrama de Flujo 3

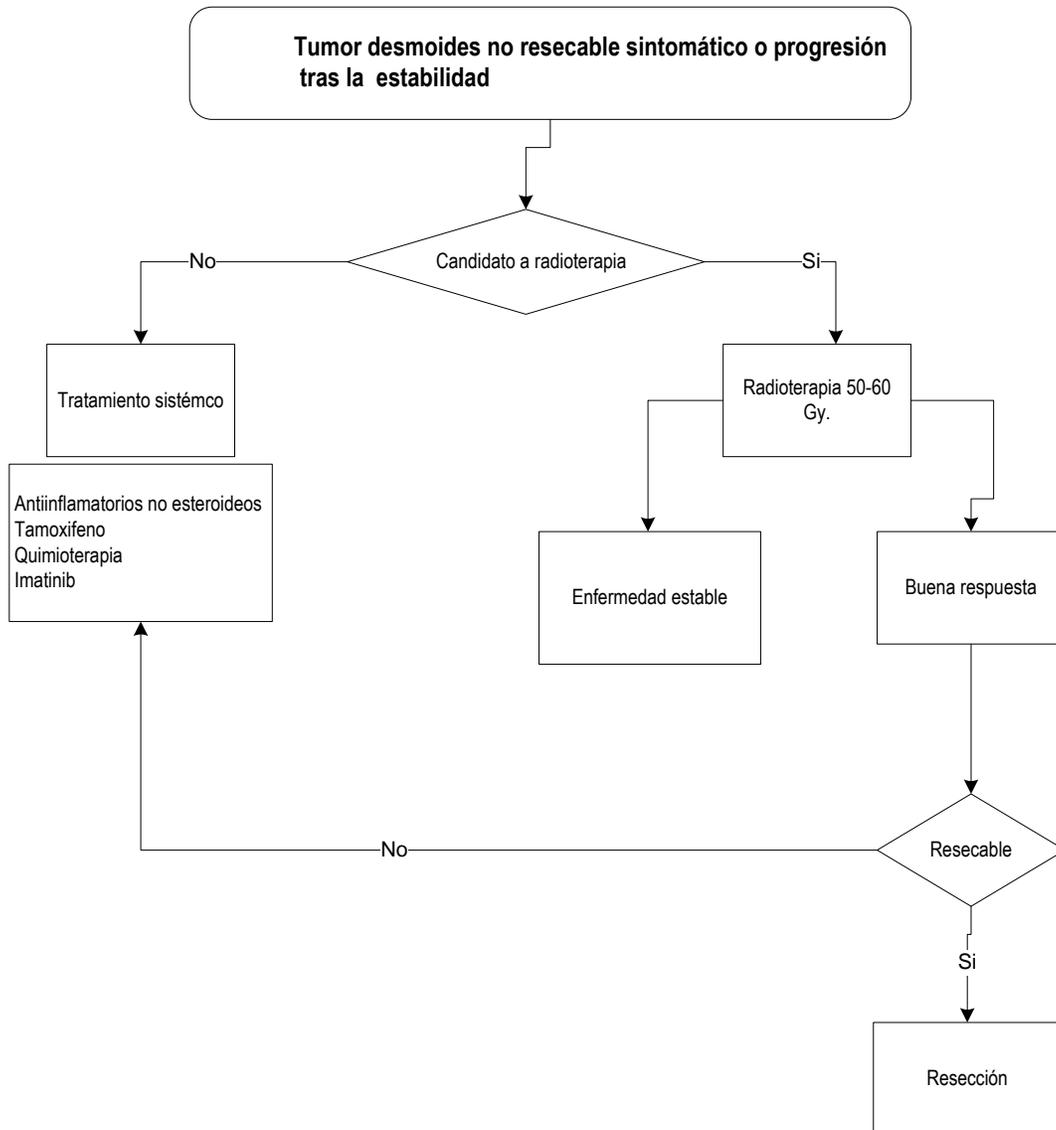


Diagrama de Flujo 4

