

MONOGRAFIAS MEDICAS

TUMORES MALIGNOS DE PARTES BLANDAS

JORGE ALBORES-SAAVEDRA *

En forma un tanto arbitraria se considera que los tumores malignos primarios de los tejidos blandos son aquellos situados entre la piel y los huesos, con excepción de los originados en epitelios, reticuloendotelio, vísceras y sistema nervioso central.¹ La mayoría de ellos son de estirpe mesenquimatosa y se derivan de los diferentes tejidos que forman las partes blandas del cuerpo como el adiposo, el muscular, el fibroso, el vascular y el sinovial. Sin embargo, un pequeño número, como los desarrollados en nervios periféricos, tiene origen neuroectodérmico, pero se incluyen también en este grupo porque dan lugar a problemas diagnósticos y terapéuticos semejantes.²

En relación al sitio de origen de estos tumores, se acepta que un número grande de ellos inicia su crecimiento en los tejidos blandos profundos, otros en el tejido subcutáneo y unos cuantos en la dermis. Casi todos, sin embargo, alcanzan tamaño suficiente para invadir tejidos

* Académico numerario. Unidad de Patología. Facultad de Medicina. Universidad Nacional Autónoma de México y Hospital General de México. Secretaría de Salubridad y Asistencia.

vecinos como son la piel por un lado y aponeurosis, tendones, músculos, vísceras y hueso por el otro. Por lo anterior, es evidente que no sólo el oncólogo y el patólogo deben familiarizarse con ellos, sino también el médico y el cirujano generales, así como muchos otros especialistas, desde el dermatólogo hasta el ortopedista.

Aun cuando las partes blandas son los tejidos más abundantes en el organismo humano, ya que representan más de 50 por ciento del peso corporal, los tumores que en ellas se originan son raros y en general poco conocidos, pues constituyen sólo 1 por ciento de todos los tumores malignos en el hombre.¹ A pesar de su rareza, forman un grupo importante y heterogéneo, que da lugar a formidables problemas de diagnóstico y tratamiento. De hecho, expertos patólogos afirman que son éstos los tumores con los que se cometen más errores que posteriormente se traducen en fracasos terapéuticos.³



1 Radiografía de antebrazo que muestra un sarcoma sinovial con sus características calcificaciones irregulares.

En base a lo anterior se comprende el interés de que tanto el médico general como el especialista posean conocimientos básicos sobre este tipo de neoplasias. El primero cuando refiere a los enfermos al especialista calificado o a la institución apropiada, realiza una labor valiosa que no debe ser menospreciada. El especialista por su parte, al establecer el diagnóstico oportuno y aplicar el tratamiento adecuado, contribuye al incremento de la sobrevida y a la curación de los pacientes.

Desafortunadamente ignoramos la etiología de casi todos los sarcomas de partes blandas. Por esta razón, el tratamiento empleado en la actualidad es empírico y debe ir encaminado a evitar la recurrencia local y el desarrollo ulterior de metástasis.

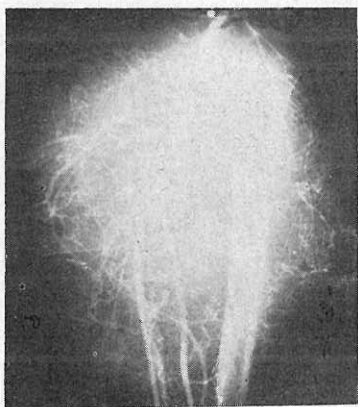
Métodos de diagnóstico

El médico con experiencia en tumores de partes blandas sabe que los datos clínicos, como son edad, sexo, localización, velocidad de crecimiento, tamaño, fijación a ciertas estructuras anatómicas y otros, orientan al diagnóstico y permiten planear correctamente el tratamiento. Resultan igualmente valiosos algunos procedimientos de gabinete, como el estudio radiológico con técnica de partes blandas y en casos seleccionados, la flebografía, la linfangiografía y la arteriografía selectiva (fig. 1 y 2). En los tumores retroperitoneales, la serie gastroduodenal, la urografía excretora y el colon por enema son casi rutinarios. Los exámenes de laboratorio son de poco valor en general, excepto en casos raros de tumores funcionales que se asocian a hipoglicemia, trombocitopenia, policitemia y síndrome nefrótico. El empleo de radiofármacos se encuentra aún en fase experimental.

Es obvio que para identificar en forma precisa un tumor maligno de los tejidos blandos es necesario examinar microscópicamente un fragmento representativo del mismo. La muestra se puede obtener por medio de una biopsia incisional, biopsia-extirpación o biopsia por punción. La toma de un fragmento de tejido en el curso de una intervención —es decir, una biopsia transoperatoria—, permite también diagnosticar rápida y correctamente a la gran mayoría de estas neoplasias, sobre todo si se hace uso del criostato, con el cual se obtienen cortes delgados que se tiñen con hematoxilina-eosina.

Algunos cirujanos no recomiendan el empleo de la biopsia incisional por el peligro de la diseminación del tumor, a pesar de que hasta la fecha no existe ningún estudio que pruebe esta suposición. Al contrario, en series de enfermos sometidos a este procedimiento diagnóstico que poco después han sido tratados quirúrgicamente en forma adecuada, se ha obtenido un excelente control local del tumor y una sobrevida a cinco años tan elevada como en aquellos pacientes en quienes se practicó otro tipo de biopsia "menos traumática".⁴

La biopsia por punción, realizada con aguja del tipo de la de Vim-Silverman, habitualmente proporciona material representativo para el diagnóstico microscópico. En cambio, la biopsia por aspiración sólo en raras ocasiones permite hacer el diagnóstico en forma precisa, lo cual es lógico ya que muchos de estos tumores, por su cuadro histológico complejo, son difíciles de diagnosticar aun con múltiples cortes de la pieza operatoria. Además, las lesiones pseudosarcomatosas están formadas por células que individualmente poseen todas las "características de maligni-

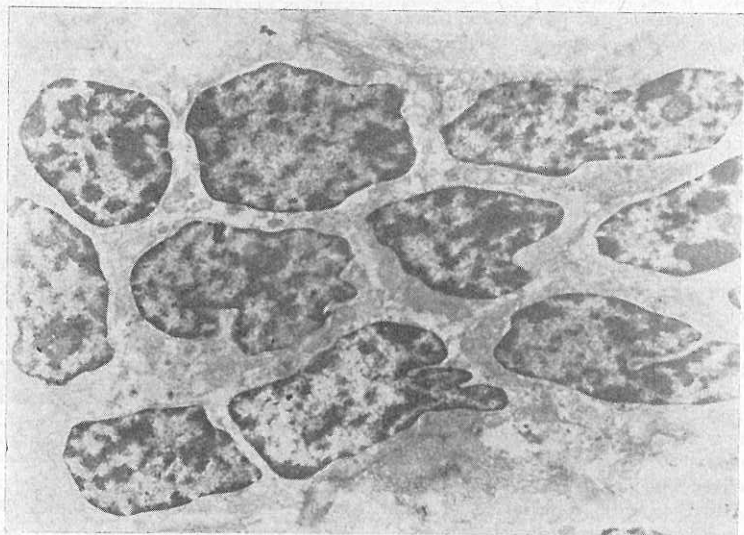


2 Arteriografía selectiva en la que se observa una masa de gran tamaño, muy vascularizada, que ha destruido parte del peroné y que histológicamente correspondía a un sarcoma sinovial.

nidad", de tal manera que el estudio de grupos aislados de estas células o de pequeños fragmentos de tejido, como los que se extraen en la biopsia por aspiración, fácilmente conduce a un diagnóstico erróneo.

Los cortes de parafina teñidos con hematoxilina-eosina son suficientes para establecer el diagnóstico en la gran mayoría de los casos; empero, el patólogo cuenta además con un gran arsenal de tinciones especiales y reacciones histoquímicas que sirven para afinarlo. Por medio de ellas es posible demostrar miofibrillas, fibras reticulares, lípidos, glucógeno, mucina, mucopolisacáridos ácidos, fibras elásticas, fibras colágenas, hierro, así como gran cantidad de enzimas.

Otros métodos para el diagnóstico y la investigación de estos tumores son la inmunofluorescencia y la microscopia electrónica. En efecto, con la técnica de anticuerpos marcados con fluoresceína se ha



3 Electromicrografía de un condrosarcoma mesenquimatoso que ilustra un grupo de células mesenquimatosas indiferenciadas muy juntas entre sí, con núcleos grandes que contienen cromatina dispuesta en grumos gruesos y citoplasma con pocos organelos. $\times 10\,500$.

demostrado miosina en algunos rhabdomyosarcomas embrionarios.¹ Así mismo, el estudio de la ultraestructura tumoral ha probado ser útil en el diagnóstico del sarcoma alveolar de partes blandas, el tumor de células granulares, el leiomioma y el rhabdomyosarcoma pleomórfico; además, ha contribuido a comprender mejor la histogénesis de algunas neoplasias (fig. 3 y 4).

Los estudios bioquímicos del tejido neoplásico o de algunos de sus componentes celulares han ampliado la información que hay sobre su funcionamiento. La técnica de cultivo de tejidos, que ha arro-

jado luz sobre el diagnóstico del neuroblastoma, no ha aportado gran información en los tumores malignos de los tejidos blandos.⁵

La identificación microscópica de estos tumores no es tarea fácil, debido en parte a que las células neoplásicas, en general, guardan poco parecido con las células normales correspondientes. Es por esto que el patólogo necesita para su diagnóstico y clasificación toda la información clínica, radiológica y de laboratorio disponible. Sólo a través de esta estrecha colaboración entre clínico y patólogo se podrá obtener el éxito deseado.

Clasificación histológica

Las clasificaciones de neoplasias basadas sólo en la histogénesis tienen la desven-



taja de que son hipotéticas, ya que es prácticamente imposible demostrar el origen de las células que forman un tumor determinado. En la clasificación que aquí se propone se toma en cuenta tanto la composición celular o tisular de la neoplasia como su comportamiento clínico (cuadro 1). En ella se subdividen algunos tumores que aun cuando están formados por el mismo tipo de célula, difieren enormemente en su comportamiento clínico y a veces también en su respuesta a radio y quimioterapia. Así sucede con los liposarcomas, rabdomiosarcomas y fibrosarcomas. El liposarcoma mixoide por ejemplo, es un tumor radiosensible y de bajo grado de malignidad, en tanto que el liposarcoma de células redondas es radorresistente y letal a corto plazo. Los rabdomiosarcomas embrionario y alveolar

4 Electromicrografía del mismo tumor de la figura 3, en donde la diferenciación cartilaginosa es obvia. $\times 15\ 300$.

suelen responder bien a radio y quimioterapia, contrariamente a lo que sucede con el rabdomiosarcoma pleomórfico. El fibrosarcoma y el dermatofibrosarcoma *protuberans* están constituidos por el mismo tipo de células pero su pronóstico es muy distinto. Por otro lado, existe todavía un importante grupo de tumores de partes blandas de histogénesis incierta, pero cuya composición celular y curso clínico han quedado bien establecidos. Ejemplos de estos tumores son el sarcoma alveolar de partes blandas, el sarcoma de Kaposi, el tumor de células granulares y el sarcoma epitelioides. En resumen, se considera que esta clasificación resulta igualmente útil y aceptable para el patólogo, el

Cuadro 1 Clasificación de sarcomas de partes blandas

Composición celular o tisular	Tumor
Tejido fibroso	Fibrosarcoma
Tejido mesenquimatoso primitivo	Mixosarcoma
Dos o más tejidos mesenquimatosos	Mesenquimoma maligno
Tejido adiposo	Liposarcoma { mixoide, bien diferenciado, de células redondas pleomórfico
Músculo estriado	Rabdomiosarcoma { embrionario alveolar pleomórfico
Músculo liso	Leimiosarcoma Leiomioblastoma
Tejido sinovial	Sarcoma sinovial
Histiocitos y fibroblastos	Dermatofibrosarcoma Fibroxantomasarcoma Sarcoma epitelioides Tumor de células gigantes
Vasos sanguíneos	Angiosarcoma Hemangiopericitoma Sarcoma de Kaposi
Vasos linfáticos	Linfangiosarcoma
Cartilago	Condrosarcoma { mixoide, mesenquimatoso
Hueso	Osteosarcoma
Células de Schwann	Schwannoma maligno
Células granulares con lisosomas	Tumor de células granulares
Células granulares con cristales intracitoplásmicos	Sarcoma alveolar de partes blandas
Células claras	Sarcoma de células claras
Tejido ependimario	Ependimoma mixopapilar
Mesotelio	Mesotelioma { epitelial fibroso mixto

cirujano, el radioterapeuta y el quimioterapeuta. Finalmente, su uso general permitiría comparar resultados terapéuticos y facilitaría la comprensión de estudios epidemiológicos, tan necesarios en este tipo de neoplasias.

A continuación se describen brevemente las características clinicopatológicas de la mayoría de estos tumores.

Liposarcoma

Debido a las grandes variaciones en la estructura histológica y el comportamiento clínico de los liposarcomas resulta indispensable subdividirlos. En la actualidad, la mayoría de los patólogos distinguen cuatro tipos principales: mixoide, bien diferenciado, de células redondas y

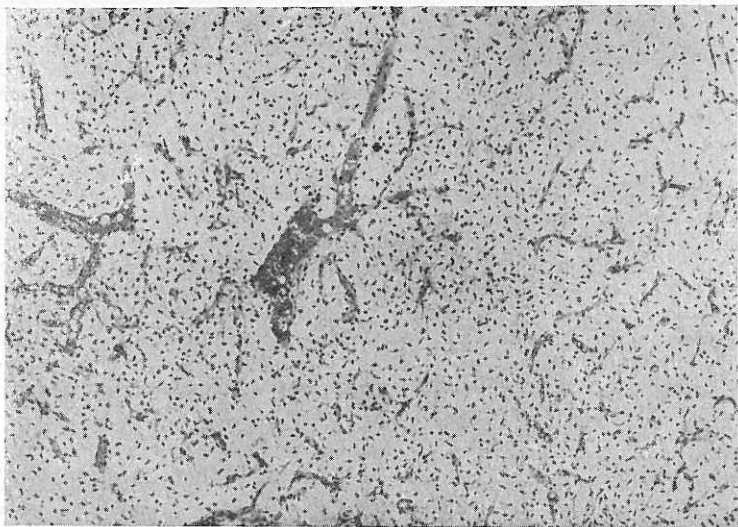
pleomórfico.² Los dos primeros tienen un mejor pronóstico que los últimos. En algunos liposarcomas se observan mezclas de estos tipos histológicos.

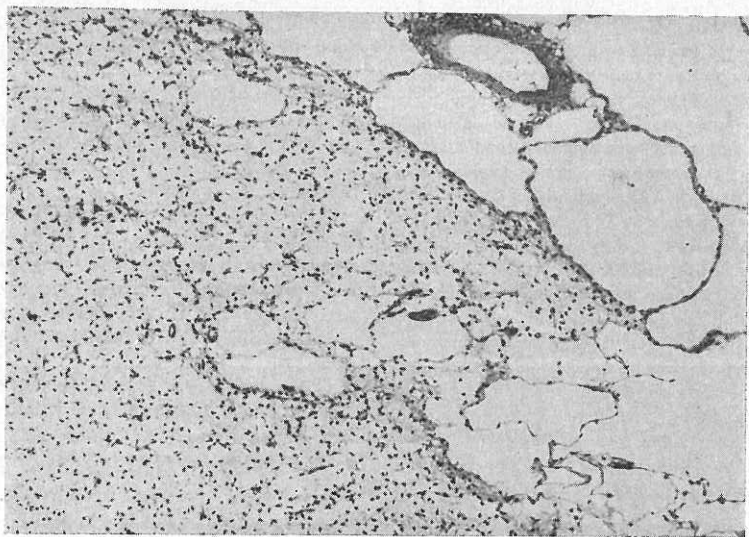
Entre los tumores malignos de tejidos blandos, los liposarcomas llegan a alcanzar el tamaño más grande. Son los sarcomas de partes blandas más comunes en adultos y su presentación en niños es excepcional.⁶⁻⁸ Casi siempre se originan en los tejidos blandos profundos. Generalmente son multilobulados y están limitados por una cápsula fibrosa de espesor variable. Su color varía del gris blanquecino al amarillo brillante. En el tipo bien diferenciado, debido a su alto contenido de grasas, predomina el color amarillo, mientras que las variedades de células redondas y pleomórficas, por su escasa lipogénesis, exhiben color gris blanque-

cino. Al corte se observan bandas de tejido fibroso que dividen al tejido neoplásico en nódulos de tamaño variable que pueden mostrar degeneración quística, hemorragia, necrosis, calcificación y aun espículas óseas. En el tipo mixoide los nódulos frecuentemente tienen superficie mucoide o gelatinosa.

Microscópicamente, el liposarcoma mixoide, que es el tipo más común, está formado por lipoblastos neoplásicos, una malla prominente de capilares y una matriz mucoide rica en mucopolisacáridos ácidos, sensibles a la hialuronidasa testicular (fig. 5 y 6).⁹ El liposarcoma de células redondas está formado por este tipo de células, frecuentemente mezcla-

5 Se observan claramente los tres elementos característicos del liposarcoma mixoide: lipoblastos, malla de capilares y estroma mucoide. H y E. $\times 150$.





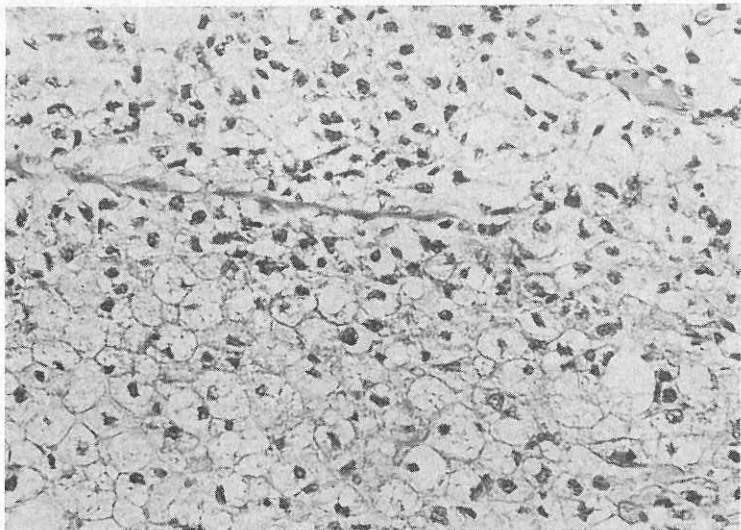
6 Lagos de mucopolisacáridos ácidos simulando vasos linfáticos en un liposarcoma mixoide. H y E. $\times 150$.

das con lipoblastos; sin embargo, el estroma contiene menor cantidad de material mucoide y de capilares que en el tipo mixoide. Las células redondas poseen núcleos vesiculares o hiper cromáticos y citoplasma vacuolado, eosinófilo o granular (fig. 7 y 8). El liposarcoma lipomatoso o bien diferenciado está formado básicamente por tejido adiposo adulto y por esta razón con frecuencia se confunde con el lipoma. En la forma esclerosante, el tejido adiposo se encuentra infiltrado por gruesas bandas de tejido fibroso que contienen lipoblastos con características neoplásicas. En la otra variedad histológica estas gruesas bandas fibrosas están ausentes, pero los adipocitos muestran atipias

nucleares y entre ellos hay algunos lipoblastos. En el tipo pleomórfico de liposarcoma no se reconoce ningún patrón histológico. Como su nombre lo indica, el pleomorfismo celular es una de sus características. Se identifican numerosas células gigantes multinucleadas con citoplasma vacuolado o eosinófilo y nucléolos prominentes. En algunos tumores existen pequeñas áreas formadas por lipoblastos pequeños embebidos en una matriz mixoide. Además, es común observar células fusiformes y células de tipo Toutton, por lo que su distinción con fibroxantoma en ocasiones resulta muy difícil.

Rabdomiosarcoma

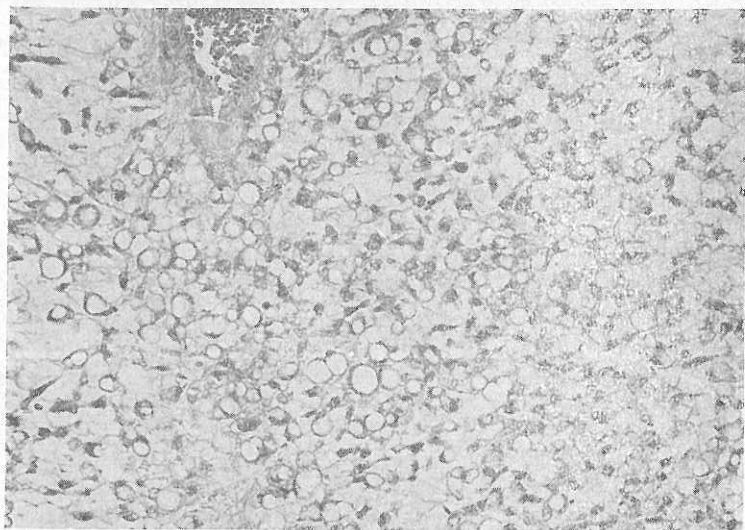
De acuerdo con sus características clínicas y patológicas, pero tomando en cuenta



principalmente su imagen microscópica, los rabdomiosarcomas se dividen en tres tipos: embrionario, alveolar y pleomórfico. De éstos el más común es el embrionario, que ataca con frecuencia a niños menores de diez años, es radiosensible y se localiza principalmente en tejidos blandos de cabeza y cuello, en especial la órbita.¹⁰⁻¹⁶ La forma alveolar se presenta sobre todo en adolescentes y adultos jóvenes, es un poco más común en las extremidades que en cabeza y cuello, y tiene el peor pronóstico, con una supervivencia a cinco años menor de 10 por ciento.¹⁷⁻¹⁹ La variedad pleomórfica es la más rara, se desarrolla principalmente en extremidades inferiores de adultos viejos, es radiorresistente y parece tener el mejor pronóstico de las tres variedades.²⁰⁻²²

7 Liposarcoma de células redondas. Las células de la porción superior son pequeñas e indiferenciadas, mientras que las de la parte inferior son grandes, de límites precisos y citoplasma granular y vacuolado. H y E. $\times 200$.

El cuadro microscópico del rabdomiosarcoma embrionario varía de tumor a tumor y aun en diferentes áreas del mismo. En los tumores bien diferenciados, las células que predominan son semejantes a las que se observan en los músculos estriados de embriones humanos de siete a diez semanas. Es decir, son alargadas, con núcleo central único, vesicular o hiper cromático y con uno o varios nucléolos; el citoplasma es abundante, acintado y eosinófilo brillante. Estas células forman haces paralelos o entrecruzados o se disponen en masas pseudosinciales. Los tumores polipoides presentan zonas mi-



8 Células en anillo de sello en un liposarcoma de células redondas. H y E. $\times 180$.

xoides poco vascularizadas. En los rabdomiosarcomas embrionarios poco diferenciados predominan las células redondas con núcleo excéntrico y escaso citoplasma, las cuales proliferan difusamente o se disponen alrededor de vasos sanguíneos.

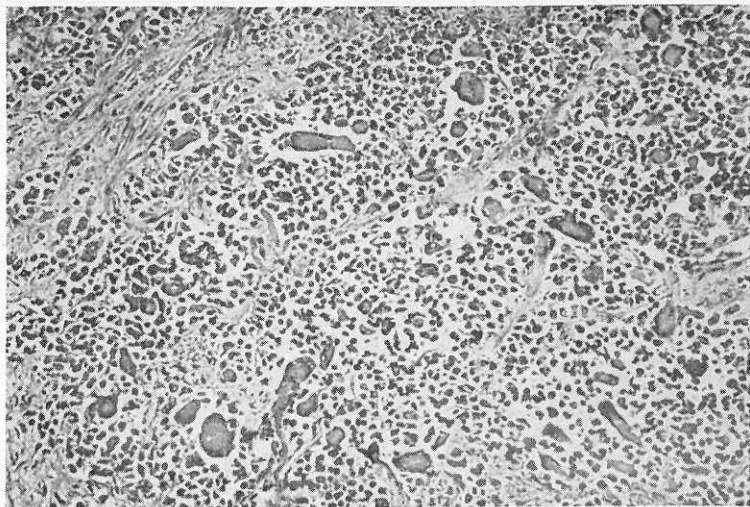
El rabdomiosarcoma alveolar está formado predominantemente por células redondas, pequeñas, como la de los músculos estriados de embriones humanos de 10 a 12 semanas. La mayoría de estas células tienen escaso citoplasma y núcleo vesicular o hipercromático, con un nucléolo poco prominente. Sin embargo, por lo menos algunas exhiben citoplasma eosinófilo abundante. En un buen número de tumores hay además células gigantes multinucleadas y células en raqueta. Todos

estos elementos se encuentran divididos en alvéolos o lobulillos por bandas de tejido fibroso denso (fig. 9).

El rabdomiosarcoma pleomórfico está formado por células fusiformes y gigantes multinucleadas, ambas con citoplasma abundante y eosinófilo y núcleos grandes, hipercromáticos y pleomórficos. Ocasionalmente se encuentran células en raqueta o en forma de renacuajo. Las células neoplásicas se disponen en haces que corren paralelamente o se entrecruzan en diferentes direcciones. Las figuras mitóticas normales y anormales son comunes.

Sarcoma sinovial

Al contrario de lo que su nombre indica, el sarcoma sinovial generalmente no se origina en membranas sinoviales, vainas



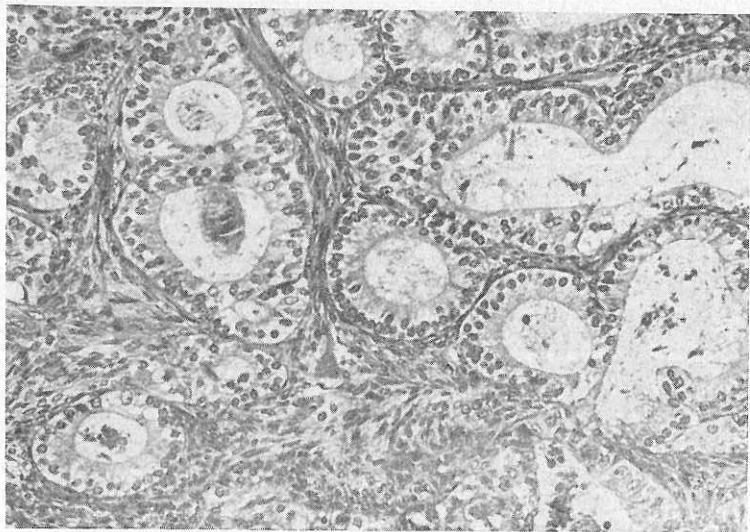
tendinosas o bursas. Su nombre se debe a que está formado por dos tipos de células que guardan notable parecido con las células sinoviales normales.²⁵⁻²⁷ Tiene predilección por el sexo masculino y se presenta preferentemente en adultos jóvenes. Su localización favorita es en el tercio inferior del muslo, siguiendo en frecuencia la región de la articulación de la rodilla, pie, mano, pierna, antebrazo y brazo. Se ha encontrado también en pared abdominal, cuello, pared torácica y retroperitoneo. Macroscópicamente suele ser lobulado, pseudoencapsulado, de color gris blanquecino y de consistencia firme. Cerca de la tercera parte de estos tumores presentan calcificaciones irregulares que son visibles en el estudio radiológico. Microscópicamente está formado por dos tipos de células en proporciones variables, uno fusiforme que recuerda a un fibro-

9 Células redondas pequeñas mezcladas con otras gigantes, multinucleadas, de citoplasma eosinófilo abundante; ambas divididas en alvéolos por gruesas bandas de tejido fibroso. Rhabdomyosarcoma alveolar. H y E. $\times 150$.

blasto embrionario y otro pseudoepitelial o epitelioides (fig. 10). En la mayoría de los tumores predomina la célula de aspecto fibroblástico, de tal manera que las áreas fibrosarcomatosas son las más abundantes. Su diseminación ocurre a través del torrente circulatorio y menos frecuentemente por vía linfática. La sobrevida a cinco años es casi de 60 por ciento.

Fibrosarcoma

Hasta hace algunos años el fibrosarcoma era considerado el tumor maligno más común de las partes blandas, debido quizá a su confusión con otras entidades que



10 Estructuras pseudoglandulares bien desarrolladas, revestidas por células columnares altas, pseudoestratificadas y rodeadas por un estroma fibrosarcomatoso. H y E. $\times 250$.

actualmente han sido individualizadas, como fascitis nodular infiltrativa, fibroxantoma sarcoma, sarcoma epiteloide, miositis proliferativa, fibroxantoma atípico y los distintos tipos de fibromatosis.²⁸ En experiencia del autor, este tumor es menos frecuente que el liposarcoma, el rabdomiosarcoma y el sarcoma sinovial. Se presenta en cualquier edad, con mayor incidencia entre el tercero y el quinto decenios de la vida. Se origina en los tejidos blandos profundos, especialmente tendones y aponeurosis de las extremidades, principalmente las inferiores. Se encuentra también en otros sitios como hombro, cabeza y cuello, pared abdominal

y pared torácica. Sólo excepcionalmente el fibrosarcoma se origina en la dermis.

Macroscópicamente se observan uno o varios nódulos bien limitados no encapsulados, de color gris pálido o blanquecino y de consistencia firme. Microscópicamente, estos nódulos están formados por células fusiformes que se identifican como fibroblastos con signos de anaplasia y actividad mitótica, los cuales se agrupan en fascículos paralelos o entrecruzados.²⁹ El patrón en "rueda de carreta", característico del dermatofibrosarcoma, no está presente. En los tumores poco diferenciados hay pocas fibras colágenas, abundantes fibras reticulares y numerosas figuras mitóticas, mientras que en los bien diferenciados, la cantidad de fibras colágenas aumenta y el número de mitosis disminuye.³⁰ La diseminación neoplásica se hace

por vía sanguínea y la sobrevida a cinco años se aproxima a 60 por ciento.²⁸

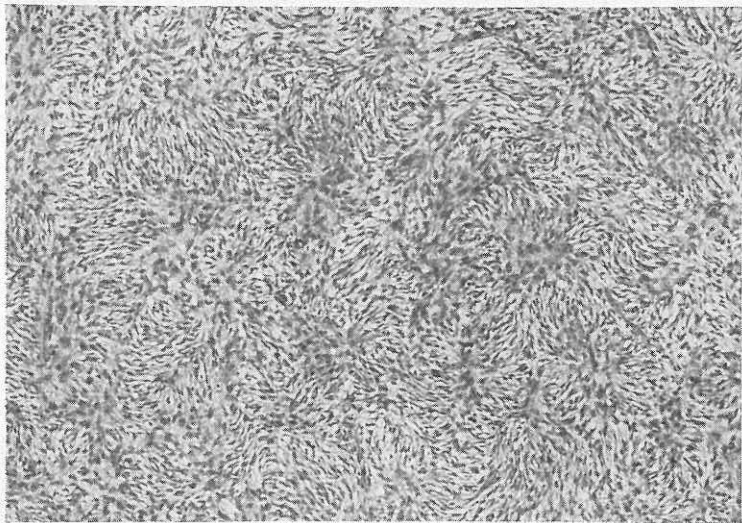
Dermatofibrosarcoma protuberans

Es uno de los pocos tumores malignos de los tejidos blandos que se origina en el tejido conjuntivo de la dermis y que posee un grado de malignidad muy bajo, pues sólo en 1 por ciento se disemina por vía linfática o sanguínea.³¹ Sin embargo, frecuentemente recurre después de extirpaciones quirúrgicas limitadas. Como crece muy lentamente, el tiempo de evolución previo al tratamiento suele ser largo, en ocasiones de muchos años. Es más común en hombres entre los veinte y los cuarenta años, pero se ha descrito también en niños y ancianos. Se presenta con más frecuencia en tórax, pared abdominal, extremidades y piel cabelluda.

Clínicamente aparece como una tumoración multinodular, elevada, firme, que se encuentra fija a la piel y se desplaza sobre planos profundos. Algunas veces se presenta en forma de tumoraciones polipoides múltiples o adquiere el aspecto de una placa. En raras ocasiones la piel suprayacente tiene una coloración azulosa.

Microscópicamente, el tumor invade la dermis y el tejido adiposo subcutáneo; está constituido por células fusiformes de tipo fibroblástico que se agrupan en fascículos que corren en diferentes direcciones, entrecruzándose y formando remolinos. Cuando menos en algunos sitios las células se disponen en forma radial hacia un centro acelular, produciendo la característica imagen en "rueda de carreta" (fig. 11). Las fibras colágenas y reticu-

11 Imagen en "rueda de carreta" en el dermatofibrosarcoma *protuberans*. H y E. $\times 180$.



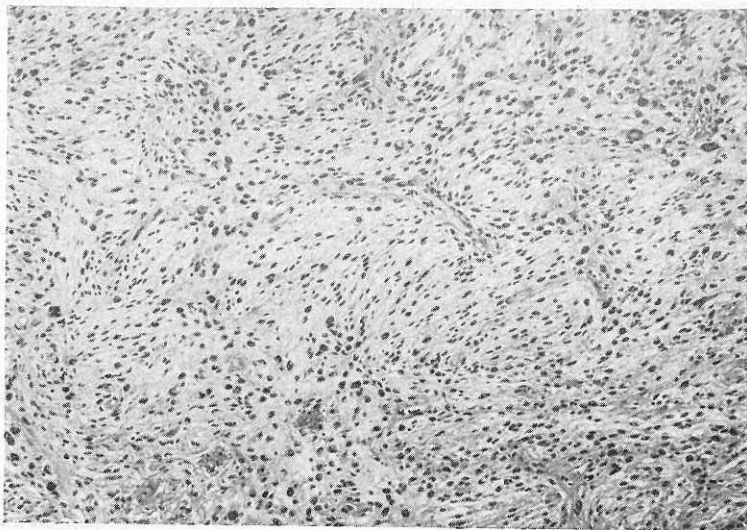
lares son más abundantes en la periferia del tumor y adoptan también la misma orientación radial que las células. En general, existe poco pleomorfismo celular y escasas figuras mitóticas.

Fibroxantosarcoma (histiocitoma fibroso maligno)

Pertenece al grupo de tumores histiocíticos y hasta hace poco era confundido con rabdomiosarcoma y liposarcoma pleomórficos.³²⁻³⁴ Se presenta prácticamente en cualquier parte del organismo pero tiene predilección por la pierna y el muslo. Aunque se ha descrito en todas las eda-

des, la mayoría de los pacientes tienen más de 40 años, y muestra ligero predominio en el sexo masculino. Puede ser superficial o profundo. Los superficiales afectan tejido adiposo subcutáneo y fascias y en general son pequeños, mientras que los profundos se encuentran en el espesor de músculos estriados, llegan a invadir periostio o hueso y alcanzan mayor tamaño. Este es muy variable y va de 1.5 hasta 22 o más centímetros. El tumor generalmente consiste de nódulos de color gris blanquecino, gris pálido, café o amarillo, con hemorragia y necrosis de extensión variables. Histológicamente, está formado por una mezcla de histiocitos, fibroblastos, células gigantes multinucleadas y un estroma rico en fibras colágenas y reticulares. Por lo menos en algunos sitios, los fibroblastos o las fibras coláge-

12A Las células de este fibroxantosarcoma se orientan radialmente hacia áreas acelulares. En otros lugares se disponen alrededor de vasos sanguíneos. H y E. $\times 180$.



nas forman remolinos o se disponen radialmente hacia centros acelulares (figura 12A y B).

Este tumor se caracteriza por recurrir localmente después de extirpaciones quirúrgicas conservadoras. Kempson y Kiriakos comunican que en 15 por ciento de sus casos hubo diseminación por vía hemática, dando lugar a metástasis distantes. Ocasionalmente se observan metástasis linfáticas.

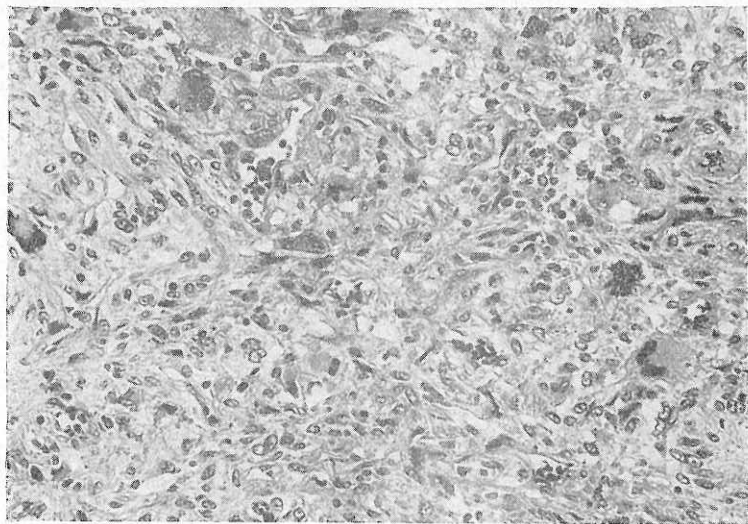
Sarcoma epitelioid

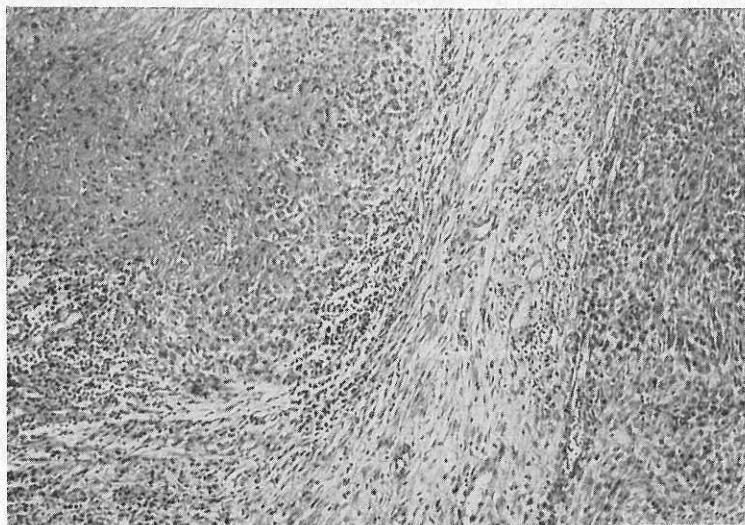
Esta neoplasia, bien caracterizada por Enzinger en 1970, se confunde con frecuencia, tanto clínica como microscópicamente, con inflamaciones granulomatosas o neoplasias de otro tipo, en especial sarcoma sinovial y carcinoma.³⁶⁻³⁷ Se presenta principalmente en adultos jóvenes y ado-

lescentes, y predomina en varones. Se localiza preferentemente en las extremidades superiores y, de éstas, los dedos, las palmas y el antebrazo son los sitios más afectados. En las extremidades inferiores, la pierna, el muslo y la región glútea son las regiones favoritas. Sólo en raras ocasiones se observa en cabeza o pared abdominal.

Clínicamente, los tumores situados en la dermis aparecen como nódulos de unos cuantos milímetros hasta varios centímetros de diámetro, los cuales hacen excrecencia y ulceran la piel. Por esta razón, con frecuencia se diagnostican como abscesos, úlceras crónicas o verrugas infectadas. Las lesiones más profundas, situadas

12B Otro campo del tumor mostrado en la figura anterior. Se observan histiocitos, fibroblastos, células semejantes a las de Reed-Sternberg, células gigantes multinucleadas y algunos linfocitos. H y E. $\times 250$.





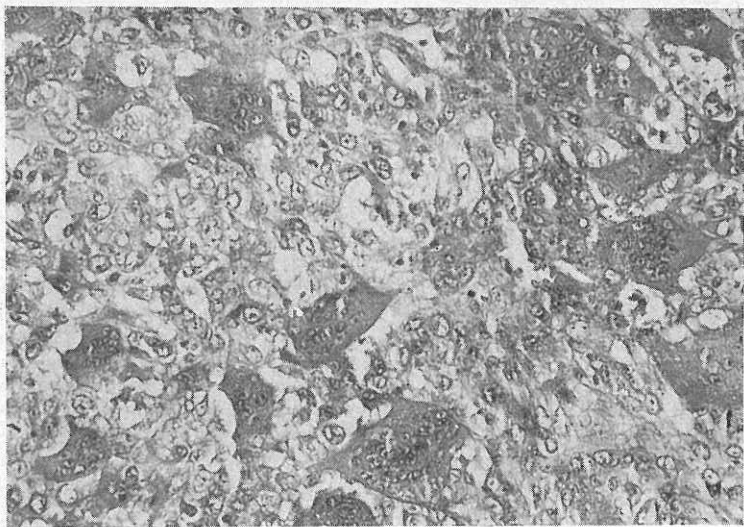
13 Parte de dos nódulos de límites precisos, uno con necrosis central, separados por una gruesa banda de tejido fibroso infiltrada por linfocitos. Sarcoma epitelióide. H y E. $\times 125$.

en las fascias o tendones, generalmente son un poco más grandes, también nodulares y desplazables con la movilización de la extremidad.

Macroscópicamente, aparece en forma de uno o varios nódulos firmes de color gris blanquecino, cuyo tamaño varía de 0.5 a 5 cm., los cuales están rodeados por tejido fibroso y grasa. Sin embargo, la gran mayoría miden menos de 2 cm. Las células neoplásicas se agrupan en nódulos que frecuentemente muestran necrosis central o fibrosis con hialinización; la mayoría de ellas son poligonales o fusiformes y su abundante citoplasma es intensamente eosinófilo, por lo que semejan

células epitelioides o epiteliales neoplásicas. Ocasionalmente se observan células gigantes multinucleadas. En general, el pleomorfismo celular es escaso y las figuras mitóticas no son numerosas. En algunos sitios los elementos neoplásicos se disponen en filas de una sola célula que se encuentran separadas por bandas de tejido conjuntivo fibroso denso. El estroma del tumor muestra acentuada desmoplasia. Ocasionalmente se observa el patrón en "rueda de carreta" (fig. 13).

El tumor tiende a recurrir localmente, a menudo múltiples veces, y cerca de la mitad de los pacientes pueden curarse mediante tratamiento quirúrgico radical. La diseminación se hace a través del torrente circulatorio, siendo el pulmón el órgano que más comúnmente alberga metástasis.



Tumor maligno de células gigantes de partes blandas

14 Células mononucleares y gigantes multinucleadas en un tumor de células gigantes de partes blandas. H y E. $\times 250$.

El tumor maligno de células gigantes de partes blandas es una neoplasia rara con características histológicas similares al tumor óseo de células gigantes.^{38, 39} De acuerdo con su localización se dividen en superficiales y profundos. Ambos se presentan con mayor frecuencia en individuos adultos, entre los 40 y 80 años, y muestran ligera predilección por el sexo femenino.³⁹

Los tumores superficiales afectan principalmente el tejido adiposo subcutáneo y las fascias superficiales de la pierna, mientras que los profundos se presentan más comúnmente en el espesor de músculos estriados, tendones o fascias del muslo.

Clínicamente se manifiesta como una masa no dolorosa cuyo tamaño varía de

1.5 a 30 cm., siendo más pequeños los superficiales que los profundos. Macroscópicamente aparecen como masasseudoencapsuladas de color gris blanquecino o café claro, con zonas extensas de hemorragia y necrosis. El cuadro histológico se caracteriza por proliferación de células gigantes multinucleadas, histiocitos mononucleares y fibroblastos que se agrupan en nódulos que están separados por bandas de tejido conjuntivo fibroso. En algunos tumores hay pequeños focos de osteoide; las figuras mitóticas y el pleomorfismo nuclear se observan más frecuentemente en los casos con metástasis. Ocasionalmente hay invasión linfática o vascular (fig. 14). La sobrevida a cinco años en pacientes con tumores superficia-

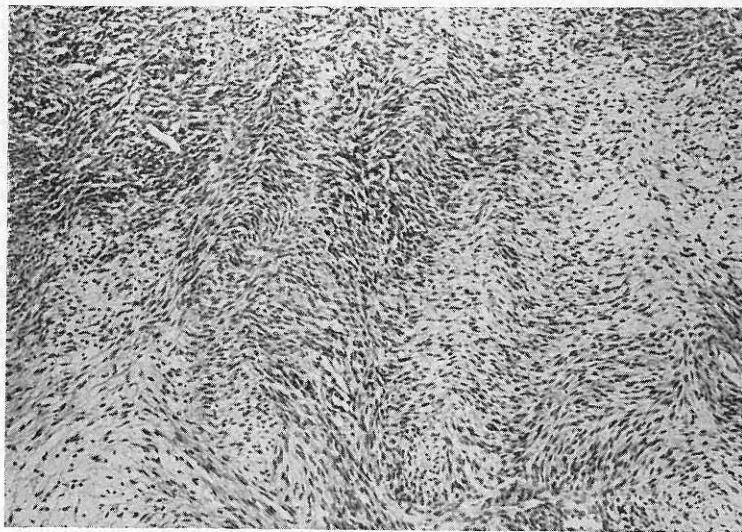
les es bastante más larga que en aquéllos con tumores profundos.

Schwannoma maligno

Los tumores malignos formados por células de las vainas nerviosas, o células de Schwann, se conocen también con los nombres de neurofibrosarcomas, sarcomas neurogénicos y neurilemomas malignos.⁴⁰⁻⁴² Como la célula de Schwann tiene la capacidad de producir fibras colágenas, cartilago, hueso y músculo estriado, estos tumores muestran arquitectura y composición celular variables. Se estima que 5 a 15 por ciento de los pacientes con enfer-

medad de von Recklinghausen, eventualmente desarrollan esta neoplasia.⁴² Sin embargo, no todos los tumores que se asocian a esta enfermedad son schwannomas, ya que también se han comunicado radbdomiosarcomas y liposarcomas.⁴³ En general, el schwannoma se encuentra en íntima relación con un nervio periférico, lo que constituye uno de los criterios que se utilizan en su diagnóstico. Por otra parte, el hecho de que un tumor invada un tronco nervioso o se encuentre atravesado por éste, no es suficiente para clasificarlo como schwannoma maligno, pues esto se observa en forma ocasional en los sarcomas de partes blandas. Además, algunos schwannomas no se desarrollan a partir de troncos nerviosos visibles macroscópicamente. Al examen microscópico el tumor está formado por

15 Schwannoma maligno en un paciente con neurofibromatosis múltiple. Se ilustra claramente el llamado patrón en "espinazo de pescado", así como las áreas mixoides. H y E. $\times 180$.



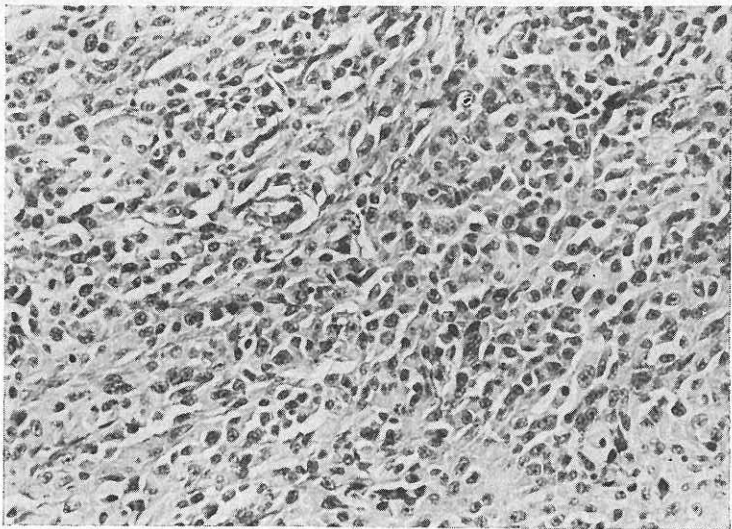
células fusiformes u ovoides que se disponen en haces compactos, los cuales corren paralelamente o se entrecruzan en diferentes direcciones, formando remolinos o dando lugar al patrón en "espinazo de pescado" (fig. 15 y 16). Es común observar formación de empalizadas y pseudoempalizadas, éstas debidas a necrosis. En algunos tumores el estroma muestra áreas mixoides, focos de osteoide o placas de cartilago.⁴⁰

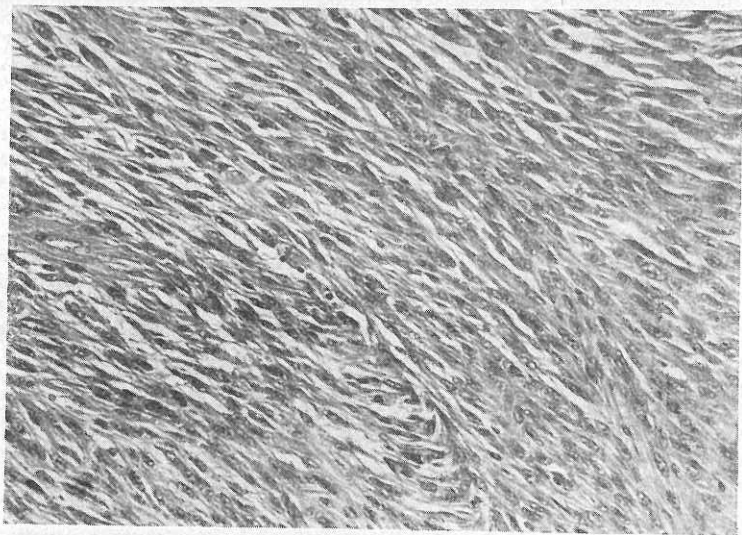
Leiomioma

Según su localización anatómica se dividen en superficiales y profundos.⁴⁴⁻⁴⁶ Los últimos se presentan en retroperitoneo, partes blandas profundas de las extremidades o en asociación con vasos, principalmente venosos; en general, alcanzan gran

tamaño y tienen más grave pronóstico que los primeros. Estos, en cambio, se originan en el tejido subcutáneo; sin embargo, algunos inician su crecimiento en la dermis y más tarde invaden los tejidos vecinos. Se encuentran más frecuentemente en muslo, cabeza y cuello, pared torácica y pared abdominal. Generalmente, los leiomiomas superficiales son más pequeños que los profundos y viscerales, quizá porque se descubren y diagnostican en etapas más tempranas. Ambos tipos son bien circunscritos, carecen de cápsula limitante y están formados por tejido de color gris blanquecino o café amarillento. En ocasiones la superficie de corte es fas-

16 Schwannoma epitelioides. Las células neoplásicas son poliédricas o redondas y forman pequeños nidos. En algunos sitios hay falta de cohesión entre ellas y su parecido con las células del melanoma es notable. H y E. $\times 200$.





17 Leiomyosarcoma superficial bien diferenciado que recurrió cuatro veces. H y E. $\times 250$.

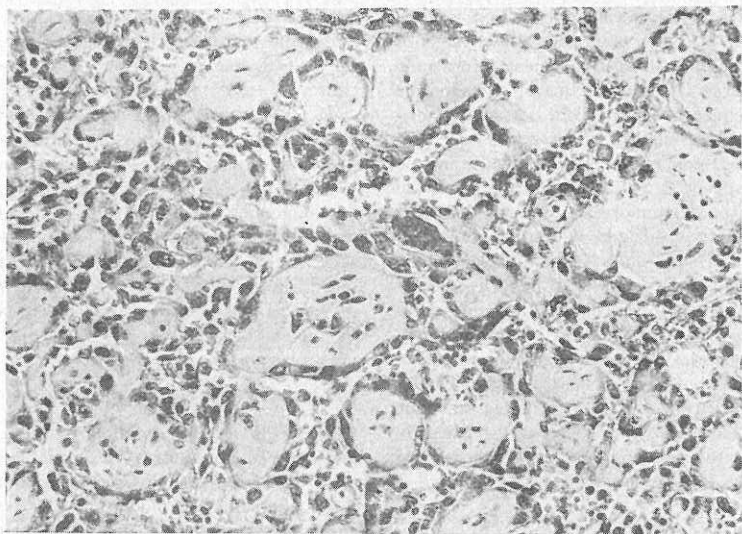
culada, como la de los leiomiomas. Al contrario de los leiomyosarcomas profundos, los superficiales en general no presentan fenómenos degenerativos del tipo de necrosis, hemorragia o degeneración quística. Microscópicamente están formados por haces de fibras musculares lisas con grados variables de anaplasia (fig. 17). Sin embargo, el dato más importante para diferenciarlos de los leiomiomas es su elevado número de figuras mitóticas.

Estos tumores con frecuencia recurren localmente una o varias veces, para después diseminarse a través de la sangre.

Angiosarcoma

Los angiosarcomas cutáneos o superficiales son raros.⁴⁷ La mayoría se presentan

en sujetos menores de 20 años y mayores de 60. Comúnmente se localizan en cara y piel cabelluda y, en forma ocasional, en las extremidades, el abdomen y la pared torácica. La mayoría son multicéntricos y aparecen como nódulos elevados de color rojo o púrpura. Con frecuencia recurren localmente y sólo después de varios años algunos se diseminan por vía linfática o sanguínea. Microscópicamente, los angiosarcomas de bajo grado de malignidad están formados por espacios vasculares que se anastomosan libremente y están revestidos por células endoteliales que en forma ocasional tienen núcleos grandes e hiper cromáticos (fig. 18). Las figuras mitóticas son raras. Cuando menos en algunos sitios se observan proyecciones papilares con estroma hialinizado, las cuales simulan vellosidades coriales;



hay también pequeñas proyecciones papilares que crecen hacia la luz de los vasos. En los tumores indiferenciados las células endoteliales proliferan en forma de masas sólidas. Tienen núcleos grandes, vesiculares, con nucléolos prominentes y citoplasma eosinófilo abundante. Esta imagen microscópica puede ser confundida con melanoma y carcinomas de diferentes tipos. El pronóstico se correlaciona con el grado de diferenciación del tumor. Para información sobre el angiosarcoma mamario se recomienda la consulta de textos especializados.¹

Linfangiosarcoma

Este tumor maligno, derivado de vasos linfáticos, representa casi siempre una complicación del linfedema de larga du-

18 Espacios vasculares que se anastomosan libremente y que están revestidos por células endoteliales grandes con núcleos hiper cromáticos. Hay además algunas estructuras papilares con su estroma hialinizado, que recuerdan a vellosidades coriales. Angiosarcoma multicéntrico (tejido cortesía del doctor Juan Rosai). H y E. $\times 250$.

ración.⁴⁸ Fue descrito originalmente por Stewart y Treves en pacientes con linfedema crónico de las extremidades superiores, a su vez resultado de mastectomía radical por carcinoma. Más tarde, se informó de casos en las extremidades inferiores y pared abdominal en pacientes con linfedema crónico de causas diversas. El intervalo promedio desde la aparición del linfedema hasta el desarrollo del tumor es de diez años. Clínicamente la neoplasia se presenta en forma de pápulas, máculas, o como un nódulo cutáneo de color rojo azulado, elevado sobre la super-

ficie y ligeramente doloroso. A medida que el tumor progresa aparecen nódulos satélites, aislados o confluentes, formando placas o masas de mayor tamaño que tienden a ulcerarse. En ocasiones el crecimiento tumoral es tan extenso que puede afectar toda una extremidad e incluso parte de la pared torácica. Microscópicamente, el tumor está formado por vasos linfáticos dilatados y anastomosados entre sí, que están revestidos por células endoteliales grandes, con núcleos hiperromáticos o vesiculares. En algunos sitios las células endoteliales crecen en forma de masas sólidas, imagen que recuerda o se confunde con un carcinoma. El pronóstico es muy grave ya que la supervivencia a cinco años es menor de 10 por ciento. La diseminación neoplásica se hace por vías linfática y sanguínea.

Sarcoma de Kaposi

Aunque es poco común en México y en general en el continente americano, su elevada frecuencia en algunos países africanos ha quedado bien establecida.⁴ Se manifiesta en las porciones distales de las extremidades como una zona purpúrica que más tarde se convierte en una placa de color rojo oscuro. Posteriormente aparecen nódulos indolores que tienden a confluir y a ulcerarse. Estas lesiones guardan cierta simetría y avanzan en forma centripeta. En 15 por ciento de los casos la lesión es única y generalmente se confunde con granuloma piógeno. Un número no precisado de enfermos desarrollan lesiones en ganglios linfáticos, membranas mucosas y vísceras.^{1, 4}

La imagen microscópica es muy característica y consiste en fascículos paralelos o entrecruzados de células fusiformes, en-

tre las cuales hay grietas vasculares, aparentemente no revestidas por endotelio. En general, hay poco pleomorfismo nuclear y escaso número de mitosis.

El pronóstico es mucho mejor cuando la lesión es única. En estos casos la extirpación quirúrgica suele ser curativa. En virtud de que este tumor es radiosensible, la radioterapia constituye el tratamiento de elección si las lesiones son múltiples y superficiales. En los últimos años se ha informado el control de las lesiones por un tiempo más o menos largo, gracias a quimioterapia.⁴

Sarcoma alveolar de partes blandas

Considerado un paraganglioma no cromafín por algunos autores, y un mioblastoma de células granulosas maligno por otros, este tumor ha sido bautizado con el descriptivo nombre de sarcoma alveolar de partes blandas, en virtud de que hasta la fecha se desconoce su histogénesis.⁴⁹⁻⁵¹ Aunque es más común en las extremidades, sobre todo las inferiores, se ha encontrado también en retroperitoneo, órbita y lengua. En la actualidad se sabe que su diseminación ocurre principalmente por vía sanguínea y que es letal a largo plazo. Con frecuencia se encuentra en el espesor de músculos estriados, a los cuales sustituye parcialmente. Sus características macroscópicas varían de tumor a tumor, pero en general son bien limitados, incompletamente encapsulados y de consistencia firme. Su cápsula fibrosa emite prolongaciones profundas que dividen al tejido neoplásico en lóbulos pequeños y regulares entre sí o grandes e irregulares. El color del tejido neoplásico varía del rosa pálido al gris blanquecino. La hemorragia y necrosis son comunes. La imagen

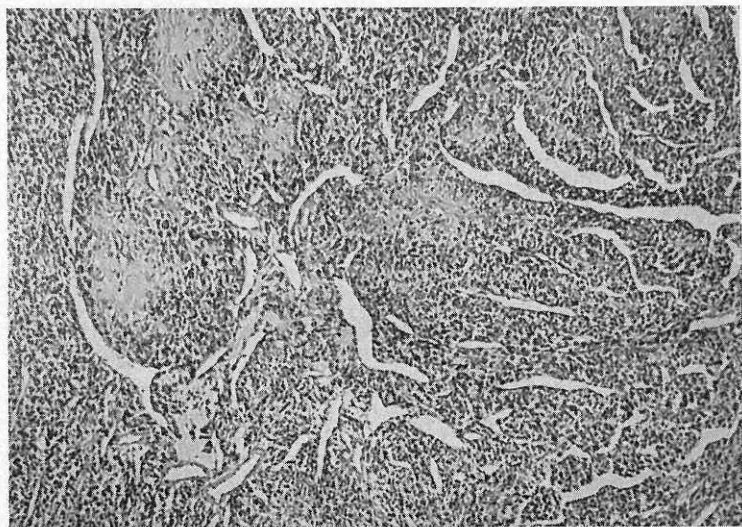
microscópica es muy característica: las células neoplásicas se encuentran agrupadas en alvéolos o tubos de tamaño variable rodeados por delgadas bandas de tejido conjuntivo que contienen capilares. Las células tienen citoplasma eosinófilo abundante, granular o vacuolado. Después de una larga y paciente búsqueda, es posible identificar cristales intracitoplásmicos rectangulares, P.A.S. positivos, en cerca de 20 por ciento de los tumores.

Condrosarcoma

En los tejidos blandos también se originan tumores cartilaginosos malignos, semejantes a los que aparecen en el esqueleto. Estos condrosarcomas son raros y tienen una distribución anatómica amplia. Microscópicamente se dividen en mixoides y mesenquimatosos.

El condrosarcoma mixoide posee bajo grado de malignidad ya que sólo en raras ocasiones da lugar a metástasis.⁵² Se presenta principalmente en las extremidades y es más frecuente en el quinto decenio de la vida. Algunos se originan en el tejido subcutáneo, mientras que otros son profundos y están adheridos a músculos o tendones. Macroscópicamente son multinodulares y bien circunscritos. Al corte, el tejido neoplásico es de color gris blanquecino o café, frecuentemente muestra aspecto gelatinoso y degeneración quística. Con el microscopio, a pequeño aumento, el carácter multinodular del tumor es obvio. Los nódulos están separados por

19 Condrosarcoma mesenquimatoso de la órbita. Se observa una placa de cartilago hialino, así como numerosos espacios vasculares vacíos rodeados por células mesenquimatosas indiferenciadas. H y E. $\times 150$.



bandas de tejido conjuntivo de espesor variable. Las células neoplásicas son redondas o alargadas, poseen un pequeño núcleo hiperromático, y escaso citoplasma eosinófilo, a veces vacuolado.

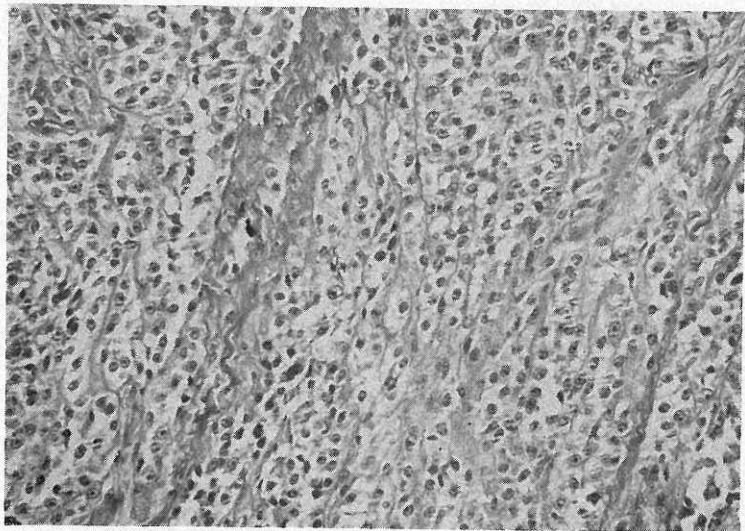
El condrosarcoma mesenquimatoso es mucho más agresivo que el anterior, ya que con frecuencia se disemina por vía sanguínea y metastatiza ampliamente.^{53, 54} Es más común en los tejidos blandos de cabeza y cuello, especialmente la órbita de adultos jóvenes. En raras ocasiones afecta las extremidades. Al igual que el tipo mixoide, es multilobulado y de bordes bien definidos. La superficie de corte es de color gris pálido con zonas centrales nodulares de color blanco azulado, que

pueden calcificarse y aun osificarse. Además, es común observar degeneración quística, hemorragia y necrosis. El aspecto microscópico es muy característico; está constituido por células mesenquimatosas indiferenciadas, placas de cartílago hialino bien diferenciado y un estroma rico en capilares (fig. 19).

Sarcoma osteogénico (osteosarcoma)

En partes blandas, es un tumor muy raro. Su frecuencia exacta se desconoce, pues algunas lesiones no neoplásicas formadoras de hueso, como la miositis osificante, frecuentemente son confundidas con sarcoma osteogénico, aún por patólogos experimentados. Al contrario de los sarcomas osteogénicos esqueléticos, los originados en los tejidos blandos se presentan más comúnmente en adultos viejos,

20. Sarcoma de células claras de tendones y aponeurosis. Las células se disponen en cordones delgados y algunas tienen citoplasma claro. H y E. $\times 200$.



alrededor del quinto decenio de la vida. Son más frecuentes en las extremidades y su cuadro microscópico es semejante al de los osteosarcomas esqueléticos.⁵⁵ Su diseminación se hace a través del torrente circulatorio. La sobrevida a cinco años es tan baja como la de los tumores del esqueleto.

*Sarcoma de células claras
de tendones y aponeurosis*

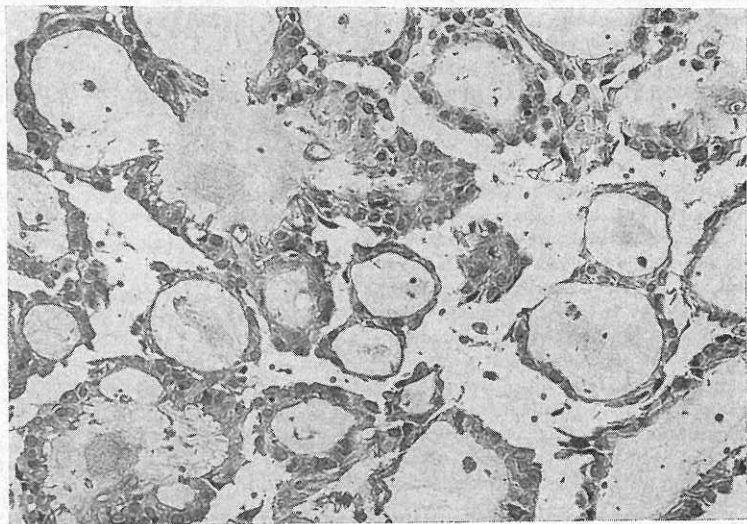
Es un tumor raro, de histogénesis desconocida, pero con una imagen microscópica característica.⁵⁶ Se presenta principalmente en adultos jóvenes y con frecuencia está adherido a tendones y aponeurosis. Es más común en el pie y en la región de la rodilla. Macroscópicamente aparece como una masa bien cir-

cunscrita, de consistencia firme, de color gris blanquecino y que crepita al corte. Está formado por grupos y fascículos de células redondas o fusiformes de citoplasma claro y núcleo vesicular, con nucléolos prominentes. Este tumor generalmente recurre una o varias veces antes de diseminarse por vía sanguínea (fig. 20).

*Tumor maligno de células granulares
(mioblastoma maligno de células
granulares)*

Debido a que hasta la fecha se desconoce su histogénesis, en la actualidad se prefiere el término de tumor de células granulares. Hasta hace poco tiempo se con-

21 Ependimoma mixopapilar de los tejidos blandos de la región sacrococcígea. H y E. $\times 250$.



sideraba que el sarcoma alveolar de partes blandas representaba la contraparte maligna de este tumor; ahora se sabe que esta interpretación es incorrecta, ya que estudios histoquímicos y ultraestructurales han demostrado que son tumores distintos, no relacionados entre sí. La inmensa mayoría de los tumores de células granulares son benignos. Sin embargo, recientemente se han informado casos bien documentados que han dado metástasis.⁶⁷ Estas neoplasias difieren microscópicamente del tumor benigno de células granulares en que presentan más pleomorfismo nuclear, así como figuras mitóticas. La granularidad y la eosinofilia del citoplasma se deben a su contenido lisosomal.

Ependimoma

En el tejido subcutáneo y las partes blandas de la región sacrococcígea se presentan ependimomas sin conexión alguna con el canal raquídeo. Por su localización, clínicamente se confunden con quistes o senos pilonidales. Aunque en general el tumor crece muy lentamente, las recurrencias y metástasis tardías no son raras.⁶⁸ Macroscópicamente es lobulado, de límites precisos, a veces parcialmente encapsulado, de color gris pálido con áreas hemorrágicas de extensión variable. Microscópicamente muestra todas las características de los ependimomas mixo-papilares, es decir, está formado por proyecciones papilares de tamaño variable, cubiertas por una sola hilera de células columnares o cúbicas (fig. 21). El estroma de muchas papilas muestra cambios mixomatosos y el material mucoide se tiñe con P.A.S. y con azul alciano. Otras papilas presentan su estroma totalmente hialinizado.

REFERENCIAS

1. Albores Saavedra, J.: *Sarcomas y lesiones pseudosarcomatosas de partes blandas*. México, La Prensa Médica Mexicana, 1967.
2. Enzinger, F. M.: *Histological typing of soft tissue tumors*. International histological classification of tumours, No. 3. Ginebra, World Health Organization, 1969.
3. Stout, A. P. y Lattes, R.: *Tumors of the soft tissues*. En: *Atlas of tumor pathology*. Fasc. I, 2a. serie. Washington, Armed Forces Institute of Pathology, 1967.
4. Ackerman, L. V. y Rosai, J.: *Surgical pathology*. 5a. ed. St. Louis, The C. V. Mosby Co, 1974.
5. Martin, R. G.; Buttler, J. J. y Albores Saavedra, J.: *Soft tissue tumors surgical treatment and results*. En: *Tumors of bone and soft tissue*. Nueva York, Year Book Medical Publishers, 1965.
6. Enterline, H. T.; Culberson, J. D.; Rochlin, D. B. y Brady, L. W.: *Liposarcoma. A clinical and pathological study of 53 cases*. *Cancer* 13:932, 1960.
7. Enzinger, F. M. y Winslow, D. J.: *Liposarcoma; a study of 103 cases*. *Virchows Arch. Pathol. Anat.* 335:367, 1962.
8. Reszel, P. A.; Soule, E. H. y Coventry, M. B.: *Liposarcoma of extremities and limb girdles: study of 222 cases*. *J. Bone Joint Surg. (Amer.)* 48:229, 1966.
9. Winslow, D. J. y Enzinger, F. M.: *Hyaluronidase-sensitive acid mucopolysaccharides in liposarcomas*. *Amer. J. Path.* 37:497, 1960.
10. Albores Saavedra, J.; Buttler, J. J. y Martin, R. G.: *Rhabdomyosarcoma. Clinicopathologic considerations and report of 85 cases*. En: *Tumors of bone and soft tissue*. Nueva York, Year Book Medical Publishers, Inc. 1965.
11. Albores Saavedra, J.: *Rhabdomyosarcoma*. *Progr. Clin. Cancer* 1:683, 1965.
12. Horn, R. C. y Enterline, H. T.: *Rhabdomyosarcoma; a clinicopathological study and classification of 39 cases*. *Cancer* 11:181, 1958.
13. Porterfield, J. F. y Zimmerman, L. E.: *Rhabdomyosarcoma of the orbit. A clinicopathologic study of 55 cases*. *Virchows Arch. Pathol. Anat.* 335:329, 1962.
14. Masson, J. K. y Soule, E. H.: *Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck: report of 88 cases*. *Amer. J. Surg.* 110:585, 1965.
15. Nelson, A. J. III: *Embryonal rhabdomyosarcoma; report of 24 cases and study of the effectiveness of radiation therapy upon the primary tumor*. *Cancer* 22:64, 1968.
16. Soule, E. H.; Geitz, M. y Henderson, E. D.: *Embryonal rhabdomyosarcoma of the limbs and limb-girdles; a clinicopathologic study of 61 cases*. *Cancer* 23:1336, 1969.
17. Riopelle, J. L. y Theriault, J. P.: *Sur une forme méconnue de sarcome des parties mol-*

- les; le rhabdomyosarcoma alvéolaire. Ann. Anat. Pathol. (Paris) 1:88, 1956.
18. Enzinger, F. M.: *Alveolar rhabdomyosarcoma; an analysis of one hundred and ten cases.* Cancer 24:18, 1969.
 19. Enterline, H. T. y Horn, R. C.: *Alveolar rhabdomyosarcoma; a distinctive tumor type.* Amer. J. Clin. Pathol. 20:356, 1958.
 20. Keyhani, A. y Booher, R. J.: *Pleomorphic rhabdomyosarcoma.* Cancer 22:956, 1968.
 21. Linscheid, R. L.; Soule, E. H. y Henderson, E. D.: *Pleomorphic rhabdomyosarcomata of the extremities and limb girdles.* J. Bone Joint Surg. (Amer.) 47:715, 1965.
 22. Stout, A. P.: *Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles.* Ann. Surg. 123:447, 1946.
 23. Cadman, N. L.; Soule, E. H. y Kelly, P. J.: *Synovial sarcoma. An analysis of 134 tumors.* Cancer 18:613, 1965.
 24. Crocker, E. W. y Stout, A. P.: *Synovial sarcoma in children.* Cancer 12:1123, 1959.
 25. Gabbiani, G.; Kaye, G. I.; Lattes, R. y Majno, G.: *Synovial sarcoma; electron microscopic study of a typical case.* Cancer 28:1031, 1971.
 26. Mackenzie, D. H.: *Synovial sarcoma; a review of 58 cases.* Cancer 19:169, 1966.
 27. Haagensen, C. D. y Stout, A. P.: *Synovial sarcoma.* Ann. Surg. 120:826, 1944.
 28. Pritchard, D. J.; Soule, E. H.; Taylor, W. F. e Ivins, J. C.: *Fibrosarcoma. A clinicopathologic and statistical study of 199 tumors of the soft tissues of the extremities and trunk.* Cancer 33:888, 1974.
 29. Stout, A. P.: *Fibrosarcoma. The malignant tumor of fibroblasts.* Cancer 1:30, 1948.
 30. Van der Werf-Messing, B. y van Unnik, J. A.: *Fibrosarcoma of the soft tissues. A clinicopathologic study.* Cancer 18:1113, 1965.
 31. Taylor, H. B. y Helwig, E. B.: *Dermatofibrosarcoma protuberans. Study of 115 cases.* Cancer 15:717, 1962.
 32. Kempson, R. L. y Kyriakos, M.: *Fibroblastoma of the soft tissues; a type of malignant fibrous histiocytoma.* Cancer 29:961, 1972.
 33. Merkow, L. P.; Frich, J. C., Jr.; Slifkin, M.; Kyreages, C. G. y Pardo, M.: *Ultrastructure of a fibroxanthosarcoma (malignant fibroxanthoma).* Cancer 28:372, 1971.
 34. O'Brien, J. E. y Stout, A. P.: *Malignant fibrous xanthomas.* Cancer 17:1445, 1964.
 35. Enzinger, F. M.: *Epithelioid sarcoma: a sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma.* Cancer 26:1029, 1970.
 36. Santiago, H.; Feinerman, L. K. y Lattes, R.: *Epithelioid sarcoma; a clinical and pathologic study of nine cases.* Hum. Pathol. 3:133, 1972.
 37. Soule, E. H. y Enriquez, P.: *Atypical fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma and epithelioid sarcoma; a comparative study of 65 tumors.* Cancer 30:128, 1972.
 38. Salm, R. y Sissons, H. A.: *Giant-cell tumors of soft tissues.* J. Pathol. 107:27, 1972.
 39. Guccion, J. G. y Enzinger, F. M.: *Malignant giant cell tumor of soft parts; an analysis of 32 cases.* Cancer 29:1518, 1972.
 40. Woodruff, J. M.; Chernik, N. L.; Smith, M. C.; Millet, W. B. y Foote, F. W.: *Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant "triton" tumors).* Cancer 32:426, 1973.
 41. Abell, M. R.; Hart, W. R. y Olson, J. R.: *Tumors of the peripheral nervous system.* Hum. Pathol. 1:503, 1970.
 42. D'Agostino, A. N.; Soule, E. H. y Miller, R. H.: *Primary malignant neoplasms of nerves (malignant neurilemmomas) in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease).* Cancer 16:1002, 1965.
 43. D'Agostino, A. N.; Soule, E. H. y Miller, R. H.: *Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease).* Cancer 16:1015, 1965.
 44. Bulmer, J. H.: *Smooth muscle tumors of limbs.* J. Bone Joint Surg. (Brit.) 49:52, 1967.
 45. Phelan, J. T.; Sherer, W. y Pérez Mesa, C.: *Malignant smooth-muscle tumors (leiomyosarcomas) of soft-tissue origin.* New Engl. J. Med. 266:1027, 1962.
 46. Stout, A. P. e Hill, W. T.: *Leiomyosarcoma of the superficial soft tissues.* Cancer 11:844, 1958.
 47. Girard, C.; Johnson, W. C. y Graham, J. H.: *Cutaneous angiosarcoma.* Cancer 26:868, 1970.
 48. Woodwar, A. H.; Ivins, J. C. y Soule, E. H.: *Lymphangiosarcoma arising in chronic lymphedematous extremities.* Cancer 30:562, 1972.
 49. Lieberman, P. H.; Foote, F. W.; Stewart, F. W. y Berg, J. W.: *Alveolar soft part sarcoma.* J.A.M.A. 198:1047, 1966.
 50. Shipkey, F. H.; Lieberman, P. H.; Foote, F. W. y Stewart, F. W.: *Ultrastructure of alveolar soft part sarcoma.* Cancer 17:821, 1964.
 51. Fisher, E. R. y Reidbord, H.: *Electron microscopic evidence suggesting the myogenic derivation of the so-called alveolar soft part sarcoma.* Cancer 27:150, 1971.
 52. Enzinger, F. M. y Shiraki, M.: *Extraskeletal myxoid chondrosarcoma. An analysis of 34 cases.* Hum. Pathol. 3:421, 1972.
 53. Guccion, J. G.; Font, R. L.; Enzinger, F. M. y Zimmerman, L. E.: *Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma.* Arch. Pathol. 95:336, 1973.
 54. Salvador, A. H.; Beabout, J. W. y Dahlin, D. C.: *Mesenchymal chondrosarcoma; observations on 30 new cases.* Cancer 28:605, 1971.
 55. Allan, C. J. y Soule, E. H.: *Osteogenic sarcoma of the somatic soft tissues.* Cancer 27:1121, 1971.

56. Enzinger, F. M.: *Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses; an analysis of 21 cases.* Cancer 18:1163, 1965.
57. Al-Sarraf, M.; Loud, A. V. y Vaitkevicius, V. K.: *Malignant granular cell tumor; histochemical and electron microscopic study.* Arch. Pathol. 91:550, 1971.
58. Anderson, S. M.: *Myxopapillary ependymomas presenting in the soft tissue over the sacrococcygeal region.* Cancer 19:585, 1966.