

TASAS DE INCIDENCIA Y CARACTERIZACIÓN DE SARCOMAS EN LA PROVINCIA DE VALDIVIA (1999-2003)

SERGIO VARELA C¹, PAULA VALENZUELAS¹, MATÍAS MIRALLES¹, DR. CRISTIÁN CARRASCO L².

RESUMEN

Antecedentes: Los sarcomas primarios de hueso y de tejidos blandos son neoplasias infrecuentes. Los sarcomas de tejidos blandos más comunes son fibrohistiocitoma maligno, liposarcoma y leiomiomasarcoma, los sarcomas de hueso más comunes son osteosarcoma, condrosarcoma y sarcoma de Ewing. La frecuencia relativa de cada tipo histológico presenta variaciones etáreas. **Método:** Identificamos los casos de sarcomas diagnosticados en la provincia de Valdivia en el período 1999-2003, analizando incidencia y características generales. **Resultados:** Encontramos una incidencia de entre 2,8-6,2/100.000 hab. Hubo predominio de la población masculina (55%). La edad de presentación promedio fue 50,4 años. El tipo histológico más frecuente fue el fibrohistiocitoma maligno y la localización más frecuente fue la visceral. **Discusión:** Encontramos similitudes con la literatura internacional en cuanto a incidencia, edad de presentación, tipo histológico más frecuente y tipo de tejido de origen. Se observó diferencias en cuanto a localización anatómica y distribución por sexo.

Palabras Claves: *Pneumocystis jiroveci*, surfactante, síndrome de muerte súbita.

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos de origen mesenquimal, representan menos del 1% de las neoplasias malignas, tradicionalmente se han dividido en dos grandes grupos, aquellos originados de partes blandas y los originados en hueso. La mayoría de los sarcomas se originan de novo, pero un pequeño porcentaje se origina en tejidos dañados como cicatrices o áreas expuestas a radiación (1).

La documentación sobre la incidencia de sarcoma es escasa. Las tasas de incidencia publicadas varían dependiendo de que tumores son clasificados como sarcomas, aunque algunas publicaciones coinciden en una incidencia de 2-3/100,000 habitantes en EEUU (2).

El Servicio de Salud de Valdivia cuenta con el "Registro poblacional de cáncer de la provincia de Valdivia" que publicó el informe trienio 1998-2000, en él que se describieron 15 nuevos casos de neoplasias malignas de ubicación primaria en tejidos blandos y 16 casos de localización primaria en hueso y articulaciones (3). Estas estadísticas aunque proveen cierta orientación no permite conocer si se trata exclusivamente de sarcomas, no incluye a los sarcomas originados en otros tejidos y no permite caracterizar estas neoplasias.

Los sarcomas de tejidos blandos más comunes son fibrohistiocitoma maligno, liposarcoma y leiomiomasarcoma. Los sarcomas de hueso más comunes son osteosarcoma, condrosarcoma y sarcoma de Ewing.

La localización más frecuente es en extremidades inferiores (45%), seguido por extremidades superiores (15%), cabeza y cuello (10%), retroperitoneo (15%), pared abdominal y torácica (15%). Sarcomas viscerales que se originan en tejido conectivo de órganos parenquimatosos constituyen la minoría de los casos (4).

La distribución de los distintos tipos histológicos varía de acuerdo a los grupos etáreas estudiados. Los rhabdomyosarcomas se presentan más frecuentemente en niños y adultos jóvenes. Los sarcomas sinoviales se presentan en adultos jóvenes. El fibrohistiocitoma maligno y liposarcoma son más comunes en adultos mayores (4).

En un estudio que comprendía 1.789 casos diagnosticados como sarcoma entre el 1 de Enero de 1987 a 31 de Diciembre de 1996, el 52% correspondían a mujeres. Este grupo describió un 37.9% con localización primaria en tejidos blandos, 14.2% derivaban de hueso y 47.9% se encontró en otros tejidos. En cuanto a distribución etárea se observó que un 1% de los pacientes tenían menos de 1 año y el 75% de los casos diagnosticados tenían más de 35 años. La edad promedio de diagnóstico fue 52.4 años y la mediana se estableció en 57 años (5).

En nuestro país existen escasos reportes respecto de la incidencia y distribución de los distintos tipos de sarcomas, por lo tanto para manejo de tasas nos basamos en estudios internacionales que no representan la realidad

¹ Estudiante 6° año Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Austral de Chile.

² Médico Cirujano, Especialista en Anatomía Patológica, Hospital Clínico Regional Valdivia, Profesor Adjunto del Instituto de Anatomía y Patología de la Universidad Austral de Chile.

geográfica y étnica de nuestro país. Los objetivos de este estudio son determinar la incidencia de los sarcomas y caracterizar a la población afectada según sexo, edad, tejido de origen, tipo histológico y localización anatómica, en la provincia de Valdivia.

Se infiere que los sarcomas en la población chilena en general, y en la provincia de Valdivia en particular, son neoplasias de baja incidencia. Estas neoplasias presentan una distribución propia a cada grupo étnico.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisó todas las biopsias enviadas al Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Regional de Valdivia y al Laboratorio de Histología y Citología de Valdivia (entidad privada), durante el periodo comprendido entre el 01 de Enero de 1999 y 31 de Diciembre de 2003. Se incluyó en el estudio a aquellos pacientes cuya fecha de incidencia estuviese comprendida en el periodo de tiempo establecido.

En el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico de Valdivia se reciben biopsias de todos los hospitales pertenecientes al Servicio de Salud de Valdivia y en el Laboratorio de Histología y Citología de Valdivia se reciben biopsias de la población privada de la provincia. Ambos servicios reciben biopsias de otras procedencias distintas a la provincia de Valdivia, las que fueron descartadas para este trabajo.

Las tasas de incidencia se calcularon por 100 000 habitantes, considerando la población de la provincia de Valdivia, para cada año estudiando de acuerdo al INE (6): 353.433 habitantes el año 1999, 355.609 el año 2000, 357.625 el año 2001, 359.626 el año 2002 y 361.594 el año 2003. El error estándar para cada una de ellas se calculó según $\sqrt{\frac{p \times q}{n}}$

En cada caso de sarcoma se registraron datos generales como edad, sexo, procedencia del paciente. En el análisis de los hallazgos histológicos se determinó el tejido de origen: hueso, tejidos blandos (incluyendo sarcomas viscerales en el grupo de tejidos blandos) y origen incierto, definidos estos últimos como aquellos tumores en que no es posible especificar origen óseo o en tejidos blandos dado la extensión de la lesión; también se estableció tipo histológico y localización anatómica.

RESULTADOS

1. Tasas de incidencia de Sarcomas

La incidencia de los sarcomas por 100.000 habitantes se determinó para cada año estudiado, como se muestra en la figura 1. Y se determinó el error estándar para cada una de ellas.

2. Distribución de Sarcomas

Se encontraron 73 biopsias positivas para sarcomas, que cumplían con los requisitos establecidos en el método, estas fueron distribuidas según tipo histológico de acuerdo a la clasificación establecida por Enzinger (7). Destaca un predominio del fibrohistiocitoma maligno lo que se corresponde con lo observado en series internacionales, seguido por leiomioma, osteosarcoma y condrosarcoma (figura 2).

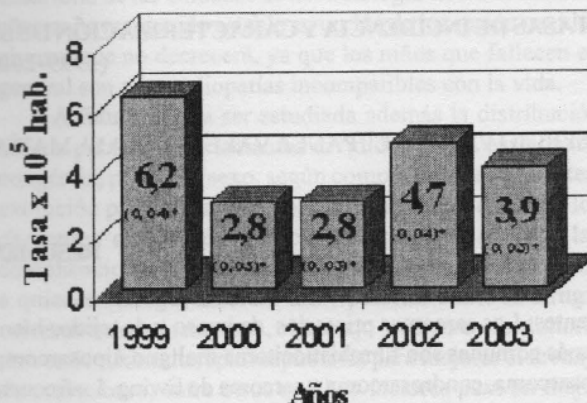


Figura 1: incidencia de sarcomas en la provincia de valdivia (1999-2003)

* error estándar (0/0000)

La distribución según el tejido de origen se muestra en la figura 3.

3. Análisis por sexo y por edad

3.1 Distribución por sexo:

Considerando la totalidad de sarcomas y su distribución por sexo, se observa un leve predominio en la población masculina correspondiendo a un 55% (figura 4).

3.2 Distribución por Edad:

En cuanto a la edad de presentación para ambos sexos, como se ve en la figura 5, existe un predominio en edades medias de la vida, con un peak en el intervalo de 40-59 años. Con un promedio de edad de presentación de 50,4 años y una mediana de 52 años.

3.3 Distribución según sexo y edad

La edad de presentación promedio para la población femenina, fue de 52 años y para la población masculina de 49 años. La mediana para la edad de presentación masculina fue 51,5 años y para la población femenina 52 años (figura 5).

4. Localización Anatómica.

En cuanto a la localización corporal de los sarcomas de tejidos blandos, estos se encuentran en mayor proporción en vísceras, correspondiendo al 34,0%, seguido de extremidades inferiores con un 20,8%, como se muestra en la figura 6. En el caso de los sarcomas de hueso la localización predominante es la pelvis, con un 50,0%, seguido de las extremidades inferiores con 22,2% (figura 6).

5. Distribución según grupo étnico y diagnóstico histológico

En edad pediátrica y adolescente (0-19 años) el tipo histológico predominante es el rhabdomyosarcoma, con un 36,4%. En la edad adulta (20-59 años) predomina el leiomyosarcoma, con un 11,1%. En el adulto mayor (60-99 años) destaca el fibrohistiocitoma maligno con un 23,1% (figura 7).

| DIAGNOSTICO HISTOLOGICO | N° DE CASOS | DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL (%) |
|---------------------------------|-------------|-----------------------------|
| FIBROSARCOMA | 1 | 1,37 |
| DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS | 2 | 2,74 |
| FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO | 9 | 12,33 |
| LIPOSARCOMA | 4 | 5,48 |
| LEIOMIOSARCOMA | 8 | 10,96 |
| RABDOMIOSARCOMA | 4 | 5,48 |
| ANGIOSARCOMA | 4 | 5,48 |
| SARCOMA DE KAPOSI | 3 | 4,11 |
| MESOTELIOMA | 4 | 5,48 |
| SARCOMA DE CELULAS CLARAS | 2 | 2,74 |
| SARCOMA DE EWING | 3 | 4,11 |
| CONDROSARCOMA | 6 | 8,22 |
| OSTEOSARCOMA | 6 | 8,22 |
| SARCOMA SINOVIAL | 3 | 4,11 |
| SARCOMA EPITELOIDEO | 1 | 1,37 |
| SARCOMA INDIFERENCIADO | 4 | 5,48 |
| SARCOMA DE TEJIDO NERVIOSO (*) | 5 | 6,85 |
| SARCOMA DE ESTROMA ENDOMETRIAL | 4 | 5,48 |
| TOTAL | 73 | 100,01 |

Figura 2: distribución de sarcomas según diagnostico histológico en la provincia de valdivia (1999-2003)

* sarcoma de tejido nervioso (incluye tmvnp, neuroblastoma, neuroblastoma olfatorio)

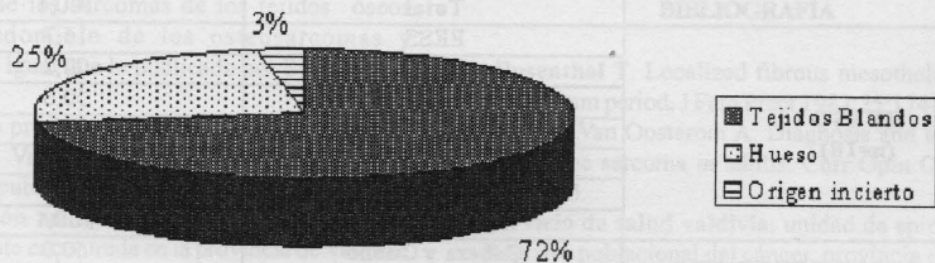


Figura 3: Distribución de sarcomas según tejido de origen, provincia de Valdivia (1999-2003)

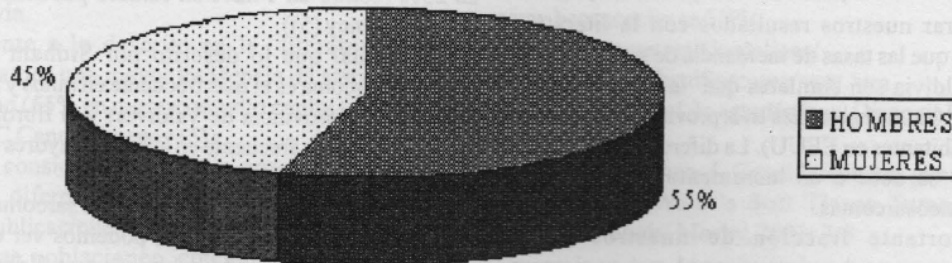


Figura 4: Distribución de sarcomas según sexo, provincia de Valdivia (1999-2003)

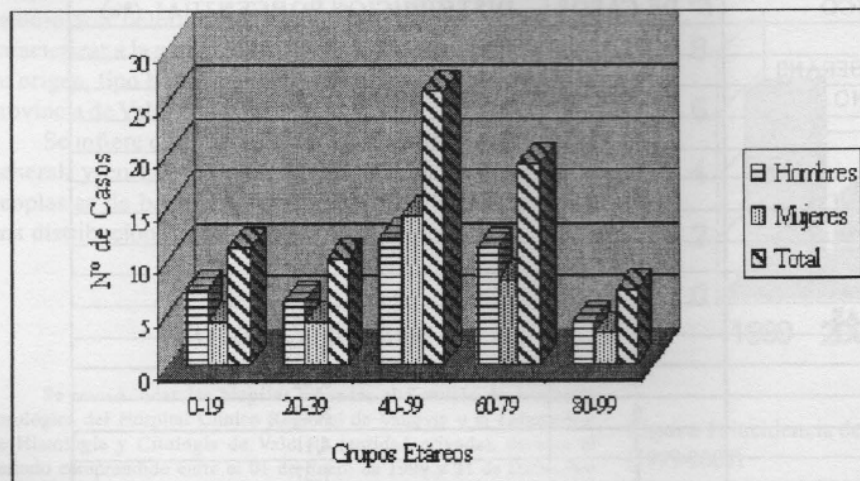


Figura 5: Distribución de sarcomas según grupo etáreo y sexo en la provincia de valdivia (1999-2003)

| | | |
|---|----------------------------|--------------|
| TEJIDOS BLANDOS (n=53) | Cabeza y Cuello | 9,4 |
| | Retroperitoneo | 1,9 |
| | EESS | 15,1 |
| | EEII | 20,8 |
| | Viscerales | 34,0 |
| | Pared torácica y Abdominal | 11,3 |
| | Paratesticulares | 3,8 |
| | Otras | 3,8 |
| Total | 100,1 | |
| HUESO (n=18) | EESS | 16,7 |
| | EEII | 22,2 |
| | Pelvis | 50,0 |
| | Columna Vertebral | 0,0 |
| | Cráneo y Cara | 5,6 |
| | Caja Torácica | 5,6 |
| | Total | 100,1 |
| TEJIDOS ORIGEN INCIERTO (n=2) | Cabeza y Cuello | 50,0 |
| | Tórax | 50,0 |
| | Total | 100,0 |

Figura 6: Distribución de la localización anatómica de los sarcomas según tejido de origen, provincia de valdivia (1999-2003)

DISCUSIÓN

Al comparar nuestros resultados con la literatura revisada, vemos que las tasas de incidencia de sarcoma en la provincia de Valdivia son similares que las reportadas en EEUU (2,8-6,2/100.000 habitantes en la provincia de Valdivia, 2-3/100.000 habitantes en EEUU). La diferencia observada en el año 1999 se debe a un incremento puntual de la incidencia de osteosarcomas.

Una importante fracción de nuestros casos correspondió a sarcomas de origen visceral, que no siempre son incluidos por todos los autores.

Con respecto a los tejidos de origen, el 72% de estos corresponde a los tejidos blandos, dato que no es comparable con la literatura internacional por no existir consenso con respecto a la inclusión de algunos tumores como sarcomas

de tejidos blandos. El tejido óseo estaba comprometido en un 25% (contra un 14,2% en estudio publicado por la BC Cancer Agency (5)).

Al igual que lo descrito por Sidham et al (4) el rhabdomyosarcoma es el más frecuente en niños y adolescentes (36,4% en la provincia de Valdivia) y el fibrohistiocitoma maligno es el más frecuente en adultos mayores (23,1% en la provincia de Valdivia).

Al analizar la distribución de los sarcomas de tejidos blandos según tipo histológico, podemos ver coincidencia entre nuestro estudio y lo publicado por Sidham et al. (4) respecto al tipo histológico más frecuente, el fibrohistiocitoma maligno.

Además en nuestro estudio vimos una importante incidencia de leiomyosarcoma (10,96%) que probablemente se debe a la inclusión de los sarcomas viscerales. En relación

| DIAGNOSTICO HISTOLOGICO | DISTRIBUCION (%) | | |
|---------------------------------|------------------|------------|------------|
| | 0-19 años | 20-59 años | 60-99 años |
| FIBROSARCOMA | 0,0 | 2,8 | 0,0 |
| DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS | 0,0 | 2,8 | 3,8 |
| FIBROHISTIOCTOMA MALIGNO | 0,0 | 8,3 | 23,1 |
| LIPOSARCOMA | 0,0 | 5,6 | 7,7 |
| LEIOMIOSARCOMA | 0,0 | 11,1 | 15,4 |
| RABDOMIOSARCOMA | 36,4 | 0,0 | 0,0 |
| ANGIOSARCOMA | 0,0 | 8,3 | 3,8 |
| SARCOMA DE KAPOSI | 0,0 | 2,8 | 7,7 |
| MESOTELIOMA | 0,0 | 5,6 | 7,7 |
| SARCOMA DE CELULAS CLARAS | 9,1 | 2,8 | 0,0 |
| SARCOMA DE EWING | 18,2 | 2,8 | 0,0 |
| CONDROSARCOMA | 0,0 | 8,3 | 11,5 |
| OSTEOSARCOMA | 18,2 | 8,3 | 3,8 |
| SARCOMA SINOVIAL | 0,0 | 5,6 | 3,8 |
| SARCOMA EPITELOIDEO | 0,0 | 2,8 | 0,0 |
| SARCOMA INDIFERENCIADO | 0,0 | 8,3 | 3,8 |
| SARCOMA DE TEJIDO NERVIOSO (*) | 18,2 | 5,6 | 3,8 |
| SARCOMA DE ESTROMA ENDOMETRIAL | 0,0 | 8,3 | 3,8 |
| TOTAL | 100,1 | 100,1 | 99,7 |

Figura 7: Distribución de sarcomas según tipo histológico y grupo etáreo, provincia de Valdivia (1999-2003)

* sarcoma de tejido nervioso (incluye tmvnp, neuroblastoma, neuroblastoma olfatorio)

a la distribución de los sarcomas de los tejidos óseos encontramos predominio de los osteosarcomas y condrosarcomas, al igual que lo publicado por Sidham et al (4).

Las edades de presentación de sarcomas encontradas en la provincia de Valdivia prácticamente no presentan diferencias con las publicadas por BC Cancer Agency (5).

La localización anatómica de sarcoma de tejidos blandos más frecuente encontrada en la provincia de Valdivia fue la visceral (34,0%), seguido por la de extremidades inferiores con un 20,8%. Sidham et al (4) presenta como localización más habitual las extremidades inferiores (45%) y al contrario de nuestros resultados los sarcomas viscerales representan una pequeña minoría. En cuanto a la localización anatómica de los sarcomas óseos los lugares más frecuentes son pelvis (50%) y extremidades inferiores (22, 2%) en la provincia de Valdivia.

Contrariamente a lo descrito en la literatura ya publicada encontramos una mayor incidencia de sarcomas en el sexo masculino (55% en nuestro estudio contra un 48% publicado por la BC Cancer Agency (5)).

Tomando en consideración el bajo error estándar, y que no existe una diferencia significativa entre nuestros resultados y las publicaciones internacionales, a pesar de tratarse de distintas poblaciones, creemos que nuestros resultados pueden ser extrapolados a la población nacional general. Con excepción de la localización anatómica de los sarcomas de tejidos blandos, que presenta valores propios de la provincia, que podrían asociarse a una diferencia en la clasificación u a otro factor no determinado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenthal T. Localized fibrous mesothelioma in the postpartum period. *J Fam Pract* 1987;25:174-5.
2. Dirix L, Van Oosterom A. Diagnosis and treatment of soft tissue sarcoma in adults. *Curr Opin Oncol* 1994; 6:372-383.
3. Servicio de salud Valdivia, unidad de epidemiología. Registro poblacional del cáncer, provincia de Valdivia, informe trienio 1998-2000. Marzo 2003.
4. Sidham V, Sacker S, Vesole D, Hackbarth D. Benign and Malignant Soft Tissue Tumors. *Neoplasms, orthopedic surgery, emedicine specialties*. Disponible en: <http://www.emedicine.com/orthoped/topic377.htm>
5. Bc cancer agency. Musculoskeletal and Sarcoma. 1. Demographics. Disponible en: <http://www.bccancer.bc.ca/HPI/CancerManagementGuidelines/MusculoskeletalandSarcoma/start.htm>
6. Instituto nacional de estadísticas. Disponible en: <http://www.ine.cl>
7. Weiss S, Goldblum J. Consideraciones generales. En: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, fourth edition. St. Louis: Mosby, 2001; 7-8.

Correspondencia:

Regimiento Membrillar, Coronel Santiago Bueras s/n, Valdivia. 063-208239, 95196815. Sergiovarelac@surnet.cl, sergiovarelac@hotmail.com.