



## Diagnóstico y tratamiento de tumores de tejidos blandos de la mano en la población del Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío

### *Diagnosis and treatment of soft tissue tumors of the hand in the population of the Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío*

Luis Enrique Sánchez Gutiérrez,\* José Antonio Robles García,‡ Omar Amaro Mendoza§

\*Profesor titular del curso de cirugía de la mano y microcirugía, Hospital Regional de Alta Especialidad Bajío, León, Guanajuato;

‡Médico adscrito del servicio de cirugía de la mano y microcirugía, Centenario Hospital Miguel Hidalgo, Aguascalientes, Aguascalientes; §Residente de tercer año de traumatología y ortopedia, Centenario Hospital Miguel Hidalgo, Aguascalientes, Aguascalientes.

#### Resumen

**Introducción:** los tumores de la mano, incluyendo cánceres cutáneos y otros, requieren un enfoque multidisciplinario. La evaluación histológica y radiológica guía el diagnóstico. Las técnicas de imagen como radiografías y resonancia magnética son fundamentales. La biopsia, reservada como último recurso, y su cirugía asociada, son críticas para el diagnóstico preciso y el tratamiento adecuado. **Objetivo:** describir los diagnósticos de tumoraciones de tejidos blandos en la mano, así como el tratamiento otorgado a la población perteneciente al Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío. **Material y métodos:** estudio observacional, descriptivo y transversal, realizado en un hospital entre enero de 2014 y diciembre de 2017. Incluyó pacientes con tumoraciones en mano, sin restricciones por tipo, edad o género, que contaran con diagnóstico confirmado por patología. Se aplicó el cuestionario *Quick DASH (Disability arm-shoulder-hand)* para evaluar discapacidad. Los análisis estadísticos se llevaron a cabo con SPSS 21, utilizando estadísticas descriptivas para variables cualitativas y cuantitativas, ajustando la presentación según la normalidad de los datos. **Resultados:** el estudio incluyó a 22 pacientes, 20 con tumores benignos y dos malignos. Los tumores benignos más comunes fueron quistes sinoviales (66.66% dorsal, 33.33% palmar). 9% presentó tumores malignos, con carcinoma epidermoide y tricoblástico. La cirugía predominante fue la biopsia escisional (95.45%). La edad media fue  $43 \pm 20.2$  años, con predominio femenino y afectación mayor en extremidades izquierdas. La puntuación *Quick DASH* fue  $11.3 \pm 10.25\%$  sin diferencias significativas por género o extremidad dominante. **Conclusiones:** los resultados del estudio reflejan similitud con la literatura mundial en la incidencia de tumores benignos y malignos en la mano. Destacan los quistes sinoviales como el tumor más común. La baja incidencia de tumores malignos representa un desafío clínico. La puntuación *Quick DASH* sugiere buena función manual. Se propone ampliar la muestra y realizar seguimientos a largo plazo para mejorar el diagnóstico y tratamiento de los tumores de tejidos blandos en la mano.

**Palabras clave:** cirugía de la mano, tejidos blandos, neoplasia, epidemiología.

**Nivel de evidencia:** III Tipo de estudio observacional, descriptivo y transversal.

#### Abstract

**Introduction:** hand tumors, including skin cancers and others, require a multidisciplinary approach. Histological and radiological evaluation guides the diagnosis. Imaging techniques such as X-rays and magnetic resonance imaging are fundamental. Biopsy, reserved as a last resort, and its associated surgery are critical for accurate diagnosis and appropriate treatment. **Objective:** to describe the diagnoses of soft tissue tumors in the hand, as well as the treatment provided to the population belonging to the Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío. **Material and methods:** this study was observational, descriptive, and cross-sectional, conducted in a hospital between January 2014 and December 2017. It included patients with hand tumors, without restrictions by type, age, or gender, who had a confirmed diagnosis by pathology. The *Quick DASH (Disability Arm-Shoulder-Hand)* questionnaire was applied to assess disability. Statistical analyses were conducted using SPSS 21, using descriptive statistics for qualitative and quantitative variables, adjusting the presentation according to the

#### Correspondencia:

Omar Amaro Mendoza

**E-mail:** omaramaro007@gmail.com

**Citar como:** Sánchez GLE, Robles GJA, Amaro MO. Diagnóstico y tratamiento de tumores de tejidos blandos de la mano en la población del Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío. *Orthotips*. 2024; 20 (4): 234-243. <https://dx.doi.org/10.35366/117677>

Recibido: 20-02-2024. Aceptado: 09-08-2024.

normality of the data. **Results:** the study included 22 patients, 20 with benign tumors and two with malignant tumors. The most common benign tumors were synovial cysts (66.66% dorsal, 33.33% palmar). 9% presented malignant tumors, with squamous cell carcinoma and trichoblastic tumor. The predominant surgery was excisional biopsy (95.45%). The mean age was  $43 \pm 20.2$  years, with a female predominance and greater involvement in the left extremities. The Quick DASH score was  $11.3 \pm 10.25\%$  with no significant differences by gender or dominant extremity. **Conclusions:** the study results reflect similarity with worldwide literature regarding the incidence of benign and malignant tumors in the hand. Synovial cysts stand out as the most common tumor. The low incidence of malignant tumors represents a clinical challenge. The Quick DASH score suggests good manual function. It is proposed to expand the sample and conduct long-term follow-ups to improve the diagnosis and treatment of soft tissue tumors in the hand.

**Keywords:** hand surgery, soft tissues, neoplasm, epidemiology.

**Level of evidence:** III Type of study: observational, descriptive, and cross-sectional.

## Introducción

En la mano se pueden producir una gran variedad de tumores, que van desde cánceres cutáneos comunes, como los que se encuentran en otras partes del organismo, a otros tumores que se presentan de manera exclusiva en la mano. El tratamiento de los tumores de la mano requiere que los cirujanos de la mano actúen como cirujanos oncológicos y plásticos: dos papeles que, con frecuencia, son contradictorios en cuanto a los objetivos que persiguen.<sup>1</sup>

La biopsia es el último paso para el diagnóstico definitivo, el grado histológico lo determina un histopatólogo osteomuscular con experiencia sólo después de una biopsia representativa para obtener la distinción precisa entre tumores agresivos y malignos y lesiones benignas y reactivas. Cabe aclarar que el estado clínico y radiológico también son parámetros importantes para determinar el diagnóstico final del tejido y el grado quirúrgico, siendo 12.8% de todos los tumores de partes blandas y casi 80% tumores en una serie quirúrgica. La incidencia de pseudomasas está notablemente subestimada. En una serie de 134 masas de manos, 27% de las lesiones fueron quistes sinoviales y 25% tumores benignos (los lipomas, tumores tenosinoviales y las malformaciones vasculares son los más comunes con la misma incidencia).<sup>1-4</sup>

Es importante hacer una evaluación pre y postquirúrgica del paciente, para valorar el tratamiento otorgado a los tumores de la mano; la cual se realizó por medio de la escala *Quick DASH (Disability of the Arm, Shoulder, and Hand)* que consta de 11 preguntas sencillas de responder de acuerdo a actividades que se pueden realizar acabo por el paciente. Además, es importante conocer la incidencia y características de los tumores de tejidos blandos por la tendencia que siguen algunos de estos.<sup>5</sup>

El objetivo de este estudio es describir los diagnósticos de tumoraciones de tejidos blandos en la mano, así como el tratamiento otorgado a los pacientes.

## Material y métodos

### Diseño del estudio y pacientes

Tipo de estudio observacional, descriptivo y transversal. Se citaron a todos los pacientes de este hospital que fueron atendidos por alguna tumoración dependiente de tejidos blandos en mano, independientemente del tipo de tumoración, edad y género, que cuenten con diagnóstico confirmado por parte del servicio de patología en el periodo comprendido de enero de 2014 a diciembre de 2017, de esta manera se registrara el diagnóstico y el tratamiento que recibió de manera individual cada caso.

**Definición operacional:** se evaluó el tratamiento por medio de la aplicación de la escala *Quick DASH*, la cual evalúa los miembros superiores como unidad funcional por medio de discapacidades del brazo, el hombro y la mano. El cuestionario consta de 11 preguntas sobre síntomas del paciente y la capacidad para llevar a cabo diversas actividades durante una semana atrás. Según las respuestas se da una puntuación que va de 1-5 puntos, se suman y se obtiene un promedio. Para expresar esta puntuación en porcentajes, se le resta 1 y se multiplica por 25. A mayor puntuación, mayor discapacidad.

**Métodos de recolección de datos:** con la ayuda del departamento de patología, se seleccionaron las biopsias de pacientes con tumoración dependiente de tejidos blandos en mano durante los años 2014-2017. De forma posterior se realizó una revisión del expediente clínico electrónico, registrando los estudios de imagenología con los que contaba cada paciente.

**Criterios de inclusión:** pacientes con tumoración dependiente de tejidos blandos en mano tratados en esta institución, durante el periodo de 2014 a 2017, sin importar la edad, género ni la tumoración de la que se tratase (incluyendo gangliones, quistes mucosos,

lipomas, hamartomas lipofibromatosos, tumor de células gigantes de la vaina tendinosa, schwannomas, neurofibromas, tumor de células granulares, fascitis nodular, sarcomas epitelioides, sinovial, liposarcoma, fibrosarcoma, dermatofibrosarcoma protuberante, histiocitoma fibroso maligno, tumor de la vaina nerviosa periférico maligno, rhabdomyosarcoma, leiomyosarcoma y sarcoma de células claras), ni la localización de la tumoración, mientras se trate de la mano; pacientes sin tratamiento previo en otra institución, es decir, pacientes que acuden a nuestra institución en quienes no se ha realizado una biopsia, ya que la manera y el sitio de toma de biopsia puede modificar el curso a seguir durante el diagnóstico y tratamiento; pacientes con resultado histopatológico concluyente. Es decir, pacientes en los que la biopsia realizada por nuestro servicio y analizada por el servicio de patología arrojaron un diagnóstico específico, lo cual fue de ayuda para normar la conducta a seguir, tomando en cuenta factores como la localización y el diagnóstico histopatológico para ofrecer el tratamiento más adecuado en cada caso de manera individual.

**Criterios de exclusión:** pacientes que no aceptaron ser parte del estudio, pacientes con tratamiento de tumoración previo en otra institución, pacientes cuyo resultado histopatológico no sea concluyente, pacientes con expediente incompleto.

**Variabes:** se recabó información acerca del tipo de tumor, diagnóstico y tratamiento junto con la edad, género y mano afectada. También se empleó el cuestionario *Quick DASH*, el cual es una herramienta de evaluación que se utiliza para medir la discapacidad relacionada con el brazo, el hombro y la mano. Es una escala rápida y fácil de administrar que proporciona información sobre el funcionamiento físico y la capacidad para realizar actividades cotidianas.

**Aspectos éticos:** este estudio se llevó a cabo con el compromiso de seguir los más altos estándares éticos en la investigación médica. A continuación, se detallan los aspectos éticos clave que se considerarán en el desarrollo de este artículo: consentimiento informado, todos los pacientes que participaron en este estudio proporcionarán su consentimiento informado por escrito para la inclusión de sus datos en la investigación. Se les informa de manera comprensible sobre los objetivos del estudio, los procedimientos involucrados, los posibles beneficios y riesgos, así como su derecho a retirarse en cualquier momento sin consecuencias.

**Métodos estadísticos:** el análisis se llevó a cabo utilizando el programa SPSS (*Statistical Package*

*for the Social Sciences*) versión 21 para Windows. Se aplicó estadística descriptiva para examinar las variables. Las variables cualitativas se presentaron como media y desviación estándar, mientras que las variables cuantitativas se mostraron como media y desviación estándar si cumplían con los criterios de normalidad. En caso contrario, se reportaron como mediana y rango intercuartílico 25-75%. Se consideró un valor de p significativo de 0.05. Si el valor de p obtenido en la prueba fue menor a 0.05, se interpretó como evidencia suficiente para rechazar la hipótesis nula.

## Resultados

Se obtuvieron un total de 22 pacientes ( $n = 22$ ), de los cuales 20 contaban con diagnóstico histopatológico de tumor benigno y dos con diagnóstico de tumor maligno. De los pacientes con diagnóstico de tumores benignos se encontró que 40% de estos era quiste sinovial (nueve pacientes), con un predominio de presentación dorsal, afectando en mayor cantidad a mujeres (77.7%) y a la extremidad torácica derecha (77.7%) (*Tabla 1*). Los tipos de tumores detectados en orden de frecuencia fueron los quistes sinoviales, fibromas, quiste epidérmico de inclusión, hemanjioma cavernoso, tumor granulomatoso químico y granuloma piógeno.

Los diagnósticos de tumor maligno (9%) se reportaron en un paciente femenino de 48 años de edad como carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado queratinizante, localizado en el dorso del dedo anular derecho, se le realizó amputación del cuarto rayo y transporte de meñique al cuarto metacarpiano, con una puntuación en la escala de *Quick DASH* de 30%. El otro diagnóstico de tumoración maligna fue de carcinoma tricoblástico en zona hipotenar derecha en un paciente femenino de 86 años en quien se realizó una biopsia escisional y se envió a oncología médica, con puntuación en la escala *Quick DASH* de 30%.

**Tabla 1:** Frecuencia de aparición de quiste sinovial.

Región anatómica	n (%)
Dorsal	6 (66.66)
Palmar	3 (33.33)
Mujeres	7 (77.77)
Hombres	2 (22.22)
Izquierdo	2 (22.22)
Derecho	7 (77.77)

**Tabla 2: Puntuación en la escala del Quick DASH de acuerdo con dominancia de la extremidad.**

	Extremidad dominante afectada	Extremidad no dominante afectada	p
Número de pacientes	10 (45%)	12 (55%) *	0.198
Puntuación <i>Quick DASH</i>	14.5 ± 10.2	8.7 ± 6 **	

\* Variable cualitativa reportada con frecuencia y porcentaje, la comparación entre grupos se realizó con una prueba de  $\chi^2$ . \*\* Se reporta como media y desviación estándar, la comparación entre grupos se realizó con una prueba de t de Student minúscula para grupos independientes.

Las cirugías realizadas correspondieron a biopsia escisional en 21 pacientes (95.45%), dentro de las cuales se realizaron procedimientos complementarios en tres pacientes, dos con diagnóstico de quiste sinovial a quienes se les realizó exploración de la rama sensitiva del nervio radial y a un paciente femenino de tres años con diagnóstico de hemangioma cavernoso sin datos de malignidad en dedo anular izquierdo a quien se le realizó un colgajo cruzado con toma y aplicación de injerto de espesor parcial con la posterior independización del mismo.

En la distribución de edad, se encontró un rango de 3 a 86 años, con una media de  $43 \pm 20.2$  años. Se encontró la afectación por géneros con un predominio del sexo femenino. La extremidad afectada fue la misma que la dominante en 10 pacientes y contralateral en 12 de ellos.

El número de cirugías realizadas fue de 1 en 19 pacientes, se llevaron a cabo dos cirugías en un paciente y tres en dos pacientes. En la puntuación de la escala *Quick DASH* se obtuvo un rango de 0 a 30%, con una mediana de 10% y un percentil 25-75% de 5-20%.

Cuando el lado afectado fue el mismo que la extremidad dominante se obtuvo una puntuación *Quick DASH* de  $14.5 \pm 10.2$  y cuando afectó a la extremidad no dominante se observó una puntuación de  $8.7 \pm 6$ , obteniendo una  $p = 0.198$  (Tabla 2). En cuanto a la afectación por género se observó una puntuación en la escala de *Quick DASH* de  $12.5\% \pm 2.4$  en hombres y de  $11.8\% \pm 0.8$  cuando afectó al género femenino (Tabla 3).

## Discusión

Este estudio analiza la incidencia y características de los tumores de tejidos blandos en la mano y la muñeca puesto que son temas de gran importancia en la práctica médica, por su impacto en la función y la integridad de las extremidades. Se encontró que preponderan las lesiones benignas (90.90%), con una minoría de tumores malignos (9.09%), en compara-

**Tabla 3: Puntuación en la escala del Quick DASH.**

	Hombres	Mujeres	p
Puntuación <i>Quick DASH</i>	12.5 ± 2.4	11.8 ± 0.8	0.448

Se reporta como media y desviación estándar, la comparación entre grupos se realizó con una prueba de t de Student minúscula para grupos independientes.

ción con otras series. Este artículo refleja la tendencia que tienen los tumores a ser benignos.<sup>5</sup>

Durante tres años se observó en una muestra de 300 pacientes que 95% de los tumores fueron benignos y sólo 5% malignos, lo cual concuerda con los hallazgos previamente documentados en la literatura. La alta prevalencia de tumores benignos, con el quiste sinovial como el más común, concuerda con investigaciones previas que han identificado patrones similares en cuanto a tipos de tumores y sus distribuciones anatómicas.<sup>6</sup>

Por ejemplo, la mayor incidencia de quistes sinoviales en mujeres de ciertas edades y su ubicación dorsal son descubrimientos consistentes.<sup>6</sup>

El quiste sinovial fue el tumor benigno más común (45%). La mayor incidencia en mujeres entre los 30-40 años y la ubicación predominante en el dorso de la mano coinciden con estudios previos que han destacado estas características. Estos hallazgos subrayan la importancia de considerar factores como el género y la ubicación al evaluar y tratar los tumores de tejidos blandos en la mano y la muñeca.<sup>7</sup>

La falta de significancia estadística en la correlación entre el género y la presentación de tumores, así como la relación entre la extremidad afectada y la dominante, sugiere la necesidad de investigaciones más amplias y detalladas en este campo. Sin embargo, es alentador observar que la mayoría de los pacientes requirieron sólo una cirugía, lo que indica la eficacia del tratamiento en muchos casos.<sup>8</sup>

En resumen, este estudio destaca la importancia del diagnóstico preciso y el tratamiento oportuno

de los tumores de tejidos blandos en la mano y la muñeca. Sirve como una base sólida para futuras investigaciones que podrían profundizar en la identificación temprana de los hallazgos que diferencian entre tumores benignos y malignos, lo que a su vez mejoraría la atención y el pronóstico para los pacientes afectados.<sup>5,9</sup>

Varias técnicas de imagen diagnósticas permiten analizar y localizar el tamaño y la extensión de la lesión y su invasión de la anatomía normal. Las radiografías simples son el estándar para detectar la presencia y localización de la afectación ósea. Puede que sea además la prueba radiológica más específica en los tumores óseos.<sup>1</sup>

La resonancia magnética (RM) es una técnica de imagen superior para valorar la extensión a tejidos blandos de la enfermedad y es beneficiosa, en particular, en la evaluación del sarcoma de tejidos blandos.<sup>1</sup>

La ultrasonografía de alta resolución se ha utilizado como una herramienta de imagen de primera línea para evaluar y diagnosticar una masa en la mano porque esta técnica es no invasiva, y además, es fácil de usar ya que la mano es una estructura anatómicamente superficial y más fácil de acceder que otras articulaciones. En particular, la ultrasonografía de alta resolución se puede usar para diferenciar muchas masas de la mano.<sup>4</sup>

### **Lesiones benignas de partes blandas**

Quistes sinoviales. Los sinoviales son los tumores de tejidos blandos más frecuentes de la mano. Estos quistes rellenos de mucina, suelen estar unidos a la cápsula articular subyacente, al tendón o a la vaina tendinosa. Son más prevalentes en las mujeres y por lo regular ocurren entre la segunda y la cuarta década de la vida. No son raros en niños y se han visto desde la primera hasta la octava década. Aparecen por lo general de forma aislada y en localizaciones muy específicas; sin embargo, se han publicado casos de aparición en casi todas las articulaciones de la muñeca y la mano. Debido a su alta incidencia y prevalencia, la mayoría de los cirujanos de la mano debería reconocer rápidamente los quistes sinoviales. Otras enfermedades que causan tumefacción difusa en el dorso de la muñeca, como la tenosinovitis del extensor, los lipomas y otros tumores de la mano, deben considerarse también en el diagnóstico diferencial. La anamnesis, la exploración física, las técnicas de transiluminación y la aspiración deberían ofrecer un diagnóstico concluyente en la mayoría de los casos.

Aunque con la escisión apropiada no son frecuentes las recaídas, alrededor de 50% pueden recurrir si se escinde de forma incompleta.<sup>1</sup>

Lipomas. Los lipomas son tumores de grasa benignos frecuentes que aparecen de manera característica en diversas localizaciones de la mano, más frecuentemente a nivel subcutáneo o intramuscular; se ha publicado que los lipomas aparecen asociados a las vainas tendinosas, en el túnel carpiano, en el canal de Guyon y en el espacio palmar profundo. Se presentan como tumores insensibles blandos, con transiluminación negativa. Pueden notarse síntomas de compresión nerviosa si el tumor está en el espacio palmar profundo o próximo a un nervio importante. Estas lesiones se presentan de forma frecuente durante varios años y pueden crecer lentamente. Cuando la lesión es subcutánea, se reconoce de inmediato por su aspecto bien delineado y su consistencia elástica. Las radiografías simples pueden revelar una sombra de tejidos blandos y la RM puede ser en particular útil por la demostración de signos característicos que indican firmemente la presencia de grasa, que a menudo es similar a la grasa subcutánea circundante. La escisión marginal de los lipomas es por lo general curativa, aunque pueden producirse recidivas.<sup>1</sup>

Hamartomas lipofibromatosos. Los lipofibromas o hamartomas lipofibromatosos son tumores atípicos de los nervios periféricos, que afectan con más frecuencia al nervio mediano cuando están en la extremidad superior. Se han publicado casos raros de afectación del nervio cubital o radial. Los pacientes presentan, por lo general, una hinchazón lenta y progresiva de la parte distal del antebrazo o la palma; pueden presentarse síntomas de la compresión nerviosa. El tumor se nota con más frecuencia en la infancia y la adolescencia y se cree que es de origen congénito o embriológico. Es muy raro que se haga un diagnóstico correcto antes de la operación.<sup>10</sup> El hamartoma lipofibromatoso (LFH) es un tumor bastante raro que afecta a los nervios periféricos. Fue reportado en 1953 por Levenson y Mason e identificado por primera vez como un hamartoma por Emmett en 1965, dando su nombre actual de LFH en 1969; menos de 200 casos que surgen del nervio mediano han sido reportados.<sup>11</sup> Aún no ha sido establecido un protocolo de tratamiento estándar para LFH debido a la rara cantidad de casos reportados. Por lo tanto, extensa disección fascicular intraneural y escisión masiva, sin extirpación nerviosa o injerto nervioso, es lo actualmente recomendado.<sup>12</sup>

Tumores de las células gigantes de la vaina tendinosa (tenosinovitis villonodular pigmentada). El tumor

de células gigantes (TCG) de la vaina tendinosa es el segundo tumor más frecuente de tejidos blandos de la mano (después de los gangliones). El tumor aparece, por lo general, en la superficie volar de los dedos o de la mano, aunque no es infrecuente la afectación dorsal. Hay una propensión a la afectación de los tres dedos radiales y de la región articular IFD. La lesión no se translumina, lo que ayuda a distinguirla de un ganglión. El tratamiento recomendado es la escisión marginal, aunque se ha publicado un riesgo de recidiva de 5 a 50%.<sup>1</sup> La presencia de enfermedad articular degenerativa adyacente en la articulación interfalángica distal del dedo o en la articulación interfalángica del pulgar y presencia radiográfica de una erosión de presión ósea se han descrito como factores de riesgo probables para la recurrencia.<sup>13</sup> El paciente puede recibir el beneficio de radioterapia si la muestra extirpada muestra evidencia de mitosis o si la escisión es incompleta.<sup>14</sup> Las imágenes obtenidas por resonancia magnética nuclear y otras imágenes avanzadas como la ultrasonografía son herramientas útiles para diagnóstico de los TCG y se deben de utilizar para cualquier sospecha de anormalidad de los tejidos blandos.<sup>15</sup>

Schwannomas (neurilemomas). Es el tumor benigno nervioso más frecuente de la extremidad superior. Estas lesiones surgen de la célula de Schwann y producen una lesión que crece lentamente, bien delimitada y excéntrica en el nervio periférico. Es frecuente diagnosticarlo de forma incorrecta como un ganglión y puede tener una consistencia similar. La RM puede servir para delinear la lesión, pero puede no distinguirlo del neurofibroma o del tumor de vaina nerviosa periférico maligno. Se distingue rápidamente de otros tumores nerviosos en la cirugía porque es fácil de disecar o descortezar del nervio circundante. No es frecuente la recaída. Se han descrito lesiones múltiples en un solo nervio periférico. Son raras las publicaciones sobre una transformación maligna.<sup>1</sup>

Neurofibromas. Son tumores neuronales benignos que surgen dentro de los fascículos nerviosos y suelen ser más difíciles de escindir que los neurilemomas. Pueden verse lesiones solitarias, pero son más frecuentes los neurofibromas múltiples en el marco de la neurofibromatosis.<sup>1</sup>

Clínica y radiológicamente, los neurofibromas son indistinguibles de los neurilemomas y ambos pueden ser diagnosticados erróneamente como otro tumor de tejidos blandos, como un tumor de células gigantes de la vaina del tendón o un quiste sinovial.<sup>11</sup> Durante la cirugía, los quistes sinoviales se encontrarán tangentes

al nervio, el neurilemoma rodeará las fibras nerviosas y será fácilmente desprendido, un neurofibroma a menudo será inseparable de los fascículos nerviosos y requerirá una resección en bloque.<sup>16</sup>

Tumores de células granulares (mioblastoma de células granulares). Los tumores malignos de células granulares constituyen un sarcoma de alto grado raro con un fenotipo schwanniano, están compuestos de células granulares malignas con inclusión citoplasmática lisosómica. Ciento cincuenta y siete casos de tumores malignos de células granulares han sido reportados hasta el momento. Estos tumores surgen en una variedad de sitios, incluyendo la cabeza y el cuello, el tracto digestivo, el tronco, pecho, mediastino, vejiga urinaria y extremidades.<sup>17</sup> En comparación con los tumores de células granulares en general, el subconjunto de tejidos blandos muestra un tamaño promedio más grande y mayor propensión a resecciones incompletas, con características atípicas que son relativamente comunes. Los tumores de células granulares de tejido blando pueden ser levemente más agresivos que sus contrapartes dérmicas o confinadas a un órgano.<sup>18</sup>

Fascitis nodular. La fascitis nodular (NF) es una masa benigna de partes blandas con proliferación miofibroblástica e histología con características pseudosarcomatosas, en general se observa en adultos jóvenes de 20-40 años, sin predilección sexual. Más comúnmente ocurre en las extremidades superiores, seguido por la cabeza, el cuello, el tronco y las extremidades inferiores. Se origina con mayor frecuencia de la capa de grasa subcutánea. Se diagnostica erróneamente como un tumor sarcomatoso porque con frecuencia crece rápido sin evidencia de infección y patología subyacentes, tiene alta celularidad y actividad mitótica y exhibe infiltración local en tejidos adyacentes.<sup>19</sup>

El grado de infiltración celular en el tejido adiposo periférico puede estar asociado con características ecográficas específicas de NF. La mayoría de los casos de NF tenían las características ecográficas de hipocogenicidad no homogénea y un borde ecogénico; estas características se asocian potencialmente con células histopatológicamente infiltrantes en el tejido adiposo periférico.<sup>8</sup>

### **Lesiones malignas de tejidos blandos**

Sarcomas de tejidos blandos. Solo unas pocas series tratan específicamente de sarcomas de tejidos blandos primarios de mano, y como tal, sigue ha-

biendo controversia sobre el significado de este sitio particular del cuerpo en la supervivencia. La noción ampliamente comprendida de que una masa dolorosa representa de forma más frecuente un sarcoma, más que una masa indolora, es aplicable en la mano como se supondría. La cirugía conservadora de extremidades es posible en la mayoría de los casos de tumores en la mano, muy probablemente porque se presentan en una etapa más temprana que en otros sitios del cuerpo.<sup>20</sup> La prevalencia de sarcomas de tejidos blandos dentro de todos los tumores malignos es alrededor de 0.8%. Los sarcomas de tejidos blandos son categorizados, en general, con base en la histogénesis y/o hallazgos citomorfológicos. Algunos tumores malignos son definidos como la diferenciación incierta de los tumores según criterios de la Organización Mundial de la Salud y agrupados. Los subtipos de incertidumbre en la diferenciación de los sarcomas de tejidos blandos de las extremidades son: sarcoma sinovial (SS) (~10%), sarcoma de Ewing extraesquelético (EES) (~2%), sarcoma alveolar de tejidos blandos (ASPS) (~1%), sarcoma de células claras (CCS) (~1%), sarcoma epiteloide (ES) (~1%) y condrosarcoma mixoide extraesquelético (EMC) (~1%).<sup>21</sup>

**Sarcoma epiteloide.** Es un sarcoma de tejidos blandos descrito por primera vez por Enzinger en 1970, afecta de forma predominante las extremidades distales de adolescentes y adultos jóvenes. Aunque el sarcoma epiteloide es uno de los sarcomas más comunes de tejidos de la extremidad superior, con frecuencia se diagnostica erróneamente, lo que puede dar lugar a una resección quirúrgica inadecuada.<sup>22</sup> El manejo mediante resección quirúrgica con o sin radioterapia parece apropiado en ausencia de cualquier tratamiento sistémico efectivo.<sup>9</sup> El pilar de la terapia es la cirugía, el enfoque interdisciplinario que involucre dermatólogos, patólogos, radiólogos, cirujanos, radioterapeutas y oncólogos son obligatorios en los casos de ES. Aunque el pronóstico es muy pobre, el enfoque específico hacia cada paciente para decidir la planificación de la terapia y el rendimiento es necesario para garantizar la mejor funcionalidad posible.<sup>23</sup>

**Sarcoma sinovial.** Es un sarcoma de tejidos blandos maligno de alto grado que surge comúnmente próximo a las articulaciones, los tendones o las bolsas serosas. Aparece con más frecuencia en la zona del carpo y raramente se ve en los dedos.<sup>1</sup> El sarcoma sinovial ocurre en los tejidos blandos profundos de las extremidades. Sin embargo, muy raramente, puede surgir dentro de los nervios periféricos. Designamos

tales casos como sarcoma sinovial de los nervios periféricos. Hasta la fecha, se han descrito 26 casos en la literatura. Estos tumores a menudo se presentan con síntomas de neuropatía y con frecuencia se confunden clínica, radiológica e histológicamente con tumores de la vaina del nervio periférico benignos y malignos.<sup>7</sup> El tratamiento combinado (cirugía y radioterapia) permite 80% de control local a los cinco años. La muerte ocurre en la mayoría de los pacientes con tasas de supervivencia a 5 y 10 años de 60 y 50%, respectivamente. Esto confirma un peor pronóstico en comparación a otros sarcomas de tejidos blandos.<sup>24</sup> El sarcoma sinovial de la mano imita a muchas otras enfermedades como lesiones quísticas, miositis, hematomas, sinovitis, bursitis, tendinitis, infecciones supurativas agudas, etcétera. Debe descartarse mientras se atiende la patología de la mano, en particular en el paciente joven, grupo de edad comúnmente afectado. Debido a la rareza del sitio de la enfermedad, la supervivencia a largo plazo el pronóstico de la enfermedad no están claros y se necesitan evaluaciones futuras adicionales.<sup>25</sup>

**Liposarcoma.** El liposarcoma lipomatoso atípico bien diferenciado (ALT/WDL) representa el tipo más común de tumor maligno del adipocito, representa alrededor de 40-45% de todos los liposarcomas. La dediferenciación ocurre cuando un tumor primario muestra focos de histología sarcomatosa no lipogénica, ya sea de grado alto o bajo, que puede ocurrir en menos de 2% de las lesiones en las extremidades, pero es más probable 20% en los tumores retroperitoneales. La característica clínica más preocupante del liposarcoma dediferenciado es su predilección por metástasis a distancia, visto en hasta 20% de los casos. Hay reportes de casos raros de tumor lipomatoso atípico y liposarcoma de células fusiformes bien diferenciados de la mano.<sup>26</sup> La imagen en la RM puede simular a la del lipoma. Debería abordarse como potencialmente maligna cualquier lesión diagnosticada antes de la operación como lipoma por anamnesis, exploración y estudios radiológicos. El tratamiento apropiado del liposarcoma es la escisión amplia y la radiación complementaria en lesiones grandes. Puede ser necesaria la amputación si no se logran márgenes amplios, en particular en las lesiones de grado alto. Puede considerarse quimioterapia en lesiones muy grandes de alto grado o en pacientes que acuden con metástasis o la presentan después.<sup>1</sup>

**Fibrosarcoma.** Alrededor de 30% de los fibrosarcomas de tejidos blandos aparecen en la extremidad superior, aunque es extremadamente raro que afecten

la mano.<sup>1</sup> El diagnóstico de fibrosarcoma del adulto depende, sobre todo, del estudio de patología; los hallazgos de imagen también tienen valor. La imagen por resonancia magnética (MRI) es la técnica de imagen más valiosa para diagnosticar fibrosarcoma adulto demostrando márgenes y estructuras internas de las masas más claras y precisas que la imagen de tomografía computarizada (TC). Sin embargo, la TC es muy útil para la identificación preoperatoria de las áreas parecidas a bandas de baja señal en todas las secuencias y que representan tabicación fibrosa. Este signo es muy importante para el diagnóstico correcto. La combinación de exámenes como TC y MRI es útil para pacientes con sospecha de fibrosarcoma del adulto.<sup>27</sup>

El fibrosarcoma congénito infantil es un tumor poco frecuente de los tejidos blandos, usualmente afecta las extremidades, se informaron pocos casos relacionados con la mano y un número limitado se presentaron durante el periodo neonatal. Eso representa menos de 1% de todos los tumores malignos infantiles y alrededor de 10% de todos los sarcomas.<sup>28</sup> Se reporta que la tasa de supervivencia es de cinco años para el fibrosarcoma congénito infantil en más de 80%, lo que contrasta con el fibrosarcoma en adultos, donde la tasa de supervivencia a cinco años es sólo de 35%.<sup>29</sup>

Dermatofibrosarcoma protuberante. Tumor maligno raro, de crecimiento lento, grado bajo, localmente agresivo y con una alta tasa de recurrencia y bajo potencial metastásico; con una incidencia de alrededor de cuatro por millón de personas al año, por lo general, afecta a adultos entre 20 y 59 años de edad, con una ligera preponderancia por el género masculino. Lo más común es que afecte al tronco (40-50%), seguido de los segmentos proximales de las extremidades superiores e inferiores (30-40%) y la región de la cabeza y el cuello (10-15%).<sup>30</sup> Histológicamente, se caracteriza por células en forma de huso que por lo general surgen en la dermis, aunque también puede extenderse a los tejidos subcutáneos más profundos.<sup>1</sup> La ubicación del tumor a menudo dicta la invasividad y la tasa de recurrencia; los tumores en las extremidades y cabeza y cuello son más difíciles de erradicar por completo que las lesiones en el tronco. Las metástasis a distancia a pulmones es poco común, pero la invasión local a menudo ocurre con una morbilidad asociada considerable.<sup>5</sup> Es un tumor de tejidos blandos maligno de grado bajo e infrecuente que puede encontrarse en el antebrazo y raramente en la mano. El análisis microscópico retrospectivo de los márgenes de la resección ha mostrado

que 75% de las lesiones pueden escindirse de forma eficaz con un margen de 1 cm, 80% con un margen de 1.5 cm, 85% con un margen de 2 cm y 100% con un margen de 2.5 cm.<sup>1</sup> Las características morfológicas y la historia natural de extremidad distal y acral son más o menos similares a los de sus contrapartes en lugares más comunes, aunque las consideraciones anatómicas y funcionales locales puede hacer que la escisión amplia sea difícil o imposible. El dermatofibrosarcoma protuberante recurrente en estos lugares puede resultar irreseccable, necesitando amputación.<sup>30</sup>

Tumor de vaina nerviosa periférico maligno (neurofibrosarcoma/schwannoma maligno). Alrededor de 30% de los tumores de vaina nerviosa periféricos malignos ocurren en la extremidad superior y 50% de los casos surge en el marco de la neurofibromatosis.<sup>1</sup> El neurofibrosarcoma (NFS) es una neoplasia maligna poco común que ocurre con mayor frecuencia en pacientes con neurofibromatosis-1 (NF-1). Esta rara neoplasia puede surgir independientemente de tejidos blandos somáticos y nervios periféricos en asociación con NF-1 o con escasa frecuencia como hallazgo esporádico solitario, lo que representa 5% de los sarcomas de tejidos blandos. El tumor de vaina nerviosa periférico maligno se conoce por su tendencia a crecer a lo largo de los nervios periféricos y tiene una frecuencia excepcionalmente alta de recidiva local, incluso después de la amputación. Este tumor no parece radiosensible y tampoco se ha demostrado que la quimioterapia sea beneficiosa.<sup>1</sup> La cirugía es la base del tratamiento, a través de una resección quirúrgica completa del tumor con márgenes de tejido circundante que parece normal. Independientemente del control inicial o posterior de la enfermedad local, algunos pacientes pueden desarrollar enfermedad metastásica.<sup>31</sup>

Rabdomiosarcoma. El rabdomiosarcoma es un tumor maligno de células redondas, es poco común en la mano, y se presenta con mayor frecuencia en la infancia. Las lesiones en la extremidad superior y distal tienden a tener un mejor pronóstico que las ubicadas en la extremidad inferior o más proximal. Aunque el rabdomiosarcoma alveolar era considerado de peor pronóstico, los regímenes de quimioterapia intensiva han mejorado las perspectivas para este subtipo histológico. La supervivencia ha mejorado de forma significativa en las últimas décadas con quimioterapia y radiación efectivas. El control local mediante cirugía con márgenes negativos es crucial, prefiriéndose la preservación del miembro sobre la amputación, para luego complementar con radioterapia si es necesario.

La evaluación de los ganglios linfáticos regionales es importante, tanto para la estadificación como para guiar el tratamiento sistémico, ya que existe un riesgo considerable de metástasis linfática.<sup>1</sup>

**Leiomiomas.** Es más frecuente en las vísceras y raramente se presenta en la mano. Surge en zonas de músculo liso y se ha visto en las venas de la mano. Algunos informes han notado un índice particularmente alto de recidiva local cuando no se administra radiación después de la cirugía en las lesiones de la extremidad. El método de elección es una escisión amplia y un tratamiento coadyuvante.<sup>1</sup>

**Sarcoma de células claras.** El sarcoma de células claras, también conocido como melanoma maligno de partes blandas, es un tipo infrecuente de sarcoma que suele manifestarse cerca de tendones y aponeurosis. A menudo, ha sido confundido con el melanoma lentiginoso acral metastásico. Este tipo de sarcoma presenta un riesgo significativo de recurrencia local y tiene el potencial de hacer metástasis en ganglios linfáticos regionales, con una tasa alta de 53%.<sup>1</sup> Es un tumor de tejidos blandos extremadamente raro que produce melanina, representa alrededor de 1% de todos los tumores de tejidos blandos. También se conoce como melanoma maligno de tejidos blandos. A pesar de tener similitudes histológicas con el melanoma maligno, es clínica y genéticamente distinto de él. Es un tumor, que involucra tendones y aponeurosis. Tiene una predilección por las extremidades inferiores, en especial el pie y la región del tobillo, que representan cerca de 40% de casos. Alrededor de 70% de los casos poseen una translocación equilibrada t (12; 22), (q13; q12) Gen ATF1 en el cromosoma 12 y el gen EWS en el cromosoma 22, que no se encuentran en el melanoma maligno. Es crítico, sin embargo, desafiante reconocer el sarcoma de células claras de tejido blando debido a su rareza, presentación benigna y parecido histopatológico al melanoma maligno.<sup>32</sup>

**Limitantes del estudio:** Debido al tamaño de la muestra no se puede tomar como algo representativo para la población general, la duración del estudio puede extenderse por más tiempo debido a que existen varios tumores malignos que tienen un tiempo de latencia mayor. Una mejor selección demográfica puede contribuir a un mejor análisis de la incidencia y factores de riesgo.

## Conclusiones

Los resultados obtenidos en este estudio coinciden de forma significativa con los hallazgos documentados

en la literatura mundial. Por ejemplo, el porcentaje de tumores benignos de tejidos blandos que afectan a la mano es similar, siendo el quiste sinovial el tumor más diagnosticado, como suele ocurrir en la mayoría de las series de pacientes. Además, la baja incidencia de tumores malignos que observamos también se asemeja a lo reportado en la literatura global. Sin embargo, estos tumores representan un desafío clínico, diagnóstico y terapéutico considerable que requiere un enfoque multidisciplinario. Esto incluye la colaboración del cirujano de mano, el patólogo y oncólogos médicos y quirúrgicos, entre otros profesionales. Un diagnóstico temprano puede facilitar la conservación significativa de la función de la mano.

La escala *Quick DASH* arrojó como resultado una buena función de la mano en general recordando que, de acuerdo a esta puntuación, a mayor porcentaje mayor grado de discapacidad.

En un futuro, consideramos esencial ampliar la muestra de pacientes y realizar un seguimiento a largo plazo más exhaustivo, así como evaluaciones periódicas con el apoyo de escalas como *Quick DASH*, asimismo considerar llevar a cabo evaluaciones prequirúrgica y postquirúrgicamente de manera metódica. Este trabajo podría servir como base para, en un futuro, continuar con el estudio de los tumores de tejidos blandos en la mano que afectan a los pacientes que corresponden a la población del Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, con la finalidad de poder otorgar un diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado, siempre tratando de conservar la función de las manos de las personas afectadas por estos tumores.

## Referencias

1. Edward A. Athanasian. Green's Cirugía de la Mano. Editorial Marban, 5ta edición. 2007. Capítulo 63: Tumores óseos y de tejidos blandos. Págs: 2211-2248.
2. Ahmed A, El Gawad M, Amir M. Clinicopathological study of soft tissue tumors and tumorlike conditions around the wrist and the hand. EOA. 2017; 52 (3): 236-241.
3. Khaled W, Drapé J. MRI of wrist and hand masses. SFR. 2015; 96 (12): 1238-1246.
4. Lee S, Yoon S. Ultrasonographic and clinical characteristics of schwannoma of the hand. CÍOS. 2017; 9 (1): 91-95.
5. Iyengar R, Kiwanuka E, Mangray S, Cruz A, Katarincic J, Bhatt R. Diagnosis and management of dermatofibrosarcoma protuberans in a 3-year-old patient. JHS. 2017; 42 (9): 756.e1-756.e5.
6. Hoellwarth J, Goitz R. Lipofibromatous hamartoma of the palmar cutaneous branch of the median nerve. JHM. 2018; 10 (02): 109-112.
7. Chrisinger J, Salem U, Kindblom L, Amini B, Hansson M, Meis J. Synovial sarcoma of peripheral nerves. Am J Surg Pathol. 2017; 41 (8): 1087-1096.

8. Bernstein K, Lattes R. Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a nonrecurrent lesion: Clinicopathologic study of 134 cases. *Cancer*. 1982; 49 (8): 1668-1678.
9. Pradhan A, Grimer R, Abudu A, Tillman R, Carter S, Jeys L, et al. Epithelioid sarcomas: how important is loco-regional control. *EJSO*. 2017; 43 (9): 1746-1752.
10. Tripoli M, Cordova A, Moschella F. Characteristics, management techniques, and outcomes of the most common soft-tissue hand tumors. *Ann Plast Surg*. 2017; 79 (6): 558-565.
11. Hoellwarth J, Goitz R. Lipofibromatous hamartoma of the palmar cutaneous branch of the median nerve. *JHM*. 2018; 10 (2): 109-112.
12. Abdelshaheed M. Extensive intraneural fascicular dissection of a lipofibromatous hamartoma of the ulnar digital nerve of the thumb. *Eur J Plast Surg*. 2018; 41: 605-608.
13. Tseng S, Hung J. Giant cell tumor of tendon sheath of the hand-a retrospective study. *Indian J Surg*. 2017; 80: 500-504.
14. Singh A, Yadav N, Dogra B, Singh A. Giant cell tumor of tendon sheath. 2017; 4: 3785.
15. Levi M, Crafton J. Rare giant cell tumor of the distal flexor digitorum longus tendon sheath and early diagnosis with use of magnetic resonance imaging. *J Am Podiatr Med Assoc*. 2017; 107 (4): 333-336.
16. Stahl I, Calif E, Dreyfuss D. Multiple plexiform neurofibroma of the hand misdiagnosed as ganglion cyst. *JHM*. 2017; 9 (1): 45-46.
17. Tsukamoto S, Takeda M, Honoki K, Omokawa S, Tanaka Y. Malignant granular cell tumor of the median nerve: a case report with a literature review of 157 cases. *Skeletal Radiol*. 2019; 48 (2): 307-316.
18. Stemm M, Suster D, Wakely P, Suster S. Typical and atypical granular cell tumors of soft tissue. *Am J Clin Pathol*. 2017; 148 (2): 161-166.
19. Yen H, Chiou H, Chou Y, Chen C, Guo W. Nodular fasciitis: sonographic- pathologic correlation. *Ultrasound Med Biol*. 2017; 43 (4): 860-867.
20. Nicholson S, Milner R, Ragbir M. Soft tissue sarcoma of the hand and wrist: epidemiology and management challenges. *JHM*. 2018; 10 (2): 86-92.
21. Ozturk R, Aydin M, Murat-Arikan S, Akif-Simsek M, Toptas E, Safak-Gungor B. Extremity soft tissue sarcomas of uncertain differentiation: presentation, treatment and outcomes in a clinical series of 60 patients. *Bakirkoy Tip Derg/Med J Bakirkoy*. 2018; 31-39.
22. Tomori Y, Ohashi R, Sawaizumi T, Naito Z, Nanno M, Takai S. Intramuscular epithelioid sarcoma presenting as extrinsic flexor tightness in the forearm. *JHS*. 2018; 43(10): 954.e1-954.e5.
23. Giacchetti A, Bobyr I, Scarpelli M, Ricotti G. Outcomes of surgical treatment alone in elder patient with classic-type epithelioid sarcoma. Case report. *J Dermatol Surg*. 2017; 21 (1): 35-38.
24. Bianchi G, Sambri A, Righi A, Dei-Tos A, Picci P, Donati D. Histology and grading are important prognostic factors in synovial sarcoma. *EJSO*. 2017; 43 (9): 1733-1739.
25. Sahoo T. Synovial sarcoma of palmar aspect of hand and survival: a rare case report. *JCDR*. 2017; 11(7):XD09-XD11.
26. Ramirez D, Hwang S, Athanasian E, Wang L, Hameed M. Atypical lipomatous tumor of the hand with transformation to dedifferentiated liposarcoma: a case report. *Skeletal Radiol*. 2017; 47 (5): 703-709.
27. Wang H, Nie P, Dong C, Li J, Huang Y, Hao D et al. CT and MRI Findings of Soft Tissue Adult Fibrosarcoma in Extremities. *Biomed Res. Int*. 2018; 2018: 1-7.
28. Zahid-Hossain AKM, Gazi-Zahirul H, Tossaddeque-Hossain S, Dinesh-Prasad K. Congenital-infantile fibrosarcoma of hand - a case report. *SciFed Dent Oral Res J*. 2016; 1 (2): 555560.
29. Georgiev G, Slavchev S, Ananiev J. A rare case of dermatofibrosarcoma protuberans of the thumb in an 80-year-old Woman. *Cureus*. 2018; 10 (1):e2016.
30. Shah K, McHugh J, Folpe A, Patel R. Dermatofibrosarcoma protuberans of distal extremities and acral sites. *Am J Surg Pathol*. 2018; 42 (3): 413-419.
31. Asuquo M, Nwagbara V, Nnoli M, Ashindoitiang J, Ugbem T, Akpan S. Neurofibrosarcoma: case series in south-south Nigeria. *Int J Med*. 2017; 5 (1): 79.
32. Trisal M, Khan S, Mohd-Jaseem H, Jetley S, Husain M. Clear cell sarcoma in an elderly female - A rare case report with literature review. *J Diagn Pathol Oncol*. 2017; 2 (2): 37-39.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.