

# Protocolo para diagnóstico y tratamiento de sarcomas de tejidos blandos del hospital de Basurto

## Protocol for diagnosis and treatment of sarcomas of soft tissues of the hospital de Basurto



Valdés, C.

Valdés, C.\*, Oleaga, L.\*\*, López, I.\*\*\*, Puertas, J.\*\*\*\*, Egilior, J.\*\*\*\*\*,  
Ortiz, J.\*\*\*\*\*, Legorburu, M.\*, Terrones, J.\*

### Resumen

La preservación de la función en el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos (STB) se consigue por medio de resecciones marginales, reconstrucción de tejidos blandos y terapia adyuvante sin que ello implique un aumento en las tasas de recidiva local, de metástasis o de mortalidad; exigen un abordaje multidisciplinario por lo que es necesario coordinar, bajo la forma de Comisión, a los diferentes especialistas que intervienen en las fases diagnóstica y terapéutica. Este es un artículo de revisión del diagnóstico y tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos con motivo de la presentación del protocolo establecido en el Hospital de Basurto (Bilbao, España), vigente desde febrero de 2001 que intenta asegurar que los pacientes se beneficien de un tratamiento óptimo.

### Abstract

The preservation of the function in the treatment of Soft Tissue Sarcomas (STS) has been achieved by means of marginal resections, reconstruction of soft tissues and adjuvant therapy without it implies an increase in the rates of local relapse, metastasis or mortality. It demands a multidisciplinary orientation for what is necessary to coordinate, under the form of Commission, the different specialists that take part in the diagnostic and therapeutic phases. This is a review article of the diagnosis and treatment of soft tissues sarcomas of soft because of the protocol presentation settled down in the Hospital of Basurto (Bilbao, España), effective from February of 2001, that tries to assure patient's benefit with optimal care.

**Palabras clave** Sarcoma, cirugía, protocolo clínico

**Código numérico** 103, 174

**Key words** Sarcoma, surgery, clinical protocol

**Código numérico** 103, 174

\* Servicio de Cirugía Plástica

\*\* Servicio de Radiología

\*\*\* Servicio de Anatomía Patológica

\*\*\*\* Servicio de Oncología

\*\*\*\*\* Servicio de Oncología Radioterápica

\*\*\*\*\* Servicio de Cirugía General

Hospital de Basurto. Bilbao (España)

## Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos (STB) representan aproximadamente el 1% de todos los tumores en la población adulta y el 15% en la edad pediátrica. El término “partes blandas o tejidos blandos” (“soft tissues”) hace referencia a aquellos tejidos que conectan, soportan o rodean otras estructuras y órganos del cuerpo humano. Estos tejidos blandos incluyen músculos, tendones, tejido fibroso, tejido graso, vasos, nervios y tejidos sinoviales. Los sarcomas se han agrupado por coexistir en ellos una serie de peculiaridades histológicas y tener una sintomatología y evolución que suele ser similar, aunque con particularidades conocidas. Pueden invadir con frecuencia los territorios circundantes y a su vez pueden presentar metástasis a distancia. Algunos tienen un comportamiento menos agresivo y su extirpación completa logra la curación. Sin embargo, otros tumores en principio “benignos” pueden presentar una ubicación que interfiera con las funciones normales de nuestro organismo.

Durante los años 60 y 70 evolucionó el llamado **tratamiento multimodal** que asocia a la cirugía exéretica, la radioterapia y la quimioterapia y se erige como tratamiento estándar para este tipo de tumores; en los años 80 se pasa a utilizar sobre todo una actuación quirúrgica dirigida a conservar extremidades y el funcionalismo de órganos o miembros afectados. En los años 90 se han desarrollado técnicas citogenéticas y moleculares que nos están permitiendo conocer y profundizar en el comportamiento errático propio de estos tumores que, incluso con el mismo tipo celular, puede presentar una evolución clínica en absoluto predecible. Asimismo, ya en la actualidad disponemos de fármacos más útiles y constantemente se están desarrollando todo tipo de “tecnologías emergentes” que hacen precisa la creación de grupos de trabajo multidisciplinarios que, de alguna manera, canalicen toda esta novedosa información.

### CARACTERÍSTICAS DE LOS STB:

#### **Definición, Incidencia, Factores Etiológicos.**

Los sarcomas de partes blandas son tumores malignos que pueden surgir de los tejidos mesodérmicos en diferentes localizaciones: extremidades (50%), tronco y retroperitoneo (40%), cabeza y cuello (10%).

Su incidencia es del 1% de todos los tumores en adultos y 15% de los pediátricos.

Su etiología es desconocida, relacionándose con diversos factores: Genéticos: Von Recklinghausen (neurofibromatosis), S. de Gardner, S. de Wermer, Esclerosis Tuberosa, S. de nevus de células basales, S. de Li-Fraumeni (mut. p53) (1). Linfedema: postqui-

rúrgico, postirradiación, infección parasitaria (filariasis). Radiaciones ionizantes. (2) Trauma: postparto, traumas en extremidades. Químicos: ac. fenoxiacético (herbicidas), clorofenoles (productos para la madera), hemocromatosis, arsénico, cloruro de polivinilo. (3)

### DIAGNÓSTICO Y ESTADIFICACIÓN

#### *Clínica*

Se presentan como una masa indolora que aumenta de tamaño (4). Más raramente, como masa dolorosa, de aparición repentina, normalmente por hemorragia tumoral. También es más infrecuente la aparición de síntomas neurológicos o vasculares a no ser que sea de origen neural o estén en localizaciones como fosa poplítea, antecubital o triángulo femoral. Pueden recordar en su sintomatología un hematoma, o un golpe.

Los sarcomas de localización intrabdominal, apenas dan síntomas salvo que alcancen un tamaño suficiente para originarlos por compresión. En un 3% debutan con adenopatías regionales. También son raros los síntomas constitucionales (pérdida de peso, sudoración nocturna o fiebre de origen desconocido)

#### *Métodos de diagnóstico por imagen*

**Radiología simple (RX):** Es el primer método a utilizar para localización y caracterización de los tumores de tejidos blandos

**Tomografía computada (TC):** demuestra mejor las lesiones corticales, reacciones periósticas y matrices mineralizadas

**Resonancia magnética (RM):** Permite la localización y determinación de la extensión del tumor, afectación de estructuras neurovasculares, infiltración de tejidos adyacentes (fascias, músculos), afectación articular, afectación cortical, reacción perióstica, patrón de captación de gadolinio. No sirve para caracterizar los tumores salvo en determinado tipo como aquellos con contenido graso, hemangiomas o fibromas. No sirve tampoco para diferenciar los tumores benignos de los malignos, únicamente puede determinar el patrón de agresividad (Cuadro 1)

#### *Obtención de biopsias*

**Biopsia abierta ó cerrada:** El trayecto de la misma debe poder ser escindido en bloque con el tumor; en extremidades, se realizará con una incisión longitudinal.

No se deben contaminar otros compartimentos o estructuras neurovasculares mediante manipulación ó producción de hematomas.

La toma se debe realizar de zonas blandas, evitando manipular hueso para no favorecer la aparición de fracturas patológicas. (5)

**Cuadro 1**

**1º- Sospecha Tumor Partes Blandas**

- RX Simple

**2º- Sospecha Tumor Partes Blandas con Rx negativa**

- RM
- TC abdominal en sarcomas retroperitoneales.

**3º- Sospecha Tumor Partes Blandas con masa o calcificación en Rx**

- RM
- TC abdominal en sarcomas retroperitoneales.

**4º- Biopsia guiada por ecografía (Aguja 14 F)**

- Especificar lugar de la biopsia para incluir el trayecto de la misma en la cirugía

**Protocolo de Diagnóstico por Imagen (Pasos a seguir)**

**Cuadro 2**

**Modalidades de biopsia:**

- **Aspiración con aguja fina:** no produce siembra pero un resultado negativo no nos permite descartar la naturaleza maligna del tumor. Está claramente indicada para el **diagnóstico de las recurrencias** más que para el diagnóstico inicial.
- **Biopsia con trocar:** se obtiene mayor cantidad de tejido pero produce siembra.
- **Biopsia abierta:** incisiones longitudinales y mínimas necesarias en extremidades ya que producen siembra. Tienen un mayor riesgo de formar hematoma.
- **Incisionales.**
- **Escisionales: en tumores de < de 3 cm.**

**Modalidades de Biopsia**

La biopsia debería ser realizada por el mismo cirujano que va a hacer la exéresis tumoral, a fin de asegurar su correcto emplazamiento.

En caso de ser necesario dejar drenajes tras la biopsia; estos deben salir en línea y próximos a la incisión de la misma. (6)

La biopsia es de vital importancia para el tratamiento ya que de ella depende el diagnóstico y el grado. Su realización incorrecta es una vía de siembra y su mala orientación puede complicar el tratamiento quirúrgico posterior, afectando a la viabilidad de la extremidad e incluso a la supervivencia del paciente. (Cuadro 2).

Para el examen microscópico de la biopsia el paciente debe ir correctamente identificado en los volantes y frascos empleados y el medio de transporte debe de ser preferiblemente en fresco. Es importante mencionar el tipo de muestra remitida (punción-biopsia, amputación, resección parcial...)

En el caso de Punción-biopsia con control radiológico (Biopsia Diagnóstica) es importante resaltar que el diagnóstico histopatológico de un tumor de tejidos blandos en cilindros puede resultar incompleto o

**Cuadro 3**

Tipo histológico y grado

Sarcomas que siempre son de alto grado

- PNET/Ewing
- Rabdomyosarcoma (excepto variante fusocelular)
- Angiosarcoma
- Liposarcoma pleomórfico
- Osteosarcoma de partes blandas
- Condrosarcoma mesenquimal
- Tumor desmoplásico de células pequeñas
- Tumor rabdoide extrarrenal

**Sarcomas que siempre son de bajo grado**

- Liposarcoma bien diferenciado/tumor lipomatoso atípico
- Dermatofibrosarcoma protuberans
- Fibrosarcoma infantil
- Histiocitoma fibroso maligno angiomatoide

**Sarcomas no graduables pero que metastatizan incluso 10-20 años después**

- Sarcoma alveolar de partes blandas
- Sarcoma de células claras
- Sarcoma epitelioido
- Sarcoma sinovial
- Sarcoma fibromixoido de bajo grado

**Sarcomas de comportamiento variable que deben ser graduados (factor pronóstico)**

- Liposarcoma mixoido
- Leiomyosarcoma
- Tumor maligno de vainas nerviosas periféricas
- Fibrosarcoma
- Histiocitoma fibroso maligno mixoido (mixofibrosarcoma)
- Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico

**Sarcomas de comportamiento variable con parámetros de graduación no establecidos aún**

- Hemangiopericitoma
- Sarcoma sinovial
- Condrosarcoma mixoido
- Tumor de células granulares maligno
- Mesenquimoma maligno

**Tipo Histológico y Grado.**

impreciso debido a la escasez de la muestra y podrá verse complementado o modificado por las resecciones posteriores.

Si la biopsia es excisional (Biopsia Diagnóstica) es necesario asegurarse de que se remiten para estudio muestras representativas de la lesión (Cuadro 3).

**Estudio de extensión**

De forma rutinaria solicitamos un Rx de Tórax y una ecografía abdominal. En los sarcomas de localización retroperitoneal añadimos una Rx de abdomen.

Orientados por la clínica se pide una gammagrafía ósea ante la sospecha de afectación ósea o, en función de la localización tumoral, una angiografía prequirúrgica (mapa vascular, embolización) aunque en estos casos existe la posibilidad de realizar una AngioRM si únicamente es necesario el mapa vascular, para determinar la relación anatómica de la masa con el paquete neurovascular.

**Cuadro 4**

**Grado histológico:**

- **G1** Bien diferenciado
- **G2** Moderadamente diferenciado
- **G3** Pobremente

**Clasificación TNM**

**Tabla I**

Estadio	Grado	Tamaño	Metástasis
Estadio IA	G1 o G2	T1a ó T1b	N0, M0
Estadio IB	G1 o G2	T2a	N0, M0
Estadio IIA	G1 ó G2	T2b	N0, M0
Estadio IIB	G3 ó G4	T1a ó T1b	N0, M0
Estadio IIC	G3 ó G4	T2a	N0, M0
Estadio III	G3 ó G4	T2b	N0, M0
Estadio IV	G	T	N1 ó M1

**Estadificación**

**Estadificación**

Seguimos el sistema propuesto por la AJCC (7) (Cuadro 4, Tabla I).

Desde un punto de vista práctico no da más relevancia, en cuanto al pronóstico, el que las metástasis sean regionales o a distancia. (8)

Actualmente se consideran como factores pronósticos más importantes el Grado y la presencia o ausencia de Metástasis, siendo también factores importantes pero en menor grado el Tamaño, Profundidad y la Localización anatómica.

**TRATAMIENTO.**

**NORMAS GENERALES DE TRATAMIENTO**

De forma general quedan descritas en la Tabla II.

**Cirugía oncológica**

**Las modalidades de resección son:**

Escisión marginal: no se considera terapéutica. (por la zona de inflamación.)

Escisión amplia: del tumor y de la cicatriz de la biopsia. El margen depende de la localización anatómica pero varía desde 1 cm si hay fascia sana incluida, hasta los deseables 5 cm de margen. (fuera de la zona de inflamación y de la zona de cicatriz) En los tumores de alto grado, esta escisión combinada con radioterapia produce menos de un 5% de recurrencia local.

Escisión radical: consiste en la escisión de todo el contenido del compartimiento o en la amputación de la extremidad. Su efectividad es equivalente a la escisión amplia combinada con radioterapia.

**Conceptos quirúrgicos previos:**

Los márgenes quirúrgicos, y por tanto el tratamiento quirúrgico practicado, son el factor independiente más importante en el control local, en la funcionalidad del miembro, en la prevención de la enfermedad a distancia y en el pronóstico. (9-11)

Se aceptan márgenes próximos en zonas concretas con intención de preservar nervios periféricos mayores adyacentes pero no afectados por el tumor. En caso de que esto no sea posible, se considerará la amputación.

Debido al patrón de crecimiento de estos tumores, la extensión longitudinal de la escisión debe de ser más amplia que la transversal.

Las escisiones compartimentales se deben reservar para los casos en que el tumor afecta a la totalidad del compartimiento.

Es imprescindible evitar violar la pseudocápsula tumoral o realizar siembra tumoral en el campo quirúrgico.

La indicación de radioterapia postoperatoria no altera el objetivo de la cirugía que siempre debe ser el obtener márgenes quirúrgicos libres sin violar la pseudocápsula. (12)

Está justificada la reintervención con objeto de conseguir márgenes quirúrgicos libres.

La localización en pie o mano, muy frecuentemente conlleva la amputación. (13)

En cuanto a la relación con ejes neurovasculares y hueso, si están en íntimo contacto o afectados se deben resear junto con el tumor y reconstruir con injertos y/o medidas ortopédicas.

**Tabla II**

Tipo de cirugía	Grado	Tamaño	Tto complementario
Inadecuada	Cualquier grado	Cualquier tamaño	Reintervención
Marginal	Cualquier grado	Cualquier tamaño	RE +/- BT
Margen amplio	Bajo	Cualquier tamaño	Ninguno
	Intermedio o alto	< 5 cm.	RE o BT
		> 5 cm	RE +/- BT
Radical	Cualquier grado	Cualquier tamaño	Ninguno

**Planteamiento terapéutico (12)**

\* El tipo de cirugía viene definido por el margen de resección microscópico (ver texto).

RE = teleradioterapia BT= braquiterapia

Es necesario hacer una mención especial para los sarcomas de localización subcutánea ya que lo normal es que se reciban biopsiados por un cirujano o médico general sin sospecha previa de sarcoma. Con la reescisión amplia (mínimo de 3 cm) incluyendo la fascia, e incluso una capa del músculo subyacente, se consigue un buen control local de la enfermedad. (14)

La siembra del tumor o la formación de un hematoma en el sitio de la biopsia durante el acto quirúrgico, implica el abandono de la cirugía conservadora y la amputación a un nivel superior.

El tratamiento quirúrgico de los sarcomas abdominales tiene unos factores que determinan la reseccabilidad: el tamaño, la fijación extensa al retroperitoneo y la adherencia a estructuras vitales insustituibles. El 75% precisa además la exéresis de órganos vitales como riñón, suprarrenal, bazo, colon y páncreas. No es una contraindicación absoluta la adherencia a vasos mayores, existiendo casos descritos en la literatura en los que se han utilizado prótesis tras la extirpación de los vasos cuando existía infiltración vascular, lográndose supervivencias ligeramente mayores, aunque la muerte en estos pacientes se producía por metástasis generalmente pulmonares y hepáticas aunque la recidiva local no fuese evidente.

### **Cirugía reconstructiva**

La indicación del método de reconstrucción a utilizar persigue por orden de importancia: Cubrir con tejido sano y bien vascularizado las estructuras nobles: vasos, nervios, injertos y hueso; mantener la función; minimizar la deformidad.

Dependiendo del estado de salud del paciente hay que buscar el método más sencillo que cumpla los anteriores objetivos. Por orden de complejidad podremos emplear diferentes técnicas:

**Cierre directo:** apropiado para los casos en que el cierre de la herida se hace sin tensión, en un miembro que no ha sido previamente radiado y con ausencia de estructuras vitales implicadas.

**Injerto cutáneo:** de elección en los sarcomas de localización subcutánea cuya resección deja un lecho apropiado.

**Colgajos locales:** cuando no es posible el cierre primario o hay riesgo de exposición de estructuras vitales en zonas que no hayan sido previamente radiadas.

**Colgajos pediculados a distancia:** cuando no es posible el cierre primario o hay riesgo de exposición de estructuras vitales en zonas que hayan sido previamente radiadas. Tiene la desventaja teórica, sobre los colgajos locales, de que estos podrían extender el área tumoral a zonas sanas.

**Colgajos libres:** cuando no es posible el cierre primario o hay riesgo de exposición de estructuras vita-

les en zonas que hayan sido previamente radiadas y no contemos con un colgajo pediculado que cumpla los requerimientos reconstructivos del defecto. Estos colgajos permiten aportar diferentes tipos de tejido (músculo, hueso, piel) lo que los hace muy útiles para reconstrucciones complejas.

**Reconstrucción vascular:** las estructuras arteriales críticas se deben reparar con injertos venosos o con prótesis vasculares. La reconstrucción venosa da más problemas de permeabilidad y tiene un mayor riesgo de embolismo pulmonar (15). Se intentará rescatar el sistema venoso superficial en caso de tener que sacrificar el profundo.

### **Estudio Anatomopatológico de la pieza quirúrgica**

La pieza de resección, tumorectomía o biopsia postdiagnóstica debe ser remitida al laboratorio de Anatomía Patológica en formol (formol estándar), excepto en casos especiales en los que se requiera obtener material para estudios selectivos, en cuyo caso se remitirá en fresco. También se debe marcar con puntos de sutura los bordes más próximos al tumor, o aquellos márgenes que se deban estudiar con especial detenimiento.

En caso de amputación de miembro (biopsia postdiagnóstica): se remitirá la pieza en fresco con las medidas y descripción correspondientes, marcando con tinta los márgenes de resección próximos al tumor. (Cuadro 5)

### **Radioterapia**

Es muy importante establecer correctamente la definición del tipo de tratamiento radioterápico a emplear: abstención terapéutica, Radioterapia (RT) pre- postoperatoria, Radioterapia Externa/Braquiterapia (RTE/BRT), intención curativa-paliativa.

Cuando se trata de sarcomas de tejidos blandos (STB) de bajo grado, con buenos márgenes de resección quirúrgica lo indicado es la abstención terapéutica.

En STB de medio y alto grado y en aquellos de bajo grado con márgenes positivos o dudosos, muy infiltrantes en profundidad (dificultad quirúrgica), o en aquellos casos en los que la recidiva requiera amputación, se indicará tratamiento Radioterápico (RT).

Este será preoperatorio solo en aquellos casos en que no se pueda realizar tratamiento quirúrgico conservador (no amputación), con intención de reducir masa y poder llevar a cabo una cirugía conservadora.

Se realizará Braquiterapia (BRT) perioperatoria en aquellos casos en que se pueda dudar, dada la dificultad de una resección con márgenes adecuados.

En el resto de los casos se practicará Radioterapia Externa (RTE) postoperatoria +/- BRT

**Cuadro 5**

**Descripción del tumor:**

- Tamaño
- Partes anatómicas que afecta
- Presencia de necrosis
- Aspecto externo (gelatinoso, amarillento, hemorrágico...)
- Relación con los márgenes de resección
- Afectación de hueso, nervio, vasos...
- Presencia de nódulos satélites
- Presencia de ganglios linfáticos
- Distancia mínima al margen más próximo
- Muestreo de la pieza señalando de dónde se obtiene cada bloque
- Tumores pequeños (meter todo)
- Tumores grandes (meter entre 10 y 12 bloques)
- Muestrear los bordes si el tumor está a menos de 2 cm
- Tomar muestras para citometría, microscopía electrónica...

**Información necesaria en la sección diagnóstica**

- Tipo de pieza quirúrgica
- Localización del tumor y nivel de invasión en profundidad
- Dimensión máxima del tumor
- Tipo histológico
- Grado histológico
- Si tumor derivado de vaina nerviosa, buscar la evidencia histológica de lesión benigna preexistente
- Estado de los ganglios linfáticos
- Resultados de las técnicas especiales
- Número de mitosis (opcional)
- Extensión de la necrosis (opcional)
- Invasión vascular (opcional)
- Forma de los bordes del tumor (circunscrito, invasor...) (opcional)

**Información Anatomopatológica.**

**Quimioterapia**

El tratamiento fundamental de los STB es el quirúrgico con márgenes de resección amplios que no puede ser sustituido por la quimioterapia o radioterapia, ya que estos otros tratamientos sólo lo complementan (16).

**Quimioterapia Complementaria:**

El objetivo de la quimioterapia complementaria es eliminar la enfermedad microscópica que pudiera

quedar tras el tratamiento local, con el fin de retrasar o evitar la recaída.

Diversos estudios comparativos han demostrado que en algunas localizaciones tiene un efecto favorable sobre el tiempo libre de recaída local con poco impacto sobre la supervivencia. (17) Existe un meta-análisis sobre datos individuales de varios estudios cuyos resultados indican una mejora significativa en el intervalo libre de enfermedad, pero no en la supervivencia global. Aún son necesarios estudios aleatorizados que demuestren significativamente el beneficio de tratamientos sistémicos complementarios.

La quimioterapia complementaria no debe ser una indicación de rutina; deben discutirse con el paciente las ventajas e inconvenientes del tratamiento dado el escaso beneficio esperable sobre la supervivencia.

Este tratamiento solo es aconsejable en pacientes con alto riesgo de recaída, como aquellos con estadio III o con ganglios afectos, en los que la supervivencia a los 5 años es inferior al 35%. (Tabla III)

**Sarcomas no operables inicialmente (Quimioterapia Neoadyuvante):**

La quimioterapia sistémica puede convertir en reseables casos que en el momento del diagnóstico no lo son, tanto los localmente avanzados como los metastásicos.

Aún no está suficientemente demostrado el beneficio sobre la evolución de los pacientes tras la aplicación de quimioterapia neoadyuvante; estamos a la espera de los resultados de los estudios comparativos con nuevos esquemas actualmente en curso.

La quimioterapia neoadyuvante se recomienda por tanto en los casos de lesiones irresecables, preferentemente dentro de estudios clínicos controlados.

**Recidivas locales**

Es necesario un protocolo de seguimiento adecuado después del tratamiento inicial con intención curativa, puesto que aproximadamente un 15-20% de los enfermos que recaen puede ser curados con tratamientos de rescate.

**Tabla III**

Estadio	Grado	Tumor (1)	Coindre(18)	Gaynor (19)
Ia	G1-2	T1a	92%	95%
	G1-2	T1b	—	80%
Ib	G1-2	T2a	—	80%
	G1-2	T2b	68%	70%
IIb	G3-4	T1a	68%	64%
	G3-4	T1b	—	—
IIc	G3-4	T2a	68%	65%
	G3-4	T2b	34%	28%
IV (N1)	Cualquier G	Cualquier T	30%	13%
IV (M1)	Cualquier G	Cualquier T	(5-7%)	(5-7%)

**Supervivencia por estadio a los 5 años en pacientes con STB de extremidades**

La mayoría de las recidivas se producen en los dos primeros años, aunque también existen recidivas muy tardías. Se debe por lo tanto intensificar el seguimiento en este periodo.

Como la recaída es asintomática en la mayoría de los casos, conviene revisar periódicamente a los enfermos. Las citas programadas permiten diagnosticar la recaída en el paciente asintomático, pudiendo mejorar el pronóstico al adelantar el tratamiento.

Es importante informar al paciente de los posibles síntomas y signos que pueden aparecer para que adelante la fecha de revisión si lo cree necesario, y no espere confiado a la visita programada.

El tratamiento de rescate del fallo local proporciona el control de la enfermedad en el 85 % de los pacientes con STB originado en las extremidades, por lo que estos casos requieren un seguimiento cuidadoso.

Los pacientes con recaídas intrabdominales de sarcomas retroperitoneales o gastrointestinales prolongan su supervivencia si se logran resecciones completas.

La exploración física y la anamnesis son importantes para sospechar la recidiva, sobre todo la local.

La mayoría de las metástasis a distancia son pulmonares, sobre todo en los sarcomas de origen somático o ginecológico. La Rx de tórax permite el diagnóstico de la recaída en la mayoría de los pacientes.

La Ecografía y la Tomografía Computerizada abdominal son útiles en los tumores retroperitoneales y ginecológicos por su tendencia a la recidiva intrabdominal.

El riesgo de recaída está influenciado por el grado de malignidad, la localización de la lesión primaria y por el tratamiento quirúrgico correcto de la lesión primaria. Estos factores determinarán la planificación del seguimiento.

#### **Tratamiento de la enfermedad a distancia:**

Un 10% de los Sarcomas de Tejidos blandos se presentan como enfermedad metastásica de inicio, y un 30-40% de los localizados evolucionará a enfermedad a distancia.

La resección, asociada o no a quimioterapia, de las metástasis a distancia, fundamentalmente pulmonares, permite controlar la enfermedad en más del 20 % de los casos, sobre todo en pacientes jóvenes con pocas lesiones e intervalo libre de enfermedad largo.

La quimioterapia, la resección quirúrgica y la radioterapia son las opciones terapéuticas en estos casos.

No existe un esquema terapéutico de elección en la enfermedad metastásica; con los tratamientos actualmente disponibles se obtiene una media de supervivencia en torno a las 54 semanas.

Los fármacos antineoplásicos más efectivos en esta enfermedad relativamente quimiorresistente son: el DTIC, las antraciclinas y la ifosfamida, la actividad de estos dos últimos se ha demostrado dosis dependiente.

La adriamicina y la ifosfamida en monoterapia han demostrado un perfil de toxicidad aceptable que las hace ser las más indicadas como tratamiento paliativo. Al no existir resistencia cruzada entre ambos fármacos es posible su uso de manera secuencial para potenciar el tiempo de control del tumor.

La combinación de Ifosfamida a altas dosis y adriamicina con soporte de factores estimulantes de crecimiento hematopoyético ha obtenido resultados superiores los obtenidos con monoterapia u otras combinaciones, a costa de una toxicidad hematológica importante pero manejable; son necesarios más estudios que confirmen estos datos antes de usar esta combinación de manera estándar.

En definitiva, en pacientes con buen estado general y enfermedad potencialmente resecable, se puede ofrecer una quimioterapia de combinación agresiva.

En el caso de tratamientos paliativos, se propondrán tratamientos con un sólo fármaco.

#### **SEGUIMIENTO**

El cirujano realizará el seguimiento postquirúrgico inmediato hasta la estabilización de las heridas y posteriormente lo verá anualmente.

El radioterapeuta realizará el seguimiento fijado en el protocolo solicitando las pruebas en él referidas.

El oncólogo realizará el seguimiento en el caso de que se aplique quimioterapia paliativa (Cuadro 6).

**Cuadro 6**

##### **Controles Postratamiento inmediato**

- Examen clínico a los tres meses
- RM basal a los tres meses / TC abdominal en sarcomas retroperitoneales.
- Rx Tórax a los tres meses
- En tumores de alto grado podrá variarse la frecuencia de realización de estudios de imagen.

##### **Controles de Seguimiento**

- Exploración cada seis meses durante cinco años
- Rx Tórax cada seis meses los dos primeros años y anual los tres siguientes
- RM local cada año durante cinco años

##### **Controles en caso de Recidiva**

- Rx Tórax
- RM local / TC abdominal en sarcomas retroperitoneales.
- Ecografía Abdominal

##### **Pruebas de Extensión durante el Seguimiento**

## Agradecimientos

Quiero agradecer la colaboración de los componentes del Comité de Tumores de Partes Blandas del Hospital de Basurto, mencionados en el índice de autores, que hicieron posible la creación y puesta en práctica del protocolo objeto de esta publicación. Considero que en justicia es a este grupo a quien le corresponde la "presentación en sociedad" de su labor por lo que manifestamos nuestra desvinculación de los contenidos de la comunicación "Protocolo de Sarcomas de Partes Blandas" realizada en el XXXVII Congreso de la SCPRE en Oviedo en el 2002.

## Dirección del autor

Dr. Carlos Valdés García  
C/ Auntzetxeta, 7 – 5º A  
18002 Bilbao (España)

## Bibliografía

1. **Donehower LA, Harvey M, Slagle BL, et al.** "Mice deficient for p53 are developmentally normal but susceptible to spontaneous tumours". *Nature*. 1992;356:215.
2. **Kuerbitz SJ, Beverly SP, Walsh WV, Kastan MB.** "Wild-type p53 is a cell cycle checkpoint determinant following irradiation". *Proc Natl Acad Sci USA*. 1992;89:7491.
3. **Williamson IG, Ramsden RT.** "Angiosarcoma of maxillary antrum-association with vinyl chloride exposure". *J Laryngol Otol*. 1988;102:464.
4. **Frassica, F J.; Thompson, R C.:** "Evaluation, Diagnosis, and Classification of Benign Soft-Tissue Tumors". *The journal of bone and joint surgery*. Volume 78-A(1) January 1996 pp 126-140
5. **Peabody, T D.; Gibbs, C. P. Jr.; Simon, M A.,** "Evaluation and Staging of Musculoskeletal Neoplasms" *Current Concepts Review* Volume 80-A(8), August 1998 pp 1204-1218
6. **Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA.** "The hazards of the biopsy, revisited". *J Bone Joint Surg Am*. 1996; 78:656.
7. **American Joint Committee on Cancer:** Soft tissues. In *AJCC Cancer Staging Manual*, edited by I. D. Fleming, J. S. Cooper, D. E. Henson, R. V. P. Hutter, B. J. Kennedy, G. P. Murphy, B. O'Sullivan, L. H. Sobin, and J. W. Yarbro. Ed. 5, pp. 149-156. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997.
8. **Mazeron, J. J., and Suit, H. D.:** "Lymph nodes as sites of metastases from sarcomas of soft tissue". *Cancer*, 1987, 60: 1800.
9. **Spiro IJ, Rosemberg AE, Springfield D, Suit H, Phil D.:** "Combined surgery and radiation therapy for limb preservation in soft tissue sarcoma of the extremity: The Massachusetts General Hospital experience". *Cancer Invest*. 1995; 13:86.
10. **Herbert SH, Corn BW, Solin LJ, et al.:** "Limb preserving treatment of soft tissue sarcomas of the extremities" *Cancer* 1993;72:1230
11. **Stojadinovic A, Denis H, Leung Y., Hoos A, Jaques D.:** "Analysis of the Prognostic Significance of Microscopic Margins in 2,084 Localized Primary Adult Soft Tissue Sarcomas". *Annals of Surgery*: 235, 424.
12. **Flugstad DL, Wike CP, McNutt MA et al.:** "Importance of surgical resection in the successful management of soft tissue sarcomas" *Arch. Surg*. 1999; 134:856
13. **Brien E.W. Terek R.M., Geer R.J., Caldwell G., Brennan M.F. Healey J.H.** "Treatment of Soft – Tissue Sarcomas of the Hand". *The journal of bone and joint surgery*. 1995, 77:564.
14. **Gibbs C.P. Peabody, T.D., Mundt A.J., Montag A.G. Simon M. A.,** "Oncological Outcomes of Operative Treatment of Subcutaneous Soft – Tissue Sarcomas of the Extremities" *The Journal of Bone and Joint Surgery* 1997; 79:888.
15. **Ritter EF, Harrelson JM:** "Surgical management of soft – tissue sarcomas of extremities" In *Georgiadis Plastic, Maxillofacial and Reconstructive Surgery*. 3rd Ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1996, Pp 166-177.
16. **Poveda, A. Querejeta A, Buesa JM** "Sarcomas de partes blandas". En *Oncología Médica*. Editor J.R. Germá Lluch. Nova Sidonia Oncológica, Grupo Aula Médica, Madrid 1999, Pp. 1041-1060.
17. U.K. Medical Research Council. Review: Adjuvant chemotherapy improves recurrence-free intervals and recurrence-free survival in soft – tissue sarcomas. *Cochrane Review*, latest version 24 Sep 1998. In: *The Cochrane Library*. Oxford: Update Software.
18. **Coindre J.M., Terrier P, Bui NB:** "Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma: a study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group" *J. Clin. Oncol* 1996; 14:869
19. **Gaynor JJ, Tan CC., Casper ES.:** "Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity: a study of 423 adults". *J. Clin. Oncol* 1992; 10:1317