

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS Y ÓSEOS

Autores

Dra. Mayté Lima Pérez

Dr. Jorge L. Soriano García

Colaboradores

Dr. Joaquín González González, Dra. Rebeca Barbán Suárez, Dr. Noyde Batista Albuerne, Dra. Elia Nenínger Vinajeras, Lic. Laura A. de León Serra, Lic. Elizabeth Ugando Garcí, Ramón E. Ramírez Román, Lic. Marta González Dueñas, Lic. Magdalena Lorenzo Rodríguez, Lic. Luís A. Fuente Crespo, Téc. Ana Artilles Morales.

Participan

Oncología, Cirugía General, Ortopedia, Anatomía Patológica, Imagenología, Psicología

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas y óseos constituyen un grupo heterogéneo de tumores malignos que comparten un origen común en el tejido mesenquimal. Son tumores relativamente raros y que proporcionan una extraordinaria oportunidad para establecer un enfoque terapéutico multimodal organizado. Representan solo alrededor de 1 % de todos los tumores malignos del adulto. Tanto la incidencia como la mortalidad por sarcomas han permanecido inalterables en los últimos años. Su distribución es equivalente en ambos sexos y no muestran predilección por ningún grupo específico de edad. La presentación inicial más frecuente es en las extremidades (52 %), con 35 % en las extremidades inferiores y 15 % en las superiores. Los tumores abdominales y retroperitoneales representan alrededor de 14 %, los viscerales 13 % y los del tronco 9 %; el resto puede ser de localización torácica (5 %) y del aparato genitourinario (2 %). Los tipos histológicos son variables. Los más frecuentes son el liposarcoma, el leiomioma, histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma y sarcoma sinovial.

OBJETIVOS

Principal

- Incrementar las tasas de supervivencia y control de los sarcomas de partes blandas y óseos en nuestra institución.

Secundarios

- Proporcionar la terapéutica disponible basada en evidencias científicas que sea la más conveniente para el paciente y los proveedores de salud.
- Lograr reducir las complicaciones de los tratamientos oncoespecíficos a través de medidas de intervención.

- Promover la ejecución de trabajos de investigación que profundicen en la caracterización de esta enfermedad, así como en la evaluación de nuevos fármacos que incrementen las tasas de supervivencia global y libre de enfermedad.

DESARROLLO

Universo

Pacientes con sarcomas de partes blandas y óseos que se diagnostiquen y sean tratados en nuestro centro.

Procedencia de los pacientes

Pacientes con sarcomas que acuden a la consulta externa del HHA y luego son remitidas a las consultas de cirugía, ortopedia u oncología para la atención de este tipo de enfermedad.

Criterios de admisibilidad

Todo paciente con diagnóstico de sarcomas ya sean de partes blandas, óseos o retroperitoneales que se atiendan en el HHA.

Criterios diagnósticos

- **Anamnesis**
 - ⊕ **Universo:** no existe etiología definida pero existen grupos de personas con factores predisponentes para desarrollar sarcomas tanto de partes blandas como óseos:
 - **Alteraciones genéticas:** se relaciona la aparición de diferentes tipos de sarcomas con las siguientes alteraciones genéticas:
 - ✧ Neurofibromatosis
 - ✧ Retinoblastoma
 - ✧ Síndrome de Li-Fraumeni
 - ✧ Síndrome de Gardner
 - ✧ Síndrome de Werners
 - ✧ Síndrome de Gorlin
 - ✧ Tríada de Carney
 - ✧ Esclerosis tuberosa
 - **Exposición a radiaciones:** en campos de radioterapia anteriores se desarrollan un grupo de sarcomas conocidos como sarcomas inducidos por radiaciones; se pueden desarrollar décadas después de recibir radioterapia.
 - **Exposición a agentes químicos:** exposiciones a agentes alquilantes o antraciclinas.

➤ **Linfedema crónico:** en pacientes mastectomizadas, etc.

➤ **Traumas repetidos**

⊞ **Sintomatología**

➤ Los síntomas de los sarcomas dependen del sitio anatómico y de la extensión que abarquen 50 % aparece en extremidades, en el tronco (11 %), retroperitoneo (15 %), viscerales (15 %), y en la región de cabeza y cuello (10 %).

➤ Los síntomas más frecuentes: dolor, aumento de volumen en el sitio, impotencia funcional, fractura patológica, cuadro febril prolongado, asociado a pérdida de peso.

• **Examen físico**

⊞ Examen físico completo.

⊞ Revisión de sitios de drenaje linfático.

⊞ Determinar sitio anatómico, circunferencia del miembro y tamaño tumoral en centímetros.

• **Exámenes complementarios**

⊞ Exámenes hematológicos y de función renal y hepática.

⊞ Rx de tórax, para detectar metástasis pulmonares y evaluación pre-operatoria.

⊞ Ecografía hepática: para detectar metástasis hepáticas.

⊞ TC tórax: indicado en los pacientes con tumores de PB u óseos > 5 cm.

⊞ Rx simple del sitio de la lesión en miembros

⊞ USD de partes blandas en el sitio de la lesión

⊞ TC del tumor primario (para lesiones localizadas en miembros, se prefiere la RMN).

⊞ Ecografía abdominal de abdomen en las localizaciones retro peritoneales.

⊞ TC de abdomen en las localizaciones retro peritoneales.

⊞ Angiografía o angio-resonancia: muy importante para definir la realización de cirugía conservadora en los tumores óseos.

⊞ Biopsia: adecuadamente planificada (biopsia por aguja: fina, trocar y/o incisional) después de poseer las imágenes. Se debe realizar solo en sentido longitudinal con incisión mínima y procurando la hemostasia. La biopsia establece grado y subtipo histológico. En las localizaciones retroperitoneales, no se considera de rutina, excepto cuando se considere la masa irresecable, o se sospeche clínicamente un linfoma o

tumor de células germinales, o se necesite un diagnóstico para realizar neo-adyuvancia, y/o ante la sospecha de tumor metastático.

- ✚ Actualmente en uso el diagnóstico molecular y citogenética en grupos específicos como:
 - Sarcoma sinovial, sarcoma de *Ewing*, sarcomas de células claras, liposarcomas y rabdomiosarcomas.

Estadamiento

- La relativa rareza de los sarcomas, la heterogeneidad anatómica de las lesiones y la presencia de más de 30 subtipos histológicos reconocidos de grado variable hace muy difícil establecer un sistema funcional que permita agruparlo en estadios. La reciente revisión del sistema de estadamiento por la American Joint Committee on Cancer (AJCC) y de la Internacional Union Against Cancer (UICC) es la clasificación internacional más usada en sarcomas, en la que son incluidos todos los subtipos, excepto el dermatofibrosarcoma protuberans. Son organizados en cuatro grados histológicos diferentes, desde los bien diferenciados a los indiferenciados.

Clasificación clínica

Clasificación TNM para los sarcomas de partes blandas

- **Categoría T – Tumor primario**

TX:	Tumor primario no puede ser evaluado
T0:	No hay evidencia de tumor primario
T1:	Tumor ≤ 5 cm en su dimensión mayor.
T1a:	Tumor superficial
T1b:	Tumor profundo
T2:	Tumor > 5 cm en su dimensión mayor.
T2a:	Tumor superficial
T2b:	Tumor profundo

Tumor superficial: tumores localizados exclusivamente en la fascia superficial sin invasión de ésta.

Tumor profundo: tumores que se localizan profundamente con toma de la fascia superficial o que pasan a través de ella, y todas las lesiones intra-peritoneales viscerales, lesiones intra torácicas; los tumores localizados en la región de cabeza y cuello son consideradas profundas.

- **Categoría N - Ganglios linfáticos regionales**

NX:	Ganglios linfáticos regionales no fueron evaluados
N0:	No existe metástasis ganglionar linfática regional

N1: Metástasis en ganglio(s) linfático(s) regional(es)

- **Categoría M - Metástasis a distancia**

Mx: No puede evaluarse presencia de metástasis a distancia

M0: No hay metástasis a distancia

M1: Metástasis a distancia

- **Categoría G- Grado histopatológico**

GX: El grado no puede evaluarse

G1: Bien diferenciado

G2: Diferenciado moderadamente

G3-4: Diferenciado pobremente o no diferenciado

Agrupamiento por estadios *

Estadio	Categoría T	Categoría N	Categoría M	Categoría G	Grado histológico
I	T1a,1b,2a,2b	N0	M0	G1-2; G1	Bajo
II	T1a,1b,2a	N0	M0	G3-4; G2-3	Alto
III	T2b	N0	M0	G3-4; G2-3	Alto
IV	Cualquier T	N1	M0	Cualquier G	Alto/Bajo
	Cualquier T	N0	M1	Cualquier G	Alto/Bajo

Factores pronósticos

- ⊕ Grado de diferenciación
- ⊕ Invasión vascular y linfática y ósea
- ⊕ Sitio anatómico
- ⊕ Marcadores moleculares

Clasificación TNM para sarcomas óseos

- **Categoría T – Tumor primario**

TX: Tumor primario no puede ser evaluado

T0: No hay evidencia de tumor primario

T1: Tumor de 8 cm o menos en su dimensión mayor.

T2: Tumor de más de 8 cm en su dimensión mayor.

T3: Tumores discontinuos en huesos primarios

- **Categoría N- Ganglios linfáticos regionales**

NX: Ganglios linfáticos regionales no fueron evaluados
 N0: No existe metástasis ganglionar linfática regional
 N1: Metástasis en ganglio(s) linfático(s) regional(es)

- **Categoría M- Metástasis a distancia**

Mx: No puede evaluarse presencia de metástasis a distancia
 M0: No hay metástasis a distancia
 M1: Metástasis a distancia
 M1a: Pulmonares
 M1b: Otros sitios metastásicos

- **Categoría G- Grado histopatológico**

GX: El grado no puede evaluarse
 G1: Bien diferenciado – Bajo Grado
 G2: Diferenciado moderadamente – Bajo Grado
 G3: Diferenciado pobremente – Alto Grado
 G4: Indiferenciados – Alto Grado

Agrupamiento por estadios *

Estadio	Categoría T	Categoría N	Categoría M	Categoría G	Grado histológico
IA	T1	N0	M0	G1-2	Bajo
IB	T2	N0	M0	G1-2	Bajo
IIA	T1	N0	M0	G3-4	Alto
IIB	T2	N0	M0	G3-4	Alto
III	T3	N0	M0	Cualquier G	Alto
IV	Cualquier T	N1	Cualquier M	Cualquier G	---
IVB	Cualquier T	N1	Cualquier M	Cualquier G	-----
	Cualquier T	Cualquier N	M1b	Cualquier G	-----

Nota: Los Sarcomas *de Ewing* son clasificados G4.

Factores pronósticos

⊕ Tamaño tumoral

- ⊞ Grado de diferenciación
- ⊞ Localización del tumor primario
- ⊞ Sitio metastático
- ⊞ Grado de respuesta tumoral a la quimioterapia

Tratamiento

Estrategia general para los sarcomas de partes blandas

<i>Etapa clínica</i>	<i>Tratamiento primario</i>	<i>Tratamiento complementario</i>	<i>Seguimiento</i>
Estadio I T1a- T1b,N0, M0 Bajo Grado	Cirugía	<ul style="list-style-type: none"> • Si margen < 1 cm valorar RTP 	<ul style="list-style-type: none"> • Cada 3-6 meses x 2-3 años; luego c/6 meses • Rx tórax cada 6 meses • Imágenes del lecho en T de alto riesgo
Estadio I T2a,N0,M0 Bajo Grado	Cirugía	<ul style="list-style-type: none"> • RTP 	<ul style="list-style-type: none"> • Cada 3-6 meses x 2-3 años; luego, c/6 meses • Rx tórax cada 6 meses • Imágenes del lecho en T de alto riesgo
Estadio I T2b,N0,M0 Bajo Grado	Cirugía	<ul style="list-style-type: none"> • RTP/QTP adyuvante 	<ul style="list-style-type: none"> • Cada 3-4 meses x 3 años cada 6 meses x 2 años • Imágenes del lecho • Rx tórax cada 3-6 meses
Estadio II-III	Cirugía	<ul style="list-style-type: none"> • RTP/QTP adyuvante ó • QTP pre-operatoria / RTP / Cirugía / RTP de refuerzo 	<ul style="list-style-type: none"> • Cada 3-4 meses x 3 años cada 6 meses x 2 años • Imágenes del lecho • Rx tórax cada 3-6 meses
Tumor irresecable	RTP ± QTP	<p><i>Si es resecable:</i> Cirugía (puede ser conservadora) + RTP</p> <p><i>Si no es resecable:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • <i>Opción 1:</i> RTP a dosis completas • <i>Opción 2:</i> Tratar como enfer.metastásica 	IDEM al anterior
Enfermedad metastásica			
Tumor metastásico	Metástasis únicas	Considerar metastasectomía + QTP pre o post operatoria ± RTP	<ul style="list-style-type: none"> • A criterio del médico de asistencia
	Enfermedad diseminada	Opción 1: QTP Opción 2: ensayos clín. Op 3: Tto paliativo±RT	<ul style="list-style-type: none"> • A criterio del médico de asistencia

Nota: QTP: Quimioterapia; RTP: Radioterapia.

Tabla 2: Tratamiento con quimioterapia

<i>Intención Tratamiento</i>	<i>Localización/Resección</i>	<i>Tratamiento</i>
QTP Pre-operatoria	En algunos estadios II-III con tumores reseca- bles, con volumen tumoral considerable	<ul style="list-style-type: none"> • QTP pre-operatoria con 3 ciclos de doxorubicina + ifosfamida • Cirugía (dejar clips metálicos en el lecho quirúrgico y los bordes de sección). • QTP post-operatoria x 2 ciclos: igual esquema • RTP adyuvante al finalizar QTP
QTP Adyuvante	Sarcomas de alto grado de extremidades	5 ciclos con esquemas: <ul style="list-style-type: none"> • Doxorubicina sola • Doxorubicina + Ifosfamida ± G-CSF
	Otra localización	Actualmente en Ensayo Clínico: <ul style="list-style-type: none"> • Doxorubicina sola • Doxorubicina + Ifosfamida ± G-CSF
QTP Tumores Metastásicos	Localización resecable, ECOG ≤ 1, < 65 años	<ul style="list-style-type: none"> • Doxorubicina + Ifosfamida ± G-CSF
	Localización no reseca- ble, ECOG ≤ 1, pacientes < 65 años	<ul style="list-style-type: none"> • Doxorubicina sola • Doxorubicina + Ifosfamida ± G-CSF
	ECOG > 1, pacientes > 65 años	<ul style="list-style-type: none"> • Opción 1: MTS • Opción 2: Ensayo Clínico • Opción 3: QTP con Doxorubicina sola o Ifosfamida sola o Doxorubicina + Ifosfamida + G-CSF

Nota: QTP: Quimioterapia; RTP: Radioterapia; MTS: Mejor tratamiento de soporte; G-CSF: Factor Estimulante de Colonias Granulocíticas.

Tabla 3: Tratamiento con radioterapia

<i>Intención tratamiento</i>	<i>Modalidad</i>	<i>Tratamiento complementario</i>
RTP Pre operatoria	Teleterapia	<ul style="list-style-type: none"> • RTP externa 45-50Gy. Luego, • Cirugía (clips). Refuerzo (seleccionar): <ul style="list-style-type: none"> - Braquiterapia (12-20Gy) - RTP Externa: -Margen (Negativo): 10-14 Gy -Margen (Microscóp. +): 16-20 Gy -Margen (Macroscóp. +): 20-26 Gy
RTP Post operatoria	Braquiterapia	<ul style="list-style-type: none"> • Margen (+): 20 Gy. Refuerzo: 50 Gy RTP exter • Margen (Negativo): 45 Gy
	No braquiterapia	<ul style="list-style-type: none"> • Margen (+): 50 Gy. Refuerzo con RTP externa <ul style="list-style-type: none"> - Margen (Microscóp. +): 16-20 Gy - Margen (Macroscóp. +): 20-26 Gy -Margen (Negativo): 50 G -Refuerzo con RTP externa 10-16Gy

Conducta terapéutica para los sarcomas de localización intra abdominal

Evaluación Terapéutica	Tratamiento	Conducta final
Resecable	Cirugía	<ul style="list-style-type: none"> • Resección total: <ul style="list-style-type: none"> - Si bajo grado: Observación - Si alto grado: RTP post-cirugía • Resección incompleta: QTP ± RTP
Resecable y Metástasis únicas	Resección del tumor primario	Considerar metastasectomía <ul style="list-style-type: none"> • QTP + RTP pre y post-operatoria • Ablación con radiofrecuencia • Quimioembolización
No resecable y diseminación	No tratamiento quirúrgico	<ul style="list-style-type: none"> • Opción 1: Observación si asintom • Opción 2: QTP • Opción 3: RTP • Opción 4: Cirugía paliativa • Opción 5: Cuidados de soporte • Opción 6: Procederes de ablación

- ⊕ **Ante enfermedad recurrente:** evaluar posibilidades de cirugía, si no es resecable, pasará a Ensayos Clínicos o Cuidados de Soporte.
- ⊕ **Ante enfermedad diseminada:** la conducta variará; puede ser solo observación, QTP con intención paliativa, cuidados de soporte.
- ⊕ **Seguimiento:** examen físico, Rx de tórax, TAC de abdomen y pelvis cada 3-6 meses por 2 a 3 años y después anualmente.

Conducta terapéutica para los tumores desmoides

- Debe incluir evaluación del síndrome de Gardner
- Rx de tórax
- Imágenes apropiadas del tumor primario (RMN)

Evaluación Terapéutica	Tratamiento	Conducta final
Si resecable	Cirugía ó RTP	<ul style="list-style-type: none"> • Si resección total: <ul style="list-style-type: none"> -Opción 1- Márgenes (-): observación -Opción 2- Márgenes (+): reexéresis o RTP/observación
No resecable	No cirugía	<ul style="list-style-type: none"> -Opción 1: RTP- 50-60Gy -Opción 2: QTP -Opción 3: Cirugía Radical
No resecable y diseminación	No tratamiento quirúrgico	<ul style="list-style-type: none"> -Opción 1: Observación si asintomático -Opción 2: QTP -Opción 3: RTP -Opción 4: Cirugía paliativa -Opción 5: Cuidados de soporte -Opción 6: Procederes de ablación

- ⊕ **Seguimiento:** examen físico, Rx de tórax, TAC de abdomen y pelvis cada 3-6 meses por 2 a 3 años y después, anualmente.

Estrategia terapéutica en el tratamiento de sarcomas retro peritoneales

- Hemograma, hemoquímica y Rx de tórax. En pacientes que recibirán QTP, TC de tórax, USD de abdomen.
- Los estudios deben incluir TC de abdomen y pelvis contrastados o RMN
- La biopsia será necesaria si se decide iniciar QTP (generalmente guiada por TC).
- Estudios endoscópicos (a criterios del médico de asistencia)

Evaluación Terapéutica	Tratamiento	Conducta final
Tumor resecable	-Opción 1: cirugía -Opción 2: considerar RTP o QTP preoperator.	Si resección total: -Tumor bajo grado: observación -Tumor alto grado: RTP ± QTP
Marginalmente resecable	-Nunca se realizará cirugía de entrada	• Sarcoma según biopsia: si resecable después de QTP/RTP realizar cirugía; si resección total: observación Liposarcoma BD según biopsia: RTP
No resecable	-QTP ± RTP ± observación (si asintomático)	• Si disminución del volumen tumoral: cirugía • Si no disminución del volumen tumoral: -Opción 1: observación (si asintomático). -Opción 2: QTP -Opción 3: Ensayo Clínico -Opción 4: RTP o Cirugía paliativa.

- ⊕ **Seguimiento:** examen físico, Rx de tórax, USD abdomen, TC de abdomen y pelvis cada 3-6 meses por 2 a 3 años y después anualmente.

Tabla 4: Estrategia general de tratamiento de los sarcomas óseos

- **Sarcoma de Ewing**

Conducta inicial	Tratamiento adyuvante	Neo- Opciones ante Respuesta
Tratamiento tumor local	QTP: IVA-IE *, ** ;12-24 semanas	<ul style="list-style-type: none"> • Cirugía: si posible conservador - Márgenes (-): QTP - Márgenes(+): QTP+RTP/RTP+QTP • Amputación: Más QTP • QTP/RTP • Progresión: 2ª línea, QTP/RTP

Si recaída local	• < 2 años: QTP ± RTP y/o EC con QTP intensificada + TAMO en RC	• Resección si es posible
	• > 2 años: QTP y/o QTP intensificada+TAMO en RC	• Re-exéresis
Si recaída sistémica	• Opción 1: QTP • Opción 2: Ensayo Clínico • Opción 3: QTP intensif en RC	• Considerar metastasectomía

Nota: QTP: Quimioterapia. * Incluye esquemas de primera línea. ** Grupos de mal pronóstico: (localización axial; M1; volumen >100ml; >8cm) Valorar QTP de intensificación.

- **Condrosarcoma**

Clasificación tumoral	Tratamiento
Bajo grado	<ul style="list-style-type: none"> • Asintomático: excisión u observación • Sintomático: excisión intralesional o excisión amplia
Alto grado	<ul style="list-style-type: none"> • Excisión amplia con márgenes amplios • Si grado II-III: QTP
Indiferenciado	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento igual al osteosarcoma
Mesenquimal	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento igual al sarcoma de Ewing • Si recaída local: exéresis y RTP o amputación • Si recaída sistémica: excisión o EC

⊞ **Seguimiento:**

- **Bajo grado:** exploración, Rx lesión, y Rx tórax. Cada 6 meses 1º y 2º año. Luego, anual, hasta los 10 años.
- **Alto grado:** exploración, Rx lesión, y Rx tórax. Cada 3 meses 1º y 2º año. Cada 4 meses, 3er año. Cada 6 meses 4º y 5º año. Luego, anual, hasta los 10 años.

- **Osteosarcoma**

Variedad tumoral	Tratamiento
Periosteal	<ul style="list-style-type: none"> • Excisión en bloque con márgenes amplios
Parosteal de bajo grado	<ul style="list-style-type: none"> • Excisión en bloque con márgenes amplios
Osteosarcoma clásico	<ul style="list-style-type: none"> • QTP neo-adyuvante • Cirugía: exéresis en bloque, márgenes amplios y conservación del miembro si es posible. • Buena respuesta: ≥ 90 % necrosis: QTP (*) 2-12 ciclos + fisioterapia. • Mala respuesta: < 90 % necrosis: QTP (**) 2-12 ciclos + fisioterapia
Osteosarcoma secundarios	<ul style="list-style-type: none"> • QTP + excisión en bloque con amplios márgenes y QTP (*) posterior. • Si no es posible: amputación.

(*) QTP: debe incluir como mínimo 2 de estos fármacos: doxorubicina, cisplatino, ifosfamida, methotrexate, factor de crecimiento. De 4 -5 ciclos.

(**) QTP: incluir fármacos diferentes: methotrexate a altas dosis, ifosfamida a altas dosis, bleomicina, ciclofosfamida, actinomicina D.

⊕ **Cirugía:** selección de acuerdo a parámetros clínicos y de imágenes (RMN, TAC, arteriografía según criterio de experto, gammagrafía selectiva). Otros estudios.

➤ **Cirugía conservadora** (*Limb salvage*)

✧ En todos los pacientes estadiados como IA.

✧ En todos los pacientes estadiados como IB con buena respuesta clínica e imagenológica que permita dicha cirugía y en los que se comprueba mínima o ninguna infiltración a partes blandas; no-compromiso del paquete neurovascular ni de la articulación. La fractura patológica la contraindica.

➤ **Cirugía ablativa:** con métodos convencionales o con láser, con márgenes oncológicos de seguridad (7-10 cm por encima del extremo superior del proceso tumoral determinado radiológicamente). Es de elección en todos los pacientes con mala respuesta clínica e imagenológica a la QTP neo- adyuvante.

⊕ **QTP adyuvante.** (post-operatoria).

✧ **Si necrosis >90 %:** continuará igual QTP a la neo-adyuvante hasta completar de 6 a 8 ciclos.

✧ **Si necrosis <90 %:** se empleará otro esquema de QTP diferente al utilizado en neo-adyuvancia.

Estadio IV

⊕ **Cirugía**

➤ Cirugía ablativa en todos los casos.

➤ En los casos con tumores localmente muy extensos o ulcerados, se practicará una cirugía ablativa con fines sanitarios.

➤ Metastasectomía pulmonar en las metástasis únicas o múltiples: exéresis de nódulos metastásicos únicos o localizados, previo estudio imagenológico exhaustivo del tórax con Rx de tórax simple en AP y lateral, y TAC de pulmón.

➤ Los pacientes con tumores clasificados como un T₁ o T₂ y en los cuales se comprueben metástasis pulmonares susceptibles de tratamiento quirúrgico, luego de la cirugía ablativa del miembro afecto y de la metastasectomía pulmonar, pueden ser sometidos a QTP con criterio de QTP de rescate.

Tratamiento de la recaída

- ⊕ Recaída precoz (< 2 años) + metástasis pulmonares: QTP+cirugía+ QTP
- ⊕ Recaída precoz (< 2 años) + metástasis en otra localización: QTP paliativa/ensayo clínico.
- ⊕ Recaída tardía (>2 años) y metástasis pulmonares: QTP + Cirugía + QTP
- ⊕ Si recaída tardía (>2 años) y metástasis pulmonar única: Cirugía + QTP
- ⊕ Recaída tardía (>2 años) + metástasis pulmonares múltiples: QTP + cirugía de rescate (si es posible) + QTP
- ⊕ Recaída tardía (>2 años) y metástasis en otras localizaciones: QTP paliativa/ensayo clínico.

Seguimiento

- ⊕ 1º y 2º año: exploración, Rx de tórax c/2-3 meses, RMN c/ 6 meses y GG ósea anual.
- ⊕ Del 3º al 5º año: exploración, Rx de tórax c/6 meses, RMN c/ 6 meses y GG ósea anual.
- ⊕ A partir de 5º Año: exploración y Rx de tórax anual.

Esquemas de quimioterapia recomendados

Esquema quimioterapia	Dosis	Administración	Modo Administrar
IVA (ciclos c/3 sem x 6 -8)			
Ifosfamida*	3 g/m ² /día	EV	D 1, 2
Actinomicina D	1.5 mg/m ² /día	EV	D 1
Vincristina	1.5 mg/m ² /día	EV	D 1, 8, 15
Doxo/Ifosfamida (ciclos c/3 sem)			
Doxorrubicina	25 mg/m ² /día	EV (Infus. cont.)	D 1-3
Ifosfamida*	2 g/m ² /día	EV (2 h Infus.)	D 1-5
Ifosfamida/Doxo (ciclos c/3 sem)			
Doxorrubicina (***)	75 mg/m ² /día	EV (bolo)	D 1
Ifosfamida*	5 g/m ² /día	EV 24 h Infus. cont	D 1
(***) con soporte de G-CSF a la dosis de 75 mg/m ² /día			
Doxorrubicina:ciclo c/3 sem	75 mg/m ² /día	EV (bolo)	D 1
Ifosfamida*	5 g/m ² /d (máx8g)	EV (Infus. 24 h)	D 1
MAID (ciclos c/3 sem)			
Doxorrubicina	15 mg/m ² /día	EV (Infus. cont.)	D 1-4
DTIC	250 mg/m ² /día	EV (Infus. cont.)	D 1-4
Ifosfamida*	2-2,5 g/m ² /día	EV (Infus. cont.)	D 1-3
CDDP/DOXO (neo-adyuvante) (ciclos c/3 sem x 3-4)			

CDDP	100 mg/m ² /día	EV (Infus. 1 h)	D 1
Doxorrubicina	60 mg/m ² /día	EV (Infus. 1 h)	D 1
Adyuvante (Si < 90 % necrosis)			
Doxorrubicina	25 mg/m ² /día	EV (Infus. cont.)	D 1-3 S: 8, 15, 22, 27, 32
CDDP	120 mg/m ² /día	EV (1 h Infus.)	D 1
HD-MTX (rescate a 24 h con Ac folínico)	12 g/m ² /día	EV	S: 11, 14, 18, 21
Bleomicina (**)	15 mg/m ² /día	EV	D 1, 2
Ciclofosfamida (**)	600 mg/m ² /día	EV	D 1, 2
Actinomicina (**)	0.6 mg/m ² /día	EV	D 1, 2
Ifosfamida/CDDP (ciclo c/3 sem)			
Ifosfamida*	3 g/m ² /día	EV (1 h Infus.)	D 1, 2
CDDP	120 mg/m ² /día	EV (72 h Infus.)	D 3-5
Carboplatino/Etopósido (ciclo c/3 sem x 5)			
Carboplatino	150 mg/m ² /día	EV (1 h Infus.)	D 1 - 4
Etopósido	150 mg/m ² /día	EV (1 h Infus.)	D 1 - 4
Ifosfamida/Etopósido (ciclo c/3 sem x 2)			
Ifosfamida*	3g/m ² /día	EV (3 h Infus.)	D 1 - 4
Etopósido	75 mg/m ² /día	EV (1 h Infus.)	D 1 - 4

(*) Más MESNA como uroprotector

(**) **BCD**: Semanas 12, 19, 25, 30. No utilizar en pacientes c/disminución función pulmón

EVALUACIÓN Y CONTROL

Indicadores de estructura y procesos	Excelente%	Bueno%	Deficiente%
% pacientes con criterios de Sarcomas tratados antes de 21 días desde la 1ª consulta en el centro.	>90	80-90	<80
% pacientes con Sarcomas operados que se le realiza intervención quirúrgica acorde a las guías de práctica clínica	>85	75-85	<75
% pacientes con Sarcomas operadas que comienzan QTP antes de los 21 días luego de la intervención quirúrgica	>85	75-85	<75
% pacientes con Sarcomas con criterios de QTP con esquemas acorde a las Guías Prácticas	>90	80-90	<80
% pacientes con Sarcomas con criterios de RTP con esquemas acorde a las Guías Prácticas	>90	80-90	<80
% pacientes perdidos de seguimiento	<5	5-10	>10

Indicadores de resultados	Excelente	Bueno	Deficiente
Porcentaje de supervivencia global a 5 años			
Sarcomas óseos de bajo grado	>90	75-90	<75
Sarcomas óseos de alto grado	>50	40-50	<40
Sarcomas PB de extremidades Et. I	>80	70-80	<70
Sarcomas PB de extremidades Et. II	>70	60-70	<60
Sarcomas PB de extremidades Et. III	>45	30-45	<30
Sarcomas de PB retroperitoneales	>60	45-60	<45
Sarcomas de PB intra-abdominales	>45	30-45	<30
% complicaciones a la cirugía	<10	10-15	>15
% complicaciones a RDT Grado III-IV	<15	15-25	>25
% complicaciones a QT Grado III-IV	>10	10-15	>15

Información a pacientes y familiares

- Información general sobre el diagnóstico y tratamiento de su enfermedad, así como de los efectos secundarios y secuelas de los tratamientos empleados, así como en la rehabilitación.
- A las pacientes se le deberán realizar diversos procedimientos terapéuticos del tipo farmacológico o no farmacológico, los cuales serán explicados inicialmente o cuando haya que realizar algún cambio en la terapéutica.
- Se le deberá realizar un consentimiento informado por escrito al inicio del tratamiento, sea quirúrgico o quimioterápico (según lo requiera el caso). (Ver Anexo).
- Se confeccionará un folleto o plegable con información para pacientes y familiares sobre medidas de prevención y detección de las complicaciones.

Bibliografía

1. Alektiar KM, Leung D, Zelefsky MJ, et al: Adjuvant brachytherapy for primary high- grade soft tissue sarcoma of the extremity. Ann Surg Oncol 2002; 9:48-6
2. Brennan Mf, Alektiar K, Maki R: Soft-tissue sarcoma. En: De Vita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA (Eds): Cancer: Principles and Practice of Oncology, 6th. Ed., 2001: 1841-90.
3. Coindre Jm, Terrier P, Guillou L, et al: Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft-tissue sarcomas: A study of 1, 240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. Cancer 2001; 91: 1914 -26.
4. Edmonson Jh, Petersen IA, Shives TC, et al: Chemotherapy, irradiation, and surgery for function-preserving therapy of primary soft-tissue sarcomas: Initial

treatment with ifosfamide, mitomycin, doxorubicin, and cisplatin plus granulocyte-macrophage colony-stimulating factor. *Cancer* 2002; 94:786-92.

5. Ahmad Sa, Patel SR, Ballao MT, et al: Extraosseous osteosarcoma: Res-ponse to treatment and long-term outcome. *J Clin Oncol* 2002; 20: 521-7.
6. Goorin AM, Schwartzentruber DJ, Devidas M, et al: Presurgical chemotherapy compared with immediate surgery and adjuvant chemotherapy for nonmetastatic osteosarcoma: Pediatric Oncology Group Study POG-8651. *J Clin Oncol* 2003; 21: 1574-80.
7. Ladanyi M: EWS-FLI1 and Ewing s sarcoma: Recent molecular data and new insights. *Cancer Biol Ther* 2002; 1:330-6.
8. Lee FY, Mankin HJ, Fondren G, et al: Chondrosarcoma of bone: An assessment of outcome. *J Bone Joint Surg Am* 2000; 82: 1203-4.