



Clínicas Quirúrgicas Facultad de Medicina
Universidad de la República. Uruguay 2019

SARCOMA DE PARTE BLANDAS

Dr. Fernando González Calcagno

Dra. Emilia Cerchiari

INTRODUCCION

Los sarcomas de partes blandas son un grupo de neoplasias poco frecuente y heterogéneo, que constituyen menos del 1% de todos los tumores malignos del adulto y representan el 2% de la mortalidad global por cáncer. Se originan a partir células del mesodermo de cualquier tejido comprendido entre el periostio y la piel: tejido adiposo, músculo estriado, músculo liso, vasos, linfáticos, nervios, fascias, sinoviales, tendones, de donde su gran diversidad histológica. Asientan en el 40-50% en las extremidades (predominando en miembros inferiores), 15-20% en el tronco (retroperitoneo y paredes), 10% en cabeza y cuello. Aparecen en todas las edades si bien predominan en la sexta década, con una distribución similar por sexo. Los sarcomas viscerales son más raros aún.

La supervivencia a 5 años para los sarcomas de partes blandas no viscerales reportada en Europa es del 60%.

Dentro de los problemas clínicos que plantean estos tumores de baja frecuencia se destacan:

- . Comportamiento biológico de difícil predicción con variable agresividad, no existiendo relación tamaño y grado de malignidad, con una gran tendencia a la recidiva local.

- . Variable presentación clínica y frecuentemente anodina lo que puede retrasar la consulta por parte del paciente, y

eventualmente el retraso diagnóstico médico y la consiguiente dilación en derivar oportunamente al paciente.

MANIFESTACIONES CLINICAS

Debido a su variable localización y naturaleza los sarcomas de partes blandas ofrecen diversas formas de presentación clínica, por lo que es fundamental considerar precozmente la posibilidad de un SPB de acuerdo a las siguientes manifestaciones.

Tumor. Es el motivo de consulta más frecuente y su semiología es de fundamental importancia. En general se trata de una masa o tumoración indolora, que el paciente pudo haber notado crecimiento en el transcurso de algunos meses, restándole importancia.

Suelen tener una topografía profunda subaponeurótica, en relación con un grupo o logia muscular. Si bien la localización subfascial no es un factor de mal pronóstico, suele relacionarse con un mayor crecimiento subclínico del tumor, haciéndose evidentes cuando adquieren cierto volumen. El tamaño tiene incidencia en el pronóstico, agravándose cuando superan los 5 cm y nuevamente cuando superan los 10 cm. En forma análoga, la localización proximal en los miembros es otro factor de mal pronóstico, ya que el mayor diámetro de estas regiones permite un mayor crecimiento tumoral antes de tener expresión clínica y nuevamente las mayores dimensiones del tumor afectaran en forma adversa el pronóstico.

Los sarcomas retroperitoneales debido a su localización profunda, suelen tener al momento del diagnóstico un tamaño promedio de 15 cm; muchos son asintomáticos y se descubren incidentalmente.

Dolor. Suele ser un síntoma de enfermedad localmente avanzada ya que puede obedecer a

compresión o invasión nerviosa o a complicación de la masa tumoral.

Puede acontecer en relación a una tumoración advertida previamente por el paciente hasta el momento indolora, o ser la manifestación clínica inicial bajo forma de un dolor insidioso, de localización mal definida, profundo, y sobre todo topografiado en región glútea o raíz de muslo.

Cuando el dolor asienta sobre el tumor, exista o no noción de traumatismo previo, el primer diagnóstico que se tiende a realizar es el de hematoma muscular. Pero cuando una tumoración permanece por más de seis a ocho semanas debe descartarse un SPB. El dolor a nivel del tumor es un indicador de rápido crecimiento tumoral; cuando la presión intratumoral supera los 75 mm Hg provoca un síndrome compartimental intratumoral y necrosis tumoral, hallazgos que se correlacionan con un alto grado histológico por lo que se considera un factor de mal pronóstico clínico.

El dolor de tipo radicular o hipoestesias puede deberse a la afectación de raíces o troncos nerviosos siendo la sintomatología más frecuentemente observada en sarcoma

retroperitoneales.

Ulceración. La infiltración cutánea es excepcional en los SPB, pero cuando mediaron maniobras quirúrgicas previas, sean drenajes realizados por error diagnóstico, biopsias incisionales, o topografía del tumor expuesta a trauma repetido, puede aparecer ulceración.

Procesos pseudoinflamatorios. Los sarcomas hipervascularizados pueden presentarse con eritema local y circulación colateral lo que puede inducir a error diagnóstico con procesos infecciosos supurados (abscesos glúteos, adenoflemones) cuyo manejo en servicios de urgencia suele requerir hacer un drenaje quirúrgico. Cuando se drena un proceso "inflamatorio" por error diagnóstico y se advierte que se trata de un probable SPB, debe tomarse una biopsia representativa, realizarse una correcta hemostasis, cerrar la piel, y ponerse en contacto con el patólogo para solicitarle el diagnóstico histológico lo más rápido posible. En ese lapso debe continuarse estudiando el paciente con exámenes de valoración general y estudios de imagen necesarios para estadificar el tumor de manera

poder iniciar el tratamiento en el menor tiempo posible.

Edema. Los SBP pueden ocasionar edema por compresión linfo-venosa y confundirse con una trombosis venosa profunda. La infiltración de los ejes vasculares principales es poco frecuente y sólo la



Asimetría y deformación del muslo derecho en un pacientes portador de un sarcoma de partes blandas.

hemos observado en sarcoma retroperitoneales. En los miembros el tumor suele desplazar y laminar al paquete vasculo-nervioso. Los SPB retroperitoneales pueden provocar edema bilateral de miembros inferiores por compresión cava.

Tiempo de evolución. Un lento crecimiento no debe hacernos desestimar la posibilidad que una tumoración de las partes blandas corresponda a un sarcoma. Por otra parte, la injuria traumática o quirúrgica pueden desencadenar una aceleración del ritmo de crecimiento de un SPB, ya que rompen la barrera natural de protección y favorecerían la diseminación por vía hemática tan común en estos tumores.

Anatomía patológica

Los sarcomas de partes blandas se originan a partir del tejido mesodérmico (aunque el Schwannoma maligno de origen ectodérmico también se incluye en esta clasificación). Actualmente se los clasifica por su origen histológico y su tipificación se realiza mediante marcadores de inmunohistoquímica, hallazgos de biología molecular y citogenéticos conocidos. No obstante, su clasificación continúa ofreciendo dificultades ya que existe una gran variedad y ciertos tipos no encajan en ningún sistema de clasificación estándar, a lo que también contribuye su escasa frecuencia. El índice de reproducibilidad entre los diferentes patólogos sobre el tipo histológico es del 45-60%; las variedades más frecuentes (75%) son clasificadas como: pleomórficos indiferenciados (previamente histiocitomas fibrosos malignos), liposarcomas, leiomiomas, mixofibrosarcoma, sarcoma sinovial, y tumor maligno de la vaina de los nervios periférico. Las dificultades en su clasificación dificultan a su vez la comparación de las opciones de

tratamiento y los resultados de ensayos clínicos entre diferentes centros para establecer tratamientos protocolizados.

A los efectos de establecer el potencial comportamiento biológico, los SPB se distinguen en 3 grados histológicos de acuerdo a la diferenciación celular, la presencia de necrosis tumoral y el recuento mitótico. El grado histológico de los SPB permite estimar la agresividad del tumor en términos de rapidez de crecimiento y probabilidad de propagación a distancia, contribuyendo a planificar su tratamiento. Aunque la mayoría de las clasificaciones permiten diferenciar 3 grados histológicos, del punto de vista clínico suelen considerarse 2 niveles de riesgo: el alto grado histológico, que es el principal factor predictor para el riesgo de diseminación a distancia, recidiva local y muerte por el tumor, y los tumores de bajo grado histológico, que tienen un crecimiento más lento y baja probabilidad de diseminación.

Diferenciación tumoral	Necrosis	Recuento mitótico (n/10 aumentos)
1. Bien	0: ausente	1. n <10
2. Moderada	1: <50%	2. 10-19
3. Pobre	2: >50%	3. n >19

Tabla 1: criterio de gradación histológica según la French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group (FFCCS). La suma de los escores determina el grado tumoral: Grado 1: 2-3. Grado 2: 4-5. Grado 3: 6-7-8.

Globalmente, son más frecuentes los tumores de alto grado. Hay histologías que típicamente son de bajo grado (1-2) como el liposarcoma mixoide o bien diferenciado, dermatofibrosarcoma protuberans, mientras otras suelen ser de alto grado (3-4) (liposarcoma pleomórfico, condrosarcoma mesenquimal extraesquelético, sarcoma alveolar, sarcoma sinovial, schwannoma epitelioides, histiocitoma

fibroso maligno, angiosarcoma o sarcoma epitelioides).

El subtipo más frecuente es el liposarcoma. El subtipo intraperitoneal predominante es el tumor del estroma gastrointestinal. A pesar de la resección quirúrgica óptima, aproximadamente el 70% recaerá.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico presuntivo de SPB requiere la confirmación histológica que debe establecer el diagnóstico de malignidad, clasificar el tumor, y establecer su grado, aspectos que condicionarán el pronóstico y el manejo terapéutico. Estos datos requieren de un estudio histológico por inclusión en parafina para lo que es necesario obtener una muestra de tejido, disponiendo de las siguientes técnicas:

Biopsia incisional: como su nombre lo indica, es la obtención de tejido mediante cirugía consistente en la realización de una incisión cutánea, abordaje del tumor y extirpación de un pequeño fragmento de tejido. Se considera como el método estándar para determinar el tipo histológico y el grado del tumor de capital importancia antes de realizar toda tentativa terapéutica, ya suele obtener suficiente material para estudiar la estructura del tejido.

La biopsia quirúrgica debe ser planificada atendiendo aspectos técnicos y oncológicos ya que todo gesto inadecuado realizado en un tumor maligno puede tener consecuencias nefastas. La incisión debe estar centrada por el tumor, debiendo ser emplazada en un sitio donde su cicatriz y trayecto quirúrgico hasta el tumor pueda ser incluido y resecado con la incisión cutánea de la cirugía definitiva, a efectos de eliminar una eventual siembra tumoral en el lecho quirúrgico. La muestra de tejido debe ser de suficiente calidad y cantidad evitando zonas de necrosis. Para verificar la

calidad del material extraído puede ser útil el estudio histológico extemporáneo, ya que el diagnóstico definitivo debe realizarse en forma diferida con todos los recursos técnicos disponibles. La *biopsia incisional*, tiene indicación en tumores grandes donde una resección radical implicaría pérdida más o menos importante de la función del miembro o defecto parietal importante.

Biopsia excisional, consiste en la extirpación completa de la lesión. Se indica en tumores superficiales o de fácil abordaje, pequeños (menos de 3 cm) en los que puede realizarse una resección en forma segura, sin afectar la función del miembro; en los casos en que el margen resulta satisfactorio (radical) puede constituir el tratamiento definitivo.

Biopsia por punción percutánea (core-needle biopsy), consiste en la extracción de un cilindro de 1mm de tejido tumoral mediante una aguja calibre 14 G (tru-cut), guiada bajo control de imagen (TAC o ecografía). El procedimiento tiene como ventajas el ser en general bien tolerado, permite acceder a lesiones profundas y en bastantes ocasiones permiten filiar el tumor, o al menos descartar mediante la inmunohistoquímica y/o citogenética tumores que no son sarcomas (ej. Linfoma). Como desventaja, al extraer menos volumen de tejido, la muestra suele ofrecer más dificultades para establecer un completo diagnóstico histológico, especialmente en tumores mixoides, adiposos y heterogéneos en los que la muestra de tejido puede ser no representativa o tomarse de un sector necrosado del tumor, por tiene mayor rendimiento cuando se hace con estudio AP extemporáneo. Puede generar inconvenientes como hematomas intratumorales; además la punción debe planificarse de manera que la trayectoria completa de la aguja pueda incorporarse en la resección quirúrgica definitiva.

Cuando el material es insuficiente, especialmente si se trata de un tumor susceptible de ser tratado mediante quimioterapia neoadyuvante, puede requerirse una biopsia quirúrgica. Por ello se considera una técnica alternativa a la biopsia incisional estándar, cuando el tumor es poco o difícilmente accesible.

La biopsia mediante aspiración con aguja fina no está indicada para el diagnóstico de SPB. Aunque no tenga efecto perjudicial sobre el tumor y sea un método bastante inocuo, no aporta jamás el tipo histológico ni la gradación histológica del tumor, pudiendo decir a veces que se trata de un tumor de estirpe conjuntiva sin establecer la malignidad.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

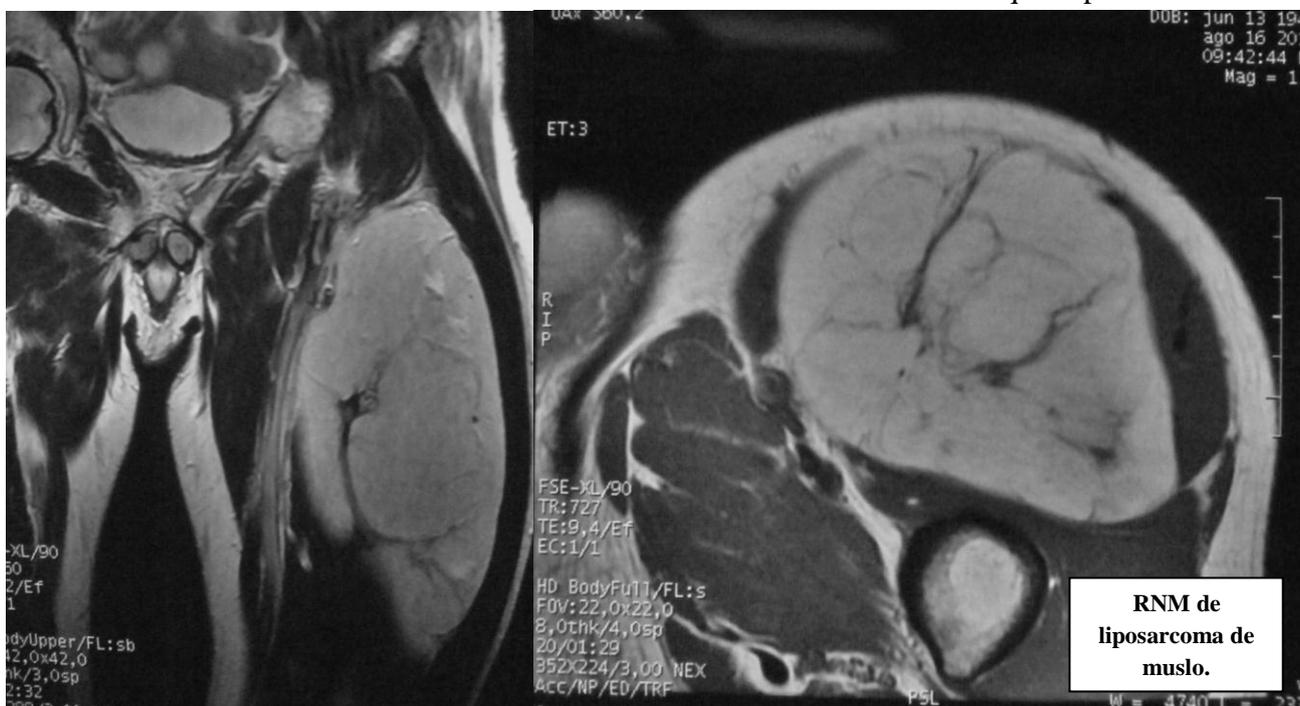
Describiremos los estudios realizados más frecuentemente para el diagnóstico y estadificación de este tipo de tumores.

Radiografía simple. Aporta escaso valor, pero es útil para descartar sobre todo a nivel de

miembros superiores un tumor de origen óseo.

Ecografía de partes blandas. La ecografía de partes blandas es habitualmente el estudio de imagen inicial tras la sospecha clínica, sabiendo que los sarcomas se presentan como tumoraciones sólidas o sólido-quísticas. Permite además identificar su topografía supra o subaponeurótica, y su tamaño, a la vez que es accesible, inocuo y de bajo costo.

Tomografía axial computarizada. Sus aportes para el estudio y estadificación de los SPB ha sido sólo superados por la resonancia magnética, pero aún es un estudio de mayor disponibilidad. Permite topografiar adecuadamente el tumor, sus dimensiones y relaciones, en particular con los ejes vasculares (estudio con contraste i/v), así como por la presencia de zonas de densidad variable nos hace presumir la existencia de necrosis tumoral o de quistificación y estadificar extensión a distancia, en particular descartar metástasis pulmonares dada la elevada frecuencia que presentan estos



RNM de liposarcoma de muslo.

pacientes. El gran aporte para la cirugía de la TC y de la RMN es permitir el conocimiento en el preoperatorio de la extensión tumoral, sus relaciones óseas, vasculonerviosas y otras determinantes de su resecabilidad.

Resonancia nuclear magnética. Es el mejor estudio para topografiar y estadificar a un sarcoma de partes blandas; aporta los mismos elementos que la TC pero con mayor resolución a nivel de logias musculares y relaciones vasculares (permitiendo obviar la arteriografía). Como ventajas con respecto a la TC, no irradia al paciente, no es necesario la utilización de contraste i/v para obtener buenos cortes, permite la realización de cortes en diferentes planos, sagital, axial y coronal. Como desventajas tiene un mayor costo y menor disponibilidad, mayor tiempo de estudio para obtener las imágenes, intolerancia en pacientes que padecen claustrofobia, e imposibilidad de realizarle el estudio a pacientes portadores de prótesis metálicas o marcapasos.

TRATAMIENTO

El manejo de los SPB debe realizarse en el seno de un equipo multidisciplinario y la mejor chance de curación está en las manos del equipo que lo trata por primera vez. Es fundamental la participación de distintos especialistas que incluyen en la fase del diagnóstico y clasificación del tumor al imagenólogo y patólogo; en la planificación terapéutica deben intervenir cirujano, médico oncólogo, radioterapeuta, y eventualmente traumatólogo, cirujano vascular, cirujano plástico, así como especialistas en rehabilitación.

El tratamiento de los SPB dependerá del tipo, la ubicación y la etapa del cáncer, así como de la condición general del paciente.

El tratamiento curativo por excelencia de los SPB es la resección completa mediante cirugía, por lo que es la indicación primaria siempre que sea posible. Pero es importante discutir todas las opciones de tratamiento y los posibles efectos secundarios, para ayudar al paciente a tomar la decisión que mejor se adapte a sus necesidades (incluyendo la eventualidad de dejar el tratamiento o no elegir ninguno)

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El objetivo de la cirugía es lograr el control de la enfermedad local, ya que si por las características biológicas del tumor (bajo grado histológico) se logra su resección antes que se haya producido la diseminación metastásica, es posible que la cirugía logre curar la enfermedad sin necesidad de tratamientos adicionales.

El procedimiento consiste en extirpar todo el tumor junto con al menos 1 a 2 cm del tejido normal que lo rodea a efectos que no queden células cancerosas. Esto entraña al menos 2 dificultades: que el cirujano puede no saber con exactitud la extensión microscópica del tumor que debe resear, y debe intentar conservar las estructuras anatómicas funcionalmente importantes (nervios, ejes vasculares, articulaciones, vísceras, etc.) sin dejar enfermedad residual. En este sentido, la táctica quirúrgica se ha venido modificando, pasando de resecciones mutilantes (amputaciones y desarticulaciones), a resecciones más económicas que protegen y tratan de preservar la funcionalidad del miembro o de la región anatómica en que asienta, sin detrimento de los resultados oncológicos.

A efectos de establecer el riesgo de recaída local y la necesidad de tratamiento adicional, el patólogo debe establecer en el estudio de los

especímenes de resección, la proximidad del tumor en relación al borde o margen de tejido normal. (estadificación de SPB de alto grado TNM de la American Joint Commitee on Cancer) De acuerdo a ello se establecen diferentes márgenes de resección quirúrgica.

Margen radical. Implica la extirpación de todo el contenido del compartimiento anatómico que contiene la lesión o la amputación por encima del nivel del compartimiento. Es decir, que la extirpación de un tumor alojado en un músculo, debe incluirlo junto al resto del grupo muscular de ese compartimiento, sus pedículos neurovasculares, y la envoltura fascial circundante. Estas resecciones radicales han caído en desuso al ver que se logran resultados similares con resecciones menos mutilantes. No obstante, se recomiendan en los casos que no es posible realizar RT postoperatoria, sabiendo que determina mayores trastornos funcionales.

Si los márgenes son positivos debe considerarse la re-resección, si esta no implica alteraciones funcionales mayores. Margen amplio. Consiste en la resección en bloque del tumor primitivo, su pseudocápsula, el tejido circundante reactivo y un margen de tejido normal por fuera del tumor considerando como límite mínimo aceptado 2 a 3 cm. La resección quirúrgica debe realizarse pasando por tejidos sanos “sin ver el tumor”, no debiendo dejar lesión evidente macro o microscópica.

Resección marginal. Consiste en la resección en bloque transcurriendo, entre la pseudocápsula y los tejidos reactivos circundantes del huésped. En esta situación el cirujano ve la cápsula del tumor, no debiendo dejar evidencia macroscópica del mismo, pero aumenta el riesgo de que persistan depósitos microscópicos de células neoplásicas.

Resección intralesional o intracapsular. El plano de disección durante la cirugía atraviesa la pseudocápsula o pasa a través del tumor. Sucede cuando existen efracciones de la cápsula o cuando la infiltración del tumor a los tejidos circundantes se considera irresecable (situación común en los SRP).

De la combinación de estos cuatro márgenes se definen diferentes tipos de resecciones quirúrgicas.

Se considera adecuadas las cirugías con margen de resección radical y amplio, en las que el margen circunferencial de tejido sano peritumoral es igual o supera los 2-3 cm. Las cirugías con margen inadecuado incluyen las resecciones intracapsulares o intralesionales y las marginales.

El uso de la Radioterapia ha permitido incluir como límite oncológico localmente aceptable a aquellas resecciones que resultan marginales en un sector determinado del tumor (ej. tumores vecinos a los grandes ejes neurovasculares o hueso), ya que en un elevado porcentaje de casos permitiría

Resecciones	Plano disección	% R. Local	Resultado
Legrado para reducir volumen	intralesional	Persistencia	Deja tumor macroscópico
Marginal	zona pericapsular reactiva	90 %	Deja tumor microscópico
Amplia	manguito de tejido normal 2 a 3 cm.	40 %	Puede dejar células malignas
Radical	fuera de los límites del compartimiento	10 a 15 %	Sin enfermedad residual

esterilizar los nidos de células tumorales residuales (microscópicos).

Cirugía en la enfermedad diseminada. Cuando existe enfermedad metastásica (pulmonar u otros órganos), potencialmente resecable, el tratamiento quirúrgico debe extirpar todo el cáncer si es posible (incluyendo el tumor primario y secundario). Si no es posible extirpar todas las localizaciones tumorales, es posible que no deba emprenderse ninguna resección quirúrgica.

Sarcoma recurrente. El cáncer se llama recurrente cuando vuelve después del tratamiento. La recurrencia puede ser local (en o cerca del mismo lugar donde comenzó) o distante (propagarse a otros órganos o tejidos, como los pulmones o el cerebro).

Si el sarcoma regresa en la misma área donde comenzó, puede tratarse con cirugía. Se puede administrar radioterapia después de la cirugía, especialmente si la radiación no formó parte del tratamiento del tumor original. Si anteriormente se usó radiación de haz externo, la braquiterapia aún puede ser una opción.

Si el sarcoma regresa a un sitio distante, se puede administrar quimioterapia. Si el sarcoma se ha diseminado solo a los pulmones, puede ser posible extirpar todas las áreas de propagación con cirugía.

Sarcomas de las extremidades. Los SPB tienen como localización más frecuente (2/3 del total) a nivel de los miembros.

El tratamiento quirúrgico estándar suele preservar el miembro en casi el 90% de los casos, pudiendo utilizarse injertos o implantes para reemplazar el tejido extraído, asociando radioterapia.

Sin embargo, en situaciones especiales la amputación debe ser considerada de no poder lograrse márgenes adecuados o cuando existen razones que impiden realizar RT adyuvante. La situación anatómica que lleva frecuentemente a estos procedimientos radicales son los tumores distales adyacentes a los ejes neurovasculares o al esqueleto.

Sarcomas del tronco. Los tumores que asientan en la pared abdominal presentan como particularidad la dificultad para lograr límites de resección adecuados sin ocasionar grave déficit parietal. El escaso grosor de tejidos blandos en estos sectores implica a veces resecciones parietales completas que interesan costillas, cartílagos y músculos de la pared abdominal, con las consiguientes dificultades para su reconstrucción. Los límites de resección que utilizamos son los definidos anteriormente como “amplios”, debiendo incluirse en la reconstrucción parietal diversas técnicas como la utilización



Pieza de resección de sarcoma de miembros incluyendo la cicatriz de la biopsia incisional

de injertos de fascias o mallas protésicas. La utilización de mayores márgenes oncológicos puede hacer posible evitar la RT posoperatoria que en esta topografía puede afectar las vísceras abdominales.

Los sarcomas que asientan en el retroperitoneo debido a su crecimiento silente, suelen diagnosticarse cuando han adquirido un gran tamaño, lo que suele plantear dilemas terapéuticos. Suelen extenderse en más de un compartimiento fascial o anatómico, lo que dificulta lograr una resección con márgenes libres, favoreciendo por ende la recurrencia local, aún luego de amplias resecciones quirúrgicas. No obstante, la cirugía es el tratamiento que cuenta con las mejores posibilidades de liberar al paciente de la enfermedad. Otra característica de esta localización es una mayor frecuencia de metástasis hepáticas y pulmonares.

La cirugía se realiza por vía transperitoneal mediante incisiones medianas amplias o diagonales para facilitar el control primario de los grandes vasos, en virtud de la alta vascularización de estos tumores.

Diseminación ganglionar y linfadenectomía. La diseminación a través de los ganglios linfáticos es un hallazgo poco frecuente en la historia natural de los pacientes con SPB. Sólo el 4.4% de los SPB presentan metástasis ganglionares en el curso de la enfermedad. La presencia de metástasis ganglionares es un signo de pobre pronóstico y tiene el significado que una diseminación a distancia. La linfadenectomía quirúrgica está indicada cuando se confirma compromiso ganglionar tumoral.

Radio y quimioterapia

La radioterapia, la quimioterapia o ambas pueden ser utilizadas para el tratamiento de los

SPB habiendo demostrado una disminución de la recidiva local a largo plazo, aunque sin mejoría en la sobrevida global.

Radioterapia

Utiliza radiaciones de alta energía o partículas para eliminar las células tumorales y lograr el control local de la enfermedad. Se aconseja ante: sarcomas de alto grado y/o de tamaño superior a los 10 cm; márgenes quirúrgicos escasos (<10 mm) o microscópicamente afectados, recidiva local, o para tratamiento del dolor asociado a la enfermedad recurrente. En nuestro medio suele administrarse según 2 tipos:

Radioterapia Externa que entrega la radiación proveniente del acelerador con intensidad modulada del haz, guiada por imagen, que ofrece una alta precisión minimizando la alta dosis de radiación, mejorando la tolerancia a los tejidos sanos adyacentes. Las dosis suelen entregarse diariamente de lunes a viernes, durante varias semanas.

Braquiterapia: es la utilización de fuentes radiactivas en proximidad al tumor, mediante la inserción generalmente temporal de agujas y catéteres (fuente de Iridio-192), dentro de la lesión o en el lecho quirúrgico de máximo riesgo de recurrencia.

IORT (siglas en inglés): es la radioterapia que se realiza intraoperatoria en el lecho quirúrgico, luego de reseca el tumor. Se realiza en centros altamente especializados ya que requiere de infraestructura poco disponible.

Los resultados en cuanto a recidiva local son similares a los de la radioterapia preoperatoria. Ha demostrado mejorar el control local en tumores resecaos con márgenes positivos.

Como desventaja se asocia a más complicaciones locales crónicas y efectos

adversos locales a largo plazo, debido a la mayor dosis utilizada.

La radioterapia no sustituye a la cirugía; en casos de márgenes positivos está indicada la resección.

Quimioterapia

No se considera un tratamiento estándar para el SPB, si bien podría retrasar la aparición de recurrencias locales o a distancia.

La quimioterapia preoperatoria y postoperatoria en tumores del alto grado histológico de las extremidades o superficiales del tronco, muestra una mayor sobrevida libre de enfermedad, pero no en la sobrevida global. Se recomienda como opción en pacientes de alto riesgo (con tumores profundos, de alto grado, mayores a 5cm).

En ocasiones la QT se administra en forma de perfusión aislada (Isolated limb perfusion - ILP) y asociada a hipertermia a efectos de aumentar la toxicidad local sobre el tumor y disminuir los efectos sistémicos.

SEGUIMIENTO

Debe adecuarse al riesgo de recaída tumoral. En pacientes de alto riesgo éstas suelen ocurrir dentro de los primeros 2-3 años. La mayoría se producen a nivel pulmonar. Las metástasis pulmonares son asintomáticas en la etapa en que pueden tratarse, por lo que se deben seguirse con imágenes que las detecten. No se ha demostrado a dichos efectos, que la TC a nivel pulmonar asociada a RNM local, sean más costo-efectivas que la radiografía simple de tórax y examen clínico del sitio quirúrgico seriados.

En pacientes de alto y moderado riesgo el seguimiento debe ser trimestral los primeros 2 años, luego semestral hasta los 5 años, para continuar con control anual. Los pacientes de

bajo riesgo se controlan en forma semestral los primeros 3-5 años, luego en forma anual.

Como en otros tumores malignos el tratamiento paliativo está dirigido a mantener o mejorar la calidad de vida del paciente, controlando el dolor u otros síntomas.

GIST (Tumor del estroma gastrointestinal)

Los tumores GIST son el sarcoma de tejido blando visceral más común. La mayoría se produce esporádicamente. Se originan en las células intersticiales de Cajal dentro del plexo mientérico gastrointestinal y pueden aparecer en cualquier lugar a lo largo del tracto GI. La ubicación más frecuente es el estómago, el intestino delgado y el recto. Se los identifica mediante el marcador para CD117 (también conocido como gen KIT), que codifica un receptor transmembrana de tirosina quinasa llamado c-kit. Se encuentra en condiciones normales diversas células del organismo (células madre de la médula ósea, melanocitos, epitelio mamario) pero se sobreexpresa particularmente en el GIST. Clásicamente una neoplasia de células fusiformes de origen de músculo liso. Clínicamente pueden ser asintomáticos (hallazgo de imagen) o provocar síntomas como sangrado gastrointestinal o por efecto de masa. Endoscópicamente, aparecen como un tumor submucoso que eventualmente horada la mucosa. La imagenología suele evidenciar la masa tumoral generalmente de aspecto encapsulado con áreas heterogéneas secundarias a necrosis en parches dentro del tumor. Pueden dar metástasis, más frecuentes en el hígado y la superficie peritoneal. Las lesiones localizadas tienen indicación de tratamiento quirúrgico resectivo. Imatinib es un inhibidor de tirosina quinasa de c-kit que se

utiliza para terapia neoadyuvante de los GIST no resecables o en forma adyuvante después de la cirugía.

TUMORES DESMOIDES

Una forma rara de tumores fibroblásticos. Aproximadamente el 80% son esporádicos, mientras que otros están relacionados con poliposis adenomatosa familiar (PAF). Los casos esporádicos están relacionados con el embarazo y traumatismos previos. Son 2 a 3 veces más comunes en mujeres que en hombres y generalmente se diagnostican entre las edades de 30 a 40. Pueden originarse en las extremidades, el espacio intraperitoneal, el abdomen y / o la pared torácica. Suelen ser de crecimiento lento, pero en ocasiones exhiben un crecimiento localmente invasivo. Clínicamente, pueden ir desde una masa firme asintomática hasta una masa dolorosa que produce obstrucciones intestinales o isquemia. El estudio de elección es la RNM que permite evidenciar una masa tumoral homogénea y de apariencia sólida con límites netos o a veces infiltrante. El manejo de los tumores desmoides requiere de un equipo interdisciplinario ya que la resección quirúrgi-

ca, es seguida de alta tasa de recurrencia. Los tumores estables suelen observarse con seguimiento imagenológico.

Referencias bibliográficas

The ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow up. *Annals of Oncology*. 2014;25(3):102-112.

Caracciolo JT, Letson GD. Radiologic Approach to Bone and Soft Tissue Sarcomas. *Surg Clin N Am*. 2016;96:963-976.

Villalobos León ML. Sarcomas de partes blandas. *Medicine*. 2013;11(27):1659-68.

National Comprehensive Cancer Network. Clinical practice guidelines in oncology. Soft Tissue Sarcomas (Version 2.2016). Disponible en: www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma

Crago AM, Lee AY. Multimodality Management of Soft Tissue Tumors in the Extremity. *Surg Clin N Am*. 2016;96:977-992.

Keung EZ, Fairweather M, Raut CP. Surgical Management of metastatic disease. *Surg Clin N Am*. 2016;96:1175-1192.

Boam T, Huescherlath A, Tho L, et al. Managing soft tissue sarcomas in a developing health system. *World J Surg*. 2016;40:1542-1549.