

GUIAS CLÍNICAS DE TRATAMIENTO DEL SARCOMA DE TEJIDOS BLANDOS

NOMBRE

Sarcoma de las partes blandas

CIE10

DEFINICION

Los sarcomas de las partes blandas son neoplasias mesenquimales las cuales crecen de los tejidos conectivos y pueden ser ubicadas cualquier localización anatómica extraesquelética

FACTORES DE RIESGO

DIAGNOSTICO

El diagnóstico se establece de acuerdo a la clasificación de la OMS

El diagnóstico histológico y la evaluación del grado es hecha por biopsia quirúrgica incisional o en un tumor resecado totalmente.

Las biopsias con tru-cut solo deberán realizarse en centros experimentados.

El diagnóstico de tumor estromal gastrointestinal (GIST) debe confirmarse mediante inmunohistoquímica positiva para CD117.

Los tumores de células redondas pequeñas (sarcoma de Ewing extra óseo, rhabdomyosarcoma embrionario) deben identificarse mediante inmunohistoquímica y citogenética.

• TIPOS HISTOLOGICOS

- Fibrosarcoma
- Liposarcoma
- Leiomiomasarcoma
- Rhabdomyosarcoma
- Sarcomas endoteliales
 - Angiosarcoma
 - Linfangiosarcoma
 - Sarcoma de Kaposi
- Sarcoma perivascular: hemangiopericitoma
- Sarcoma sinovial
- Sarcomas mesoteliales
- Sarcomas neurales
 - Schwannoma maligno
 - Neuroblastoma
- Sarcomas de células espinosas
- Otras neoplasias

EXAMENES AUXILIARES

Historia clínica y examen físico completo

Hemoglobina, hemograma, recuento de plaquetas

Creatinina, urea, proteínas totales y fraccionadas, bilirrubinas, fosfatasa alcalina, transaminasas, deshidrogenasa láctica

Radiografía o Tomografía de tórax

Ecografía o tomografía abdomen superior

ESTRATIFICACION

- El estadio es realizado por el examen físico y las técnicas radiológicas adecuadas. Para excluir metástasis pulmonares se hará una tomografía de tórax es recomendable para pacientes operables.
- Para el estadiaje de acuerdo al sistema UICC/AJCC 2002, un tumor es categorizado como pequeño (≤ 5 cm, T1) o grande (T2) y se complementa con la información sobre la localización (superficial Ta o profundo Tb) y el grado histológico (usando el sistema de gradación G1-4 o G1-3 o bajo/alto) los parámetros adicionales se encuentran agrupados en la Tabla 1.

Estadio	Tumor primario	Ganglios linfáticos	Metástasis a distancia	Grado G1-4(o G1-3° bajo/alto)
IA	T1a o b	N0 o x	M0	G1-2(oG1 o bajo)
IB	T2a o b	N0 o x	M0	G1-2(oG1 o bajo)
IIA	T1a o b	N0 o x	M0	G3-4(oG2-3 o alto)
IIB	T2a	N0 o x	M0	G3-4(oG2-3 o alto)
III	T2b	N0 o x	M0	G3-4(oG2-3 o alto)
IV	Cualquier T	N1 cualquier N	M1	Cualquier G

TRATAMIENTO

Plan de tratamiento

- Los sarcomas de tejidos blandos requieren manejo multidisciplinario por un equipo de expertos.

Cirugía

- Es el mejor tratamiento para enfermedad localizada.
- El tumor debe ser resecado mediante escisión completa o mediante resección compartimental incluyendo la cicatriz cutánea y el trayecto de la biopsia previa.
- La amplitud de la resección podrá disminuirse en caso de resistencia anatómica planos tales como la fascia muscular, periostio, peri nervio, si no están infiltrados.
- Después de una escisión amplia de los sarcomas de alto grado, se recomienda radioterapia adyuvante.
- En caso de cirugía radical obtenida mediante escisión compartimental o amputación con una buena distancia del tumor primario no es necesaria la radioterapia adyuvante.
- La re-operación es recomendada en caso de resección marginal o intralesional.
- En caso de metástasis pulmonar completamente resecables, la cirugía se debe considerar.

Radioterapia

- La radioterapia se debe administrar postoperatoriamente a una dosis de 60-66 Gys con técnica de reducción de campos en caso de resección amplia.
- En pacientes seleccionados la radioterapia preoperatorio puede ser una opción.

Quimioterapia

Enfermedad localizada

- La quimioterapia preoperatorio no es una práctica estándar para pacientes operables
- Puede considerarse junto con la radioterapia en pacientes con tumores en el borde de la resecabilidad.
- La quimioterapia adyuvante no es una práctica estándar a pesar de haber probado control local o a distancia.
- En tumores no resecables confinados a la extremidad, quimioterapia con o sin radioterapia son una alternativa a la amputación.

Enfermedad metastásica

- La quimioterapia es el tratamiento estándar para enfermedad metastasica.
- Las drogas activas incluyen Doxorubicina, Ifosfamida, Dacarbazina
- Imatinib es el tratamiento de elección para los tumores estromales gastrointestinales.
- Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA con enfermedad extendida, debe recibir tratamiento con quimioterapia siempre que reciba TARGA

BIBLIOGRAFIA

- Wylie JP, O'Sullivan B, Catton C, Gutierrez E. Contemporary radiotherapy for soft tissue sarcoma. *Semin Surg Oncol* 1999; 17: 33–46.
- Sarcoma meta-analysis collaboration. Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma: a meta-analysis of individual data. *Lancet* 1997; 350: 1647–1654.
- Eggermont AMM, Schraffordt Koops H, Lie'nard D et al. Isolated limb perfusion with high-dose tumor necrosis factor- α in combination with interferon- γ and melphalan for non resectable extremity soft tissue sarcomas: a multicentric trial. *J Clin Oncol* 1998; 14: 2653–2665.
- O'Byrne K, Steward WP. The role of chemotherapy in the treatment of adult soft tissue sarcomas. *Oncology* 1999; 56: 13–23.
- Frustaci S, Gherlinzoni F, De Paoli A et al. Adjuvant chemotherapy for adult soft tissue sarcomas of the extremities and girdles: results of the Italian Randomized Cooperative Trial. *J Clin Oncol* 2001; 19: 1238–1247.
- Weiss SW. Histological typing of soft tissue tumors. Heidelberg: Springer-Verlag/World Health Organization 1994.
- Van Unnik JA, Coindre JM, Contesso C et al. Grading of soft tissue sarcomas: experience of the EORTC soft tissue and bone sarcoma group. *Eur J Cancer* 1993; 29 A: 2089–2093.
- Flugstad DL, Wilke CP, McNutt MA et al. Importance of surgical resection in the successful management of soft tissue sarcoma. *Arch Surg* 1999; 134: 856–861.
- Lewis JJ, Leung D, Espat J et al. Effect of resection in extremity soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 2000; 231: 655–663.
- Van Geel AN, Pastorino V, Jauch KW et al. Surgical treatment of lung metastases. The EORTC-STBSG study of 255 patients. *Cancer* 1998; 77: 675–682.