



25-27
NOV
2016 | ESCUELA TÉCNICA
SUPERIOR DE
ARQUITECTURA
MADRID



Antonio López Pousa

Madrid, 27 de noviembre de 2016



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Sarcomas: qué son y cómo se tratan

Antonio López Pousa

Madrid, 27 de noviembre de 2016

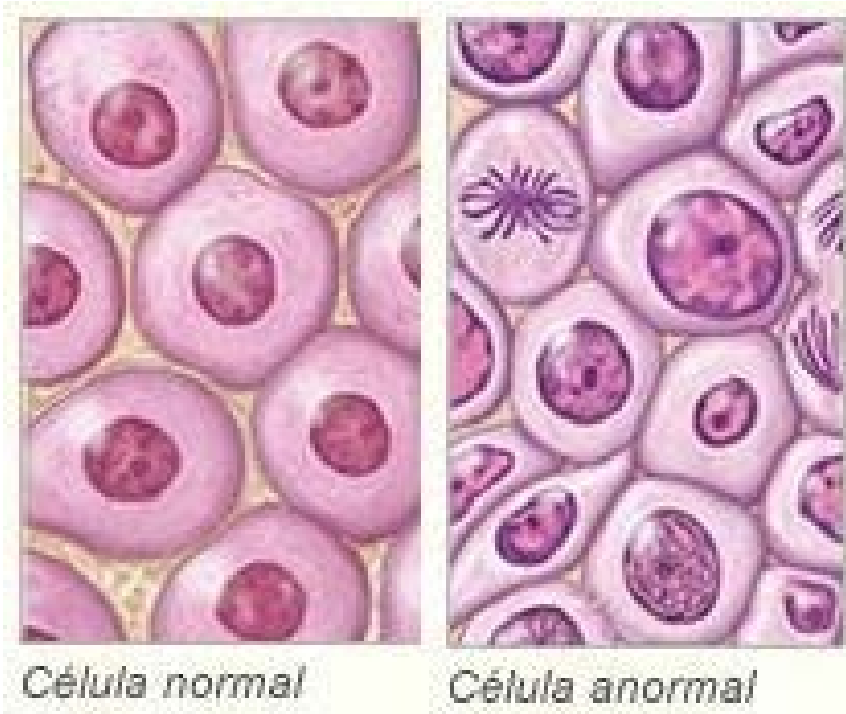
A modo de guía...

- El cáncer en nuestra sociedad: prevención, signos de alerta!!!
- **Qué son los sarcomas?**
 - Tumores de tejidos blandos y óseos, benignos y malignos
- **Sarcomas: cómo se tratan?**
 - Avanzando en el tratamiento
- **Dónde se deben tratar?**
 - Centros de Referencia y Centros de Excelencia

Qué es el cáncer? Su impacto en la sociedad



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Incidencia progresiva...

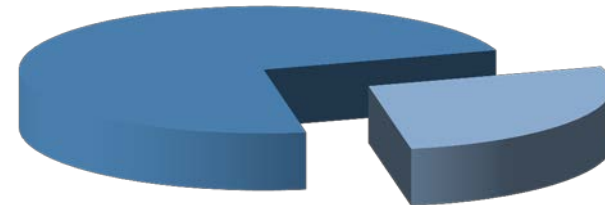
Envejecimiento de la población

Factores de riesgo

Mortalidad...



Otras causas: 72,8%



Cáncer: 27,2%

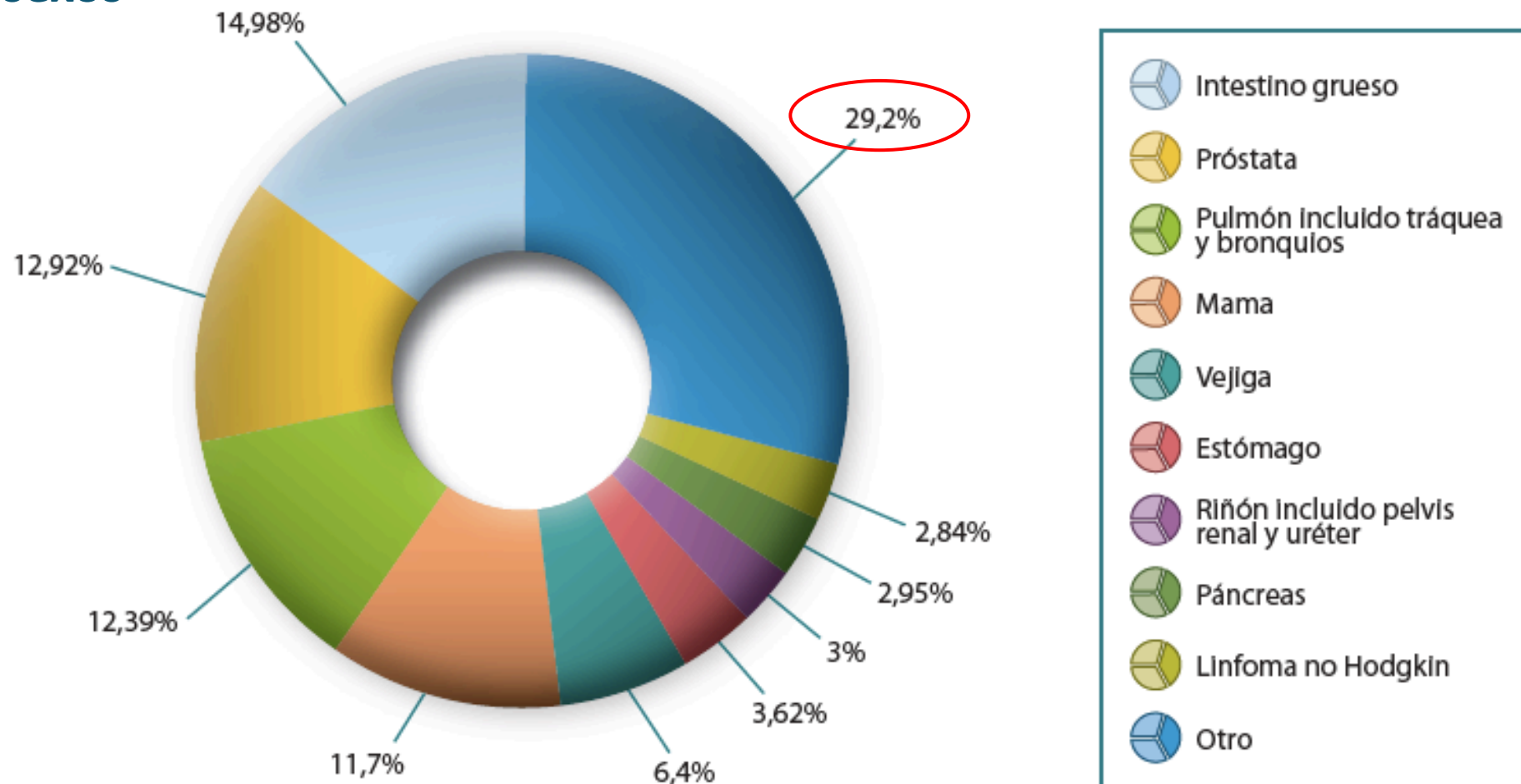
Incidencia por tumores en España (2012)



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Ambos sexos



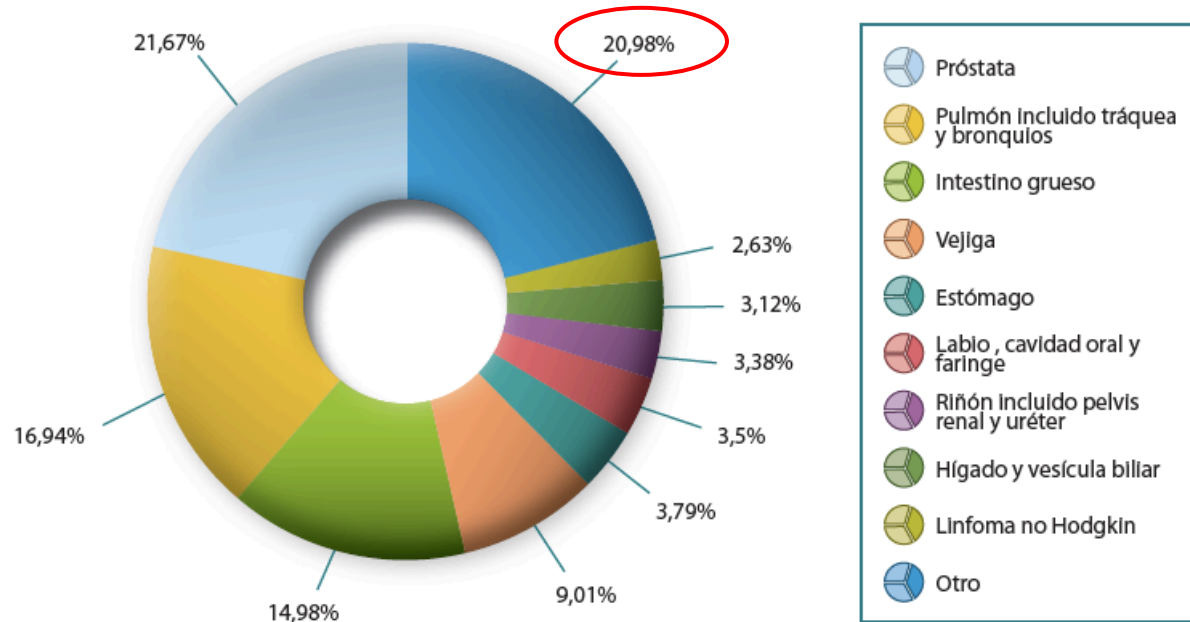
Incidencia por tumores en España (2012)



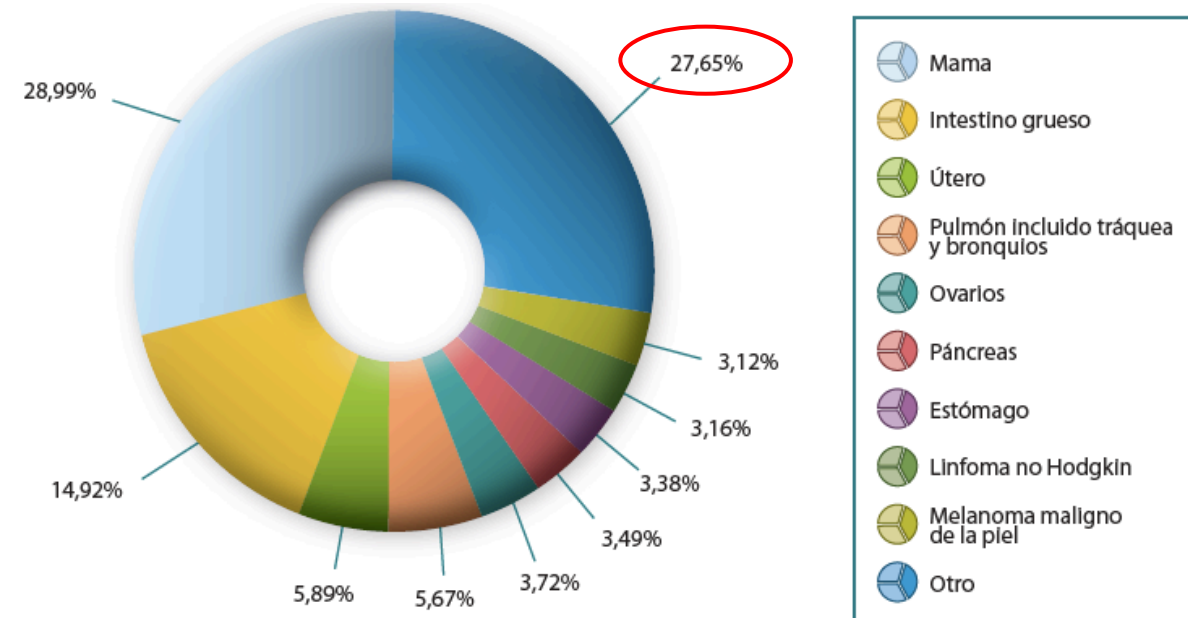
11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Hombres



Mujeres



Incidencia

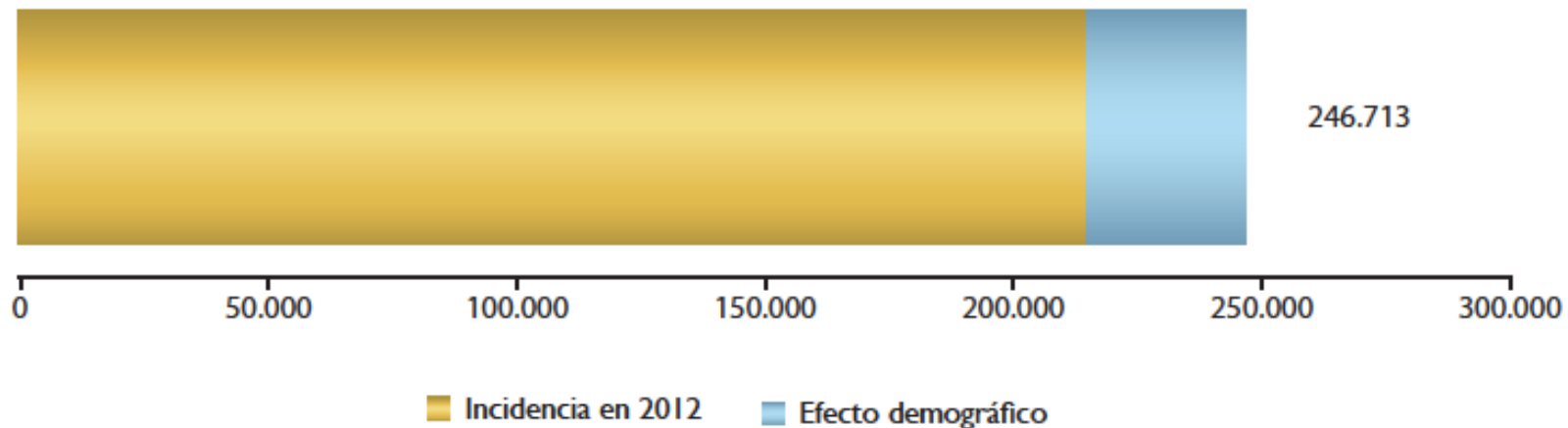
- **1% tumores malignos**, ligero incremento últimos años
- **5/100.000 hab.**
- **Varones > Mujeres**
- **Todas las edades.** Máxima incidencia: **50 años.** 22% < 34 años
- **Niños (1-14 años) 1/100.000. Varones > Mujeres**

Estimación de la incidencia para 2020

Todos los tumores

Año	Número estimado de nuevos casos	Hombre	Mujer	Ambos sexos
2012	Todas las edades	128.550	86.984	215.534
	< 65 años	46.202	39.225	85.427
	> = 65 años	82.348	47.759	130.107
2020	Todas las edades	148.998	97.715	246.713
	< 65 años	54.031	43.251	97.282
	> = 65 años	94.967	54.464	149.431

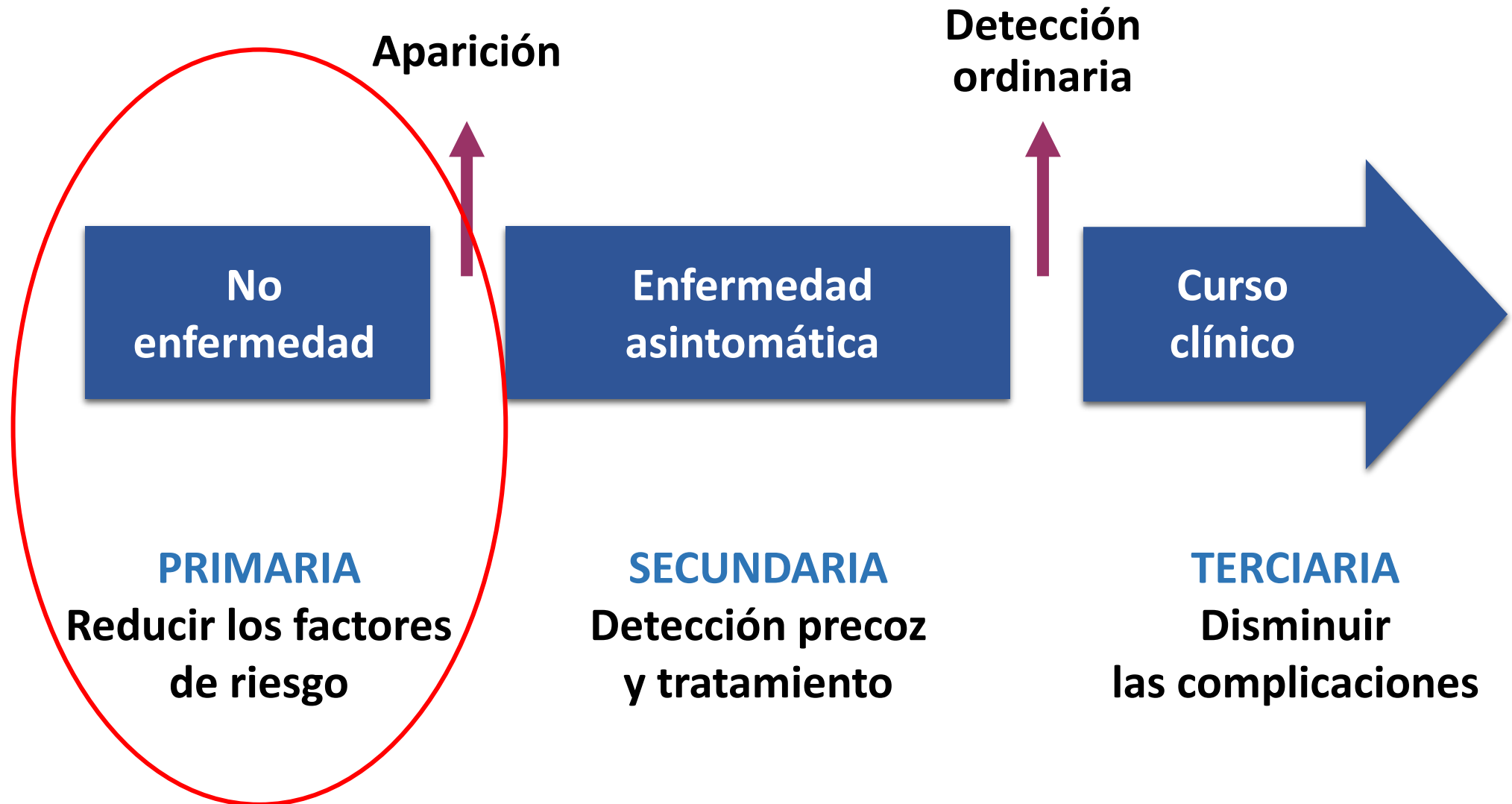
ESPAÑA
Todos los cánceres excluyendo tumores cutáneos no melanoma
Número de nuevos cánceres en 2020 (todas las edades) - Ambos sexos



Niveles de prevención



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



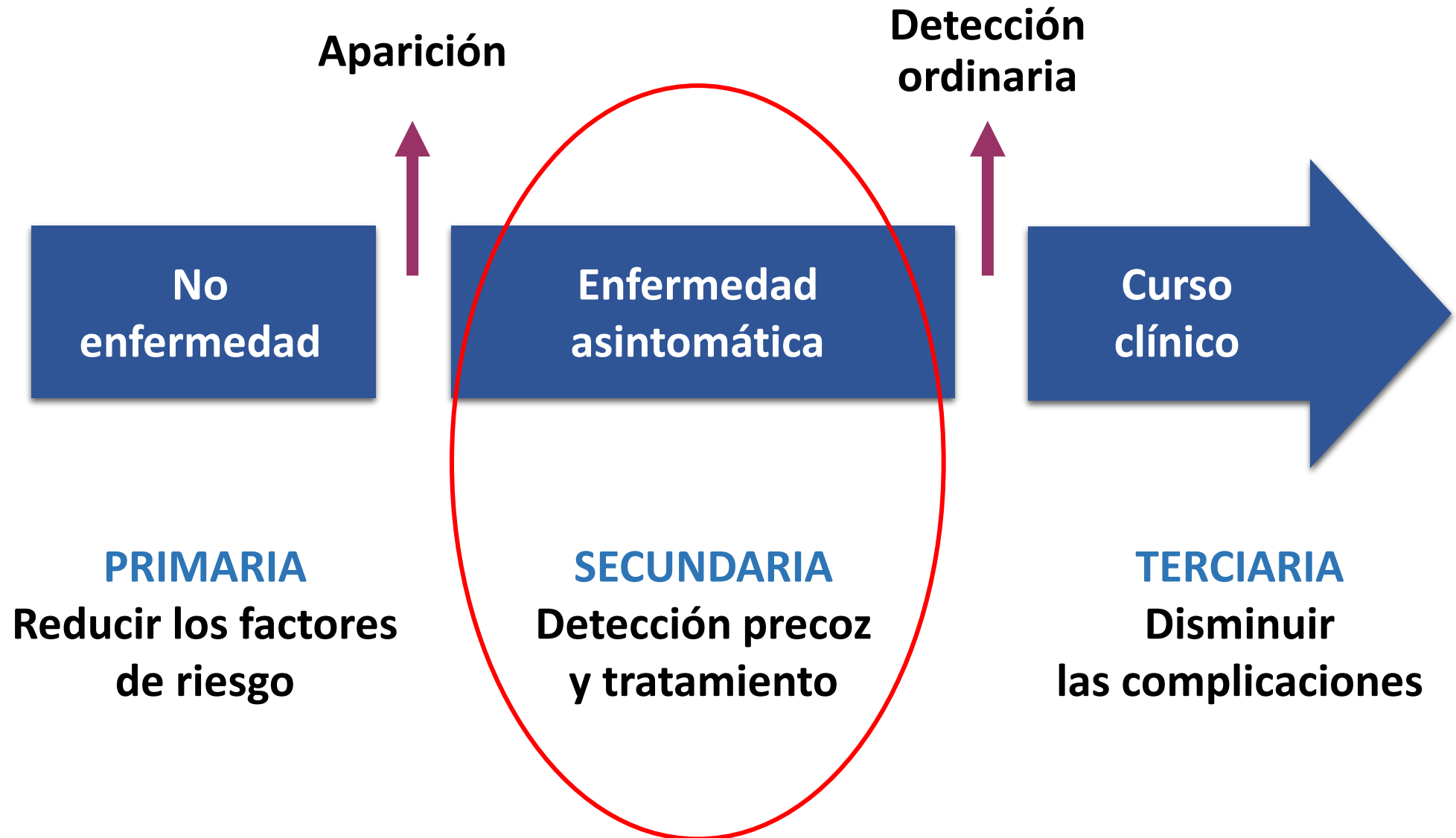


- **No fumar**
- **Limitar el consumo de alcohol**
- **Evitar la obesidad**
- **Comer frutas, verduras y cereales**
- **Hacer ejercicio**
- **Tener cuidado con el sol**
- **Evitar las sustancias cancerígenas**

Niveles de prevención



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Campañas de detección precoz:

- **Cáncer de mama**
- **Cáncer de cuello uterino**
- **Cáncer colorectal**
- ...

Campañas de vacunación:

- **Hepatitis B**
- **Papilomavirus**

Hombres y Mujeres

Consulte al médico ante problemas de salud persistentes:

- Pérdida anormal de sangre por el ano
- Pérdida anormal de sangre por la vagina
- Pérdida de sangre al toser
- Pérdida de sangre al orinar
- Pérdida de sangre al vomitar

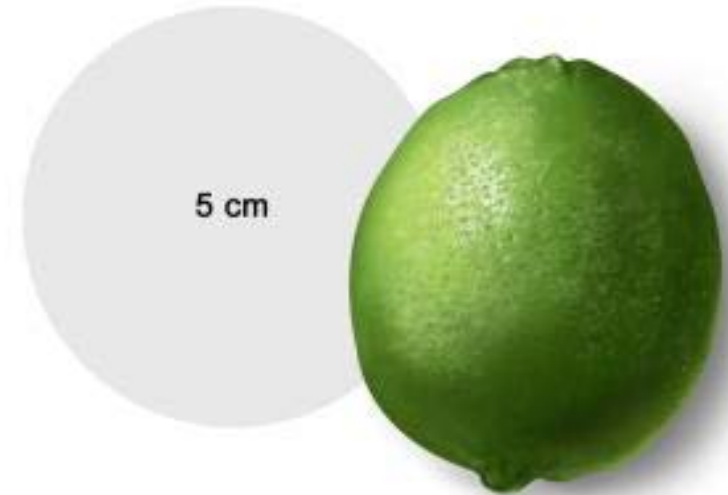
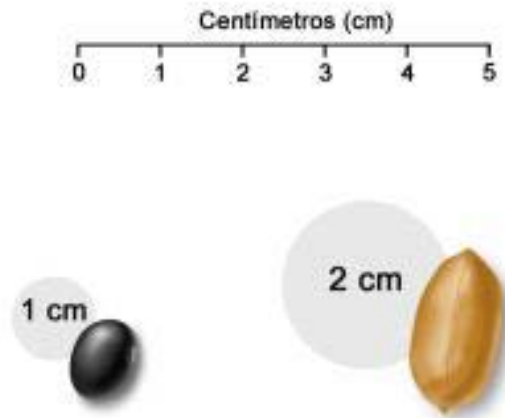
- Tos o ronquera permanente
- Cambio en el hábito intestinal
- Alteraciones urinarias
- Pérdida anormal de peso

- Peca que cambia de forma, medida o color o una úlcera que no cicatriza
- Si nota algún tumor o “bulto” anormal

Crecimiento tumoral



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



© 2012 Terese Winslow LLC
U.S. Govt. has certain rights



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



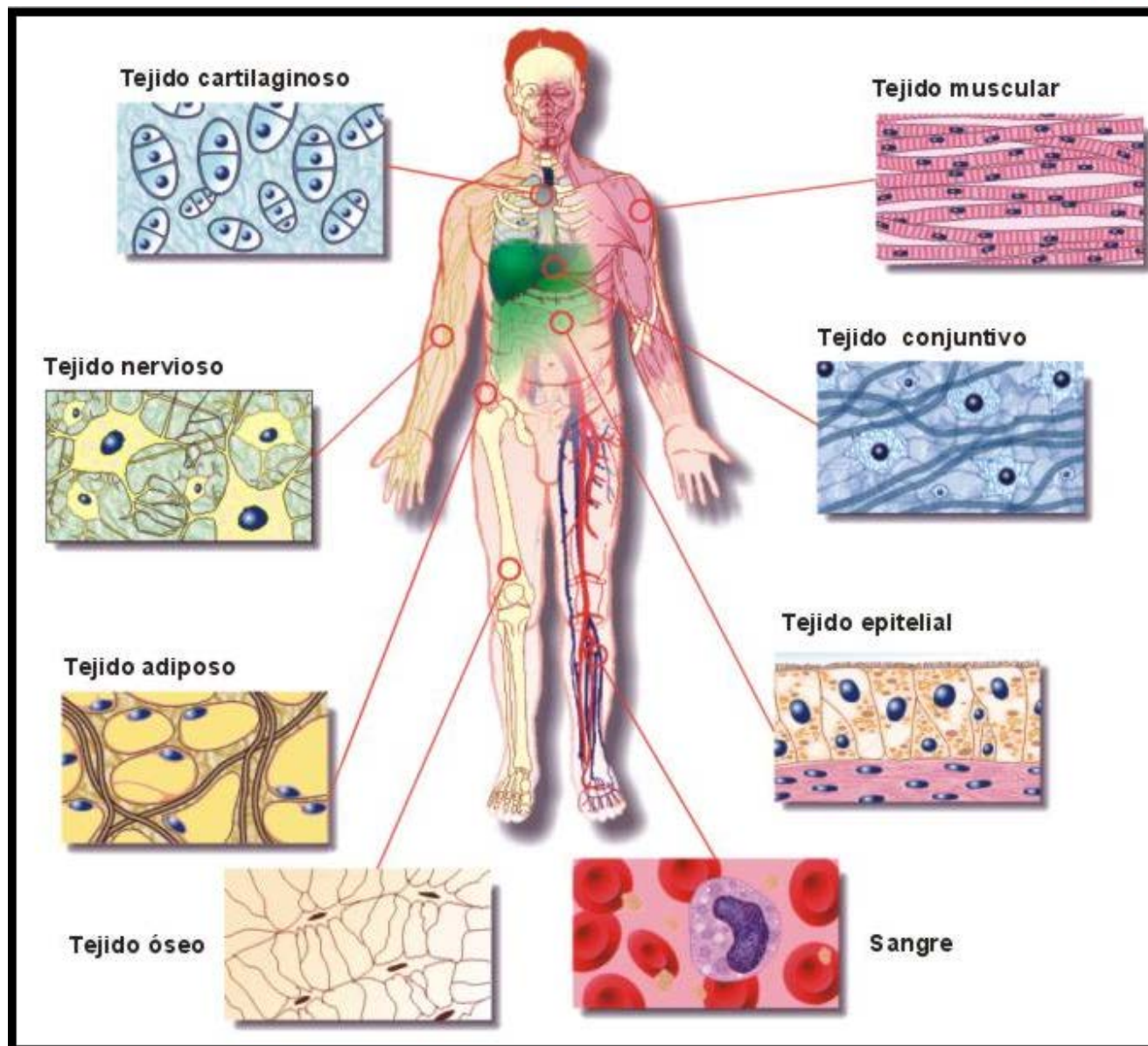
Sarcomas: qué son?

Tejidos de soporte



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



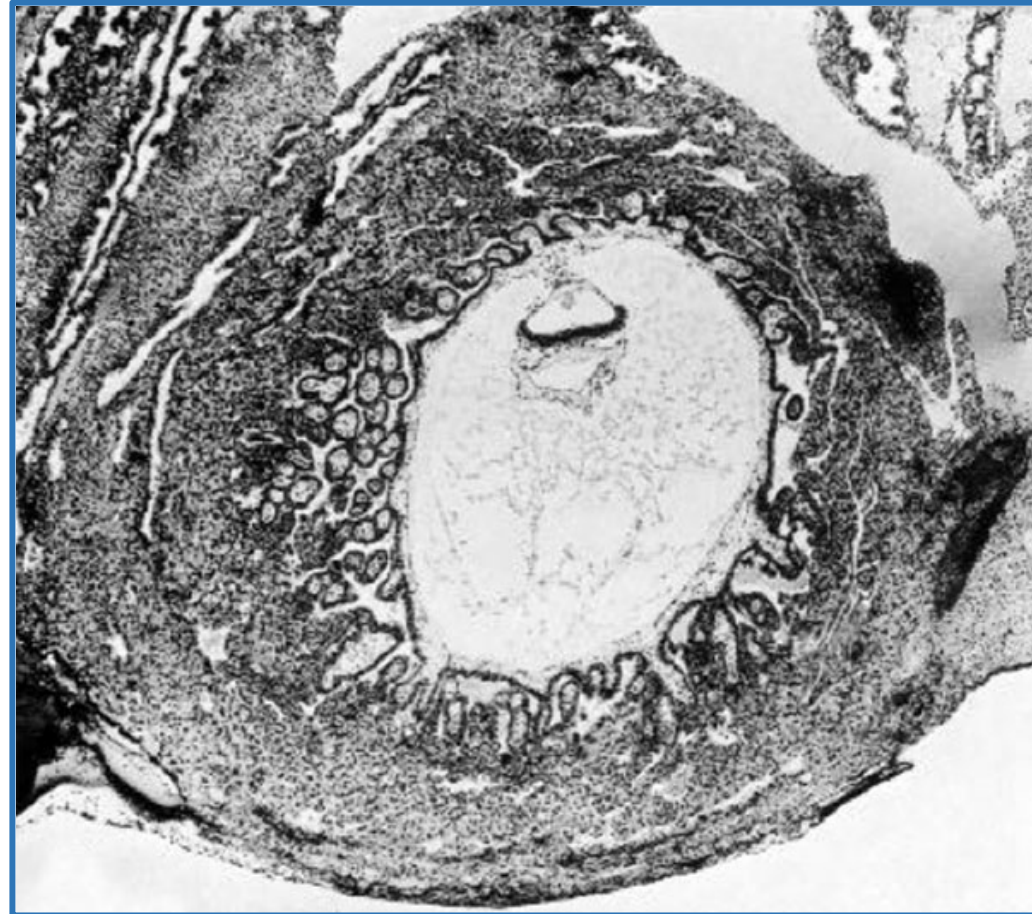
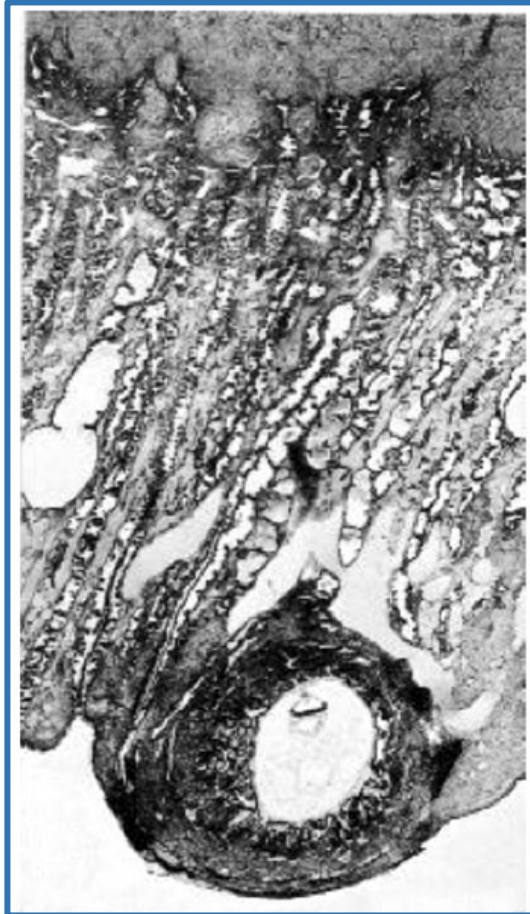
El origen de la vida...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Dos semanas de gestación...



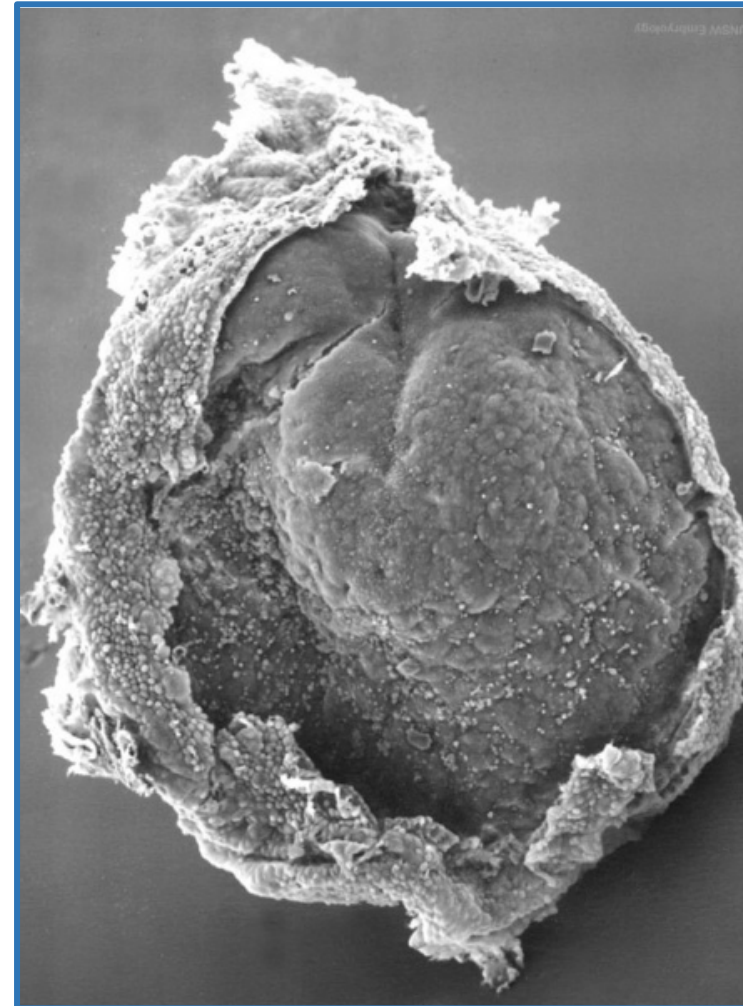
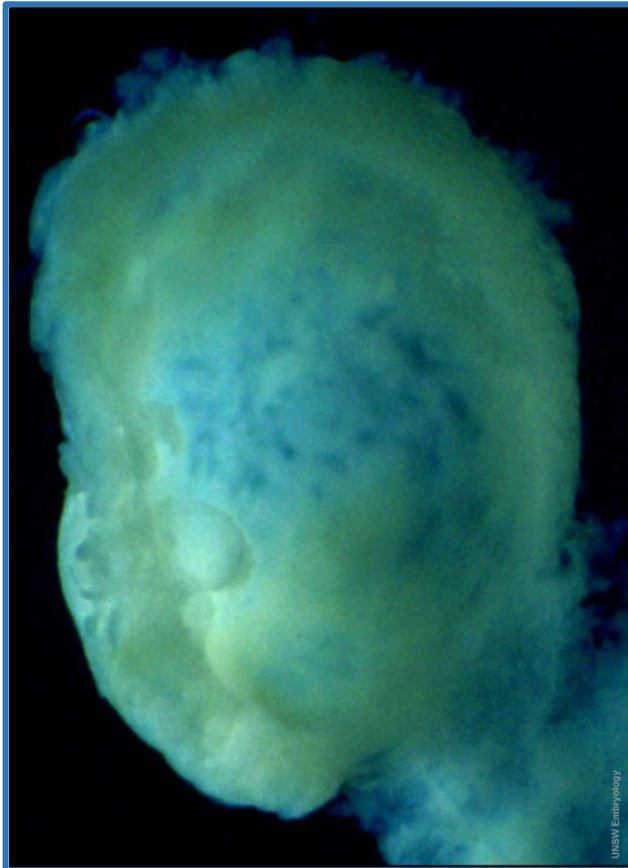
Disco embrionario...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Días 15 a 17: **0.4 mm**



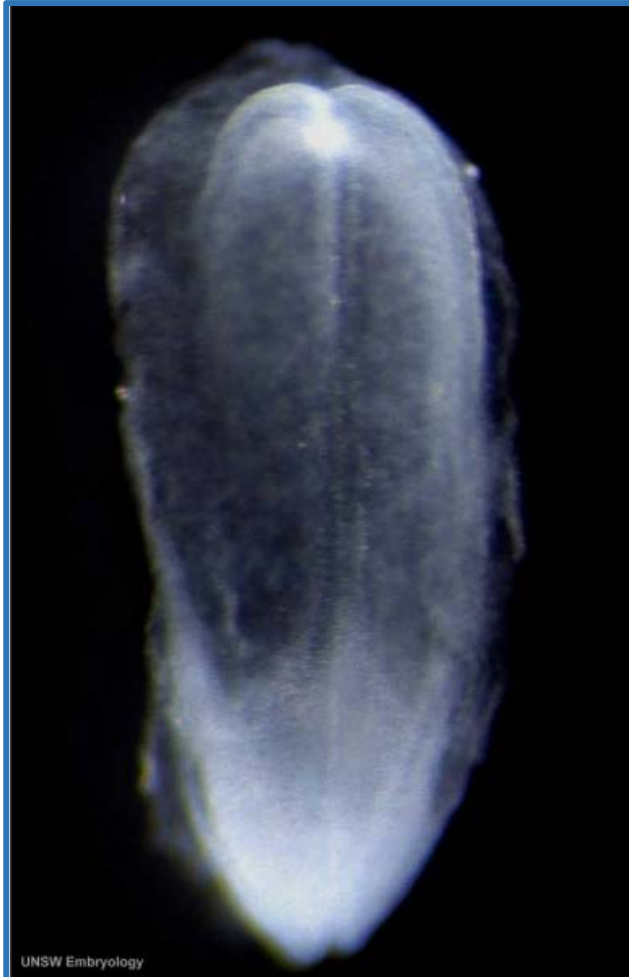
Disco embrionario...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Días 17 a 19: **1.5 mm**



Disco embrionario...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

En sólo 2 días...



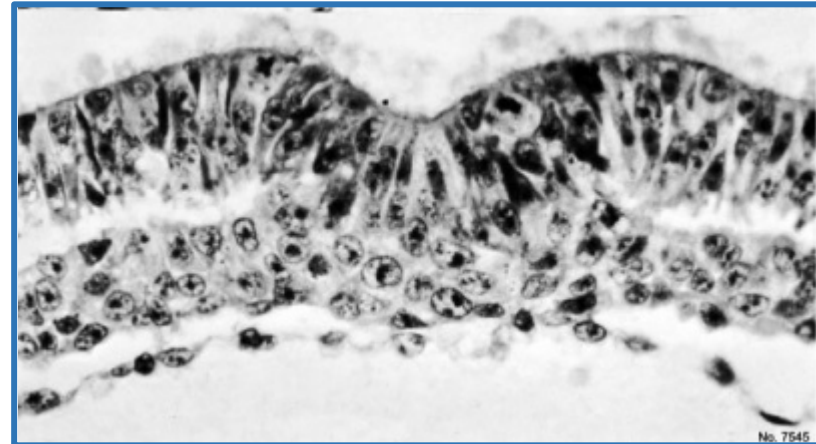
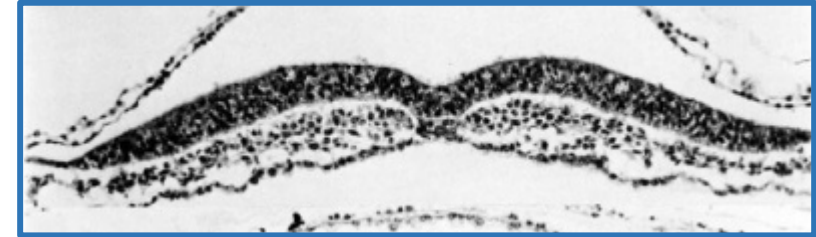
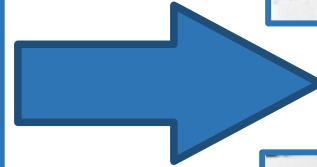
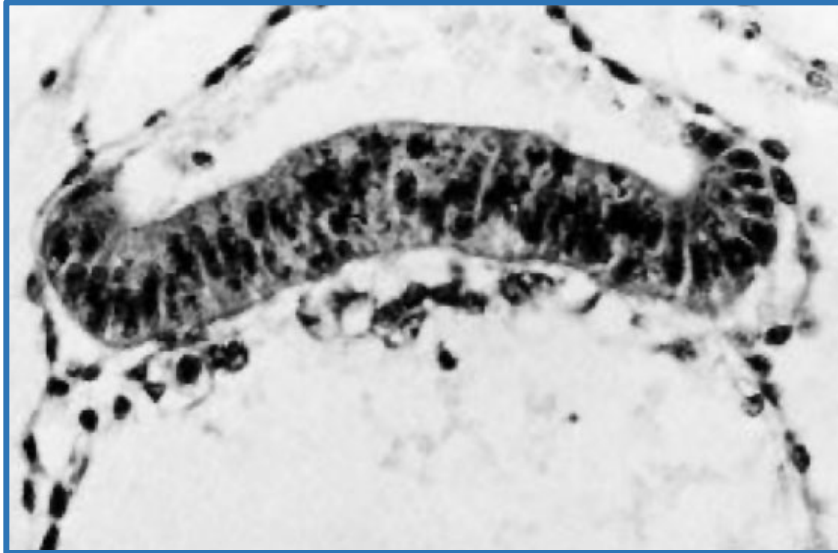
Desarrollo del disco embrionario



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

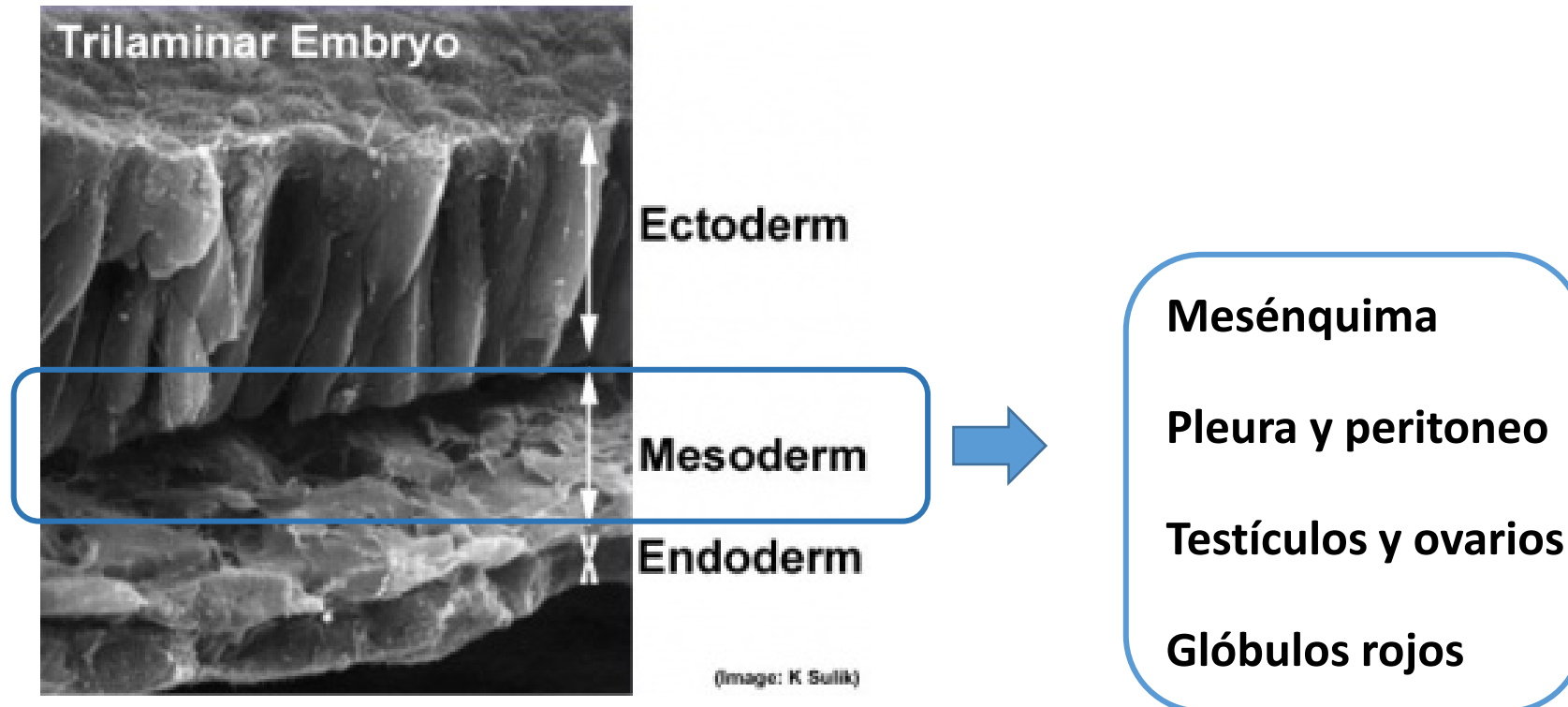
gepac
PACIENTES/
CÁNCER

De 2 láminas ➡ 3 láminas



El disco embrionario trilaminar

3 láminas
Idéntico en todos los animales, simetría lateral



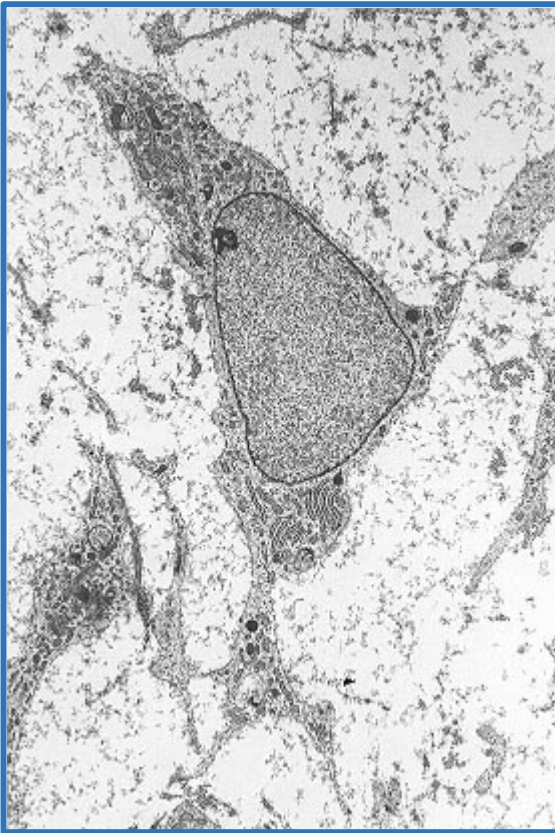
Células mesenquimales vs. epiteliales



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

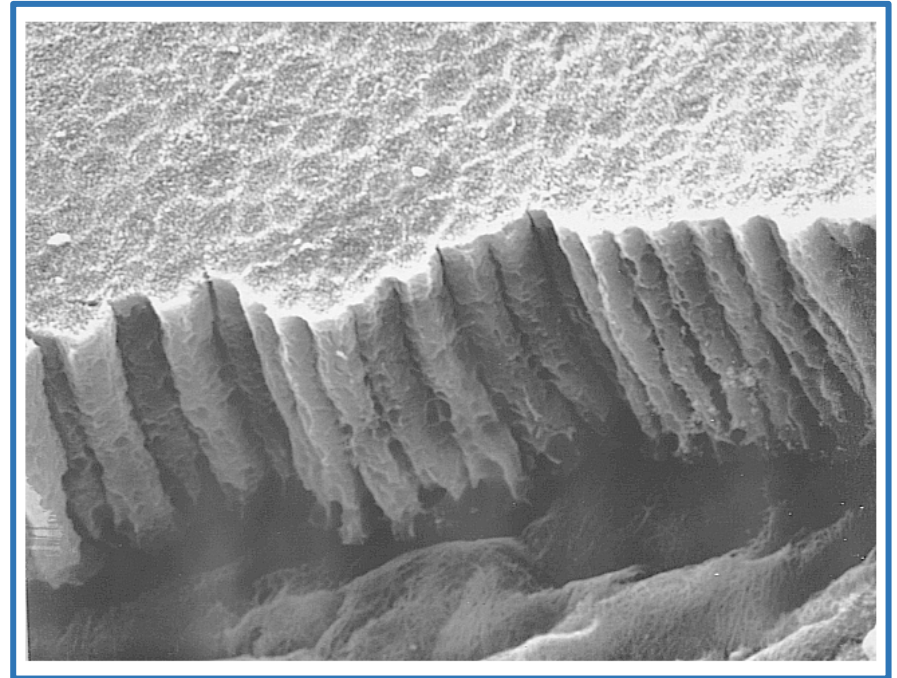


Mesénquima



Células indiferenciadas
No polarizadas
Rodeadas de matriz fibrilar
Migratorias

Epitelio

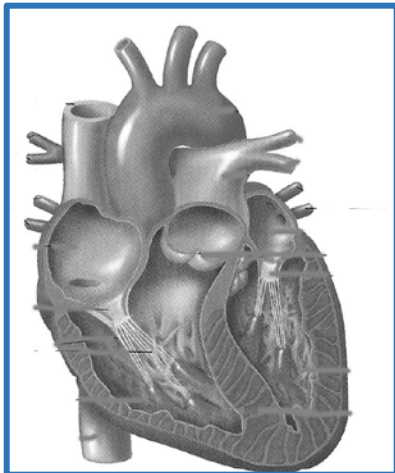
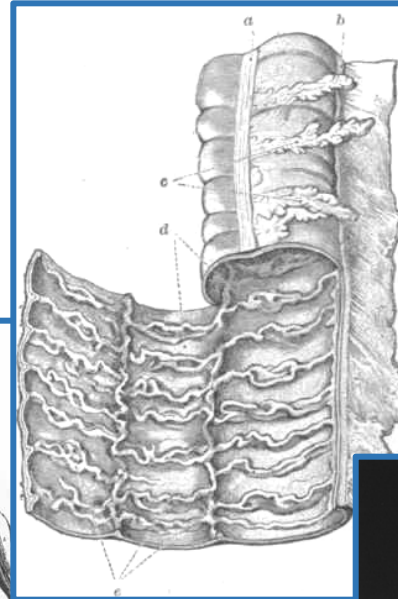


Células mesenquimales: gran capacidad de diferenciación...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

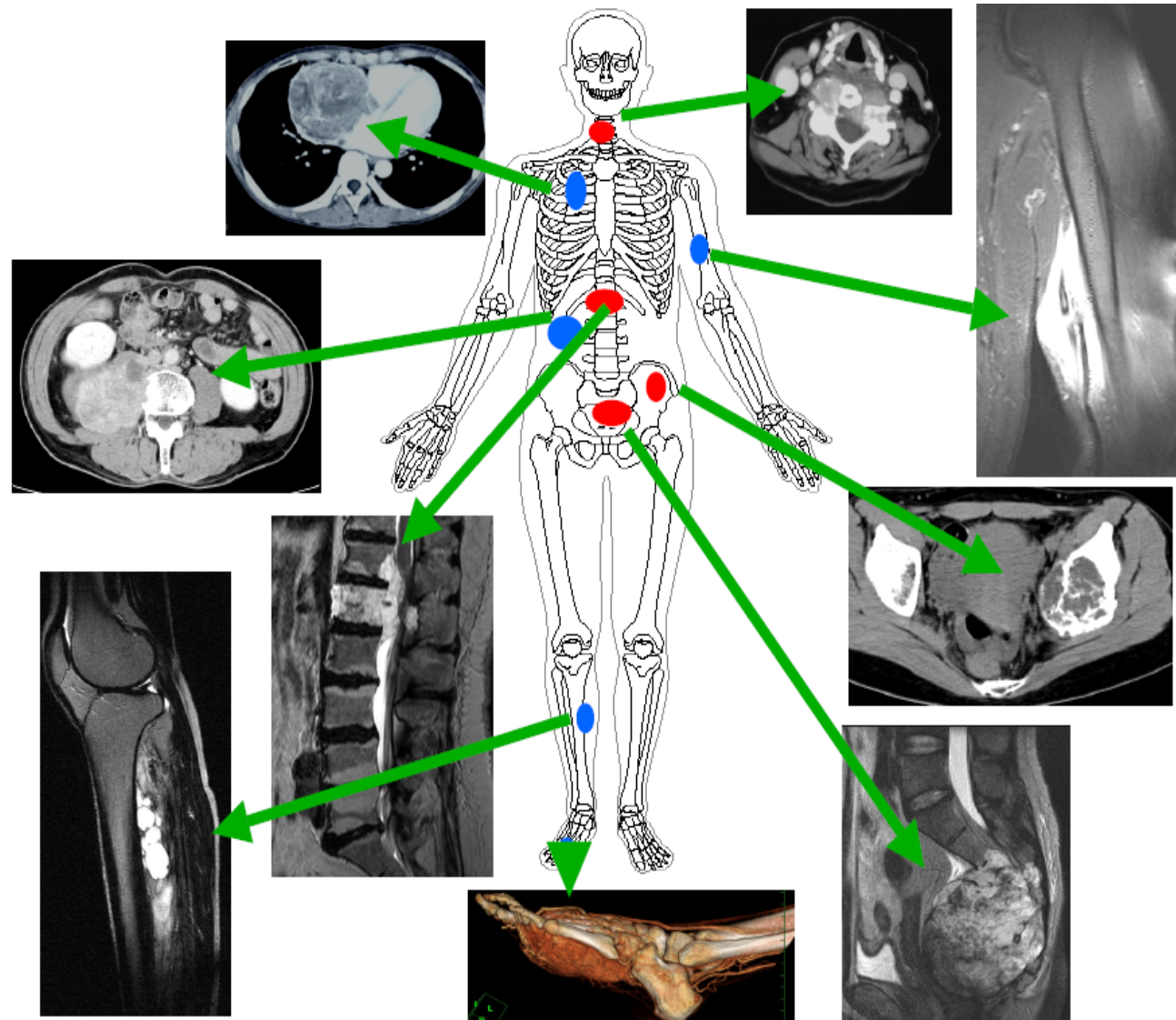


... y de desdiferenciación



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



Sarcomas: qué son?



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



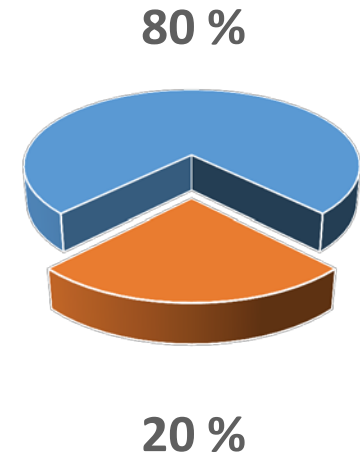
Origen en las células embrionarias mesenquimales

músculo estriado
músculo liso
tejido adiposo
tejido fibroso
hueso
cartílago



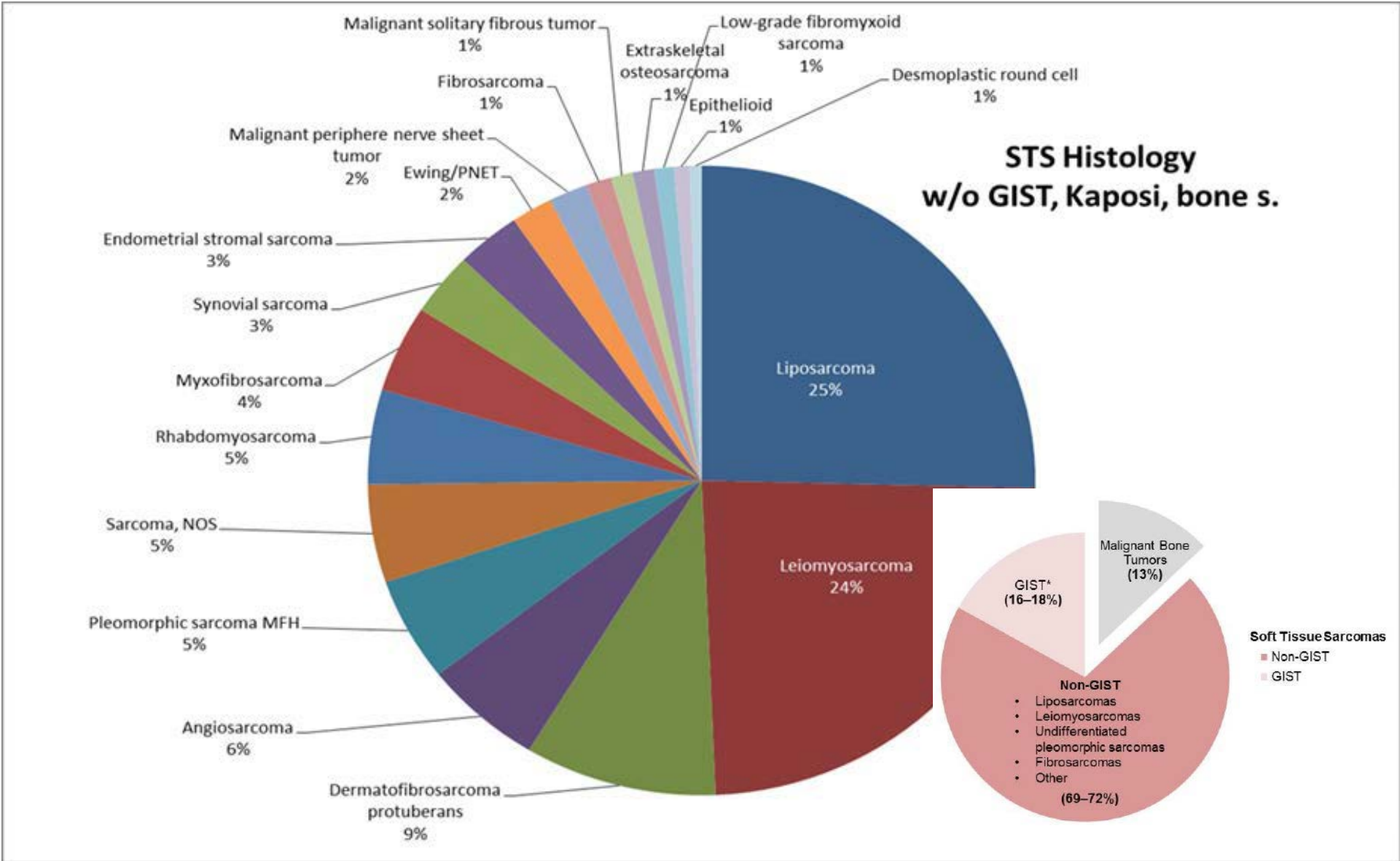
Sarcomas de partes blandas

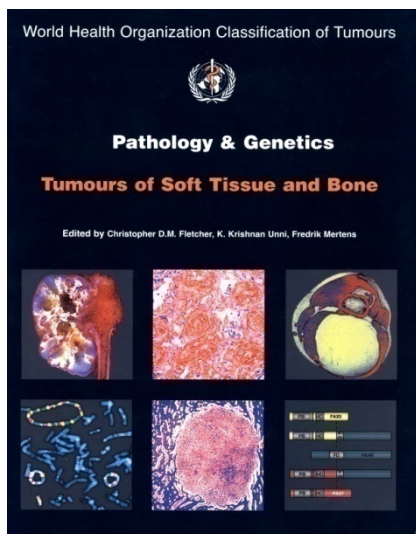
Sarcomas óseos



Características

- Espectro histopatológico muy amplio
- Localización: en cualquier parte del cuerpo
- Comportamiento biológico muy diverso





Adipocytic tumours

Well differentiated / dedifferentiated liposarcoma
Myxoid / round cell liposarcoma
Pleomorphic liposarcoma

Fibroblastic / myofibroblastic tumours

Fibromatosis (desmoid)
Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma
Low grade myofibroblastic tumour
Infantile fibrosarcoma
Adult fibrosarcoma
Mixofibrosarcoma

So-called fibrohistiocytic tumours

Pleomorphic MFH / Undifferentiated pleomorphic sarcoma

Smooth muscle tumours

Leiomyosarcoma

Skeletal muscle tumours

Embryonal rhabdomyosarcoma
Alveolar rhabdomyosarcoma
Pleomorphic rhabdomyosarcoma

Vascular tumours

Epithelioid haemangioendothelioma
Angiosarcoma of soft tissue

Chondro-osseous tumours

Mesenchymal chondrosarcoma
Extraskeletal osteosarcoma

Tumours of uncertain differentiation

Synovial sarcoma
Epithelioid sarcoma
Alveolar soft part sarcoma
Clear cell sarcoma of soft tissue
Extraskeletal myxoid chondrosarcoma
Extraskeletal Ewing tumour
Desmoplastic small round cell tumour
Extra-renal rhabdoid tumour
Malignant mesenchymoma
Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa)
Intimal sarcoma



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



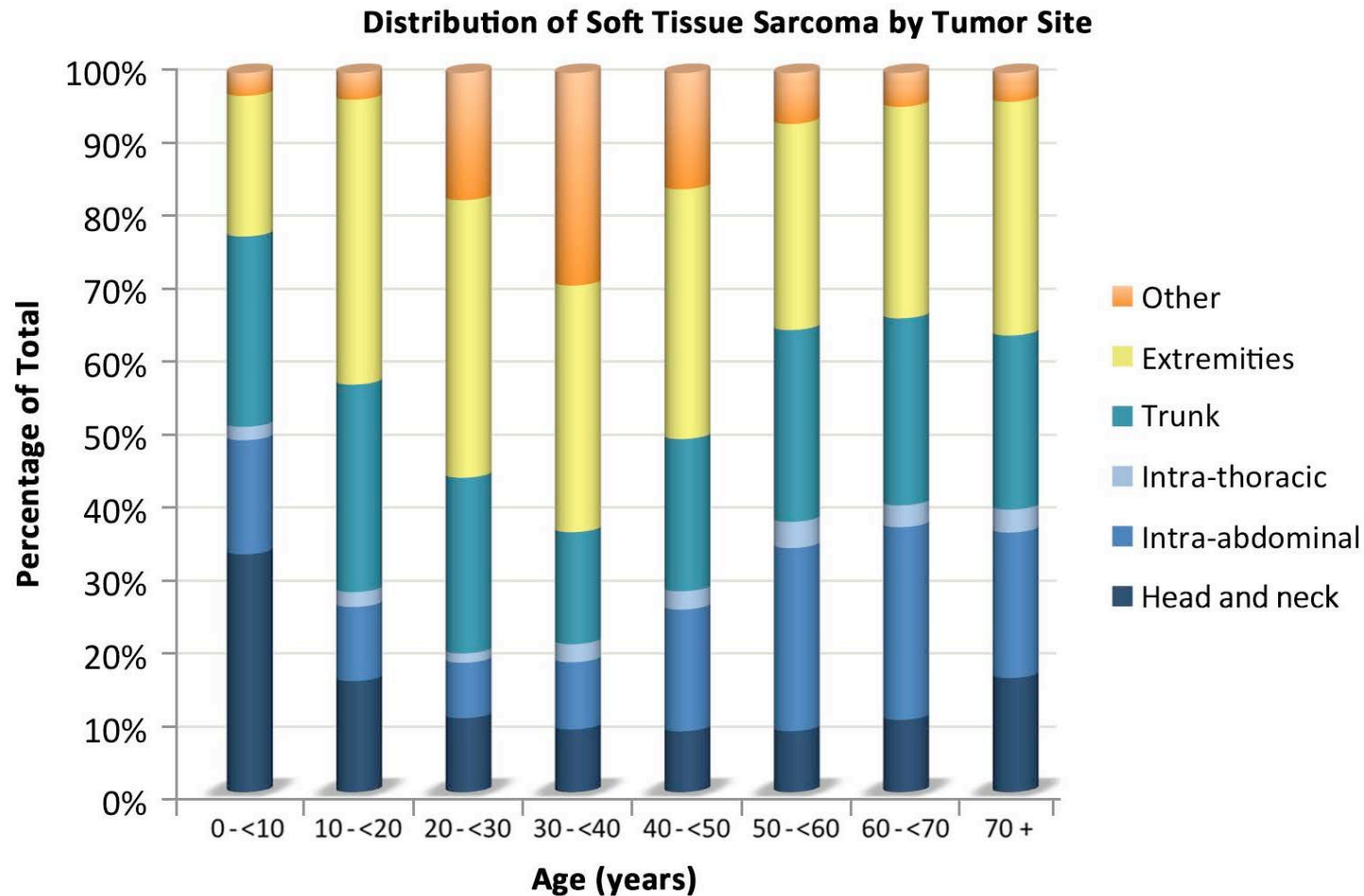
Estadística: tumores de partes blandas



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Localización



National Cancer Institute. SEER Database
www.cancer.gov

Cuáles son las causas?

- No se conoce causa exacta; se cree que se debe a mutaciones del *ADN* heredadas o adquiridas al nacer.
- También se sugiere como causa probable una

**ASOCIACIÓN DE
FACTORES DE RIESGO**



Factores de riesgo: ficción o realidad?

- Crecimiento repentino en la adolescencia?
- Demasiado alto para cierta edad?
- Radiación, especialmente a una edad temprana o dosis altas de radiación
- Enfermedad ósea benigna: condromas, Paget
- Alteraciones genéticas que predisponen a tumores:
 - Síndrome de Li-Fraumeni
 - Síndrome de Gardner
 - Síndrome de Von Recklinghausen
- ...

Síntomas y signos de alerta



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



- Dolor
- Hinchazón
- Cojera
- Reducción del movimiento del miembro afectado



- Dolor
- Hinchazón
- Cojera
- Reducción del movimiento del miembro afectado

- Tumoración de más de 5 cm
- Fijación
- Crecimiento reciente



Médico



Centro Especializado

Qué pruebas se deben hacer?



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Estudio diagnóstico

Exploración

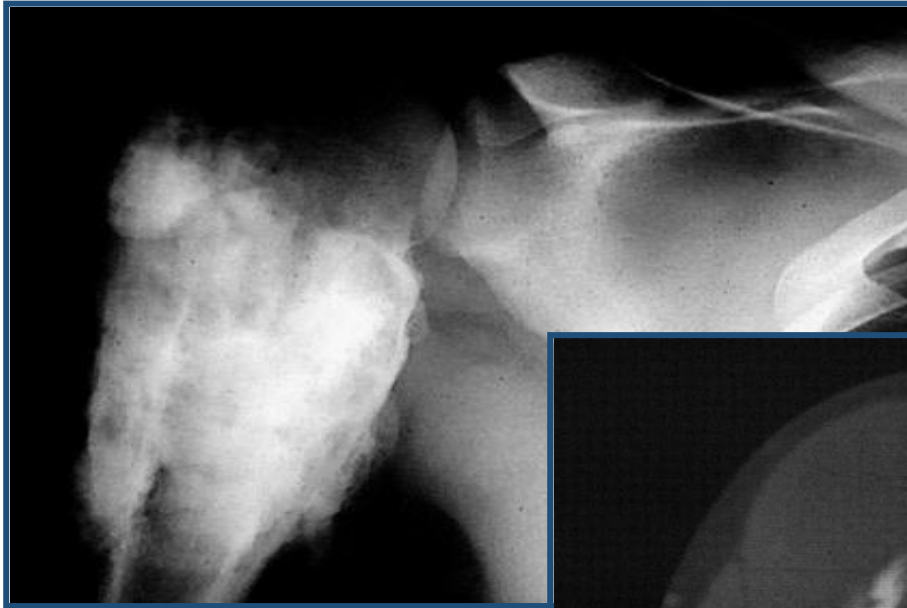


Pruebas





Rx



TAC



RMN





Angio

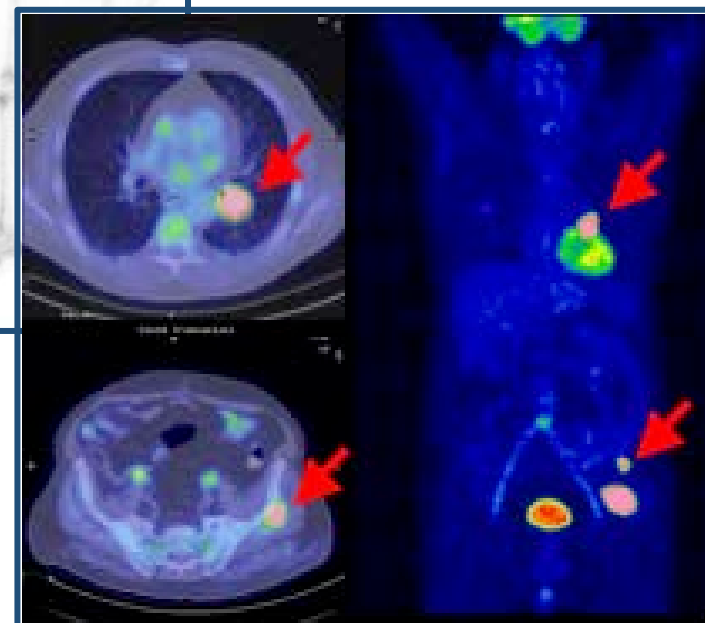


11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



GGO



PET TAC

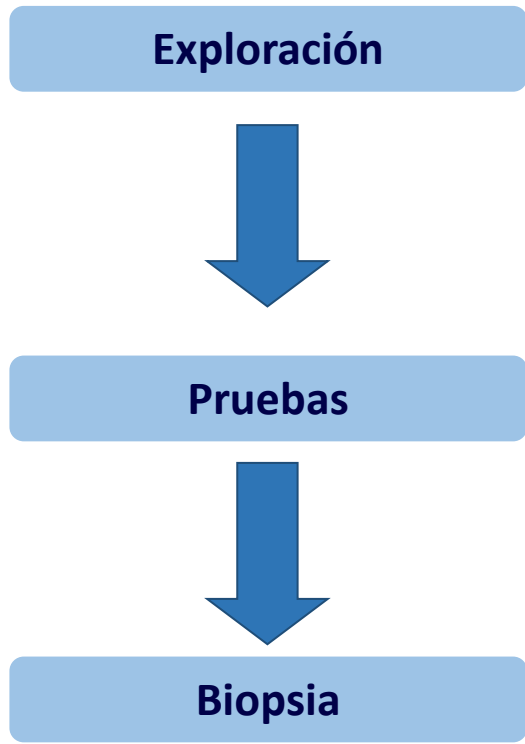
Qué pruebas se deben hacer?

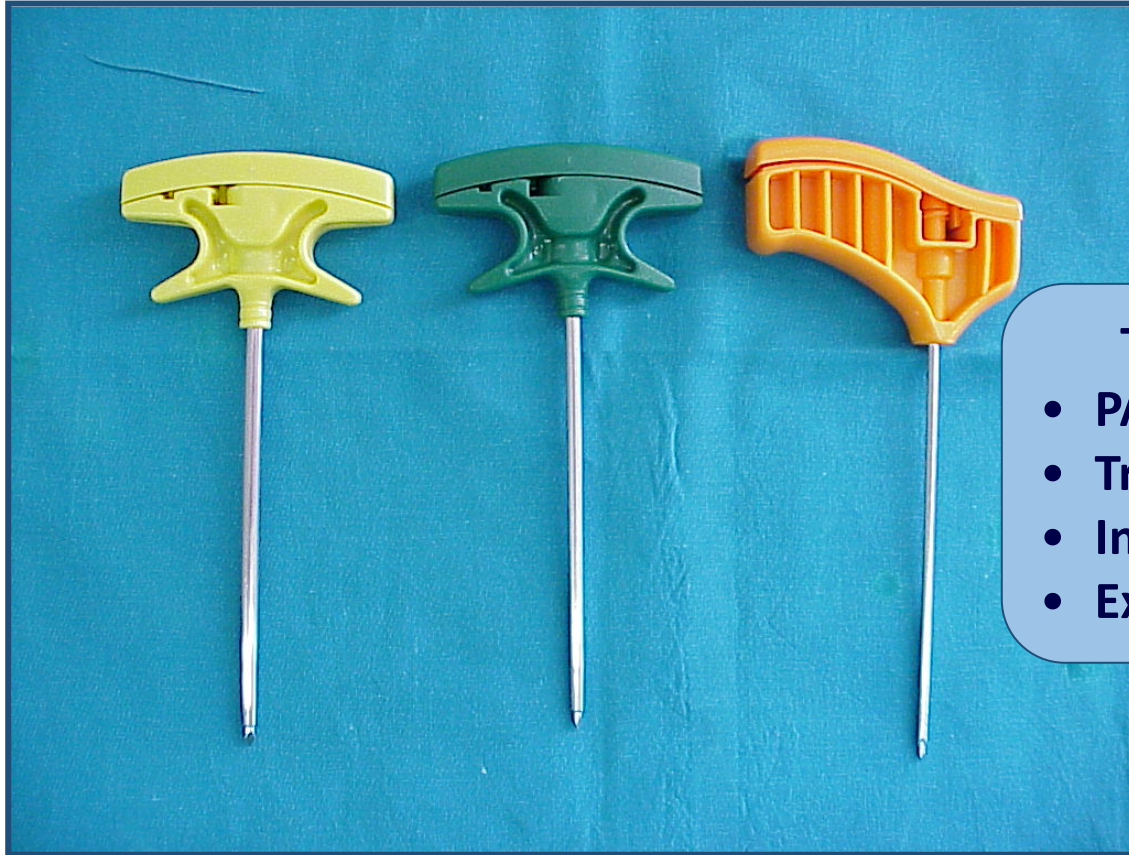


11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

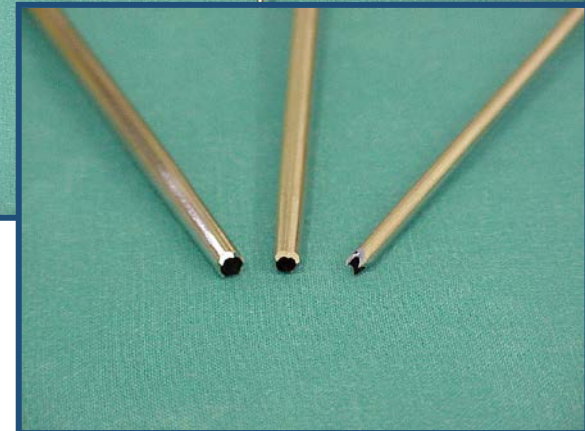
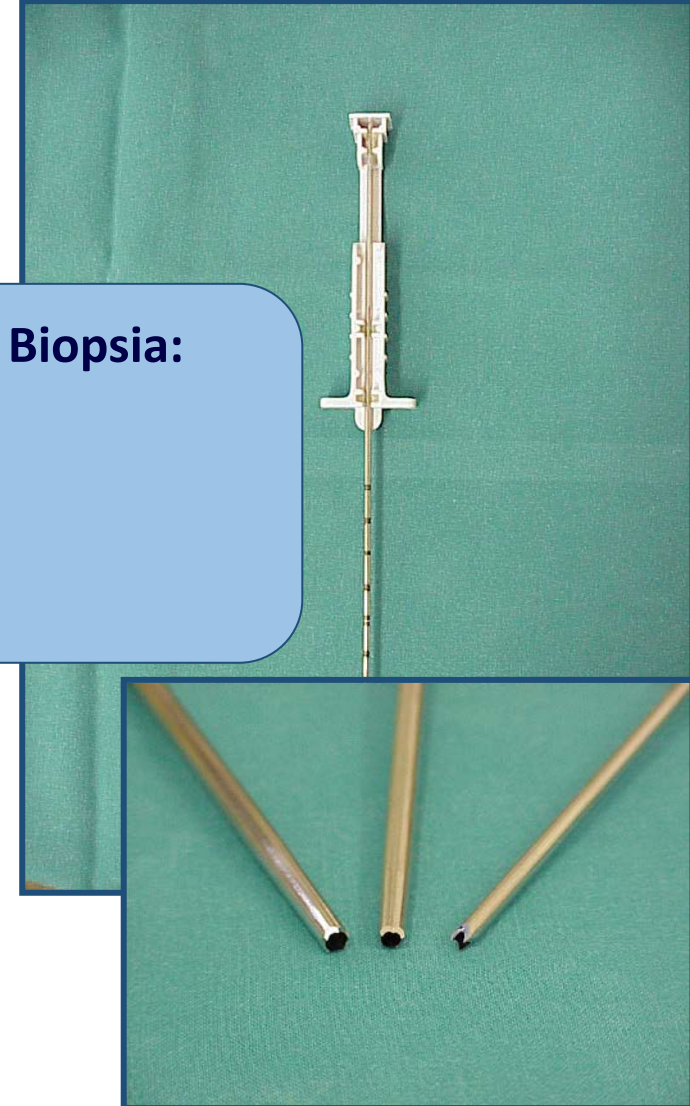
Estudio diagnóstico





Tipos de Biopsia:

- PAAF
- Tru-cut
- Incisional
- Excisional





Por qué importa el tipo de biopsia?



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



MSTS (1982): 328 pacientes

- 18% errores mayores en el diagnóstico.
- 18% tratamientos alterados.
- 4.5% amputaciones innecesarias.
- 8.5% empeoramiento en el pronóstico

MSTS (1992): 597 pacientes

... exactamente los mismos problemas





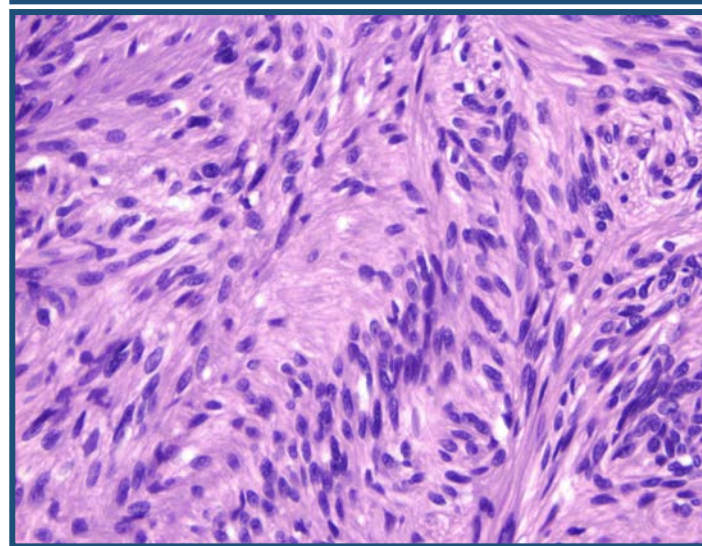
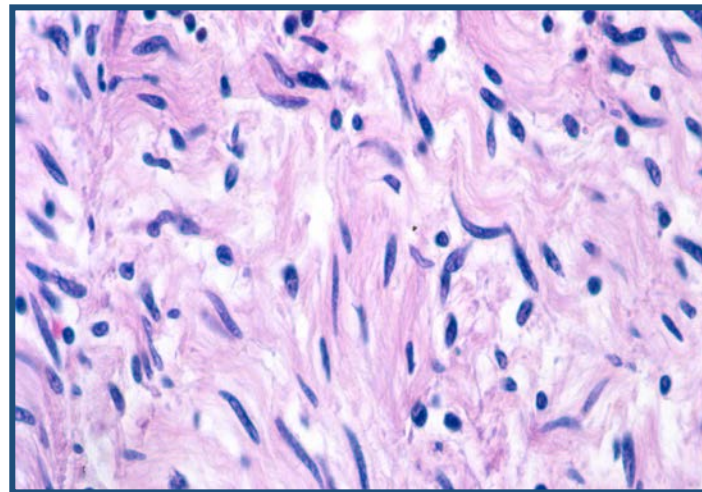
Tumores benignos



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

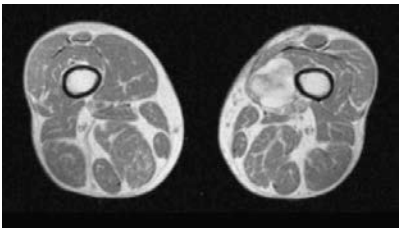


99% superficiales y < 5 cm

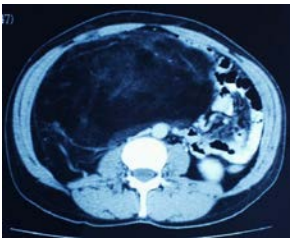




Tumores malignos

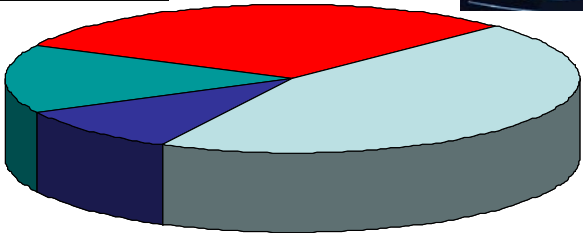


Trunk,
retroperitoneum
30 %



80% profundos y > 5 cm

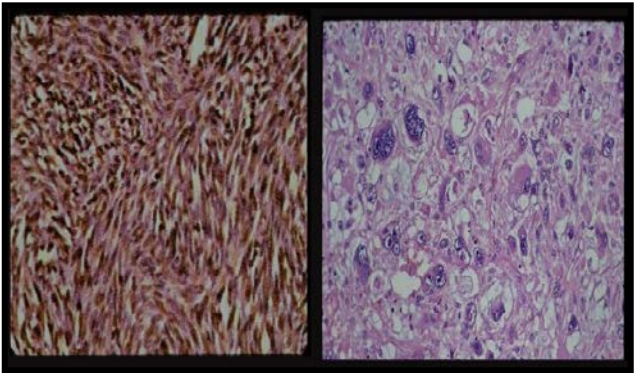
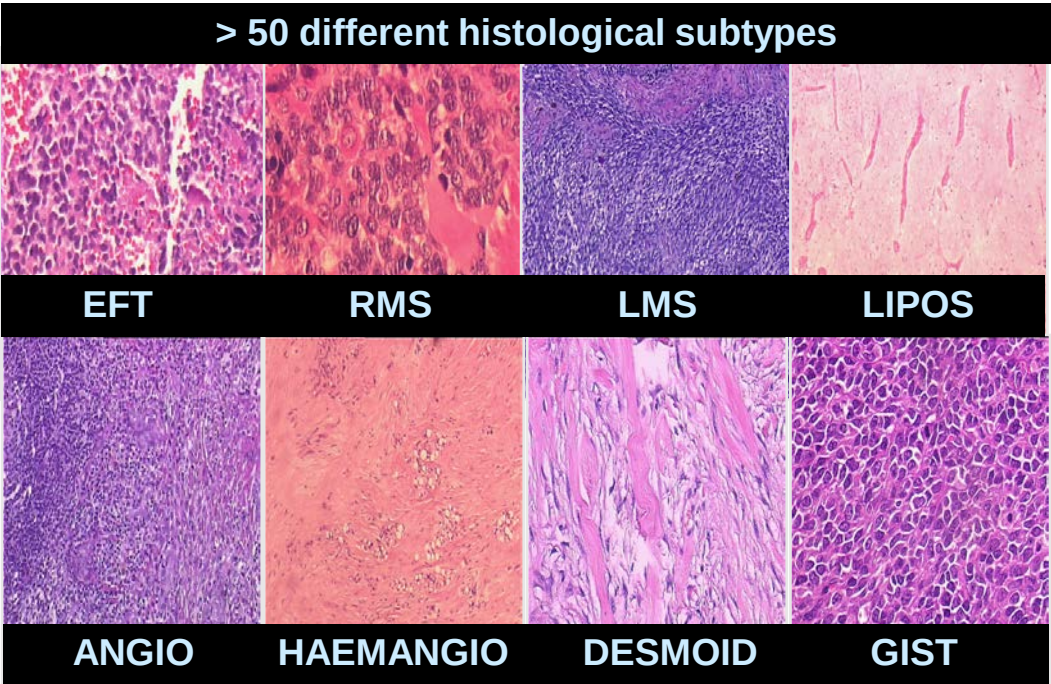
Upper limb
15%



Son tumores muy heterogéneos

Head and neck
10%

Lower limb
45%



G 1-2

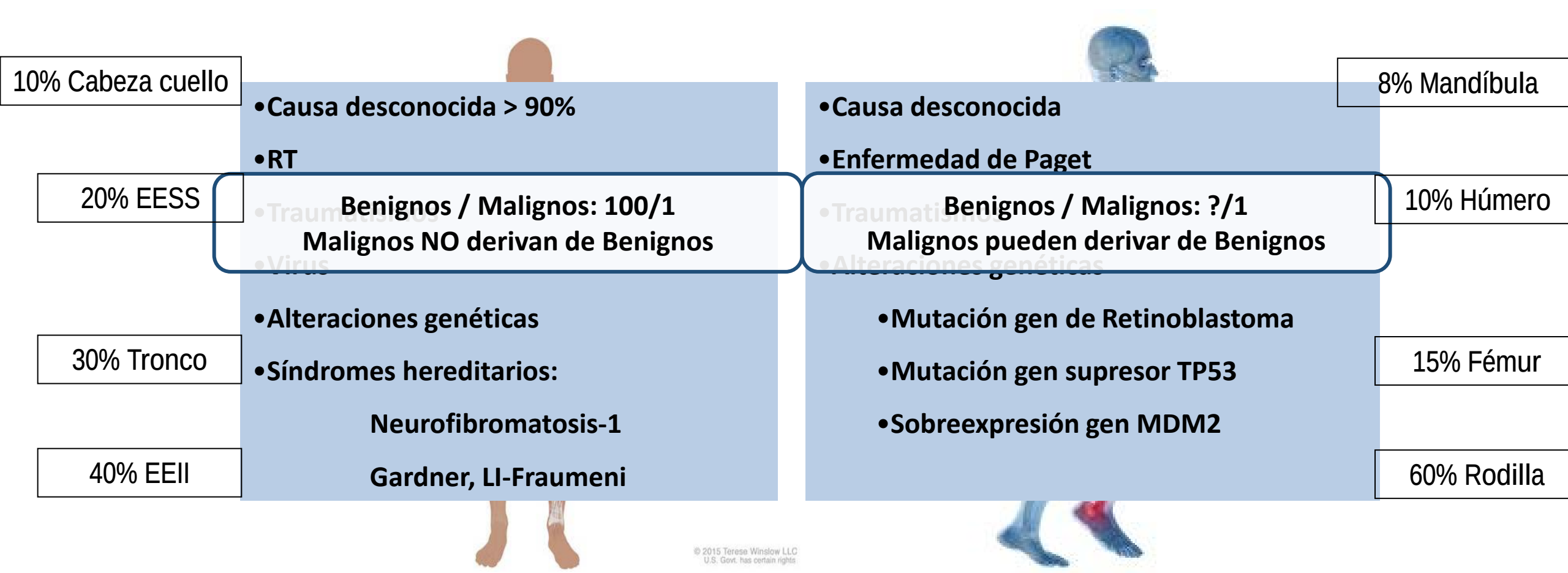


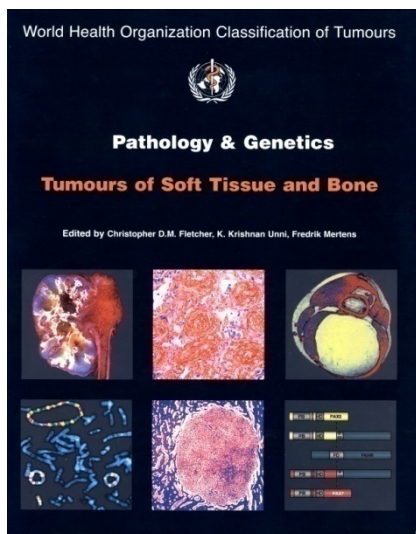
G 3-4

Partes blandas vs. óseos

PARTES BLANDAS

ÓSEOS





Adipocytic tumours

Well deifferentiated / dedifferentiated liposarcoma
Myxoid / round cell liposarcoma
Pleomorphic liposarcoma

Fibroblastic / myofibroblastic tumours

Fibromatosis (desmoid)
Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma
Low grade myofibroblastic tumour
Infantile fibrosarcoma
Adult fibrosarcoma
Mixofibrosarcoma

So-called fibrohistiocytic tumours

Pleomorphic MFH / Undifferentiated pleomorphic sarcoma

Smooth muscle tumours

Leiomyosarcoma

Skeletal muscle tumours

Embryonal rhabdomyosarcoma
Alveolar rhabdomyosarcoma
Pleomorphic rhabdomyosarcoma

Vascular tumours

Epithelioid haemangioendothelioma
Angiosarcoma of soft tissue

Chondro-osseous tumours

Mesenchymal chondrosarcoma
Extraskeletal osteosarcoma

Tumours of uncertain differentiation

Synovial sarcoma
Epithelioid sarcoma
Alveolar soft part sarcoma
Clear cell sarcoma of soft tissue
Extraskeletal myxoid chondrosarcoma
Extraskeletal Ewing tumour
Desmoplastic small round cell tumour
Extra-renal rhabdoid tumour
Malignant mesenchymoma
Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa)
Intimal sarcoma



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS





INCIDENCIA SEGÚN TIPO DE LESIÓN: PARTES BLANDAS									
Rabdomiosarcoma embrionario									
Rabdomiosarcoma Alveolar									
Rabdomiosarcoma Pleomorfo									
Sarcoma Sinovial									
Liposarcoma									
Angiosarcoma									
Fibrosarcoma Leiomioma									
EDAD (años)	10	20	30	40	50	60	70	80	

V > M (1.4:1)

- Incidencia aumenta con la edad
- 15% en niños (< 18 años)
- Aparición según grupo de edad:
 - niños- rabdomiosarcoma
 - jóvenes- sarcoma sinovial
 - adultos- liposarcoma



INCIDENCIA SEGÚN TIPO DE LESIÓN: ÓSEOS

Quiste óseo simple									
Sarcoma de Ewing									
Condroblastoma									
Fibroma no osificante									
Osteocondroma									
Osteoblastoma									
Osteosarcoma									
Osteoma osteoide									
Quiste óseo aneurismático									
Fibroma condromixoide									
Tumor de células gigantes									
Reticulosarcoma									
Fibrosarcoma									
Osteoma									
Sarcoma parostal									
Escondroma									
Hemangioma									
Condrosarcoma									
Mieloma									
Cordoma									
EDAD (años)	10	20	30	40	50	60	70	80	



V > M (1:1)

Incidencia aumenta con la edad

Aparición según grupo de edad:

- niños- Sarcoma Ewing
- jóvenes- Osteosarcoma
- adultos- Condrosarcoma



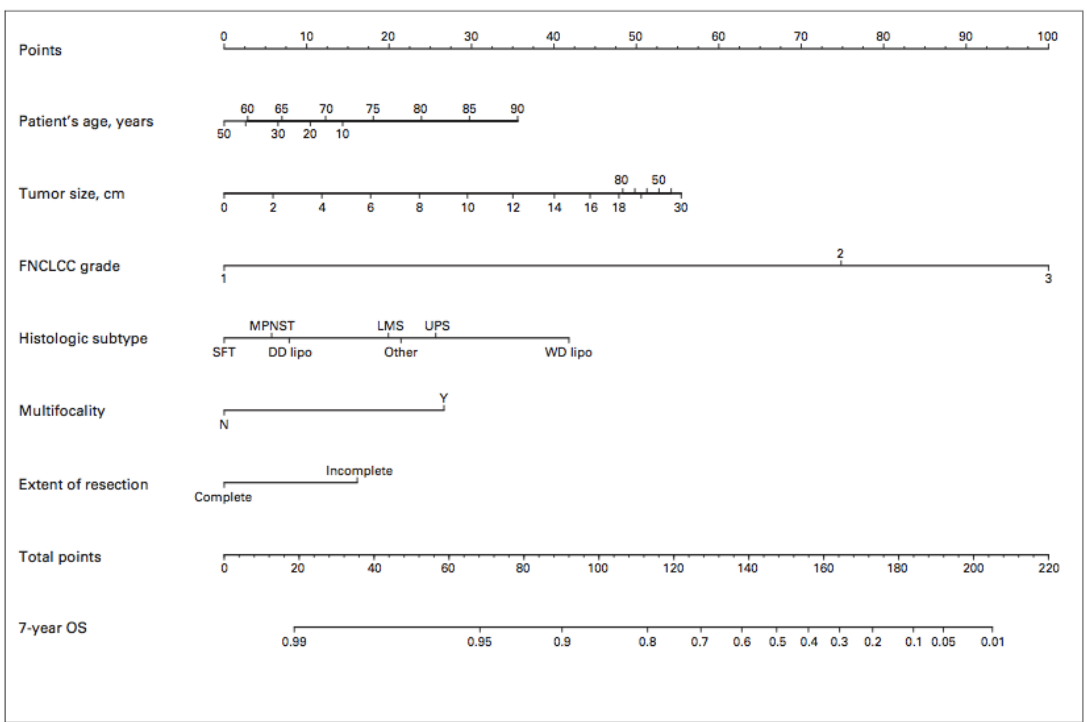
Sarcomas: hablando el mismo idioma...



Factores Pronóstico:

- Tamaño
- Tipo histológico
- Grado
- Localización

Estadio I	90%
Estadio II	75%
Estadio III	40%
Estadio IV	<20%





11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



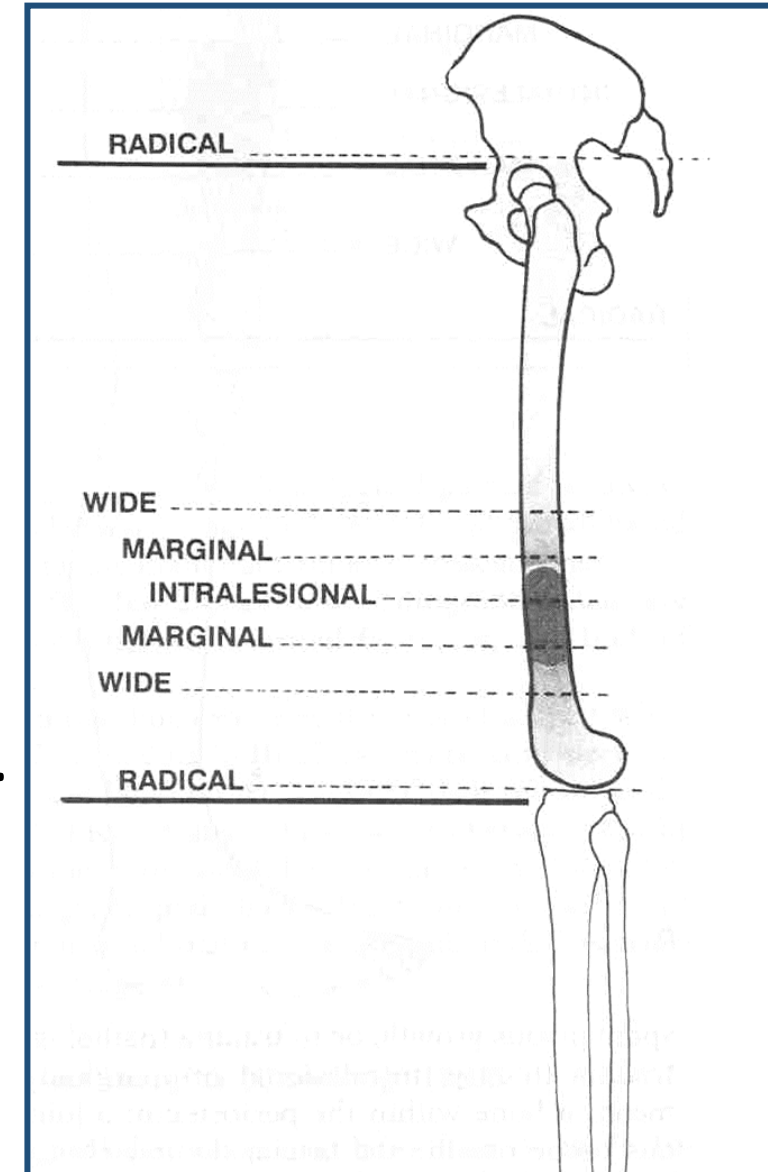
Sarcomas: cómo se tratan?

Conservadora: varias modalidades.

1. Intra y extracapsular: sólo permisible en formas benignas.
2. En bloque: margen de 2-5 cm.
3. Compartimental.

Radical o Demolitiva: varias modalidades según el nivel.

- Amputación Radical.

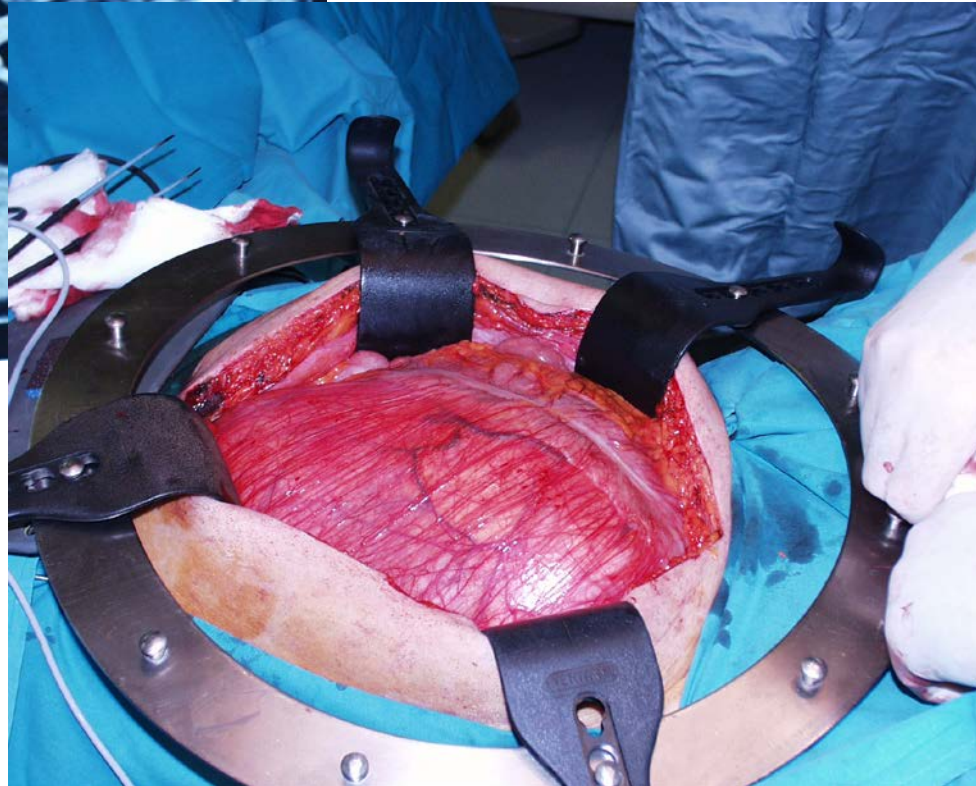
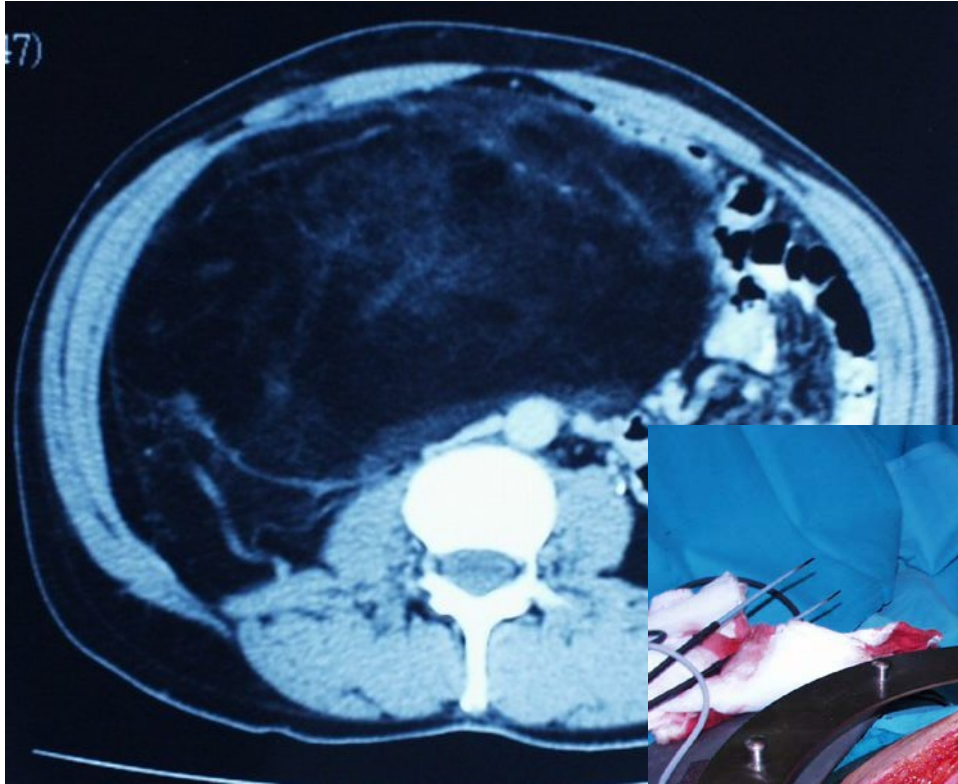


Cirugía conservadora



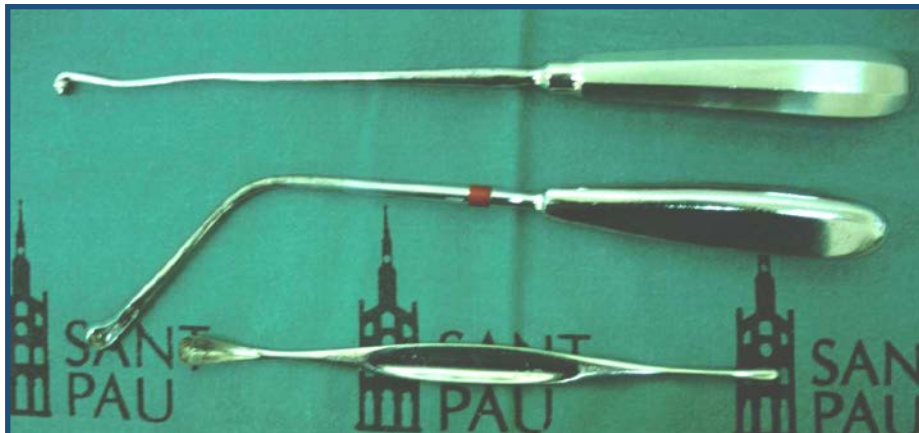
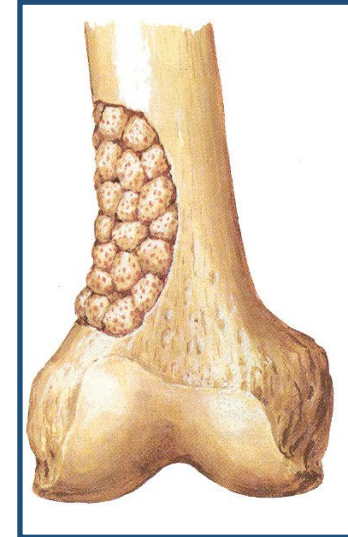
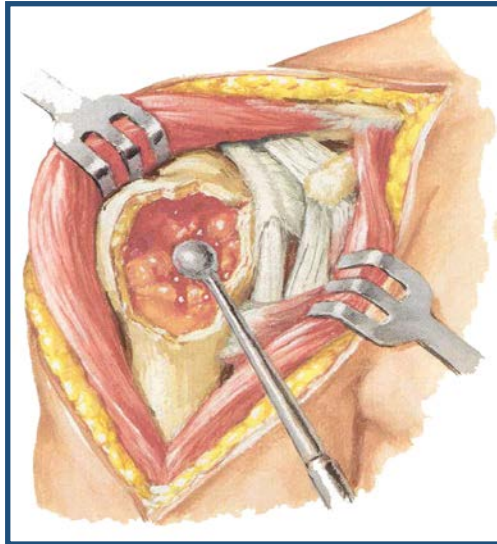
11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

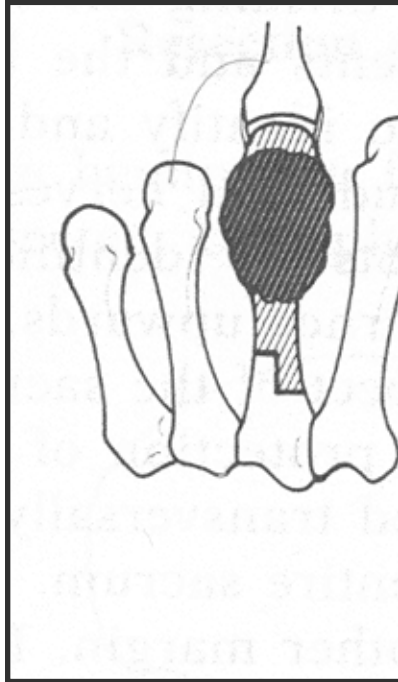
gepac
PACIENTES/
CÁNCER

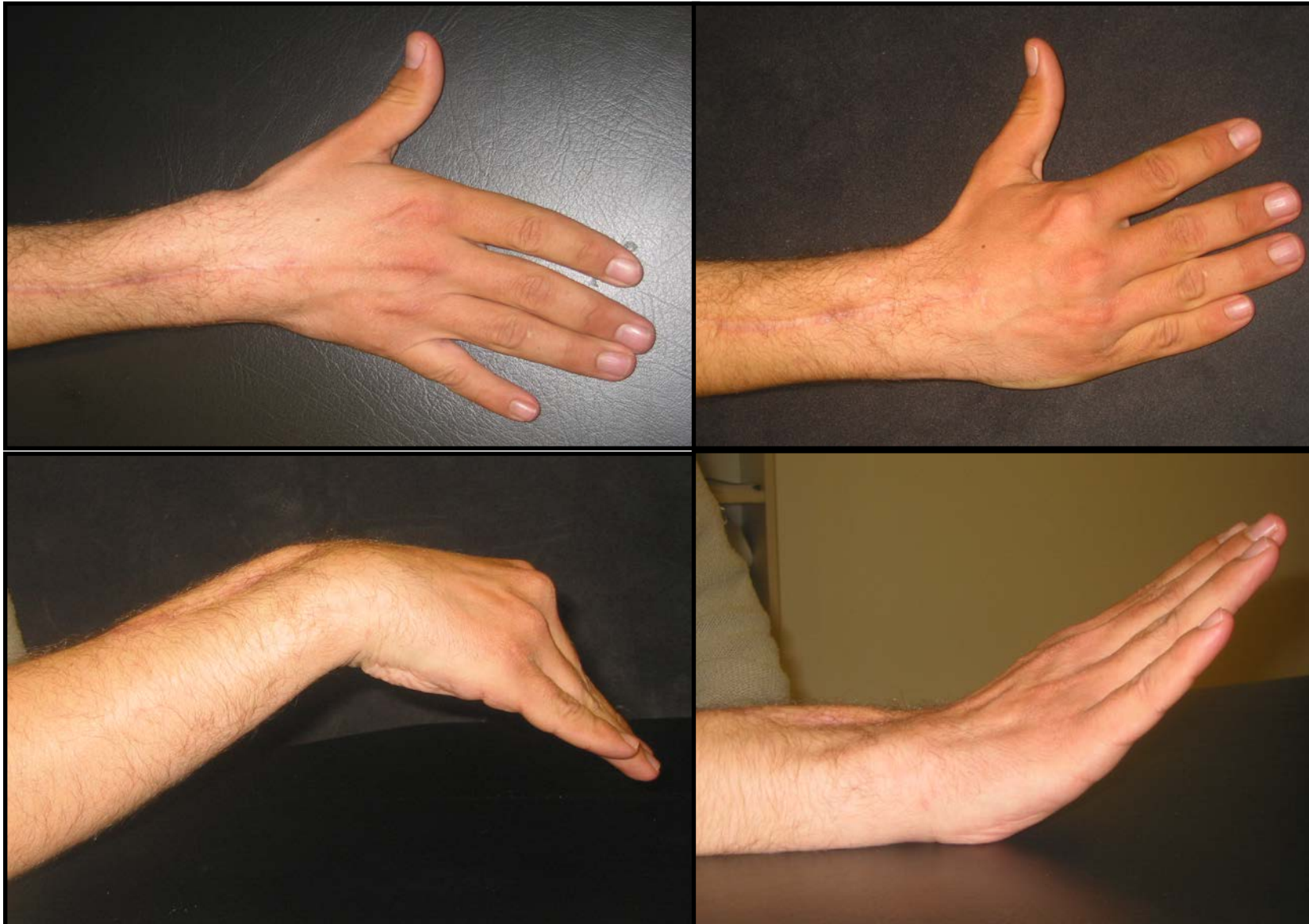


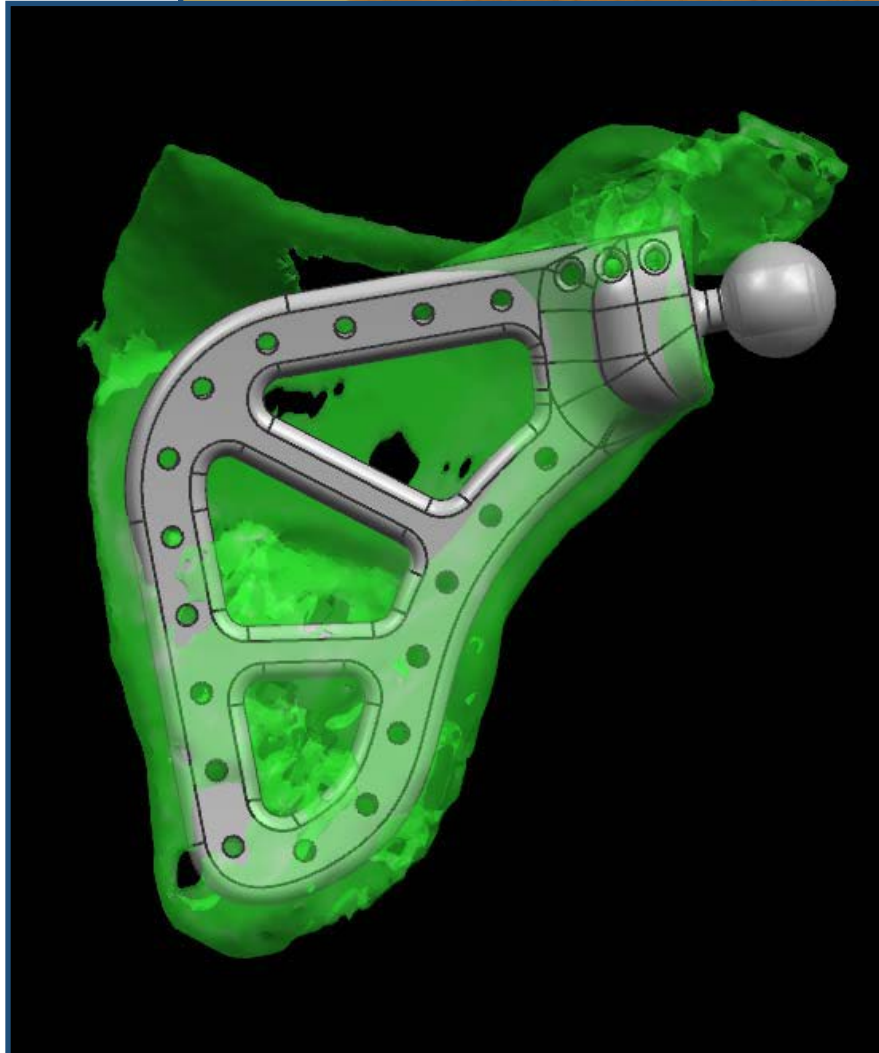
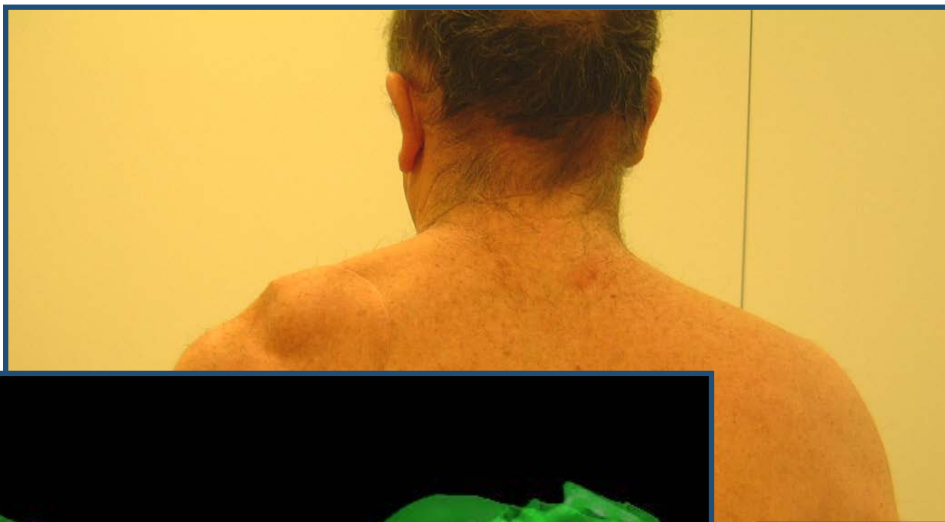
Tratamiento personalizado

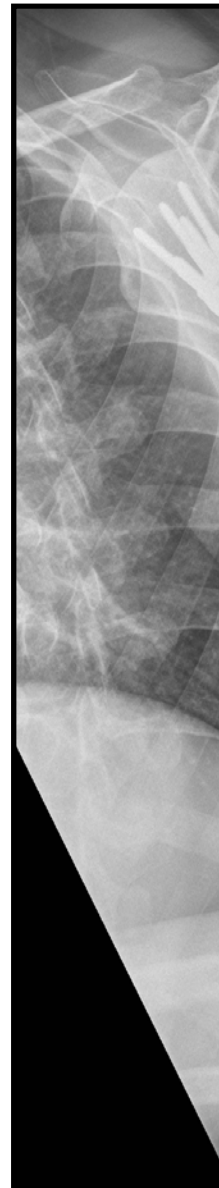
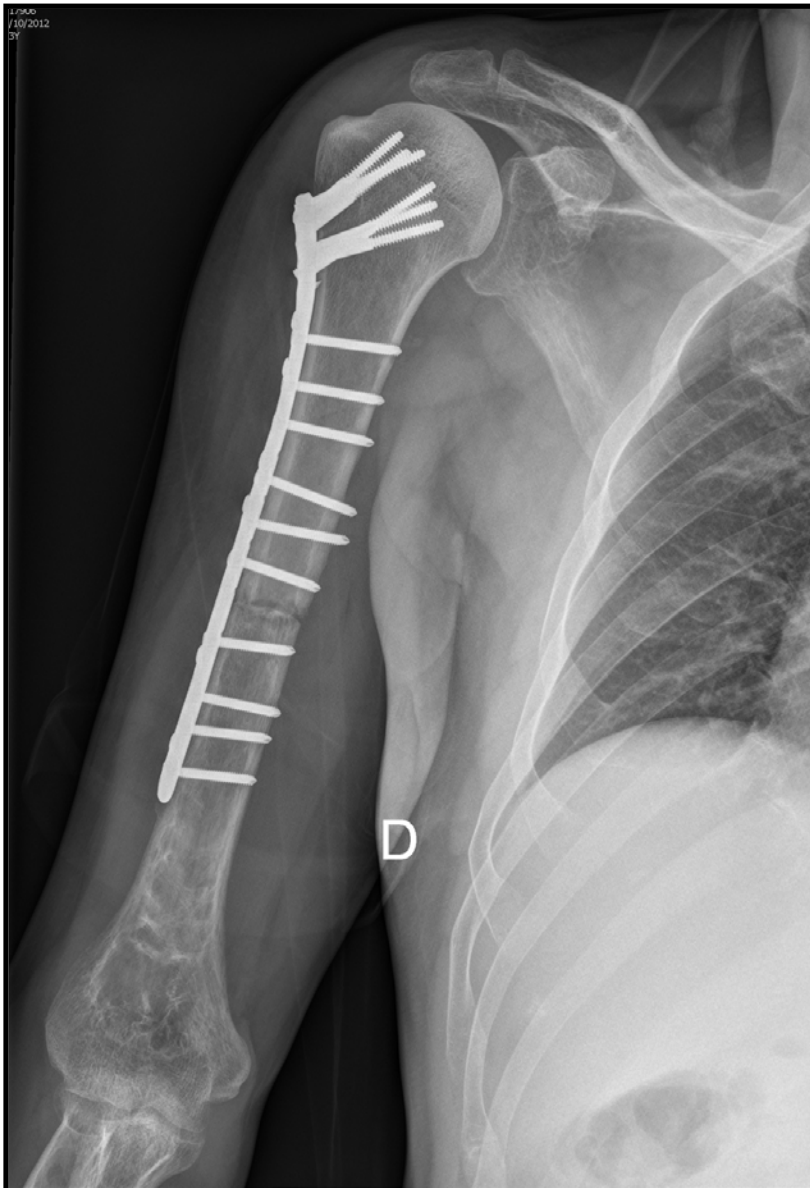
Curetaje: sólo en lesiones benignas!











Cirugía de amputación





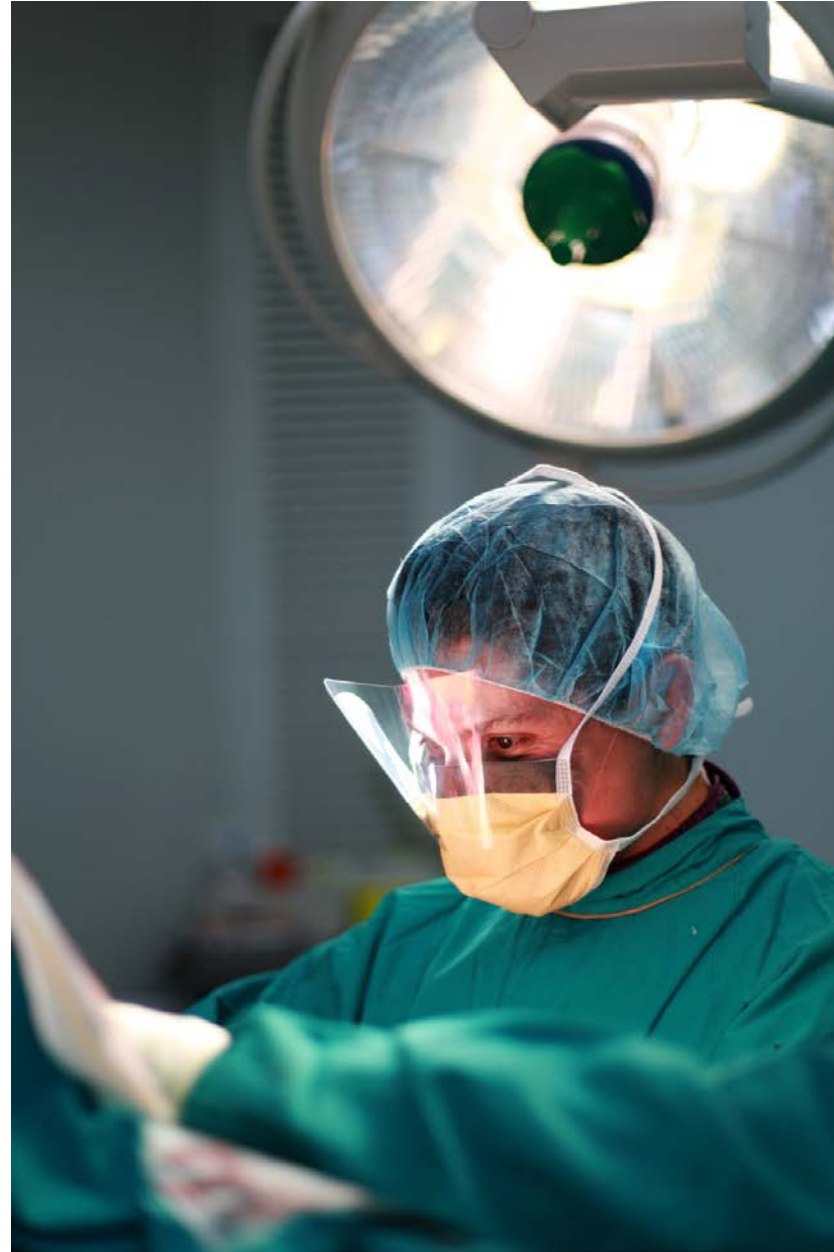
**Una “correcta” amputación es mejor a una “mala”
resección tumoral**



**Qué hay de nuevo en la
cirugía de los Sarcomas?**



**Solo en centros con gran
experiencia!!!**





Qué hay de nuevo en la radioterapia de los Sarcomas?

Nuevas técnicas

Minimizar secuelas

Implementación de la SBRT



- Mejora el control local
- Permite cirugía conservadora en pacientes con márgenes de resección próximos
- Pre, intra o postoperatoria



Precauciones especiales:

- Edad joven
- Cartílagos de crecimiento
- Distrofias musculares

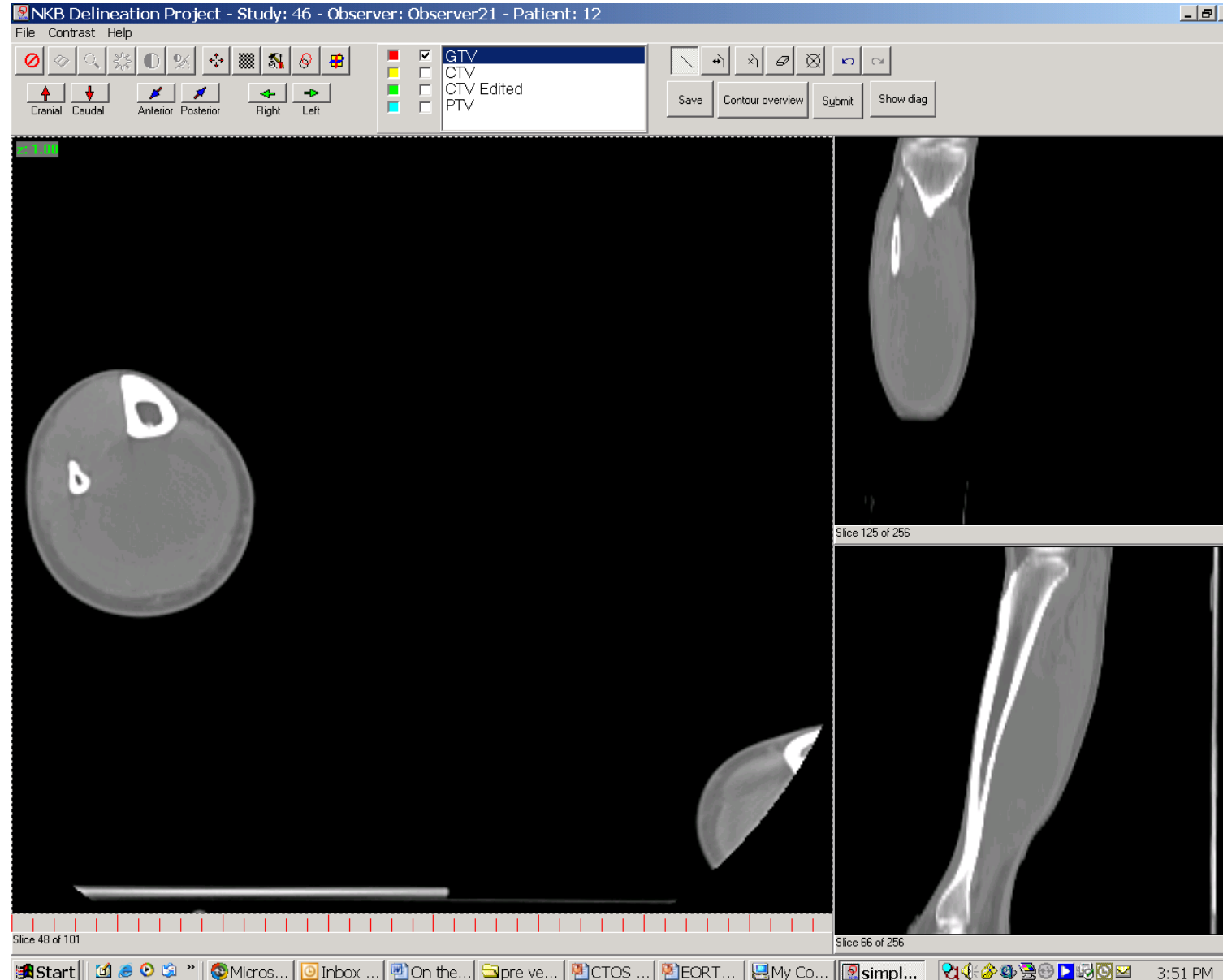


- **Radioterapia preoperatoria:**
 - IMRT
- **Radioterapia intraoperatoria:**
 - Externa
 - Braquiterapia (Iridio)
- **RT postoperatoria**
- **Nuevas fuentes de energía, software, etc.**

Planificación de RT externa: volumen a tratar



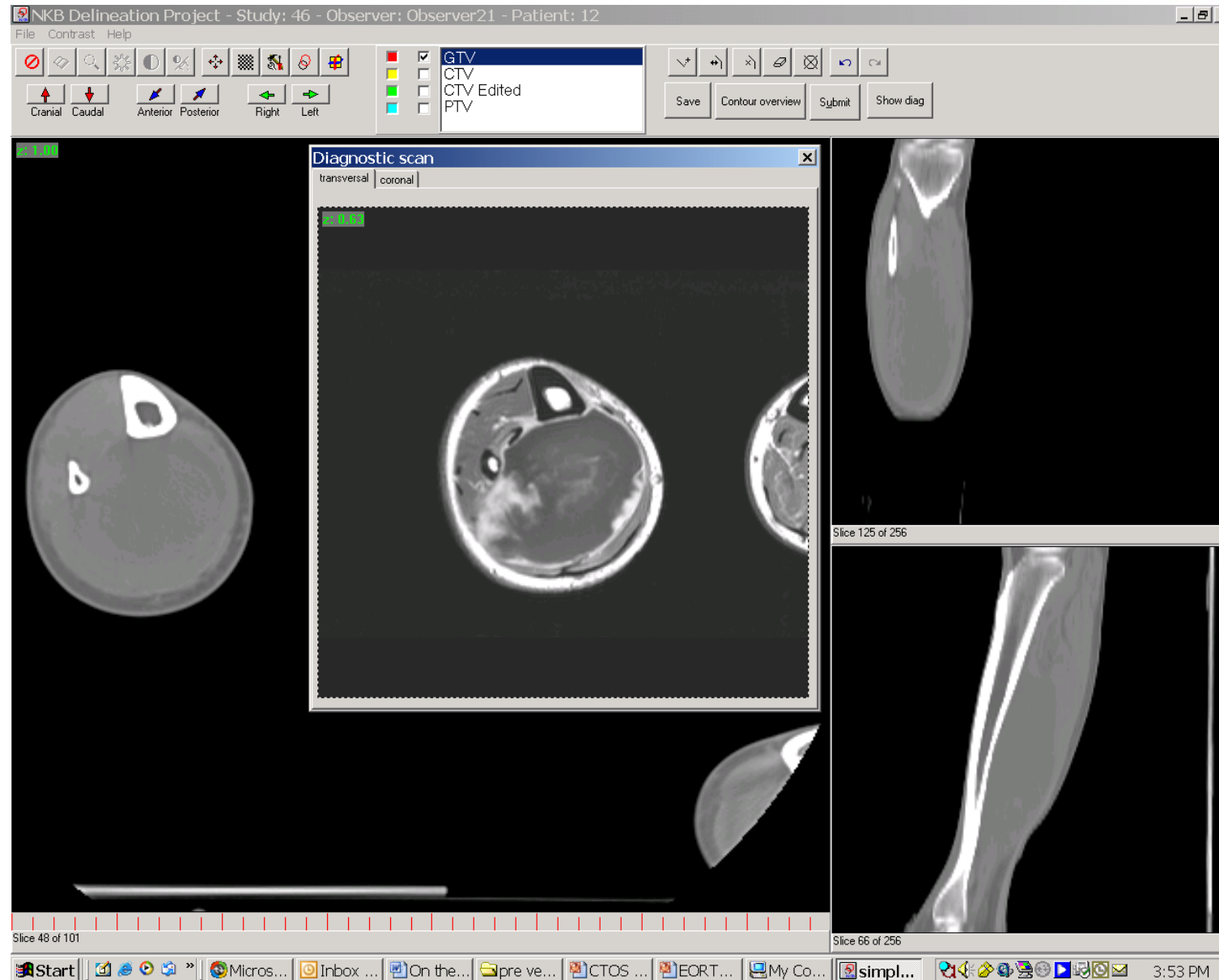
11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Planificación de RT externa: volumen a tratar



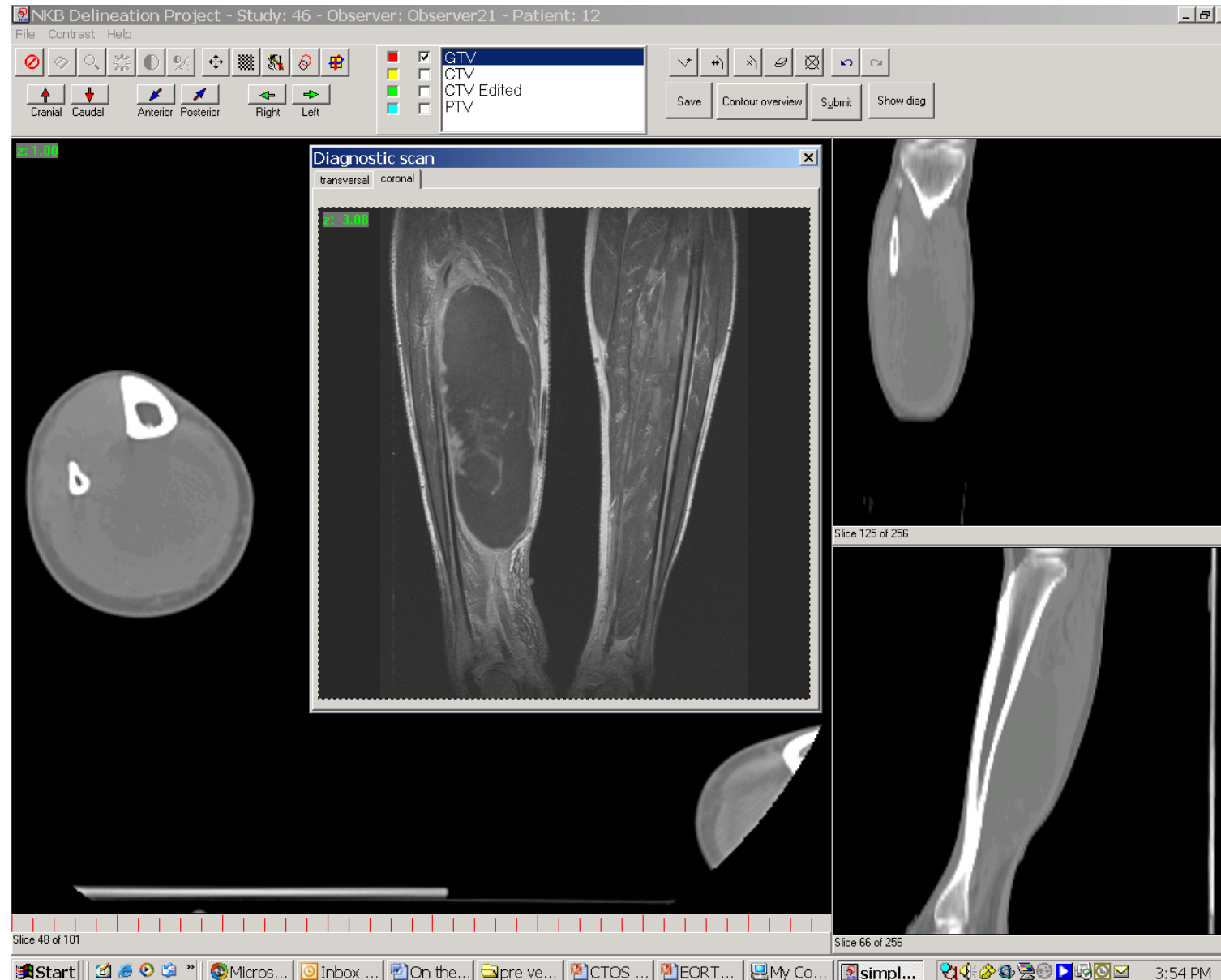
11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Planificación de RT externa: definir campos



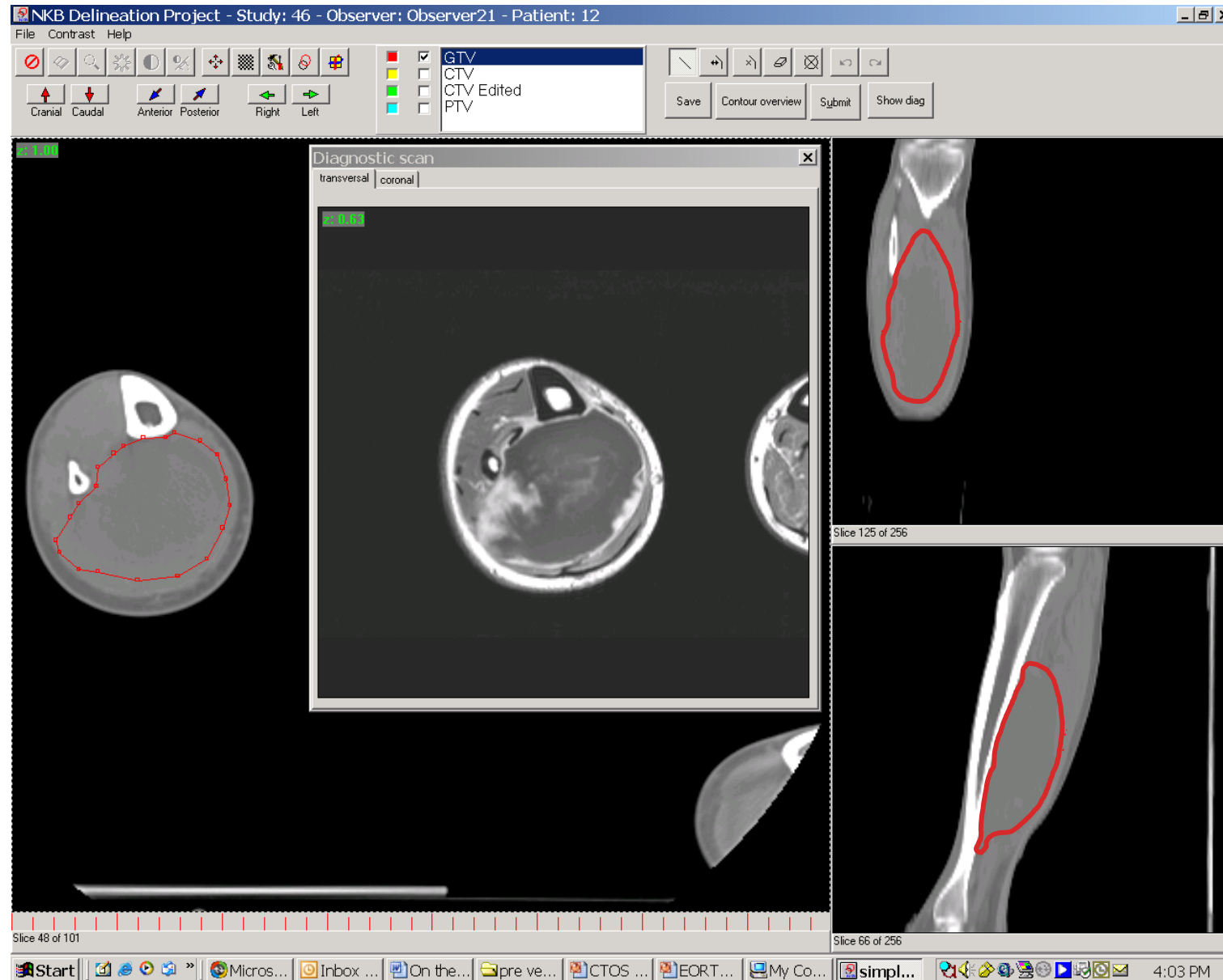
11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

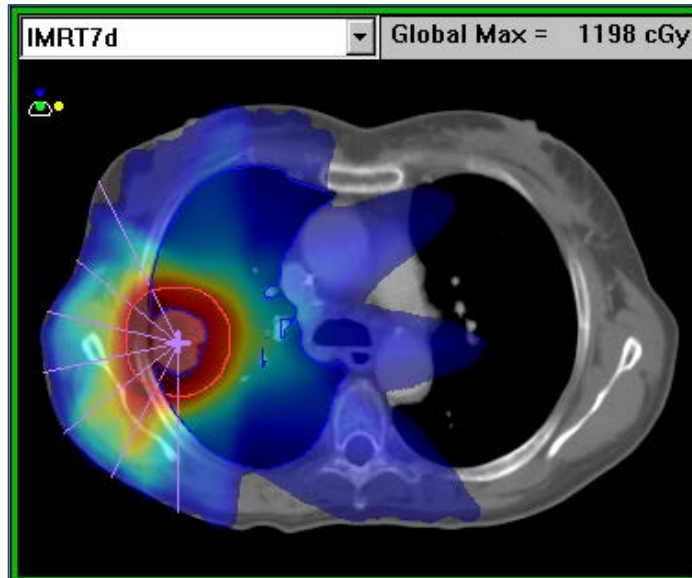


Planificación de RT externa: definir campos

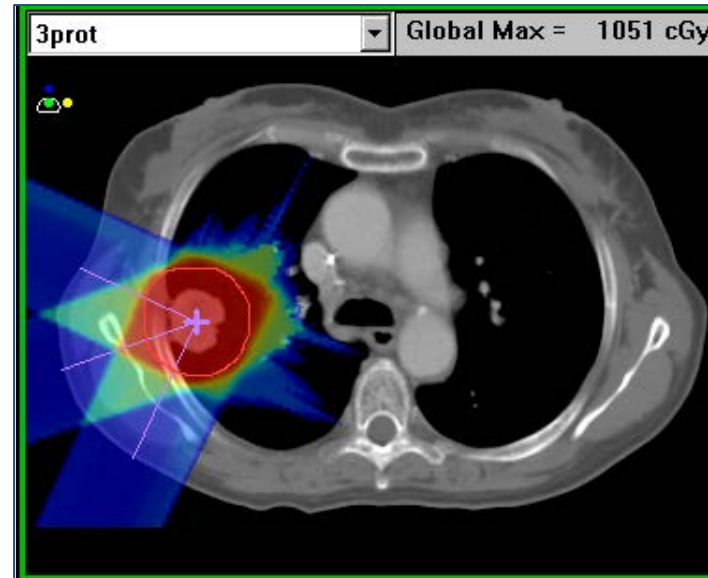


11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



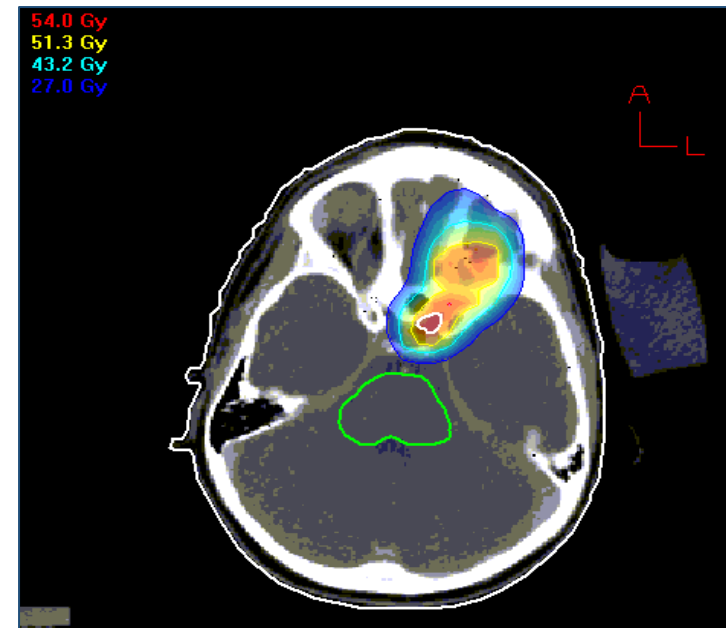


IMRT



Hadrontherapy

Radiosurgery

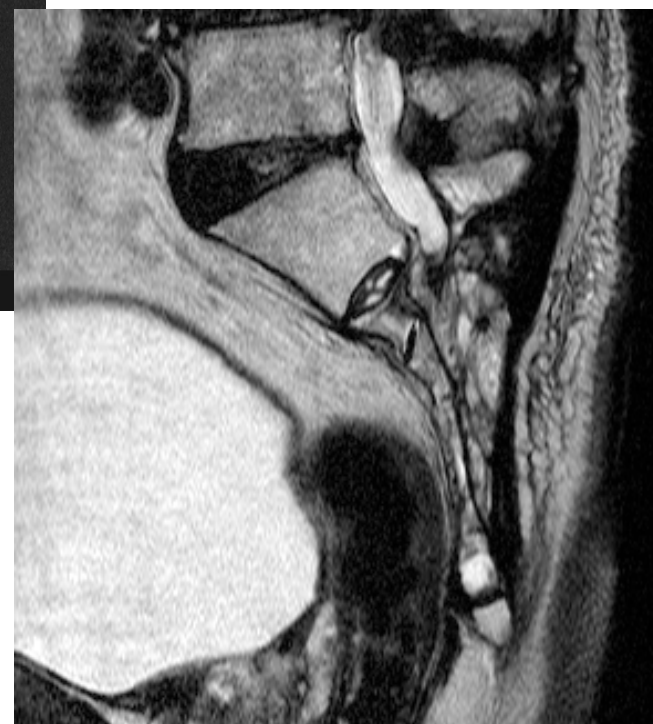
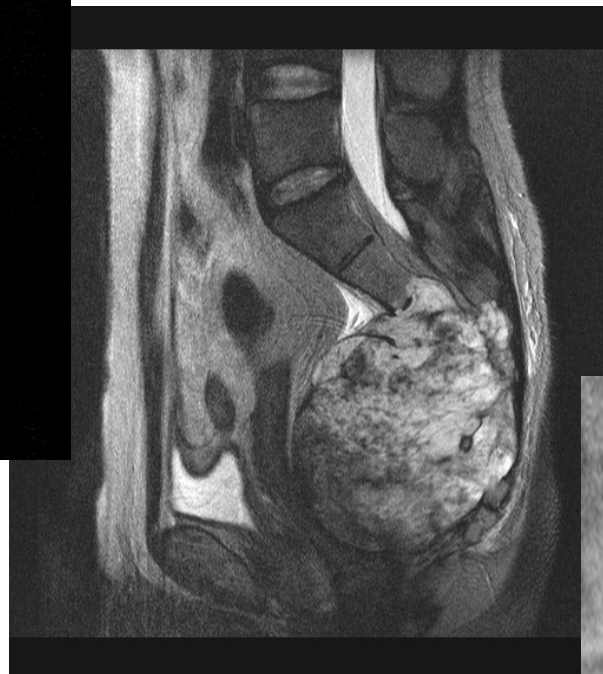


Cordoma



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



2 años después de RT

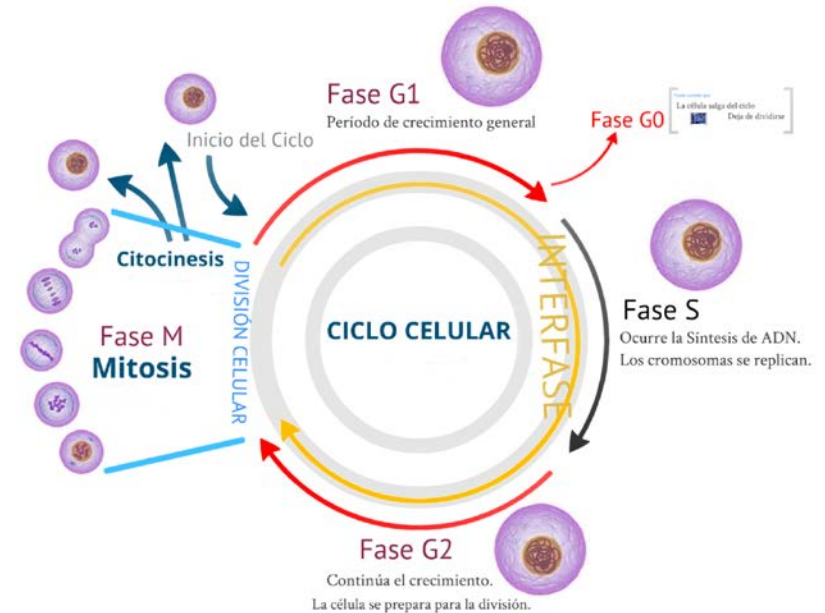
- **Mínimas complicaciones a corto plazo:**
 - Dermatitis transitoria
 - Síntomas sistémicos
- **Mínimas complicaciones a largo plazo:**
 - Fibrosis
 - Neuritis
 - Déficit funcional



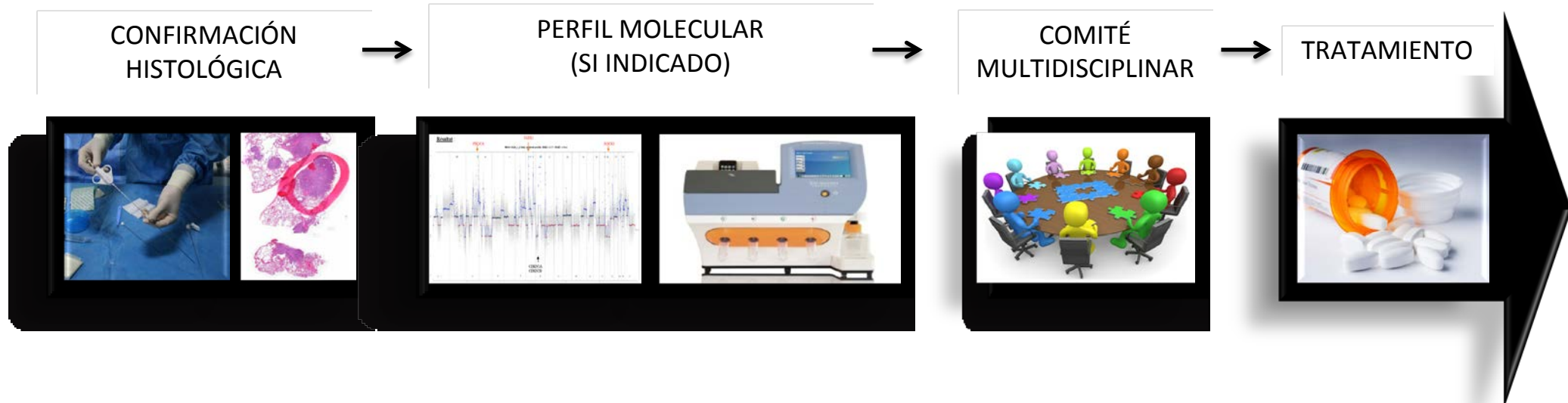
Qué hay de nuevo en la quimioterapia y **bioterapia** de los Sarcomas?



- **Quimioterapia preoperatoria:**
 - Osteosarcoma
 - Sarcoma de Ewing
 - Sarcomas de partes blandas
- **Quimioterapia postoperatoria**
 - Sarcomas partes blandas de alto riesgo
 - Sarcomas óseos de alto grado



La importancia del Comité Multidisciplinar



Coordinación de tratamiento en los sarcomas

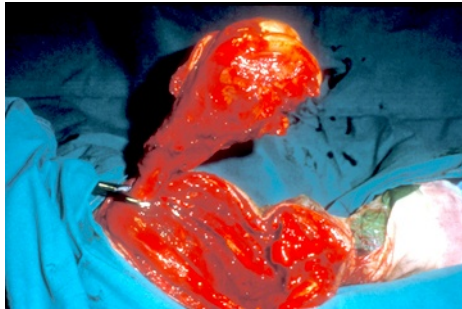


11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



QT +/- RT
Neoadjuvante

6 - 16 semanas



Cirugía

**Medición de la
respuesta
patológica**



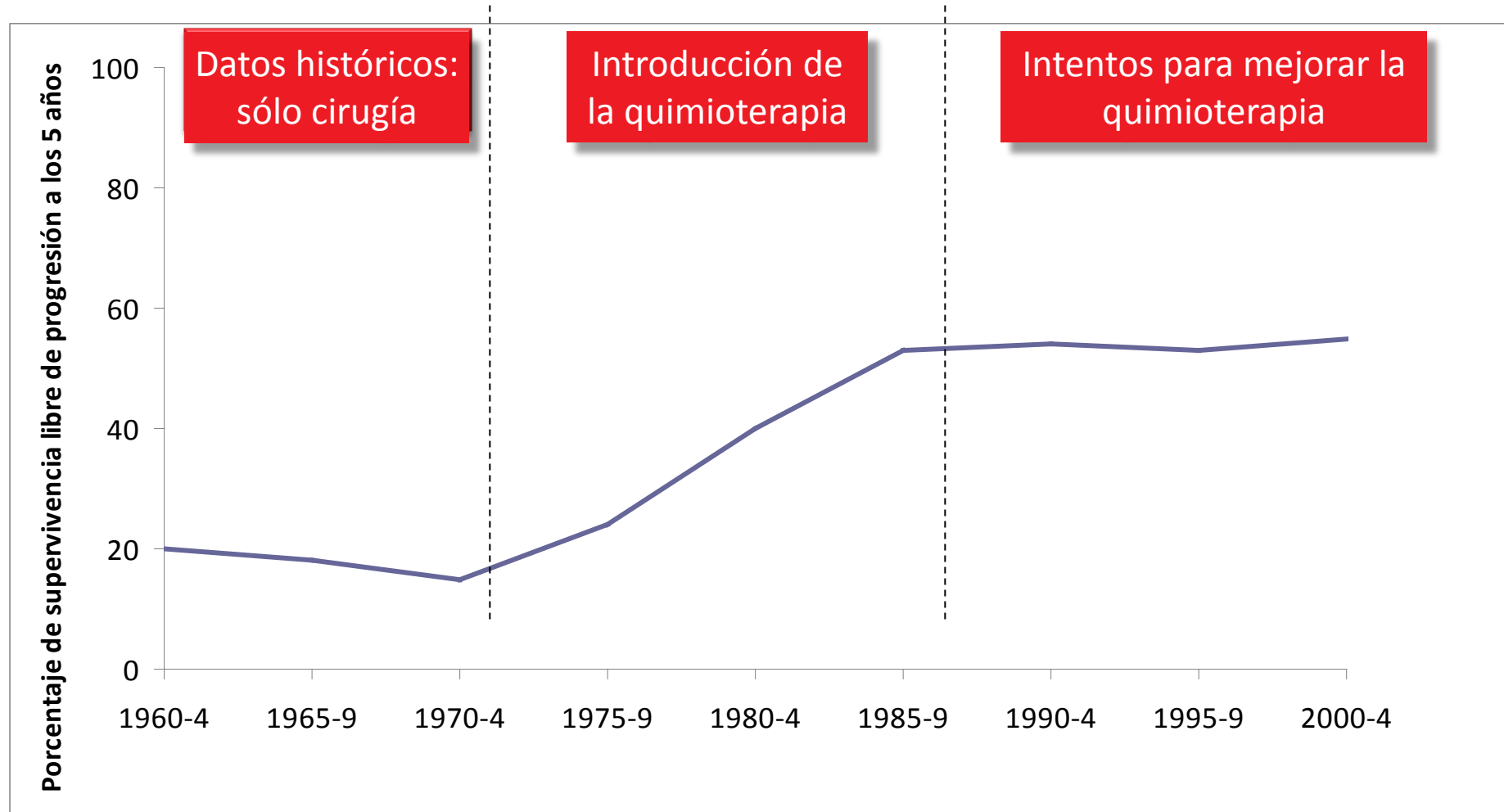
**QT de mantenimiento
+/- RT**

9 - 24 semanas

Osteosarcoma: QT neo/adyuvante



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



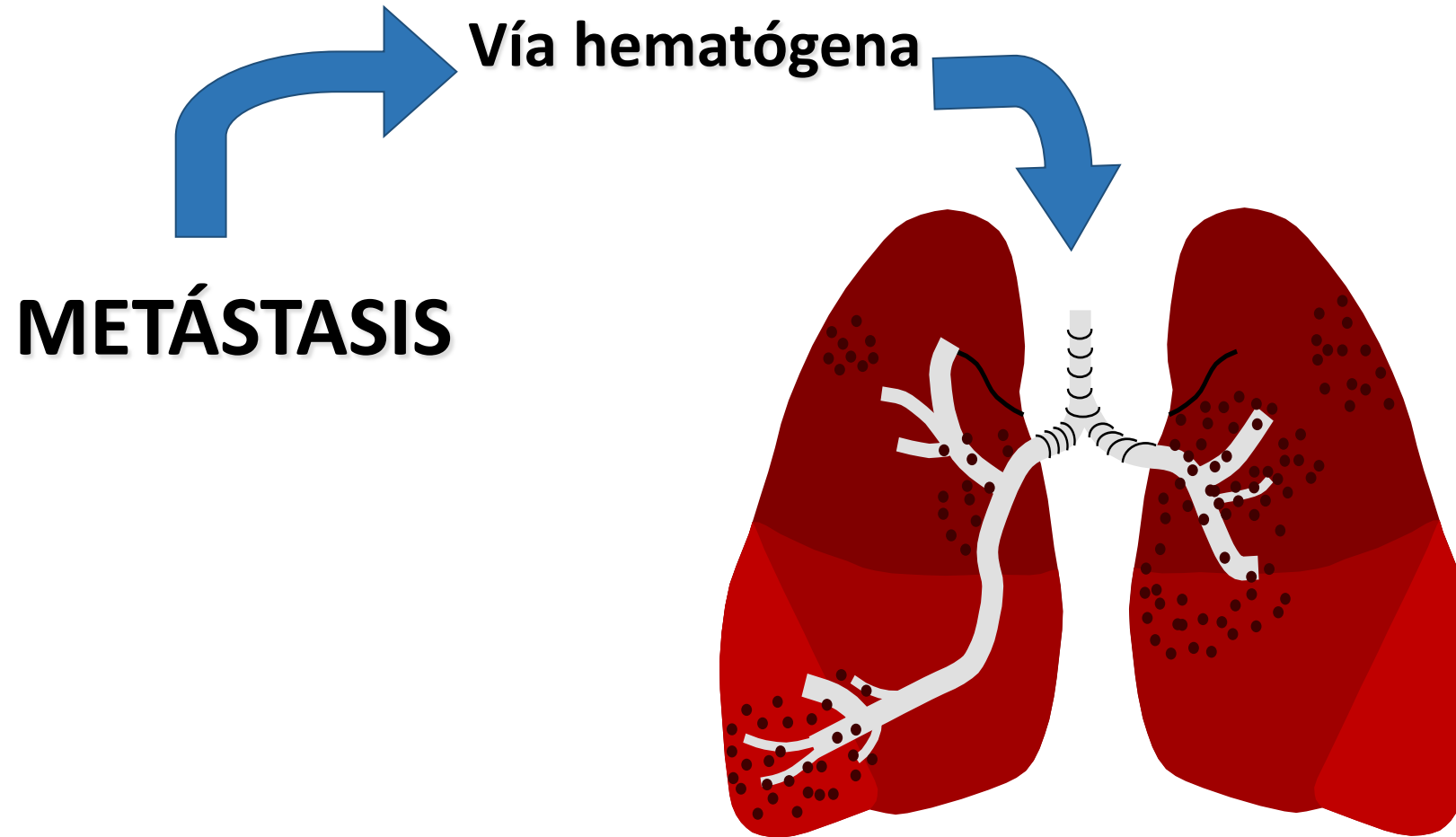
Lewis, I et al. J Natl Cancer Inst 2007

Diseminación de los sarcomas...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



Presente de la quimioterapia



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



2000

Todos los sarcomas

- **Doxorubicin**
- **Ifosfamide**
- **DTIC**

En azul los fármacos autorizados

2016

- **Los mismos +**
- **Trabectedin**, Gem/Tax, Gem/DTIC
- GIST: **Imatinib**, **sunitinib**, **regorafenib**
- LPS: **Dox**, **Trabectedin**, **Eribulin**
- LMS: **Dox**, **Trabectedin**, GemTax/DTIC
- EWS: **A,I,C,V,Ac**, Topo I inh., IGF1R?
- A/E RMS: Topo I inhibitors
- ESS : Aromatase inhibitors
- Angio: **Dox**, Paclitaxel, GemTax
- DFSP: **Imatinib**
- PVNS: Imatinib
- Desmoid tumors: Imatinib
- Todos?: mTOR inhibitors
- ASPS, CCS, unusual sarcomas: TKI inh
- Todos menos LPS: **Pazopanib** (VEGFR TKI)
- Todos: **Olaratumab**



Novedades en 2016...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Aprobación de Trabectedina en USA

Eribulina en liposarcoma

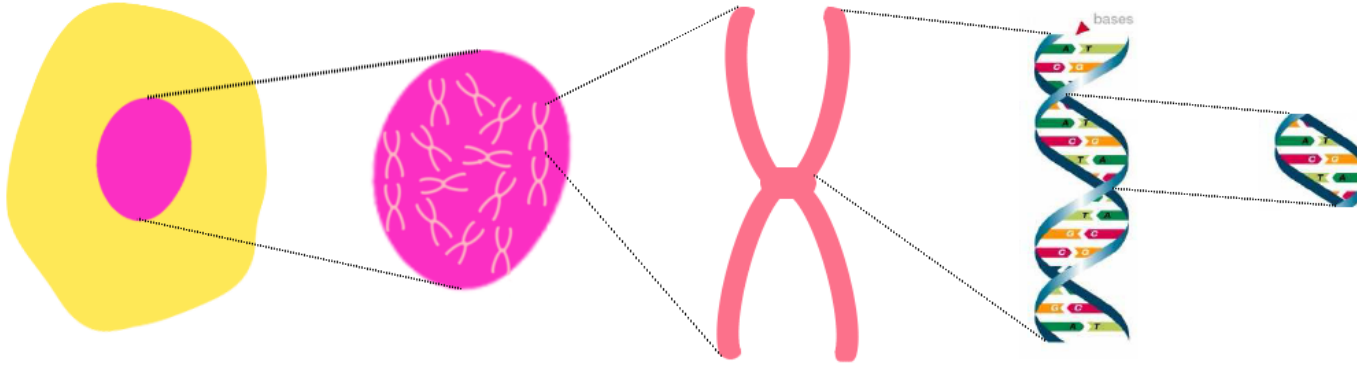
Olaratumab + Doxorubicina

Inmunoterapia

Genes y mutaciones...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



En el núcleo de casi todas las células del cuerpo se encuentran 23 pares de cromosomas y estos conforman el genoma humano

El ADN se encuentra compactado en los cromosomas

Un gen es un segmento o porción de ADN



Bloqueando *PDGFR*...



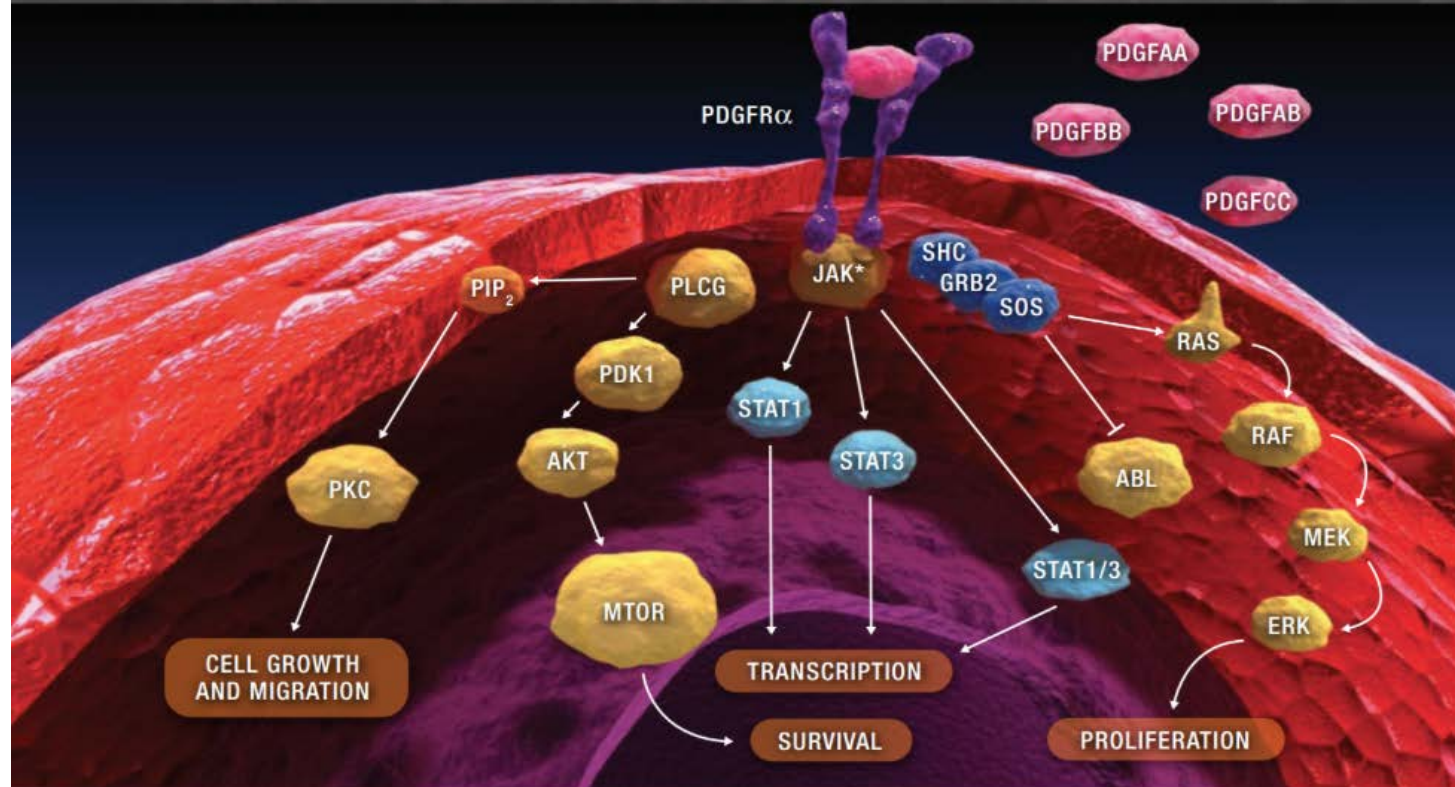
11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Fármacos diana
en los sarcomas

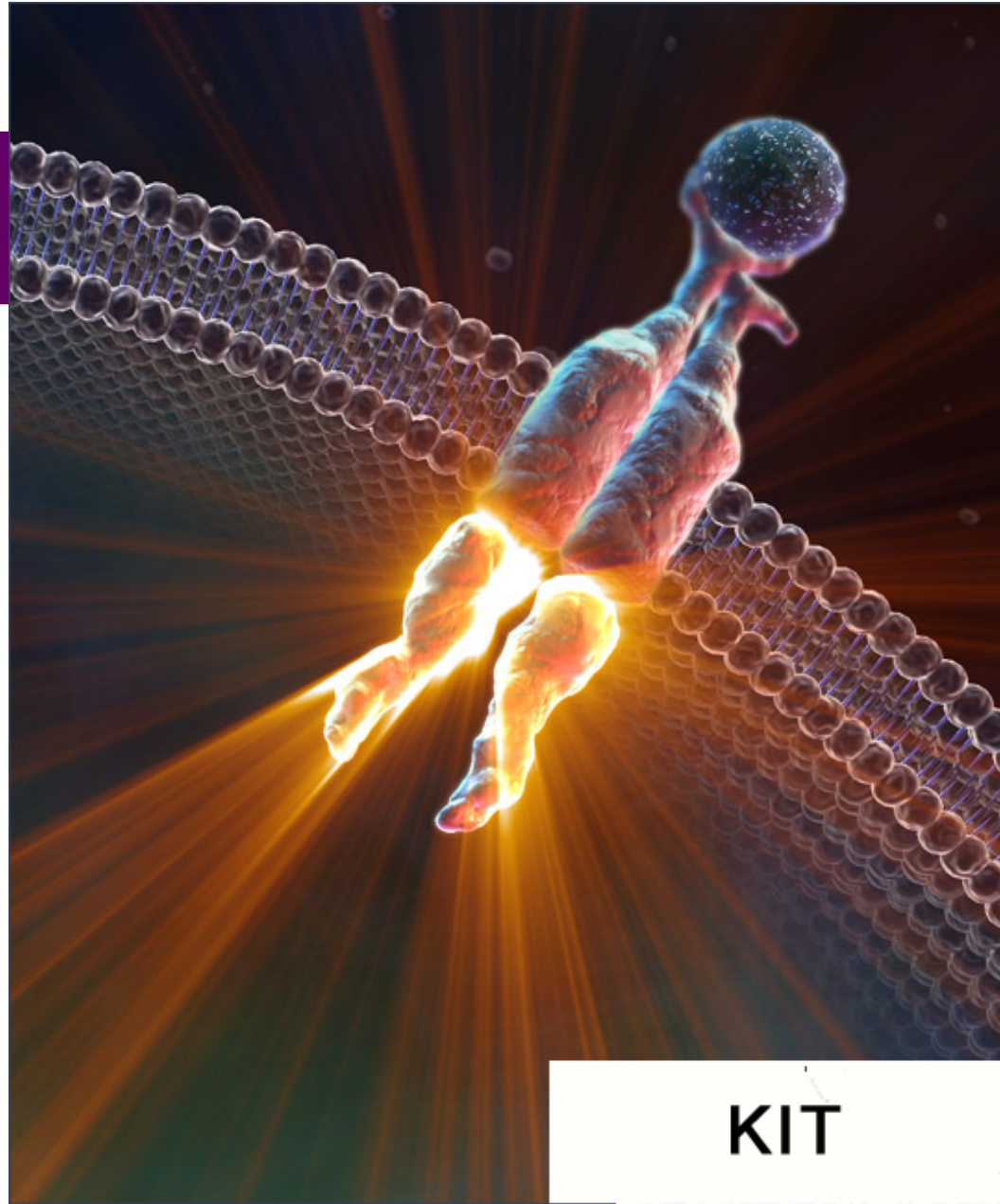
PDGFR α Antibody

Olaratumab, LY3012207, IMC-3G3





Fármacos diana en los sarcomas



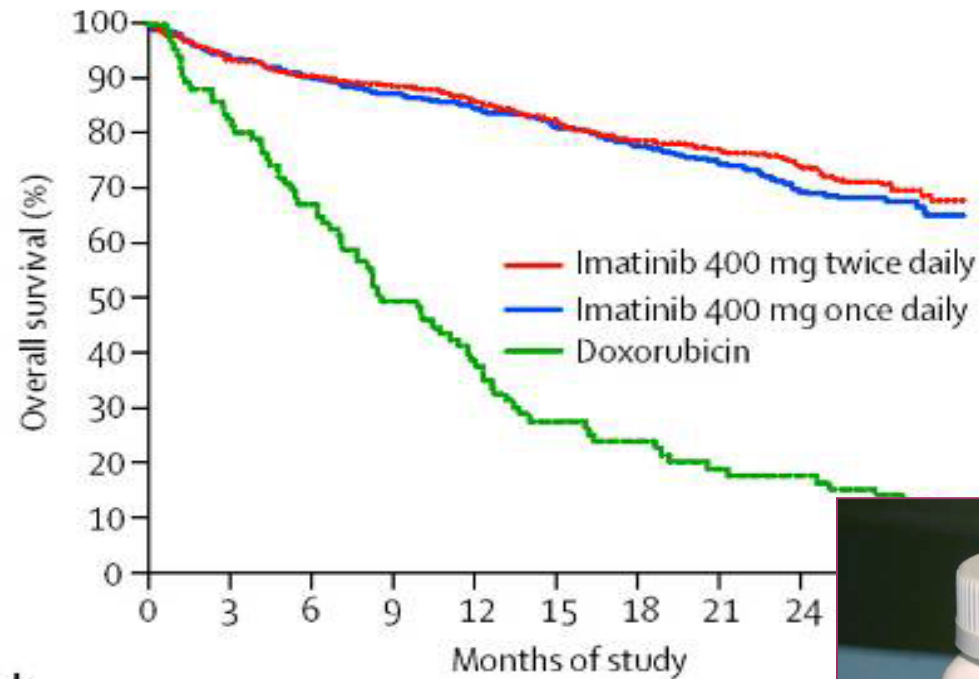
KIT

Impacto del Glivec® en el tratamiento del GIST



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



Number at risk

Imatinib 400 mg once daily	473	423	387	315	192
Imatinib 400 mg twice daily	473	427	399	323	201
Doxorubicin	86	57	31	19	14

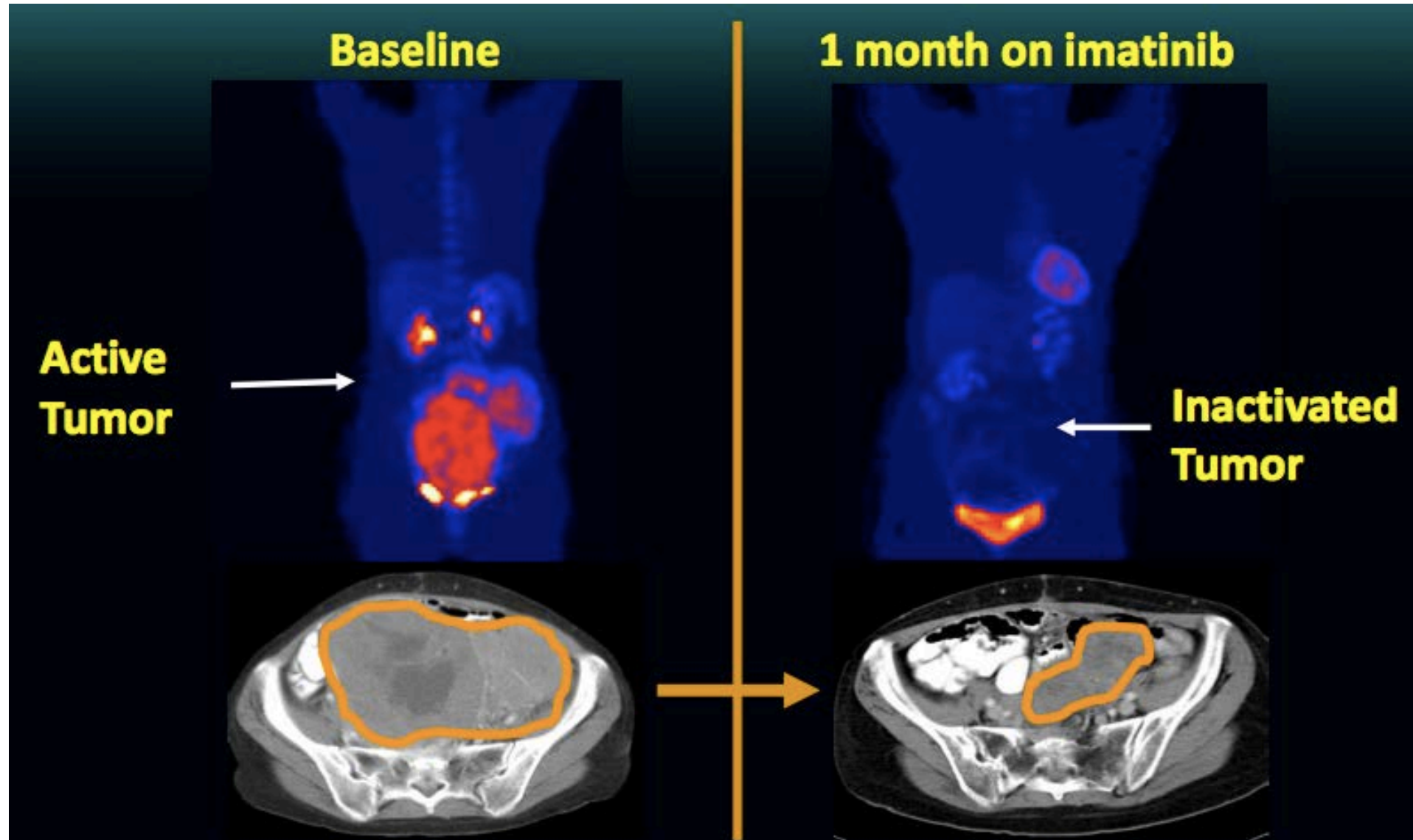


Impacto del Glivec® en el tratamiento del GIST



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER





clinical practice guidelines

Annals of Oncology 23 (Supplement 7): vii49–vii55, 2012
doi:10.1093/annonc/mds252

Gastrointestinal stromal tumors: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up[†]

The ESMO / European Sarcoma Network Working Group*

Change Rx for Extensive Disease Progression or Intolerance

Imatinib 400 mg

Or

Imatinib 800 mg

[exon 9]

Imatinib 800 mg

Sunitinib

**Regorafenib
[if available]
or
CLINICAL
TRIAL**

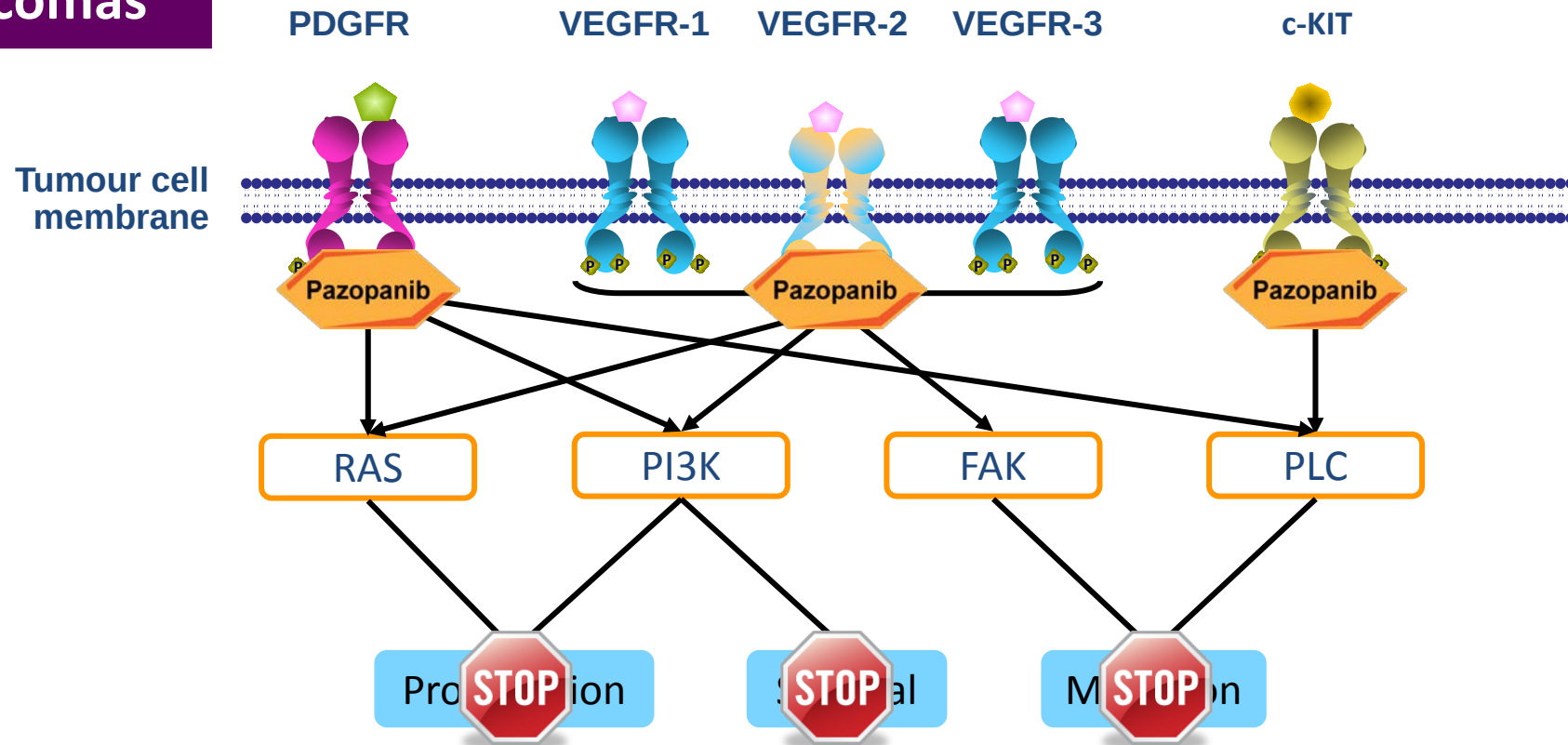
Bloqueando *VEGFR*...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Fármacos diana en los sarcomas



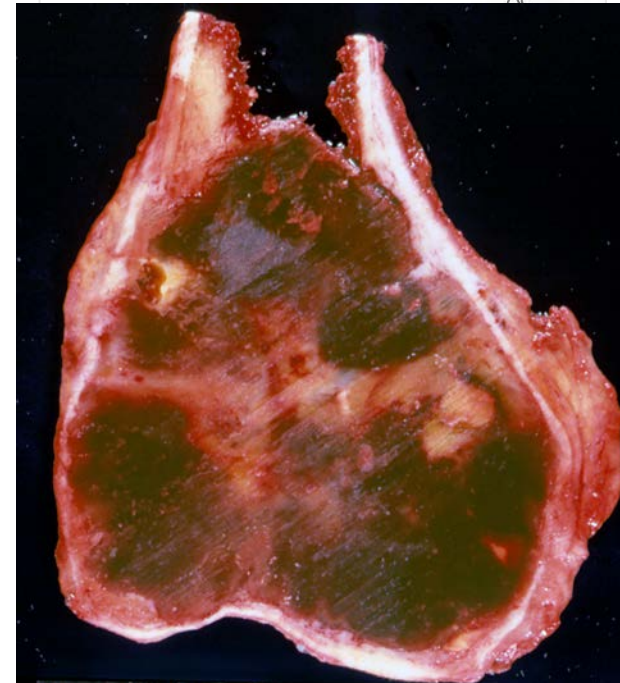
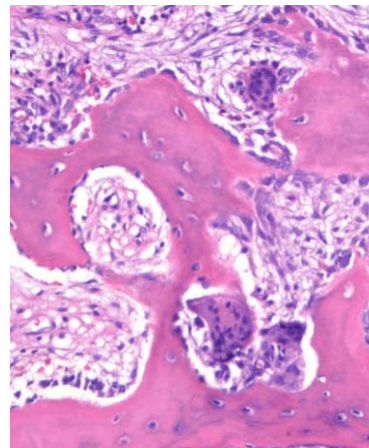
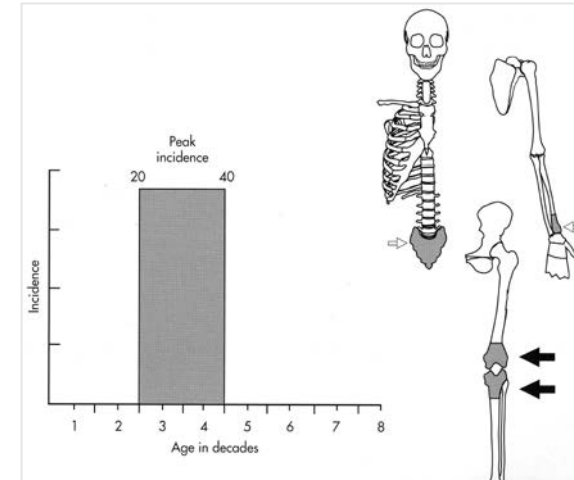
Tumor de células gigantes del hueso



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



- 6 % T. Primarios del hueso
- 20 % T. Benignos del hueso
- 1-6 / 10 millones p / a
- 20-50 a.
- Epífisis de huesos largos
- Multifocal (Paget)



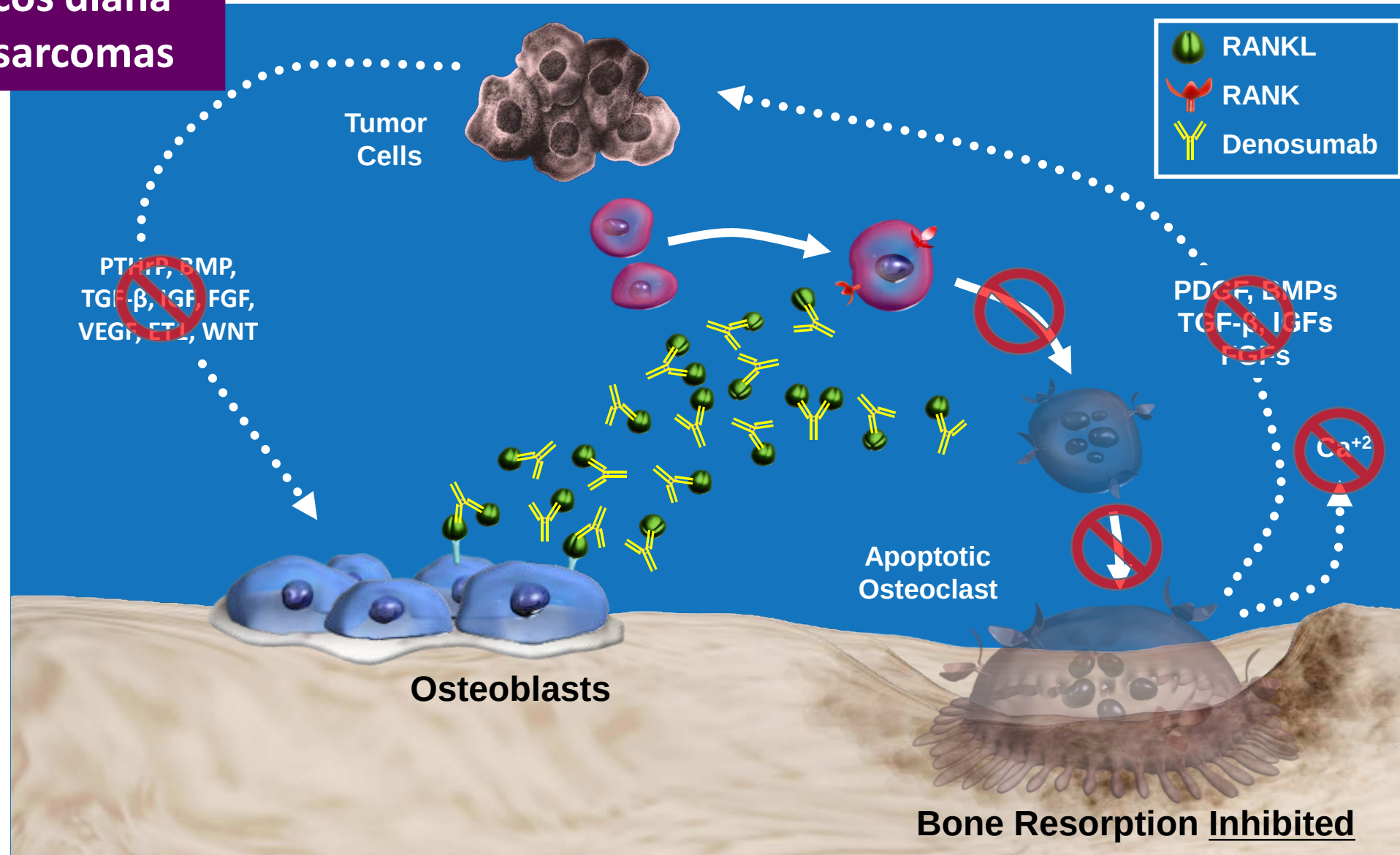
Denosumab

Fármacos diana en los sarcomas



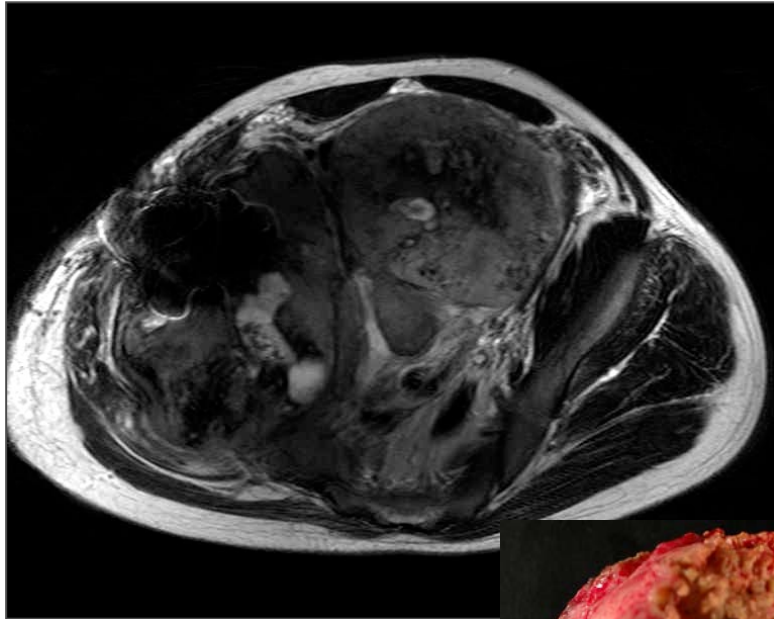
11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

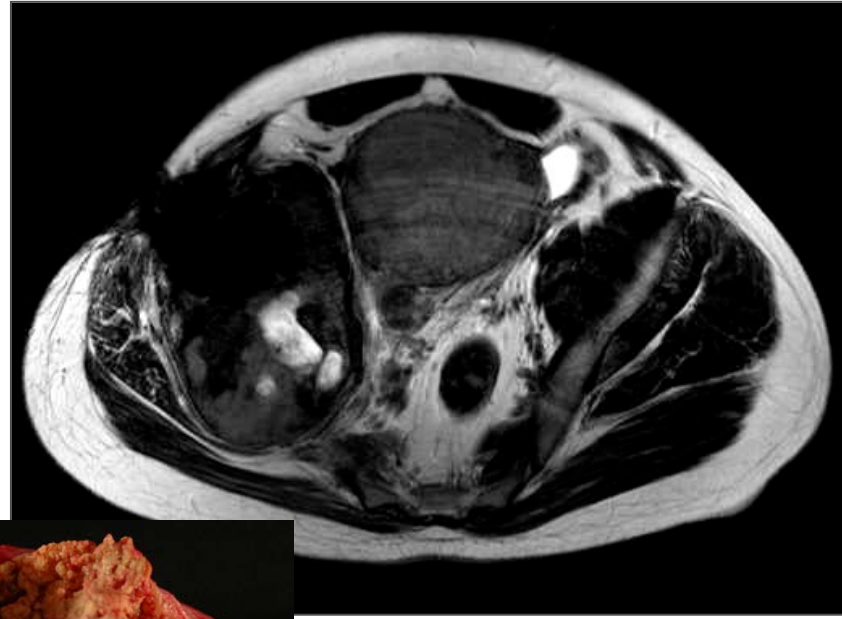




**T2 pre-ttm
(June 2009)**

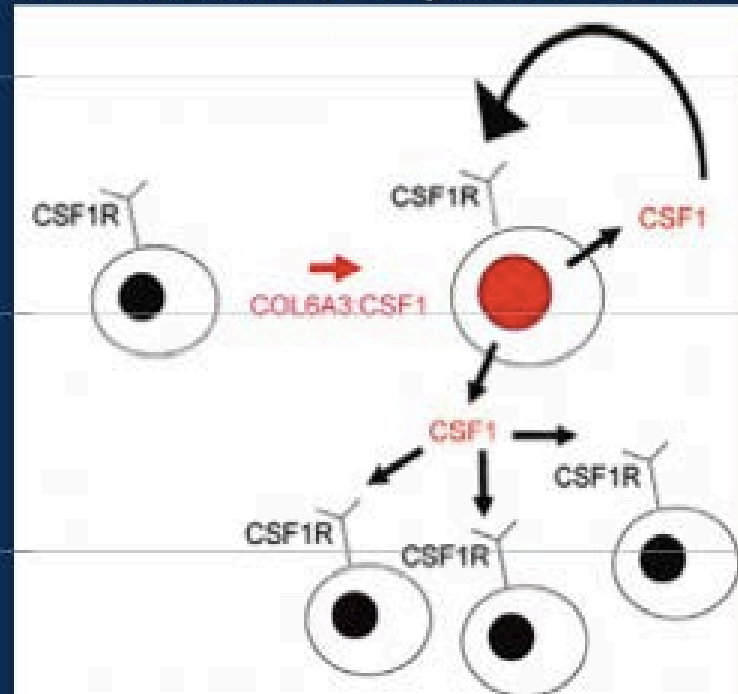


**T2 post-ttm
(March 2010)**



Pigmented Villonodular Synovitis (PVNS) Tenosynovial Giant Cell Tumor (TGCT)

- Rare synovial tumor of joints & tendon sheaths
- Incidence ~ 600 new cases per year in US, often young adults



Bloqueando CSF1R...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Fármacos diana en los sarcomas



4 months
on PLX3397



Walking with cane
Unable to straighten knee
Narcotics for pain
Unable to work
Amputation considered

Walking unassisted
Improved range of motion
Off narcotics
Back to work



Toxicidades...

Diarrea
Astenia
Anemia
...



Edema...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



Rash cutáneo...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

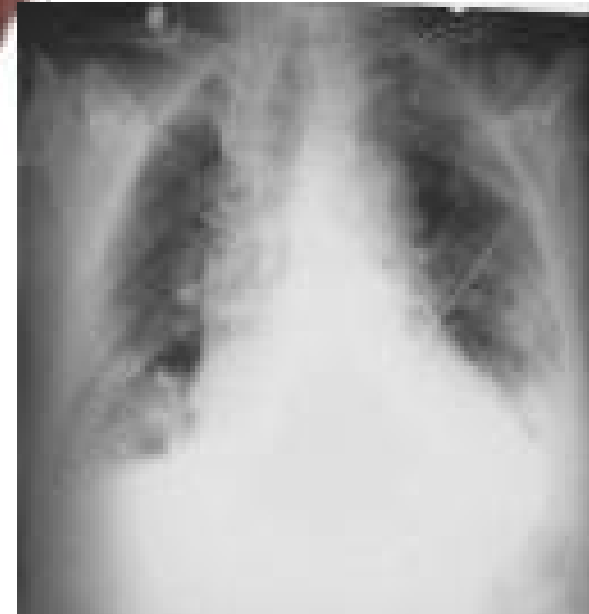
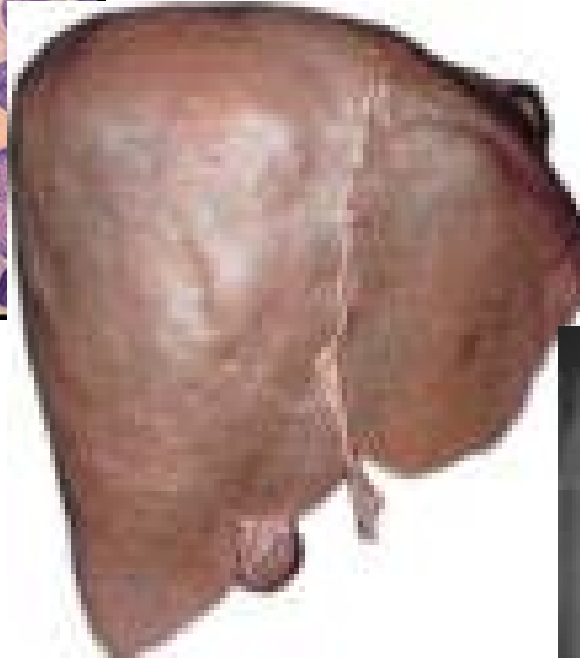
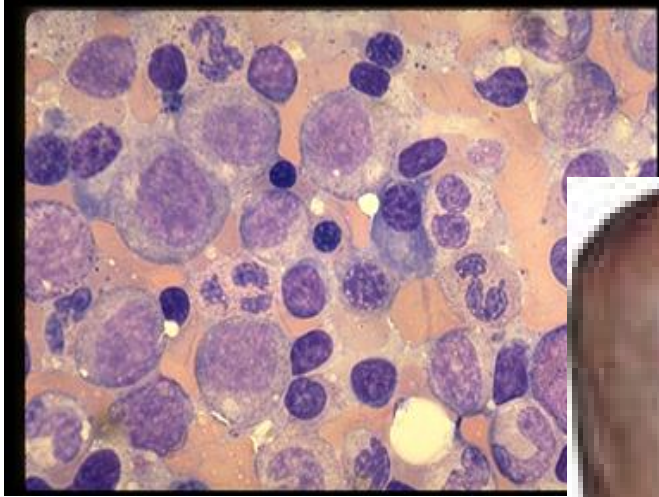
gepac
PACIENTES/
CÁNCER



Toxicidad orgánica...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



Qué es un ensayo clínico? Etapas...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Fase I

Farmacología humana
«Primero en seres humanos»

Fase II

Terapéutica
Exploratoria

Fase III

Terapéutica
Confirmatoria

Fase IV

Llamada también fase
posterior a la aprobación
Gestión del ciclo de vida

Objetivos

- Seguridad y tolerabilidad
- Farmacocinética (ADME)
- Farmacodinámica

- Efecto terapéutico
- Dosis óptima
- Seguridad (toxicidad)
- Estudio de viabilidad

- Confirmación de la
eficacia y seguridad

- Datos reales
- Vigilancia de la seguridad
(farmacovigilancia)
- Optimización de los
fármacos aprobados

Características

- Número reducido de
participantes (n = 20 - 100)
- Voluntarios sanos normales
(pacientes en raras ocasiones)
- Centros especializados
- Sin enmascaramiento

- Primero en pacientes
con la enfermedad
(n = 100 - 500)
- Centros médicos y
consultas privadas
- Sin enmascaramiento
- Con enmascaramiento
- Comparativo
- Múltiples dosis

- Estudios de grandes
dimensiones (n = 1000 -
>5000)
- Centros médicos
y consultas privadas
- Multicéntrico
- Con enmascaramiento

- Número muy elevado
de pacientes
- Evaluaciones a largo plazo
- Desarrollo adicional
(por ejemplo, nuevas
indicaciones)

A modo de guía...

- **Dónde se deben tratar?**
 - **Centros de Referencia y Centros de Excelencia**

Centros de referencia (CSUR)...



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

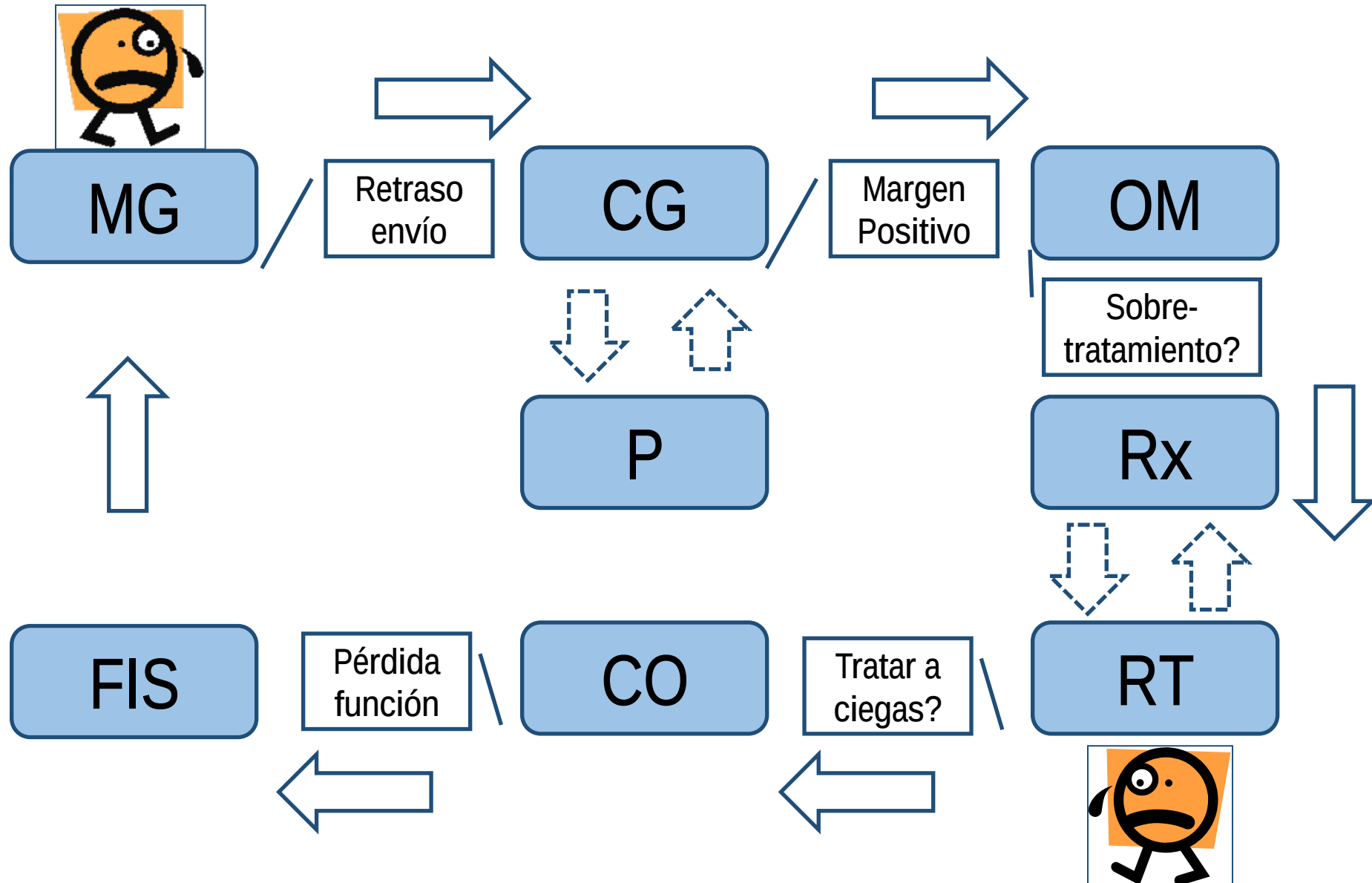


Qué nos puede pasar?



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER



ORIGINAL ARTICLE

Should soft tissue sarcomas be treated at a specialist centre?

A.A. BHANGU¹, J.A.S BEARD¹ & R.J. GRIMER²

¹University of Birmingham Medical School, Edgbaston, Birmingham, B15 2TT, UK &

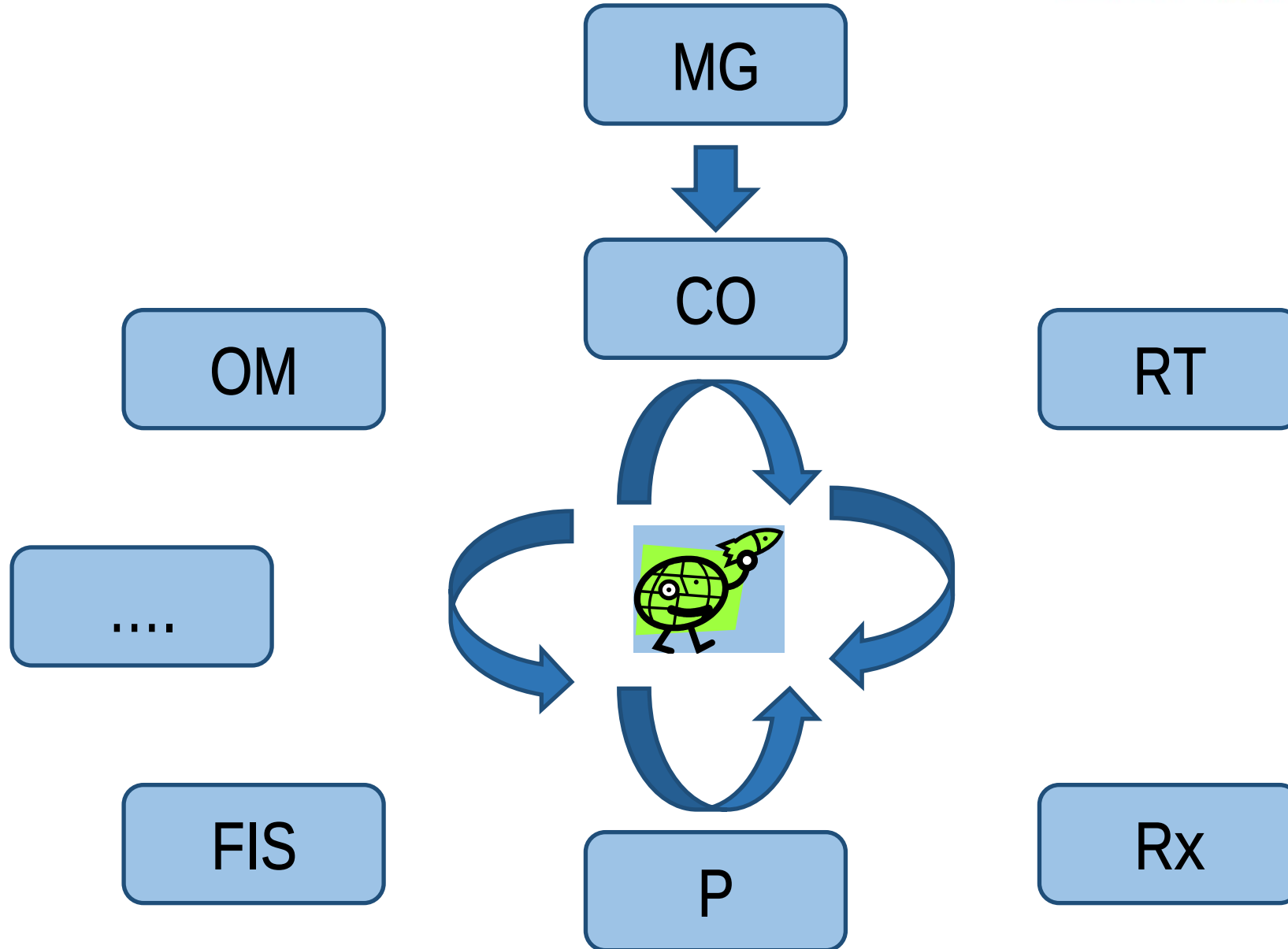
²Royal Orthopaedic Hospital NHS Trust,

- Aim: Is there evidence that STS patients do better if treated in Specialist Centers ? (SC: MDT)
- Method: 263 patients treated in a Regional Health Authority. Comparative results between SC and District General Hospital 1994-1996. F up: 5y
- Results:
 - Local Control Rate 5 y: 39% vs 19% favouring SC in spite of bias (larger lesions in SC).
 - Multivariate analysis in High Risk: SC prognostic factor (HR 0,59)

Qué nos puede pasar?



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS



BMJ 1998;317:93-94 (11 July)

Editorials

Improving the management of soft tissue sarcoma

Diagnosis and treatment should be given in specialist centres

1.4.1 Referral

Treatment of soft tissue sarcomas is complex in virtually all stages of the disease, and is often multidisciplinary. There is evidence that the availability of **multidisciplinary** expertise may improve quality of care and the final outcome (Pollock 1996, Goodlad 1996) and that **suboptimal care may result from lack of referral to experienced institutions** (Clasby 1997).

The Hazards of the E

Mankin,

Boston, Massachusetts

Investigation performed at Mas

etal Tumor Society*

MD***

Soft tissue sarcoma- compliance with guidelines

Nijhuis P.H.A.¹, Schaapveld M.², Otter R.², Hoekstra H.J.¹



11º CONGRESO DE
PACIENTES
CON **CÁNCER**
MITOS Y LEYENDAS

gepac
PACIENTES/
CÁNCER

Standards, Options et Recommendations 2006

Pr
m

Va

Va



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology™

Soft Tissue Sarcoma

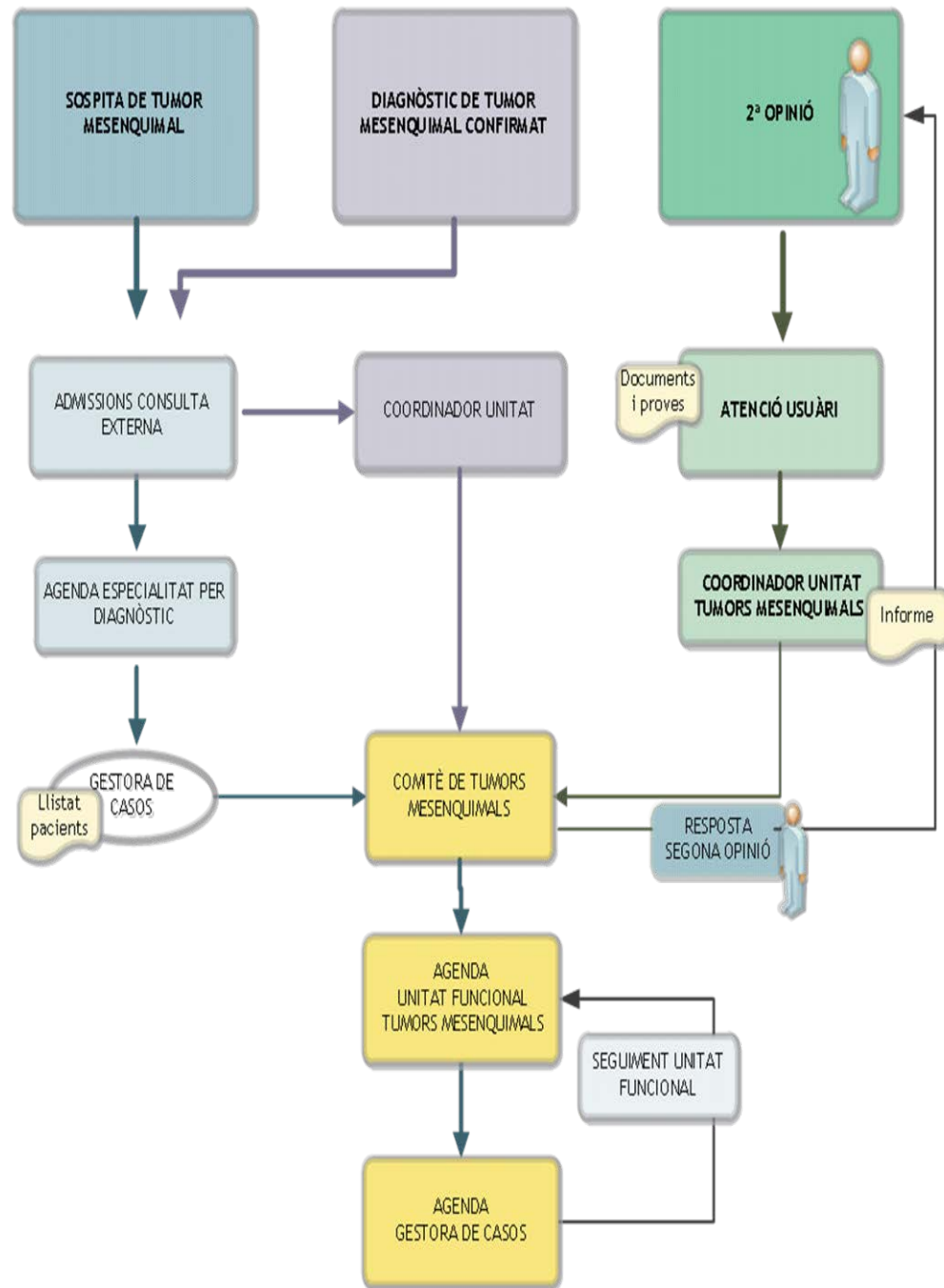
V.3.2007

P
D
S

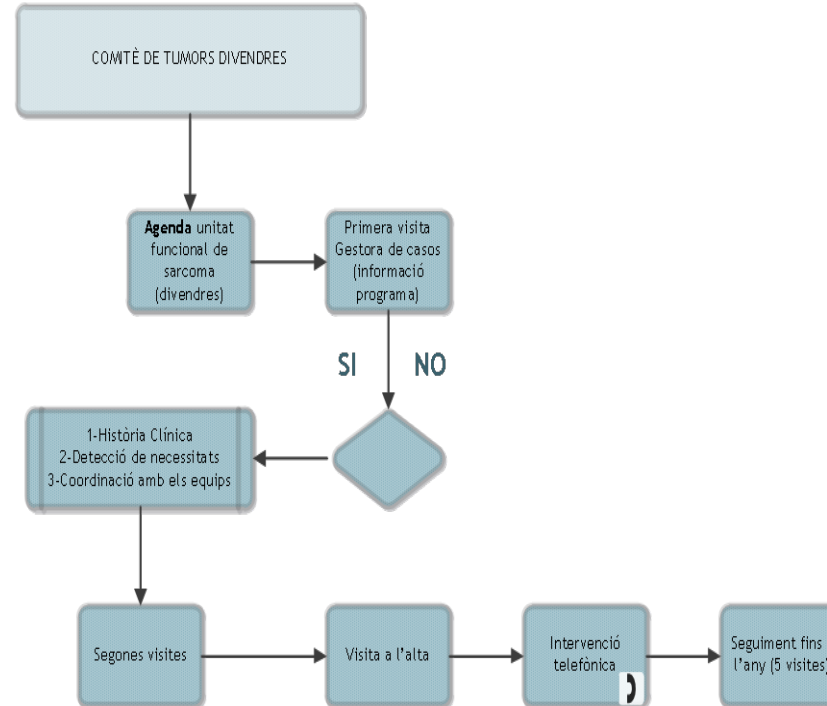
As a minimum, the **reference centres** should have a team specialized in STS surgery, made up of the different specialities necessary for the management of these patients - radiotherapy, histopathology, radiology and medical oncology, at least – which should diagnose and treat a number of patients, between 15 and 20 patients a year, sufficient to gain adequate experience.

To improve this situation, only those patients with a superficial tumour with a size of less than 3 cms should be treated in a secondary centre, aiming to obtain negative margins of greater than 1 cm in the resection, and subsequently referring the patient to an RC for assessment of complimentary treatment. All other patients should be referred directly. Mechanisms need to be brought into effect which will ensure compliance with these criteria.

Bayona, 2004. 2nd GEIS international annual meeting.



Unidad Funcional



CIRCUITO Y ESQUEMA DE PARTICIPACIÓN DE LA ENFERMERA GESTORA DE CASOS





GEIS

GRUPO ESPAÑOL DE INVESTIGACION EN SARCOMA

www.grupogeis.org

Gracias!

alopezp@santpau.cat

