



SARCOMAS: QUÉ SON Y CÓMO SE TRATAN

Unidad de Tumores Músculo-esqueléticos

Eduardo J. Ortiz Cruz

Manuel Peleteiro Pensado

Irene Barrientos Ruíz



El cáncer es una enfermedad causada por la mutación de un gen que implica una actividad celular anómala (ACTIVIDAD EXCESIVA)

¿En qué radica el secreto de la batalla contra el cáncer?

Encontrar los medios para que estas mutaciones no sucedan



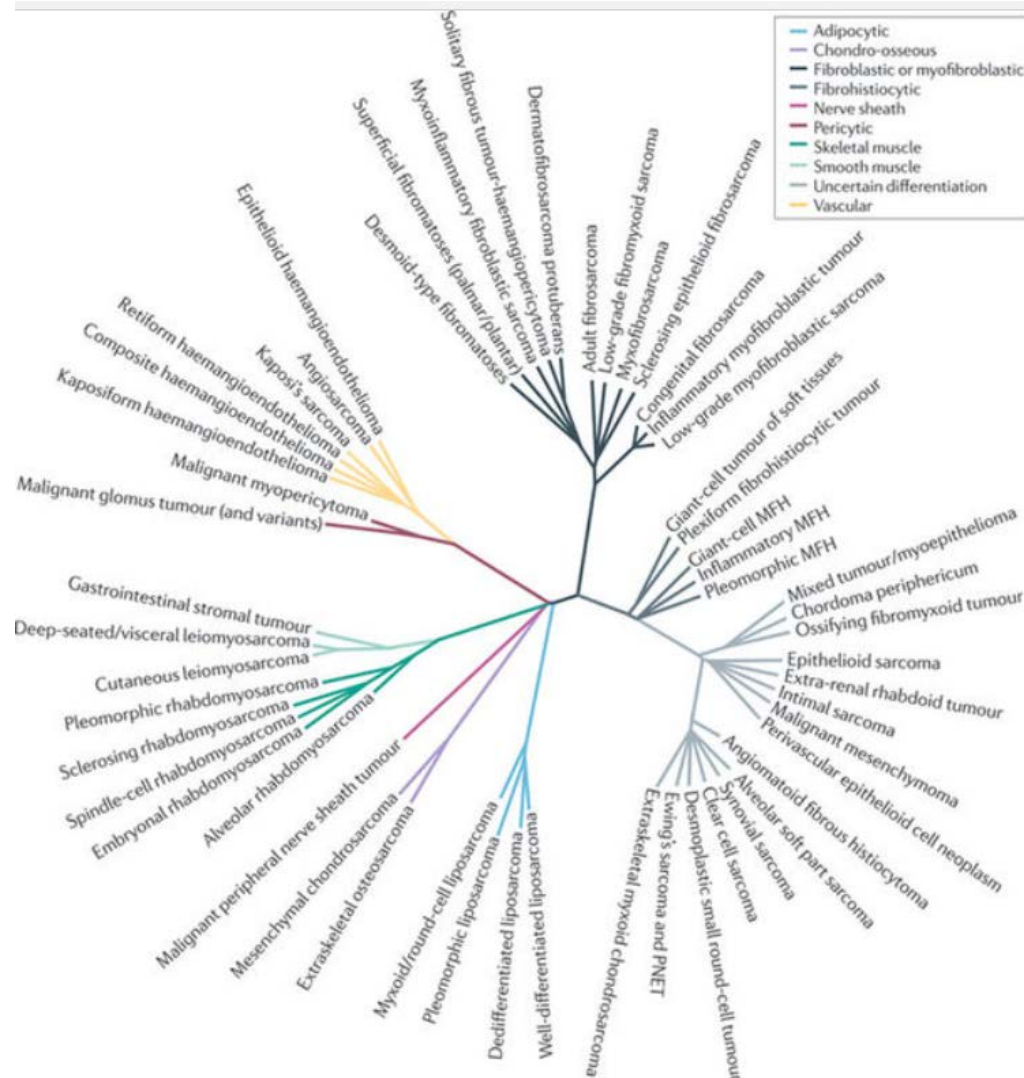
✦ **¿Qué es un sarcoma?**

- ✦ Es un cáncer del tejido conectivo, que incluye estructuras como los huesos, cartílago, o tejidos blandos (grasa, músculos, nervios y los vasos sanguíneos).
- ✦ Puede presentarse en cualquier lugar del cuerpo, pero frecuentemente se oculta en la profundidad de las extremidades.
- ✦ El tumor maligno primario independientemente de su localización, tiene la capacidad de dar metástasis a distancia

Clasificación

- **Tumores óseos**
 - Formadores de hueso
 - Formadores de cartílago
 - Formadores de tejido fibroso
 - Tumores de células redondas
 - Vasculares
 - Otros

Clasificación Tumores de partes blandas



¿Cuál es la prevalencia de los sarcomas?

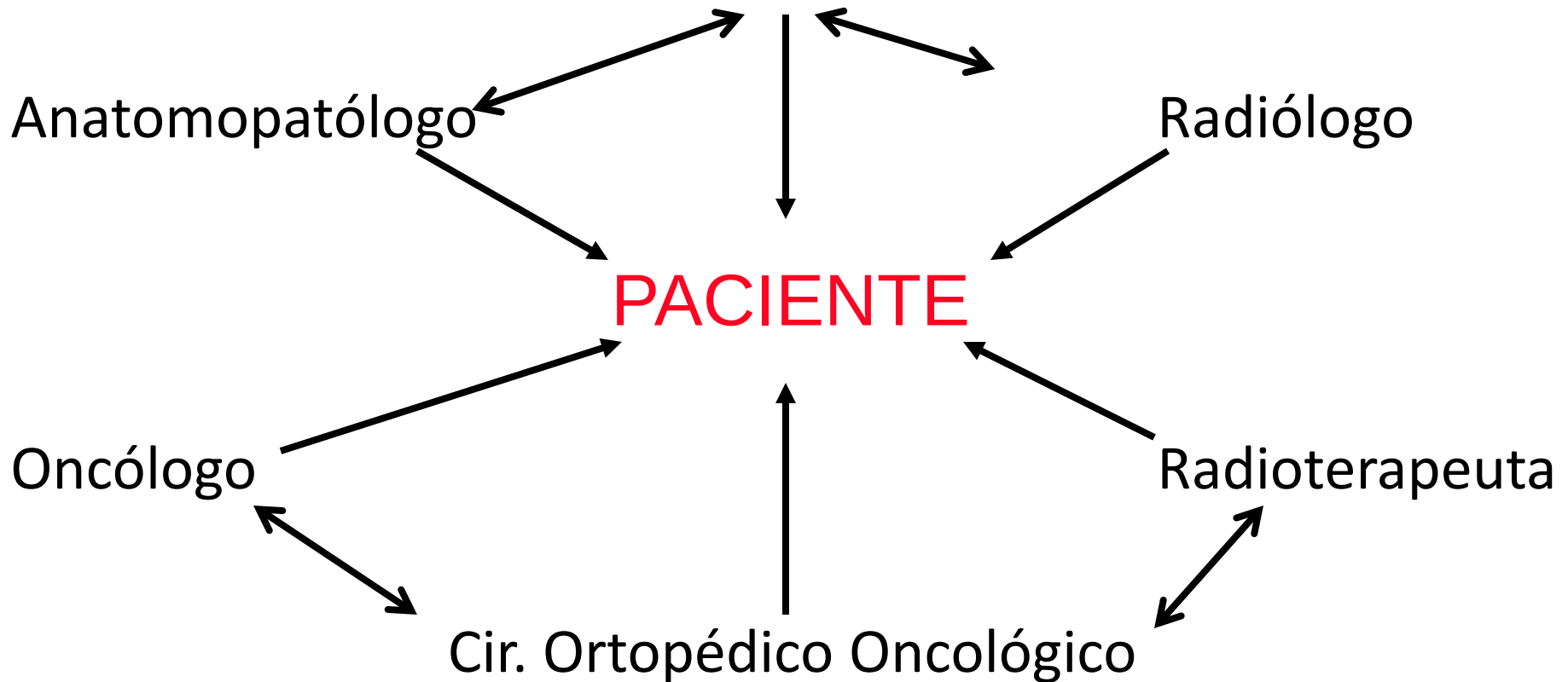
- **Son muy poco frecuentes**
- Cerca de 1% de los tumores en adultos. Entre 15 y 20% de los tumores de niños.
- entre 4-5 nuevos casos de **sarcomas de partes blandas** al año por cada 100.000 habitantes
- entre 1-2 nuevos casos de **sarcomas óseos** al año por cada 100.000 habitantes

- **¿Por qué los sarcomas son peligrosos?**
- Muchos de ellos son de alto grado de malignidad.
- Muchos de los sarcomas son resistentes a los tratamientos utilizados actualmente.
- Errores y retrasos en el diagnóstico (poco frecuentes, tumores profundos, escasa clínica).

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO

ETAPA DIAGNÓSTICA

Cir. Ortopédico Oncológico



ETAPA TERAPEÚTICA



¿QUE OPINA EL COMITÉ?



BENEFICIOS DE UN TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINARIO HAY EVIDENCIA?

**NHS**
National Institute for
Health and Clinical Excellence

Sign In | Register

Home | News | Get involved | About NICE

Find guidance ▾ NICE Pathways Quality standards Into practice QOF

Home > About NICE guidance > Guidance by type > Cancer service guidance > Sarcoma >
2006/014 NICE issues guidance to improve healthcare services for sarcoma

NICE guidance
Find guidance
NICE Pathways
Latest guidance
Guidance by type
Guidance in development
How guidance is produced
NICE guidance research recommendations
Guidance for patients and public
Other publications
Patient safety solutions pilot
Quality standards

2006/014 NICE issues guidance to improve healthcare services for sarcoma

The National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) and the National Collaborating Centre for Cancer (NCCC) have issued guidance for the NHS in England and Wales on how to improve the care of all patients with bone sarcomas and adults with soft tissue sarcomas. The guidance provides advice to those who develop and deliver cancer services on the planning, commissioning and configuration of those services.

[2006/014 NICE issues guidance to improve healthcare services for sarcoma](#)
22 March 2006
(42.97 Kb 12 sec)

 **Adobe** Acrobat reader required.

www.nice.org.uk

This page was last updated: **30 March 2010**

- Prompt referral for expert diagnosis is crucial
- People should be treated by a specialist multidisciplinary team
- Treatment should be carried out by specialists
- Appropriate support and rehabilitation services should be available to people who are disabled by treatment for sarcoma
- All sarcoma teams should collect data on treatment and care, and take part in training programmes and audits

GUIAS – PROTOCOLOS

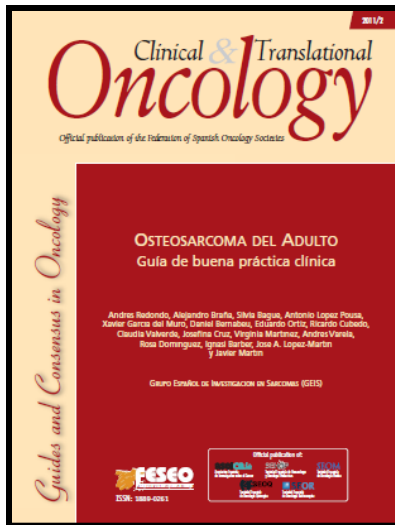
SARCOMAS OSEOS Y PARTES BLANDAS



Conferencia de consenso

Guía de práctica clínica en los sarcomas de partes blandas

Xavier García Del Muro ^{a,*}, Javier Martín ^b, Joan Maurel ^c, Ricardo Cubedo ^d, Silvia Bagué ^e, Enrique de Álava ^f, Antonio López Pousa ^g, José Antonio Narváez ^h, Eduardo Ortiz ⁱ, Jaume Pomés ^j, Andrés Poveda ^k, Luis Pérez Romasanta ^l, Óscar Tanderó ^m y Joan M. Viñals ⁿ, en representación del Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS)



OSTEOSARCOMA DEL ADULTO

Guía de buena práctica clínica

Andrés Redondo, Alejandro Braña, Silvia Bagué, Antonio López Pousa, Xavier García del Muro, Daniel Bernabeu, Eduardo Ortiz, Ricardo Cubedo, Claudia Valverde, Josefina Cruz, Virginia Martínez, Andrés Varela, Rosa Domínguez, Ignasi Barber, José A. López-Martín y Javier Martín

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

ESTADIFICACIÓN

Historia clínica

Examen Físico

RX simple

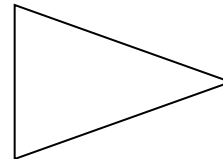
RM

TAC

Gammagrafía



Biopsia



Tratamiento

Todos los pacientes se presentarán en comité
clínico multidisciplinario

FORMA DE PRESENTACIÓN

- Tumor: masa palpable
- Dolor: no siempre
- Hallazgo casual
- Fractura patológica: poco frecuente
- Síntomas generales

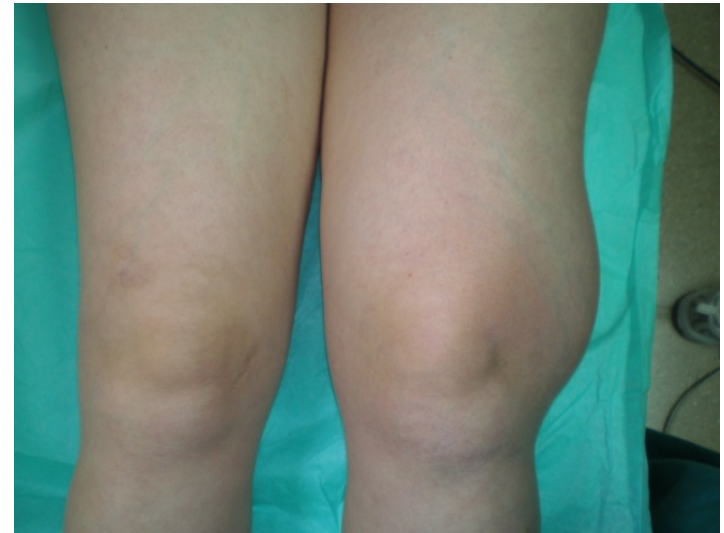


- **Edad**

Edad	T. benignos y paratumorales	T. Malignos
0-5 años	Granuloma eosinófilo Quiste óseo esencial Displasia fibrosa	Neuroblastoma Sarcoma de Ewing
5-10 años	Osteocondroma Osteoma osteoide Quiste óseo esencial Quiste óseo aneurismático	Sarcoma de Ewing Osteosarcoma
10-18 años	Osteocondroma Osteoma Osteoide Condroblastoma	Osteosarcoma Sarcoma de Ewing
20-30 años	Tumor células gigantes Osteocondroma	
30-40 años	Tumor células gigantes	Condrosarcoma Fibrosarcoma
> de 40 años	Angioma	Mieloma Cordoma Condrosarcoma Metástasis ósea

Exploración Física:

- Localización
- Tamaño
- Consistencia
- T_a
- Movilidad
- Atrofia muscular
- Alteraciones neurovasculares



LABORATORIO

No son específicos

- | | |
|-----------------------|--------------------------|
| 1. Hemograma | 8. TSH |
| 2. VSG | 9. T3 - T4 |
| 3. Glucosa | 10. Inmunoelectroforesis |
| 4. BUN - Creatinina | 11. PSA |
| 5. CA - P | |
| 6. GOT - GPT | |
| 7. Fosfatasa alcalina | |

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

Rx convencional

- Es clave en el diagnóstico con la edad y la localización

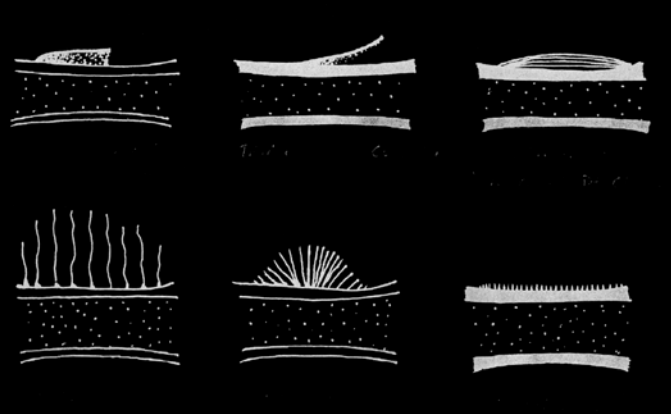
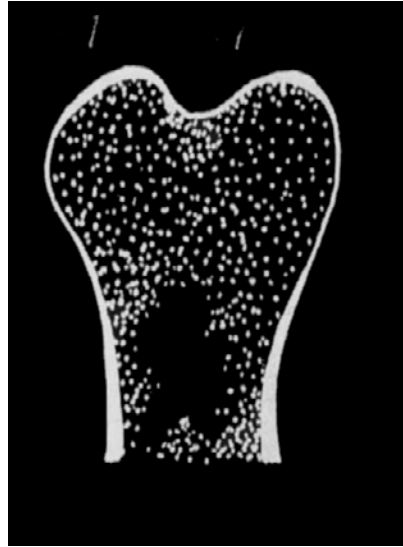
¿CÓMO ES?

¿DÓNDE ESTÁ?

¿EDAD?

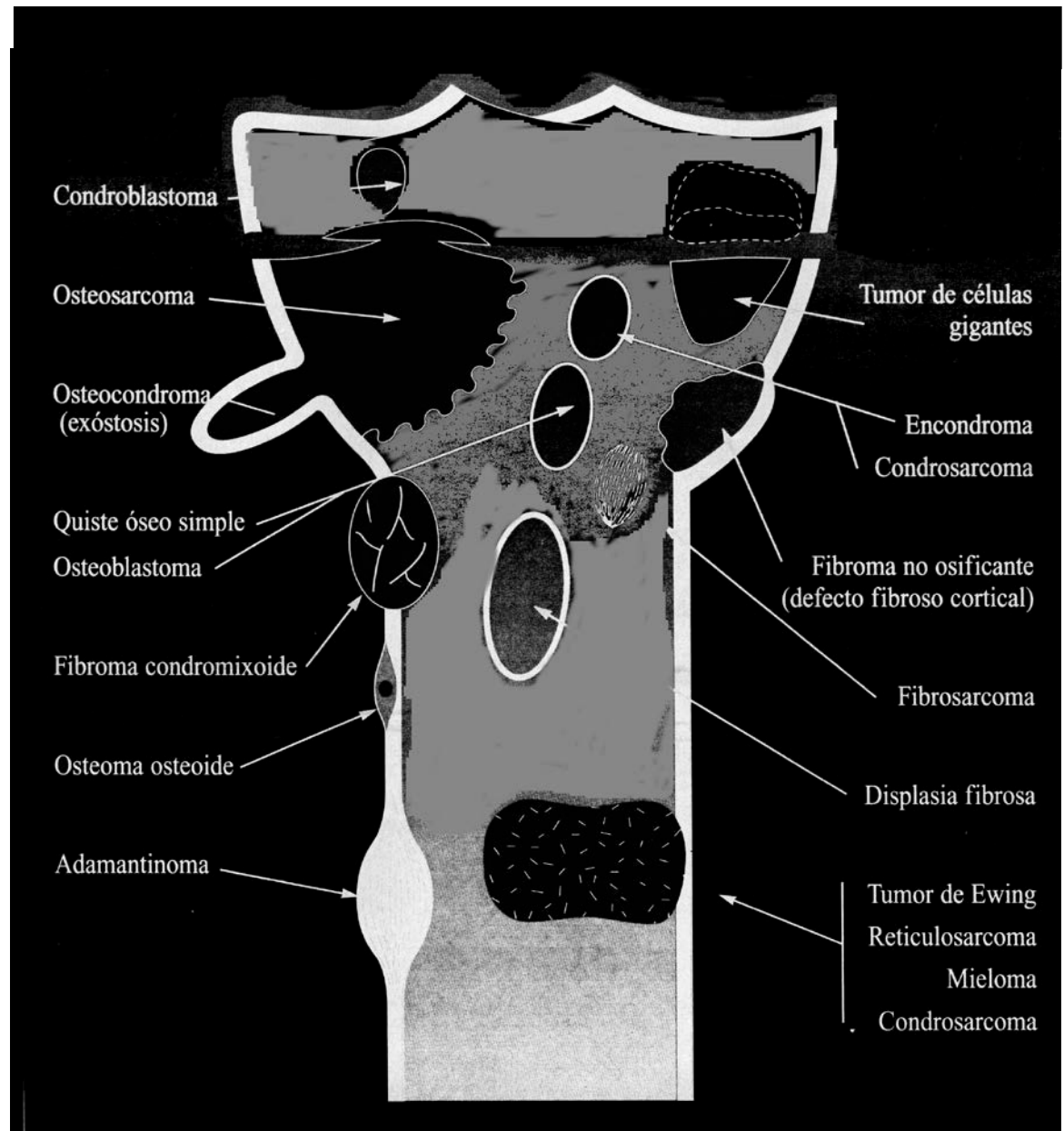
Osteosarcoma

¿CÓMO ES?

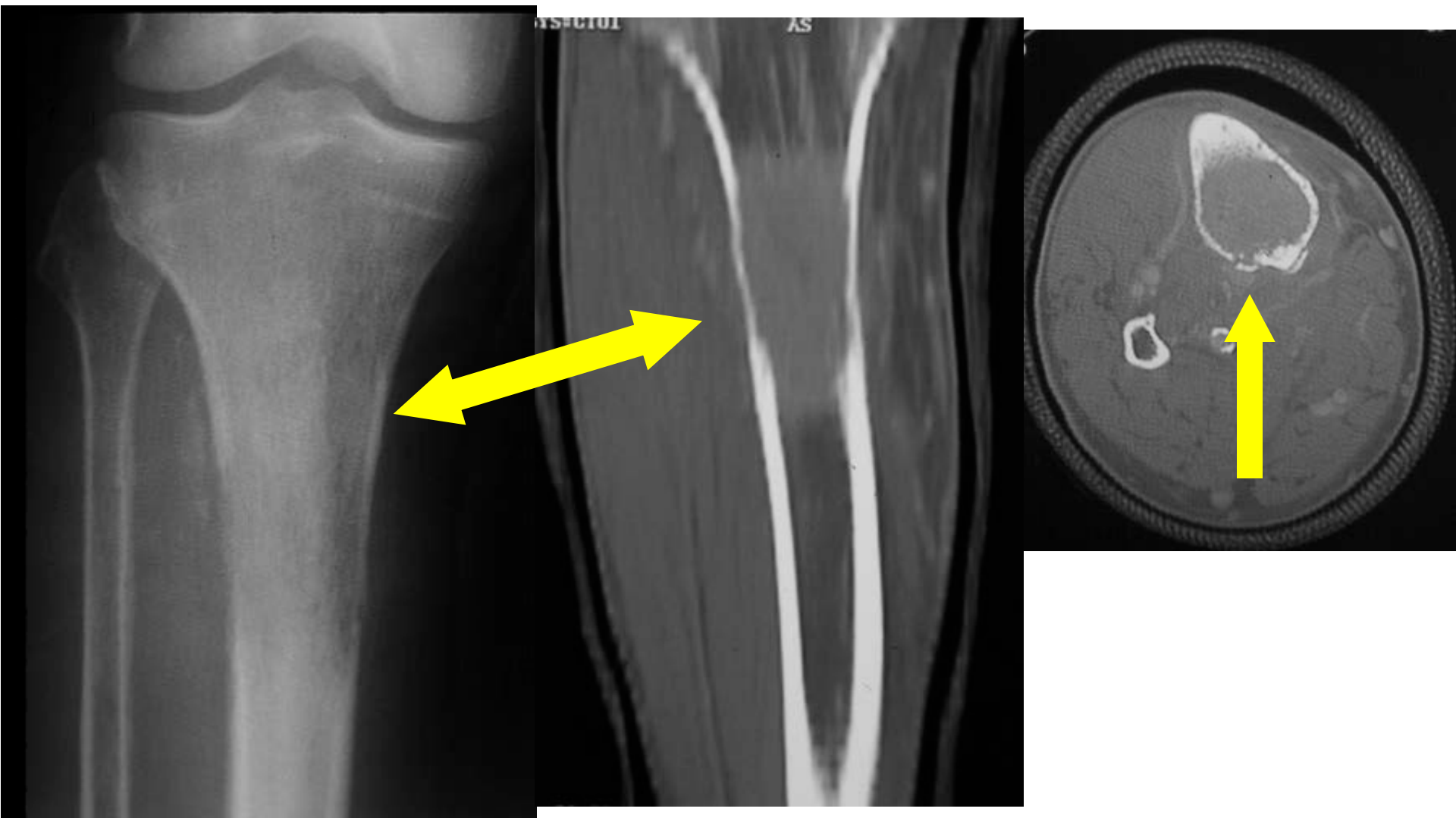


Sarcoma Ewing

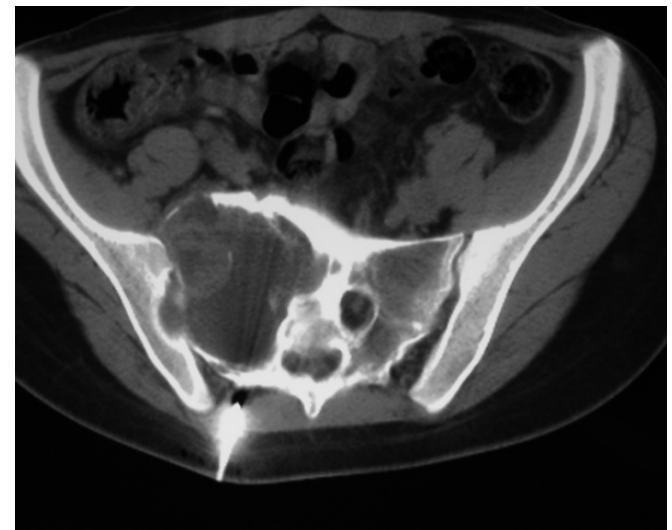
¿DÓNDE ESTÁ?



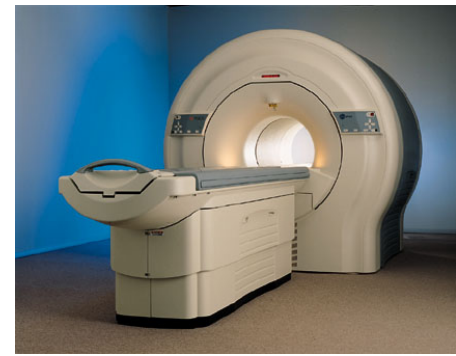
Correlación RX - TAC



TAC

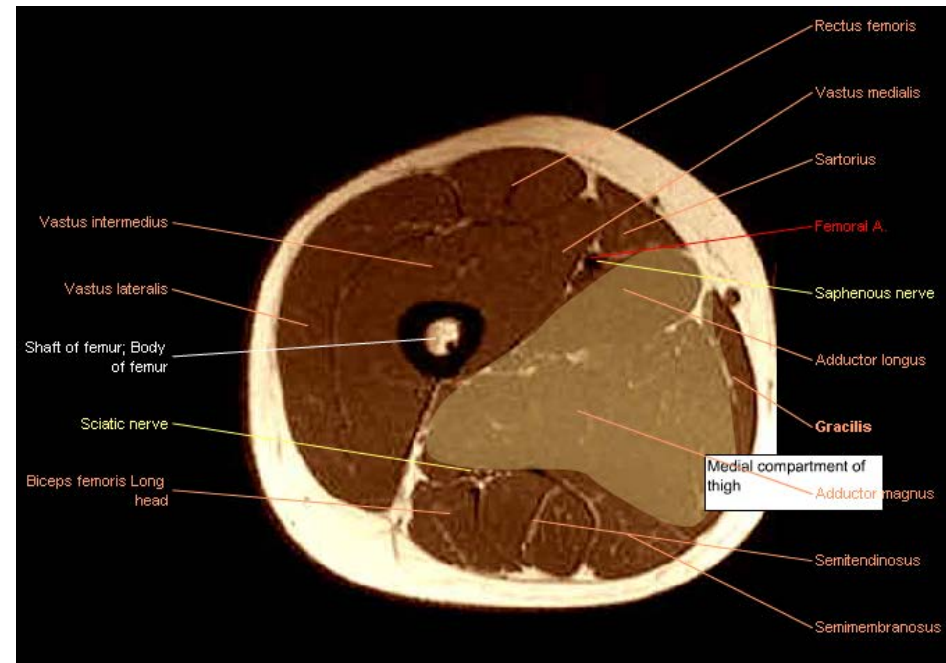
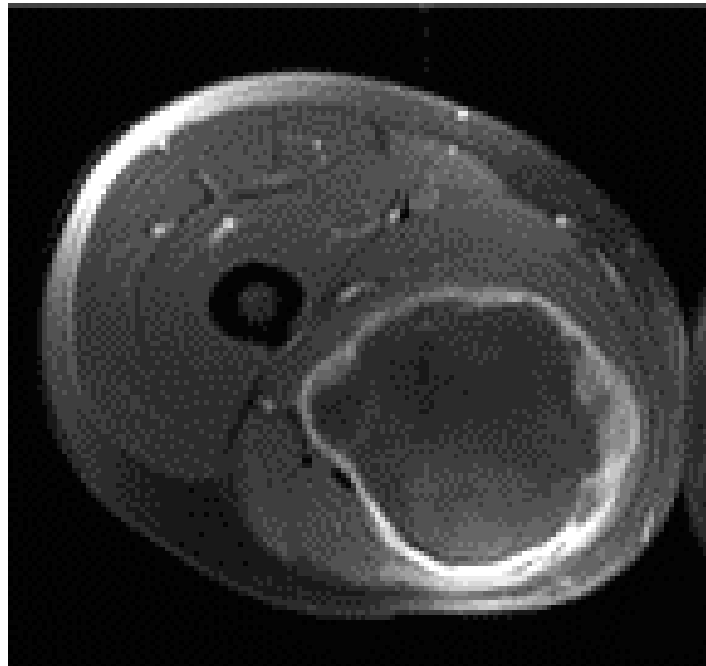
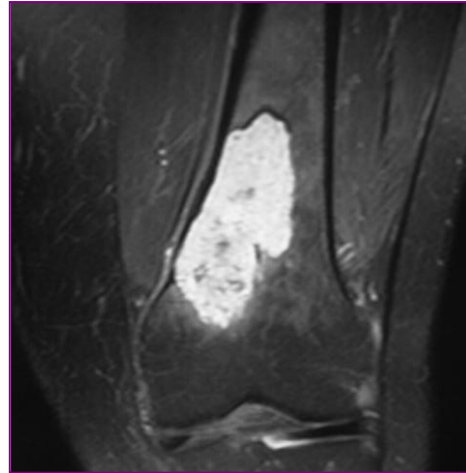


RM



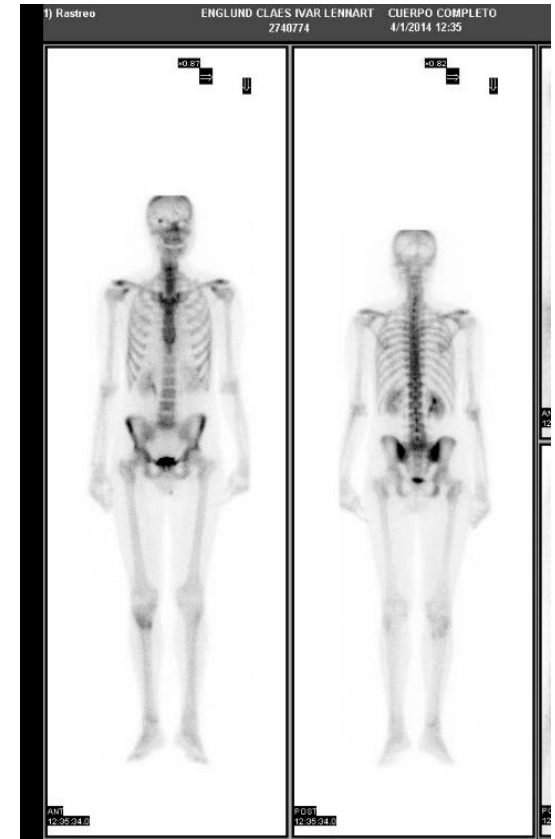
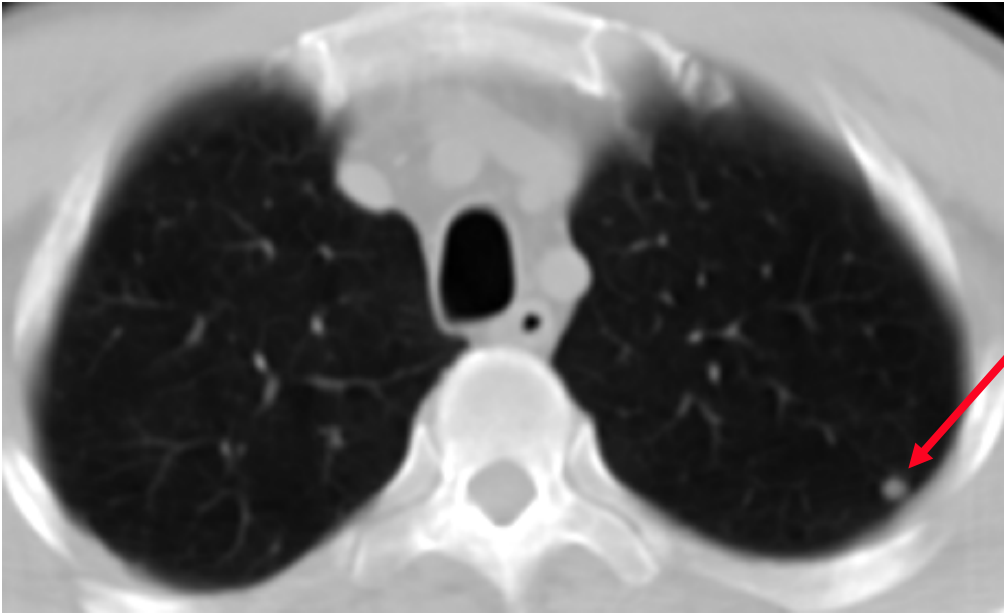
- A todos los pacientes con sospecha de lesión maligna
- Antes de la biopsia
- Aporta información para el diagnóstico, toma de biopsia, respuesta a tratamientos adyuvantes
- **Extensión y dimensión** del compromiso intra y extraóseo del tumor y sus relaciones anatómicas

RM



TAC Y GAMMAGRAFÍA: ESTUDIO DE EXTENSIÓN

Búsqueda de metástasis



Diagnóstico definitivo. Biopsia

El patólogo, no debería ofrecer nunca un intento de diagnóstico sin obtener primero la información clínica y radiológica de la lesión

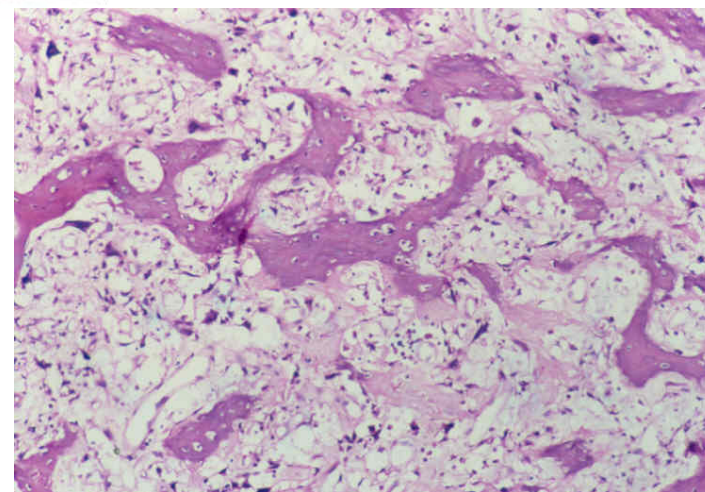


BIOPSIA PERCUTÁNEA: GUIADA POR ECO/TC

BIOPSIA ABIERTA: YA RARA VEZ SE HACE

REV. LATINOAM. CIR. ORTOP. 2016;1(1):26-36

29



ESTADIFICACIÓN

Bone sarcomas TNM staging AJCC UICC 2017

Primary tumor (T)				
Appendicular skeleton, trunk, skull, and facial bones				
T category	T criteria			
TX	Primary tumor cannot be assessed			
T0	No evidence of primary tumor			
T1	Tumor ≤8 cm in greatest dimension			
T2	Tumor >8 cm in greatest dimension			
T3	Discontinuous tumors in the primary bone site			
Spine				
T category	T criteria			
TX	Primary tumor cannot be assessed			
T0	No evidence of primary tumor			
T1	Tumor confined to one vertebral segment or two adjacent vertebral segments			
T2	Tumor confined to three adjacent vertebral segments			
T3	Tumor confined to four or more adjacent vertebral segments, or any nonadjacent vertebral segments			
T4	Extension into the spinal canal or great vessels			
T4a	Extension into the spinal canal			
T4b	Evidence of gross vascular invasion or tumor thrombus in the great vessels			
Pelvis				
T category	T criteria			
TX	Primary tumor cannot be assessed			
T0	No evidence of primary tumor			
T1	Tumor confined to one pelvic segment with no extrasosseous extension			
T1a	Tumor ≤8 cm in greatest dimension			
T1b	Tumor >8 cm in greatest dimension			
T2	Tumor confined to one pelvic segment with extrasosseous extension or two segments without extrasosseous extension			
T2a	Tumor ≤8 cm in greatest dimension			
T2b	Tumor >8 cm in greatest dimension			
T3	Tumor spanning two pelvic segments with extrasosseous extension			
T3a	Tumor ≤8 cm in greatest dimension			
T3b	Tumor >8 cm in greatest dimension			
T4	Tumor spanning three pelvic segments or crossing the sacroiliac joint			
T4a	Tumor involves sacroiliac joint and extends medial to the sacral neuroforamen			
T4b	Tumor encasement of external iliac vessels or presence of gross tumor thrombus in major pelvic vessels			
Regional lymph nodes (N)				
N category	N criteria			
NX	Regional lymph nodes cannot be assessed. Because of the rarity of lymph node involvement in bone sarcomas, the designation NX may not be appropriate, and cases should be considered N0 unless clinical node involvement clearly is evident.			
N0	No regional lymph node metastasis			
N1	Regional lymph node metastasis			
Distant metastasis (M)				
M category	M criteria			
M0	No distant metastasis			
M1	Distant metastasis			
M1a	Lung			
M1b	Bone or other distant sites			
Histologic grade (G)				
G	G definition			
GX	Grade cannot be assessed			
G1	Well differentiated, low grade			
G2	Moderately differentiated, high grade			
G3	Poorly differentiated, high grade			
Prognostic stage groups				
Appendicular skeleton, trunk, skull, and facial bones				
When T is...	And N is...	And M is...	And grade is...	Then the stage group is...
T1	N0	M0	G1 or GX	IA
T2	N0	M0	G1 or GX	IB
T3	N0	M0	G1 or GX	IB
T1	N0	M0	G2 or G3	IIA
T2	N0	M0	G2 or G3	IIIB
T3	N0	M0	G2 or G3	III
Any T	N0	M1a	Any G	IVA
Any T	N1	Any M	Any G	IVB
Any T	Any N	M1b	Any G	IVB

TNM: tumor, node, metastasis; AJCC: American Joint Committee on Cancer; UICC: Union for International Cancer Control.

Used with permission of the American Joint Committee on Cancer (AJCC), Chicago, Illinois. The original and primary source for this information is the AJCC Cancer Staging Manual, Eighth Edition (2017) published by Springer Science+Business Media, LLC.

UpToDate

Soft tissue sarcoma of the extremities and trunk TNM staging AJCC UICC 2017

Primary tumor (T)				
T category	T criteria			
TX	Primary tumor cannot be assessed			
T0	No evidence of primary tumor			
T1	Tumor 5 cm or less in greatest dimension			
T2	Tumor more than 5 cm and less than or equal to 10 cm in greatest dimension			
T3	Tumor more than 10 cm and less than or equal to 15 cm in greatest dimension			
T4	Tumor more than 15 cm in greatest dimension			
Regional lymph nodes (N)				
N category	N criteria			
N0	No regional lymph node metastasis or unknown lymph node status			
N1	Regional lymph node metastasis			
Distant metastasis (M)				
M category	M criteria			
M0	No distant metastasis			
M1	Distant metastases			
Definition of grade (G)				
G	G definition			
GX	Grade cannot be assessed			
G1	Total differentiation, mitotic count and necrosis score of 2 or 3			
G2	Total differentiation, mitotic count and necrosis score of 4 or 5			
G3	Total differentiation, mitotic count and necrosis score of 6, 7, or 8			
Prognostic stage groups				
When T is...	And N is...	And M is...	And grade is...	Then the stage group is...
T1	N0	M0	G1, GX	IA
T2, T3, T4	N0	M0	G1, GX	IB
T1	N0	M0	G2, G3	II
T2	N0	M0	G2, G3	IIIA
T3, T4	N0	M0	G2, G3	IIIB
Any T	N1	M0	Any G	IV
Any T	Any N	M1	Any G	IV
Tumor differentiation				
Tumor differentiation is histology specific and is generally scored as follows:				
Differentiation score	Definition			
1	Sarcomas closely resembling normal adult mesenchymal tissue (eg, low-grade leiomyosarcoma)			
2	Sarcomas for which histologic typing is certain (eg, myxoid/round cell liposarcoma)			
3	Embryonal and undifferentiated sarcomas, sarcomas of doubtful type, synovial sarcomas, soft tissue osteosarcoma, Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor (PNET) of soft tissue			
Mitotic count				
In the most mitotically active area of the sarcoma, 10 successive high-power fields (HPF; one HPF at 400x magnification = 0.1734 mm ²) are assessed using a 40x objective.				
Mitotic count score	Definition			
1	0 to 9 mitoses per 10 HPF			
2	10 to 19 mitoses per 10 HPF			
3	≥20 mitoses per 10 HPF			
Tumor necrosis				
Evaluated on gross examination and validated with histologic sections.				
Necrosis score	Definition			
0	No necrosis			
1	<50% tumor necrosis			
2	≥50% tumor necrosis			

TNM: tumor, node, metastasis; AJCC: American Joint Committee on Cancer; UICC: Union for International Cancer Control.

Used with permission of the American Joint Committee on Cancer (AJCC), Chicago, Illinois. The original and primary source for this information is the AJCC Cancer Staging Manual, Eighth Edition (2017) published by Springer Science+Business Media, LLC.

UpToDate



¿QUE OPINA EL COMITÉ?



- **¿Cómo se tratan los sarcomas?**
- Cuando es posible, los pacientes son operados para extirpar el tumor. La **cirugía** se combina con **quimioterapia** y **radioterapia**.
- Incluye la participación de diferentes especialidades que deben formar un equipo de expertos bien coordinado

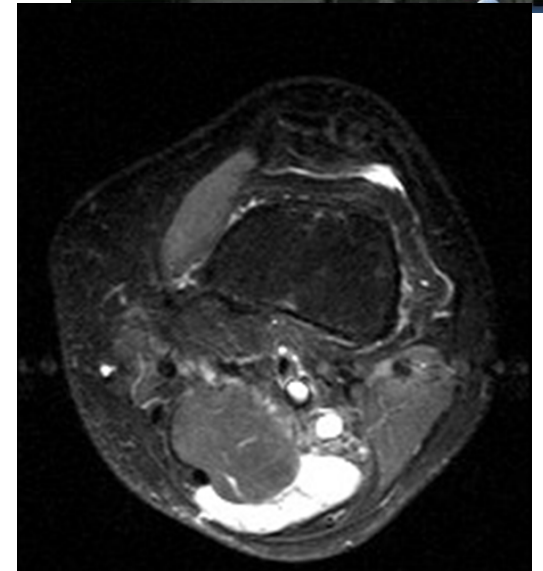
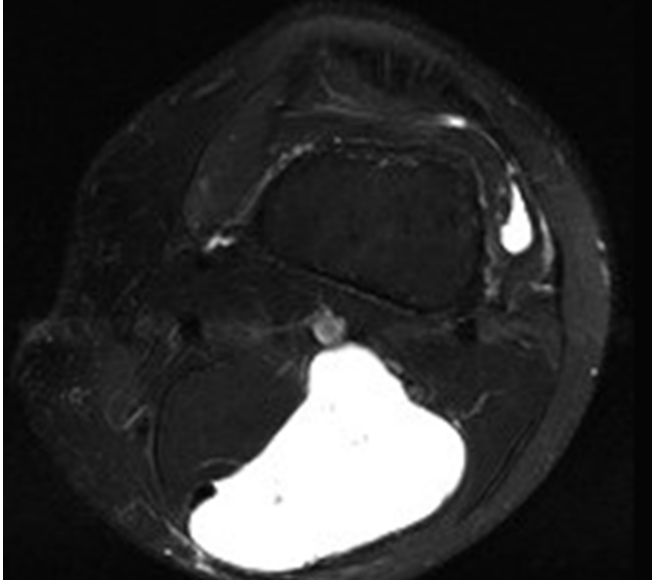
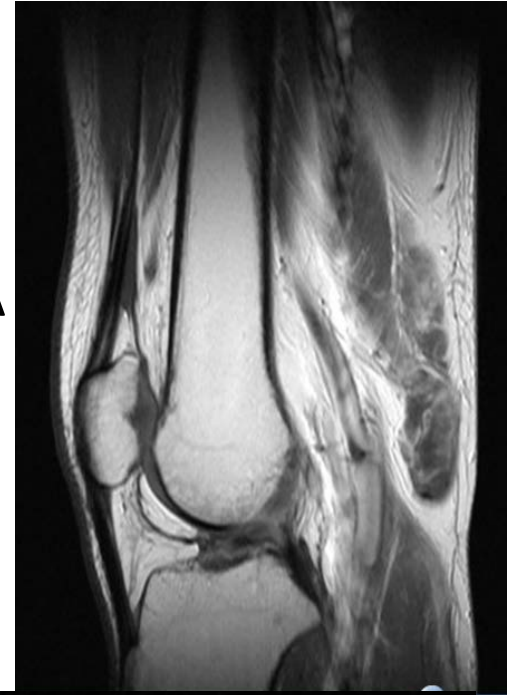
PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección. Terapias adyuvantes

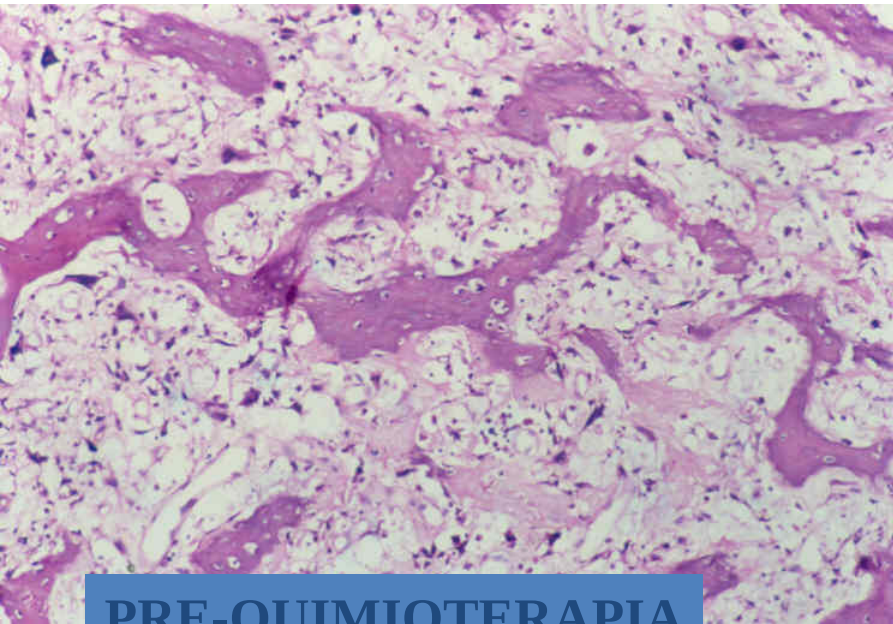
- En los últimas décadas los avances en el tratamiento QT y RT han mejorado la supervivencia y la posibilidad de realizar cirugías conservadoras
- El tratamiento adyuvante puede modificar el tipo de cirugía a realizar.
- Es necesario repetir P. complementarias tras tratamiento neoadyuvante para nuevo estadiaje.
- No todos los sarcomas responden por igual a QT y RT

PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección. Terapias adyuvantes

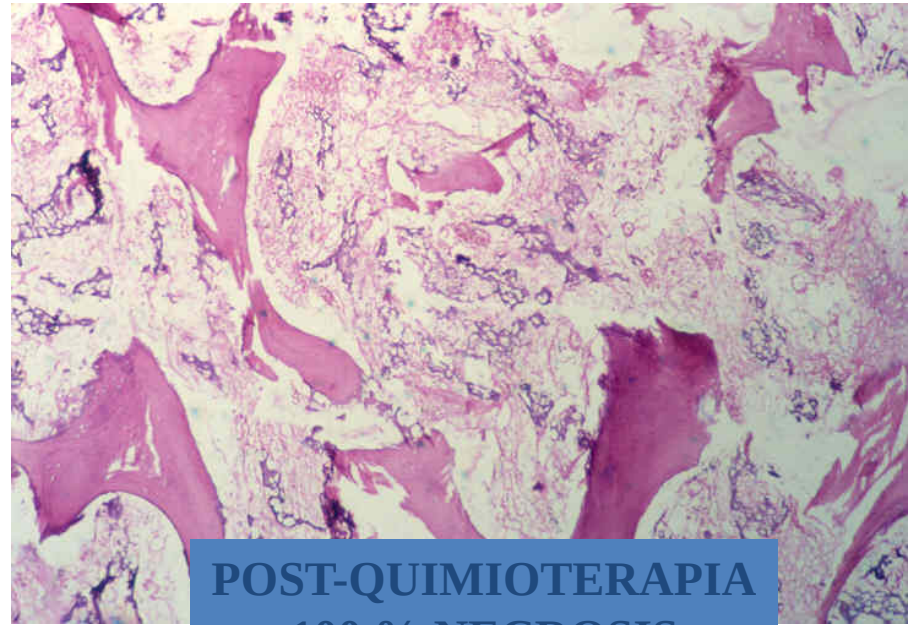


Varón 38 años
Liposarcoma Mixoide
Respuesta tras RT
ONCOLOGÍA RADIOTERÁPICA

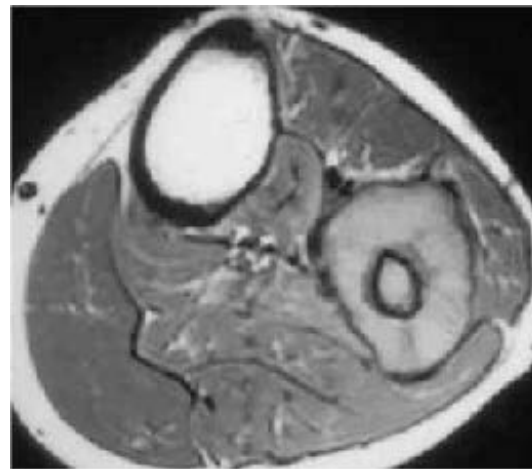
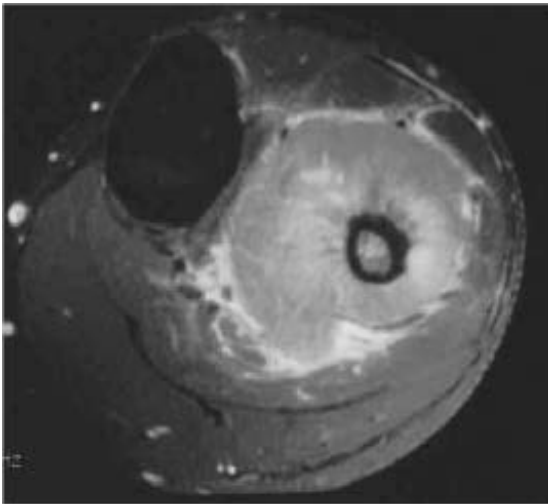




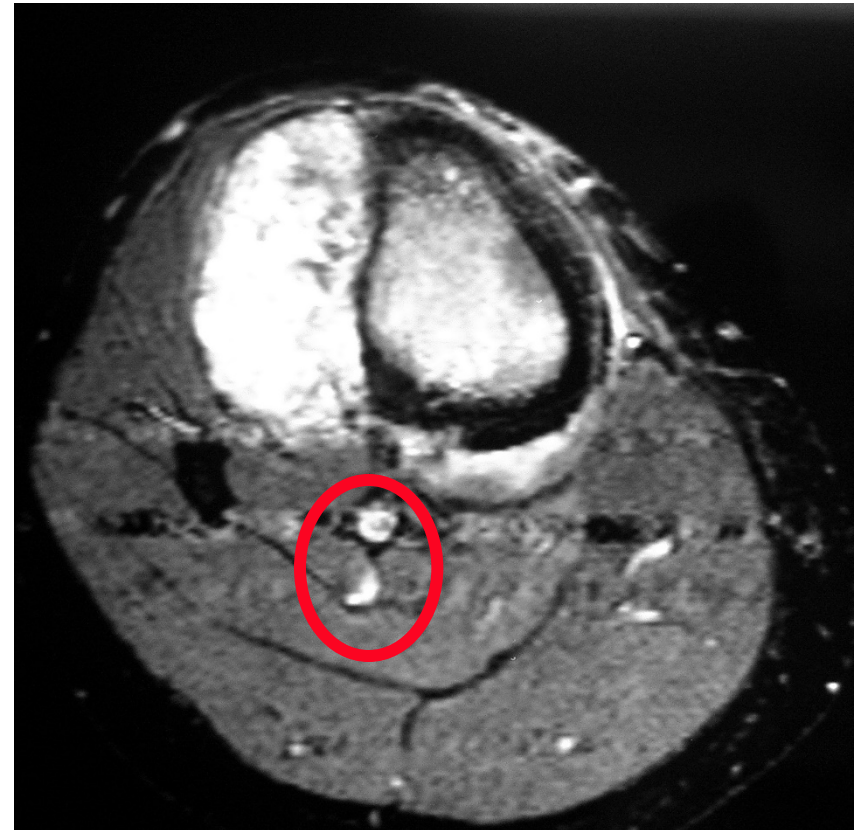
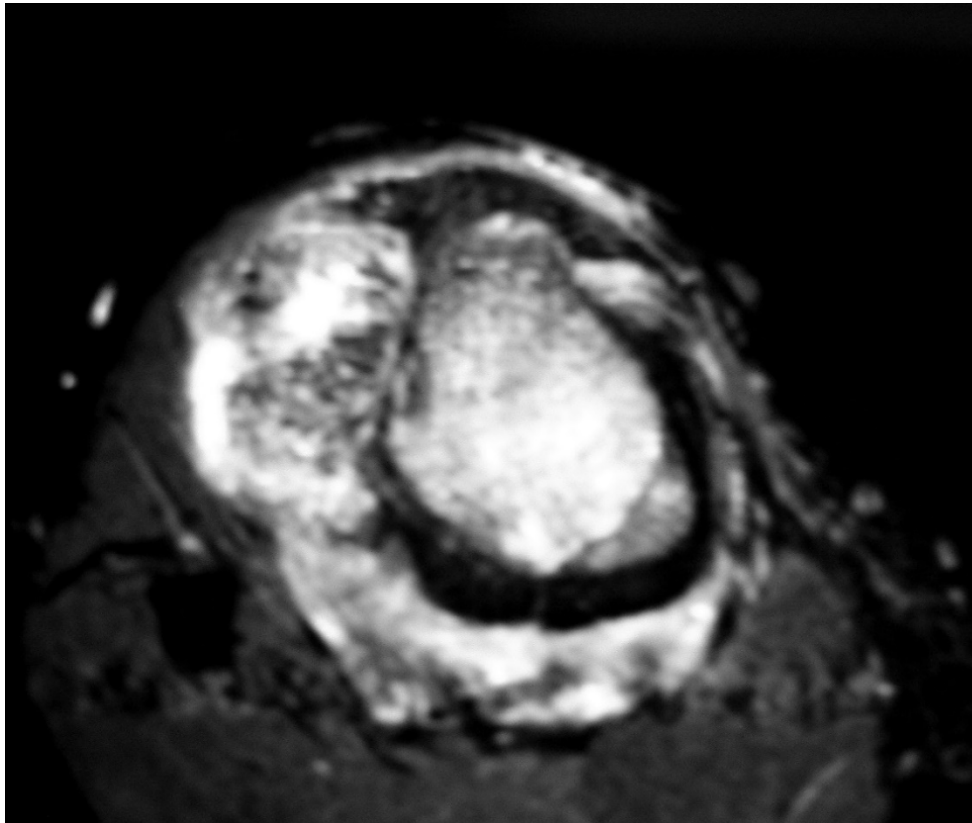
PRE-QUIMIOTERAPIA



**POST-QUIMIOTERAPIA
100 % NECROSIS**



PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección. Terapias adyuvantes

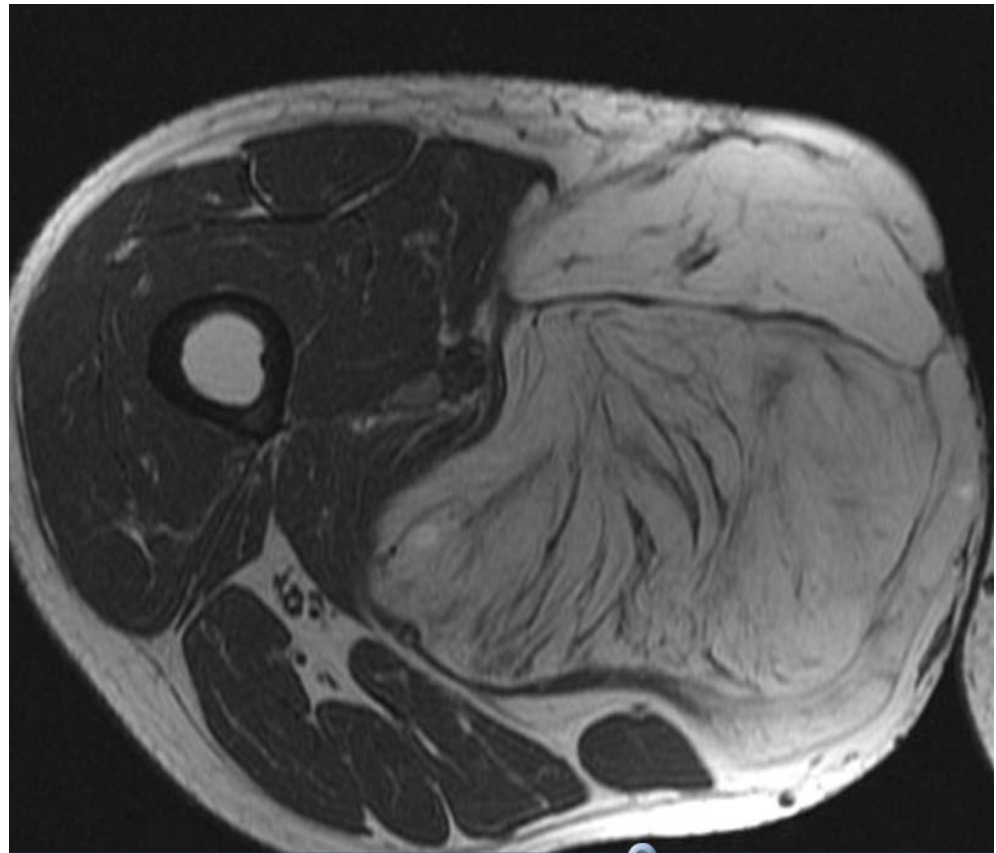


Respuesta tras QT

PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección. Terapias adyuvantes

Varón 80 años

Liposarcoma de bajo grado: Resección marginal y RT postqx



Principios básicos de la cirugía

El tratamiento quirúrgico de los sarcomas ha de ajustarse a los principios de la cirugía ortopédica oncológica cuyos objetivos ordenados en importancia son los siguientes:

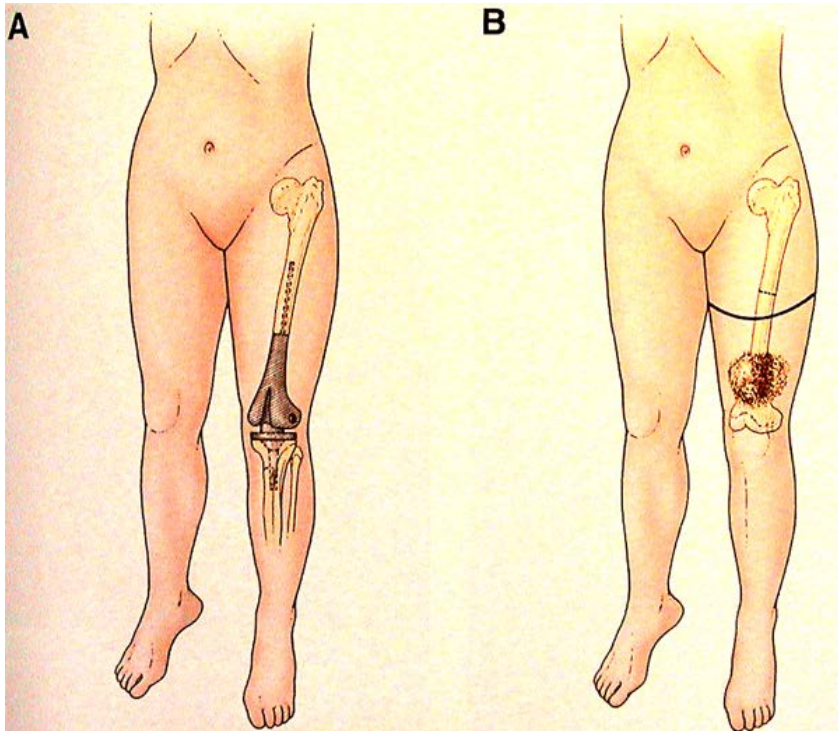
- Resección de la tumoración con criterios oncológicos**
- Reconstrucción ósea y de partes blandas para restablecer la función**

CIRUGÍA CONSERVADORA DEL MIEMBRO / AMPUTACIÓN DEL MIEMBRO

OBJETIVO: CONTROL LOCAL DEL TUMOR

90%

10%



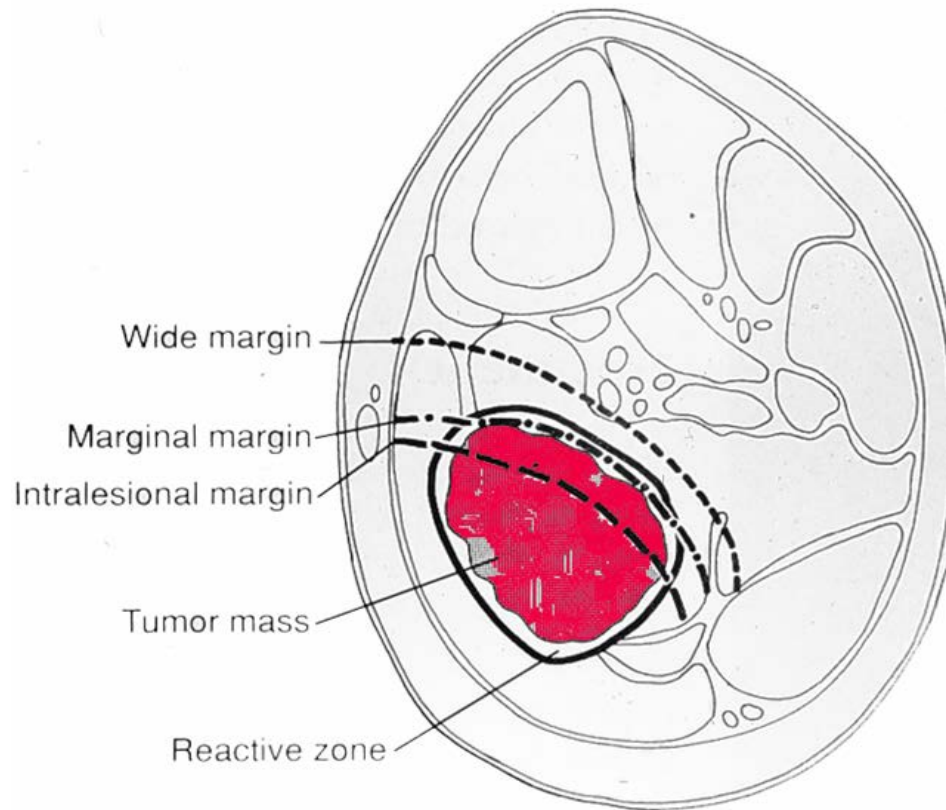
Si el margen amplio se consigue,
no existe diferencia significativa en la supervivencia

REQUISITOS PARA REALIZAR UNA CIRUGÍA CONSERVADORA

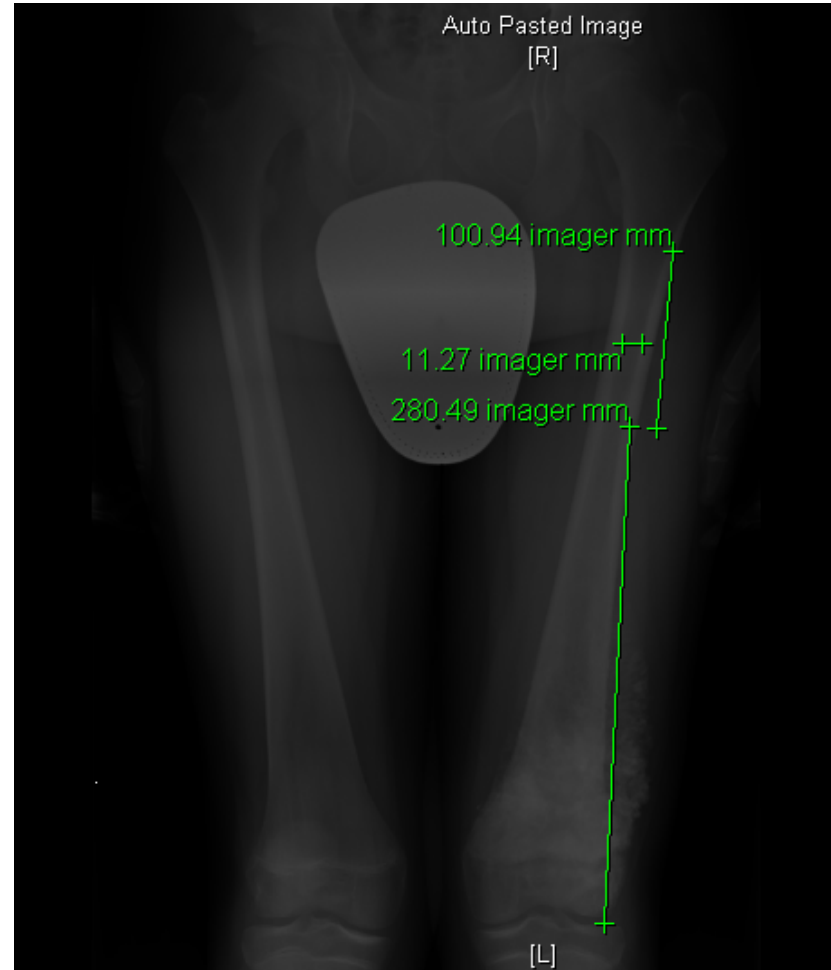
- Obtener un margen de resección adecuado
- Que el resultado funcional sea al menos comparable al de la amputación
- La reconstrucción debe tener pocas complicaciones potenciales que pudiesen interferir con las terapias adyuvantes postoperatorias

PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Tipos de Resección y Márgenes

- **Sarcomas** margen amplio.

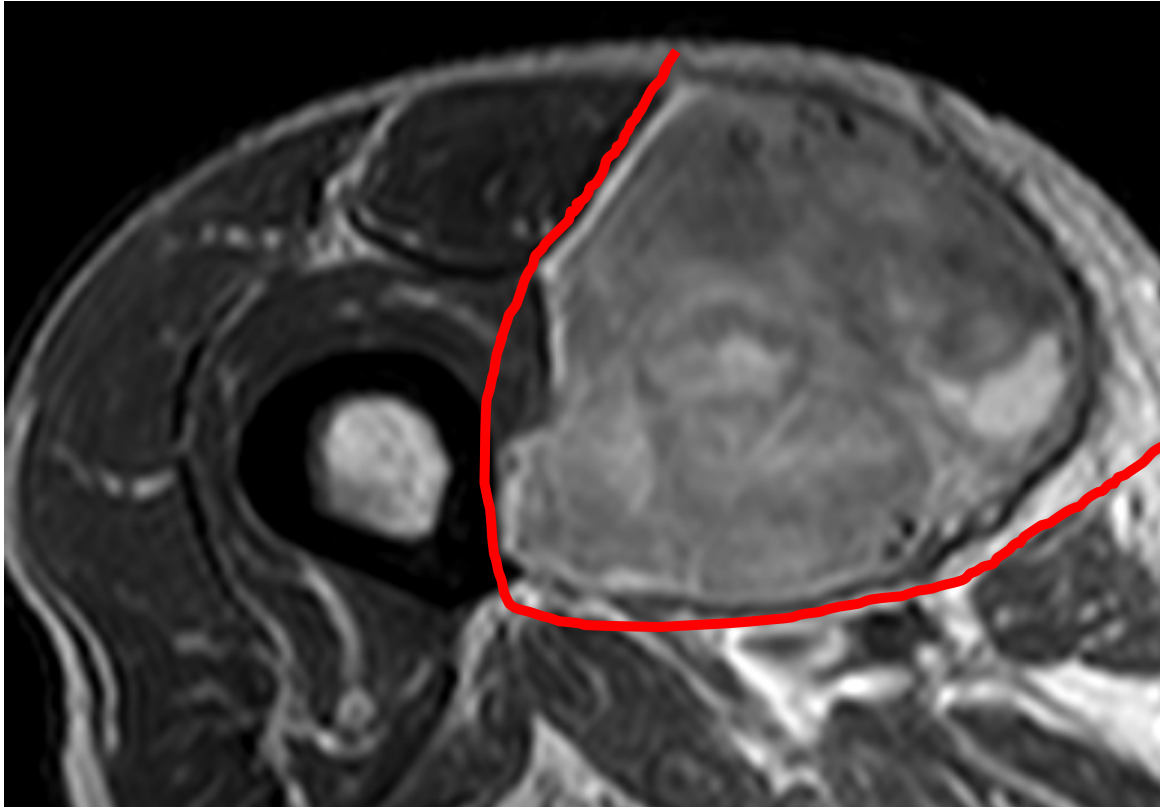


PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Se realizan estudios preoperatorios para estadiaje, extensión local del tumor y relaciones anatómicas, para determinar cómo lograr el margen deseado.

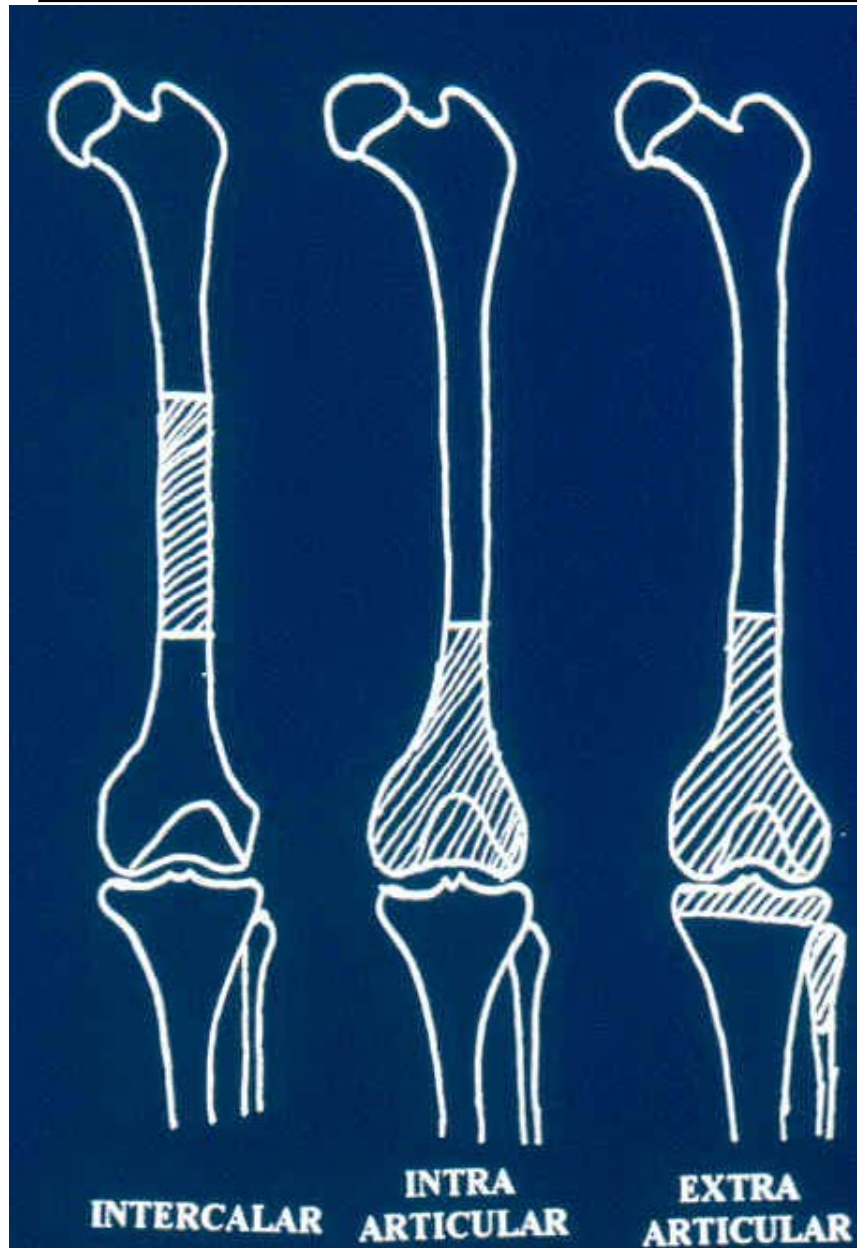


Niño de 13 años. Osteosarcoma fémur distal

**RM ES LA MEJOR TÉCNICA PARA EL ESTUDIO DE LA TUMORACIÓN. CORRELACION
CASI PERFECTA**



TIPOS DE RESECCIONES ÓSEAS

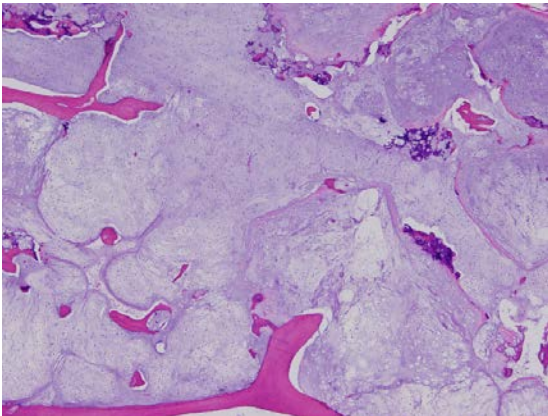


Cirugía

El cirujano lleva la pieza de resección a Anatomía Patológica



- Valoración márgenes de resección
- Diagnóstico definitivo
- Respuesta a tratamientos neoadyuvantes



PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: RECONSTRUCCIÓN

1 . CIRUGÍA CONSERVADORA

RECONSTRUCCIÓN ÓSEA

- AUTOINJERTO (VASCULARIZADO)
- ALOINJERTO (INTERCALAR, OSTEOARTICULAR)
- PROTESIS TUMORAL (Megaprótesis)
- COMPUESTO DE ALOINJERTO Y PRÓTESIS

RECONSTRUCCIÓN PARTES BLANDAS

NO RECONSTRUCCIÓN:

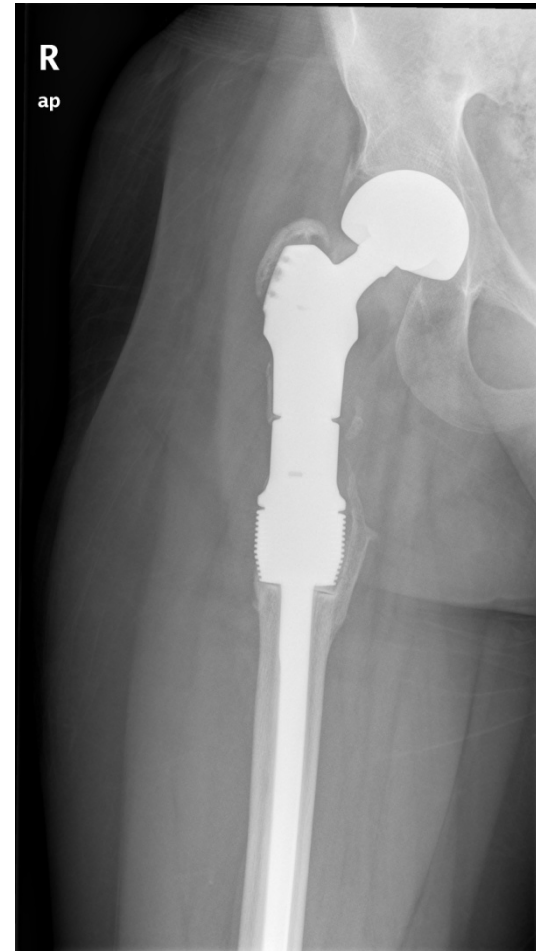
ESCÁPULA, PERONÉ, CLAVÍCULA



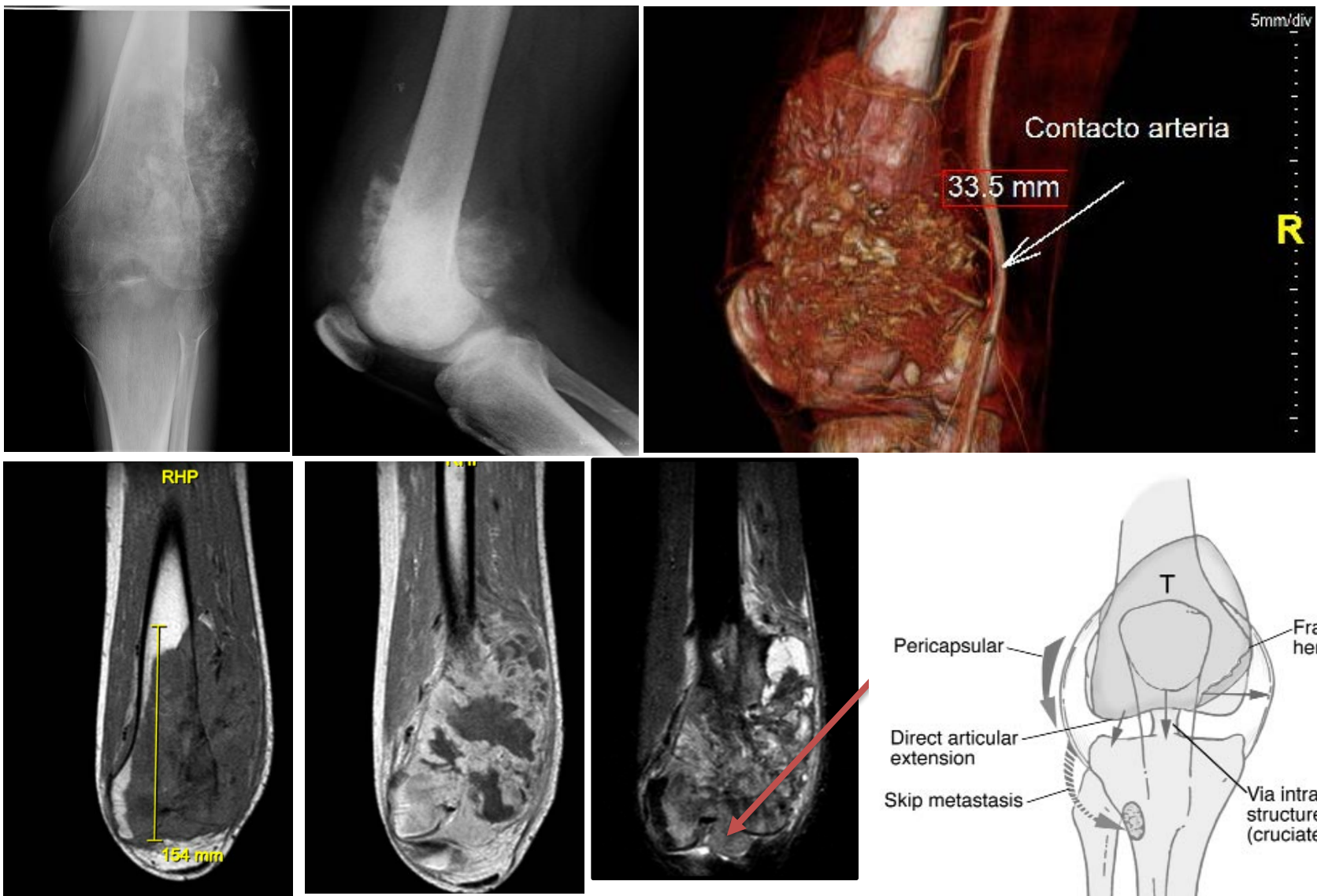
2. AMPUTACIÓN

Reconstrucción con prótesis externas

Varón 16 años S. Ewing

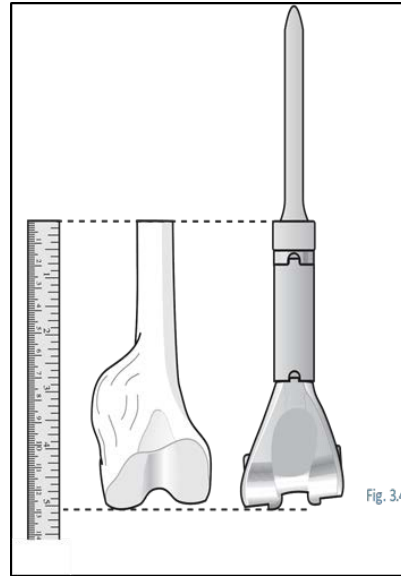
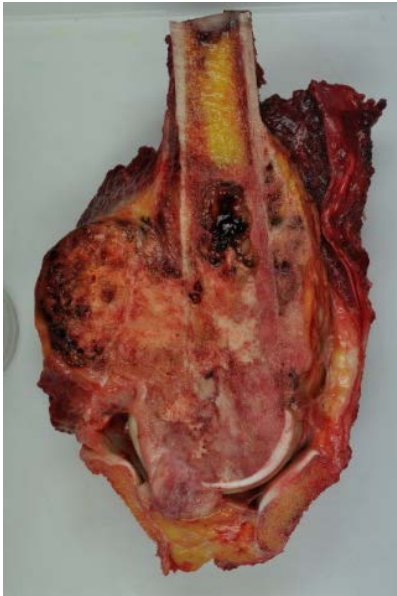


PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección extrarticular fémur distal y reconstrucción con prótesis.



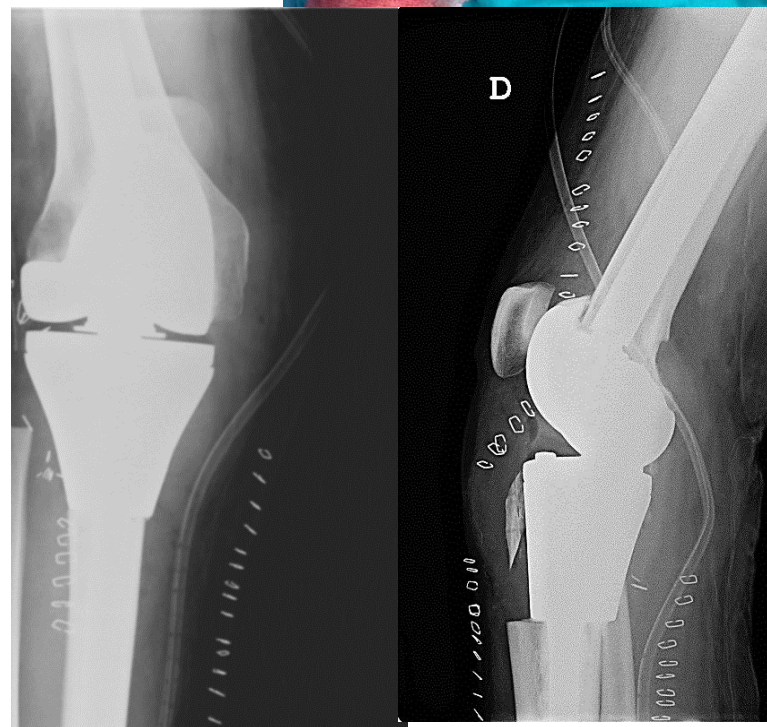
Varón 21 años OSTEOSARCOMA DISTAL FEM

PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección extrarticular fémur distal y reconstrucción con prótesis.

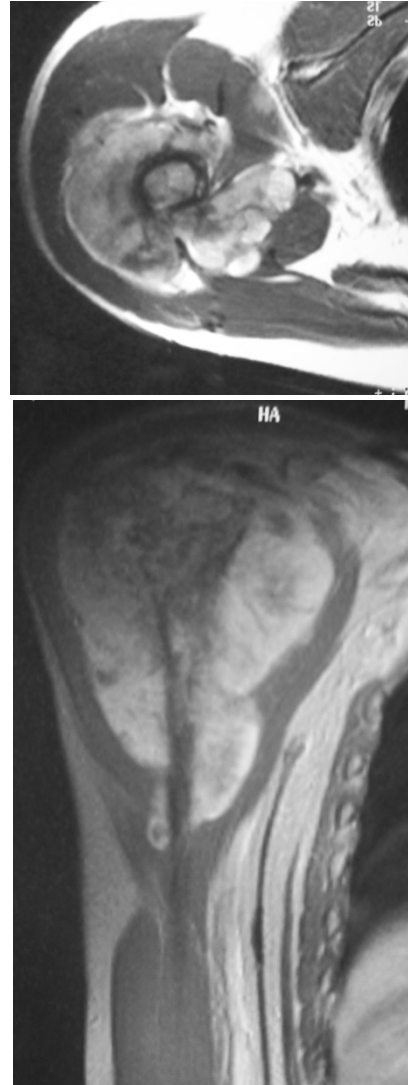
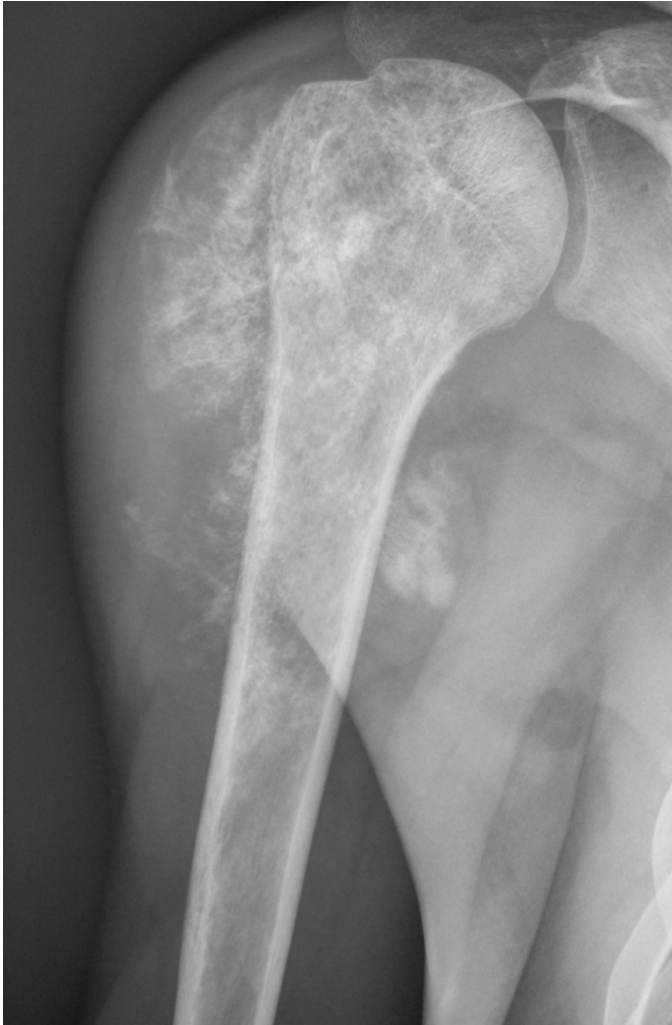




varón 33 a,
OSTEOSARCOMA TIBIA PROXIMAL

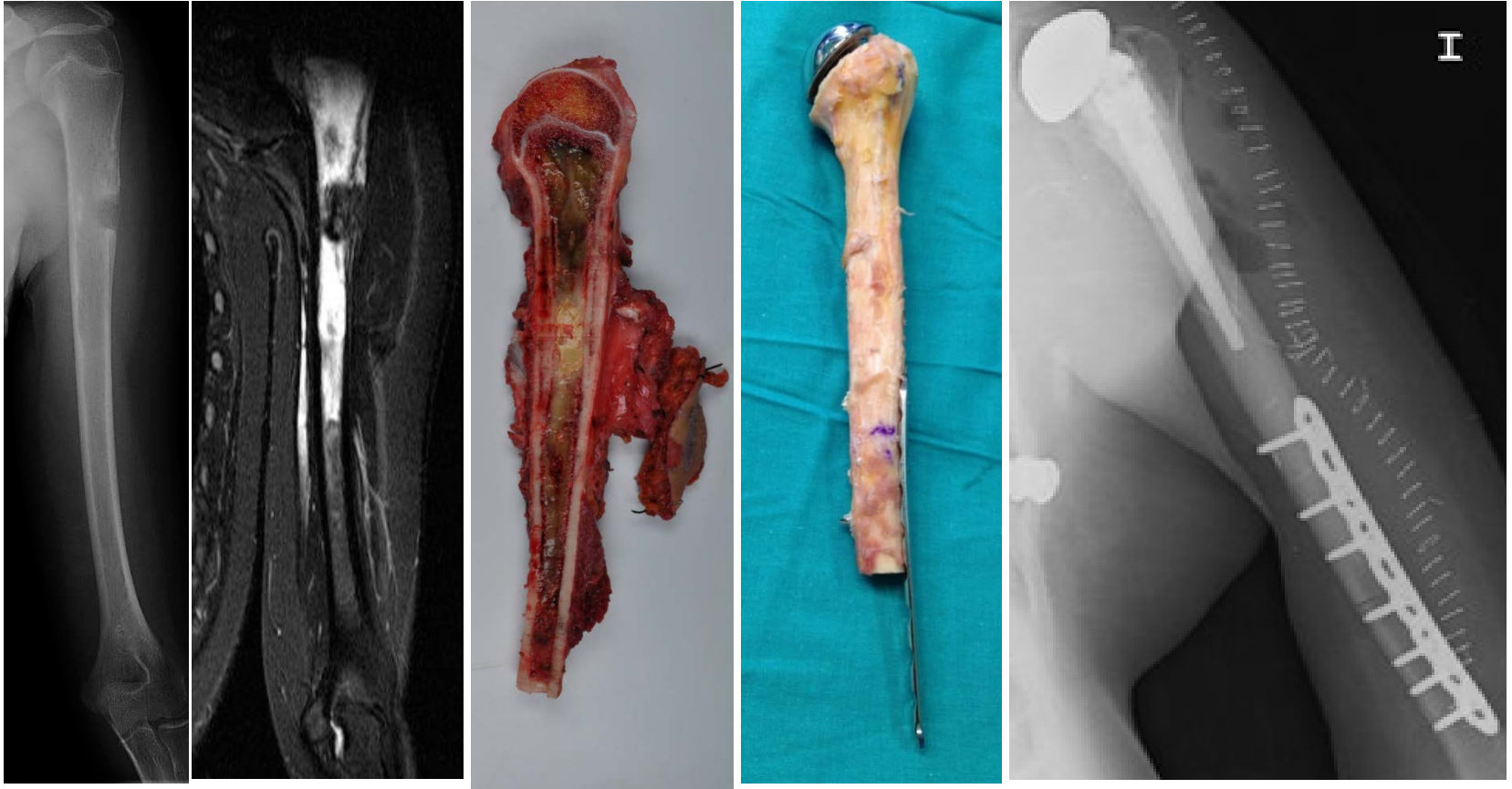


PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección intrarticular húmero proximal y reconstrucción con prótesis.



Varón de 24 años. Osteosarcoma de húmero

PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección intrarticular húmero proximal y reconstrucción con aloprótesis.



Mujer de 22 años. Sarcoma de Ewing

PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: Resección extrarticular húmero proximal y reconstrucción con peroné vascularizado.



Niña de 9 AÑOS. RX POSTQT
OSA HÚMERO PROXIMAL



1 MES POSTQX



1 AÑO POSTQX

PRINCIPIOS DE LA CIRUGÍA: resección intercalar y reconstrucción con aloinjerto



Niña de 11 años de edad
Osteosarcoma fémur distal



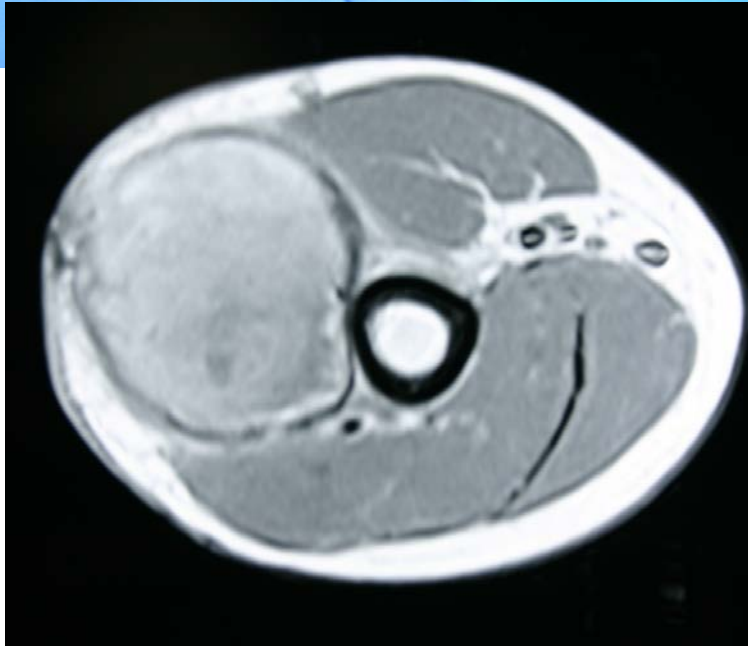
Aloinjerto



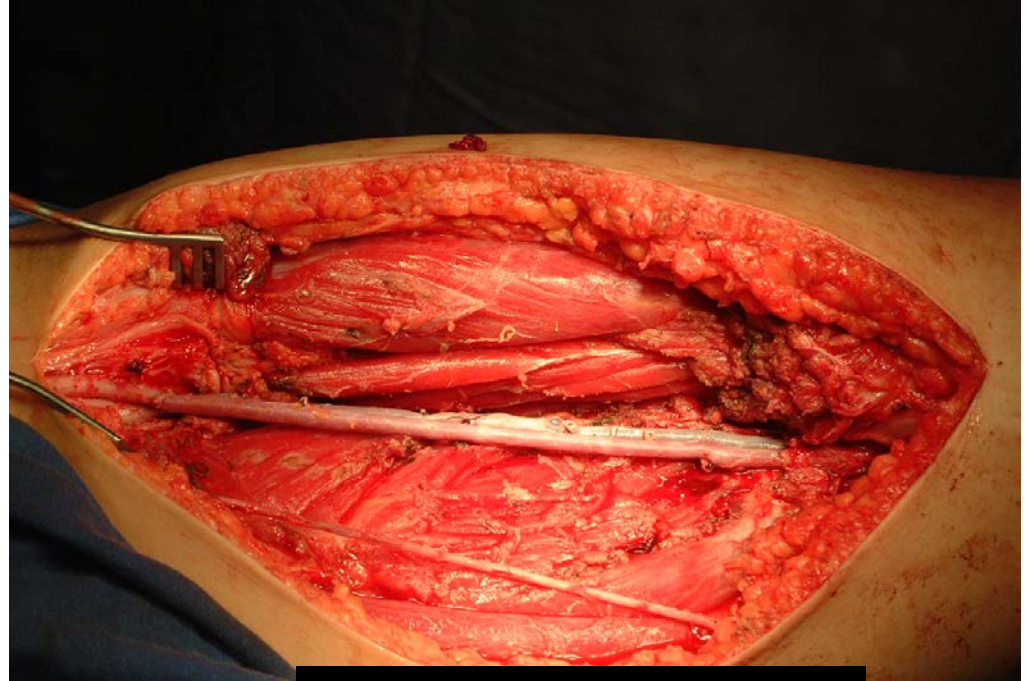
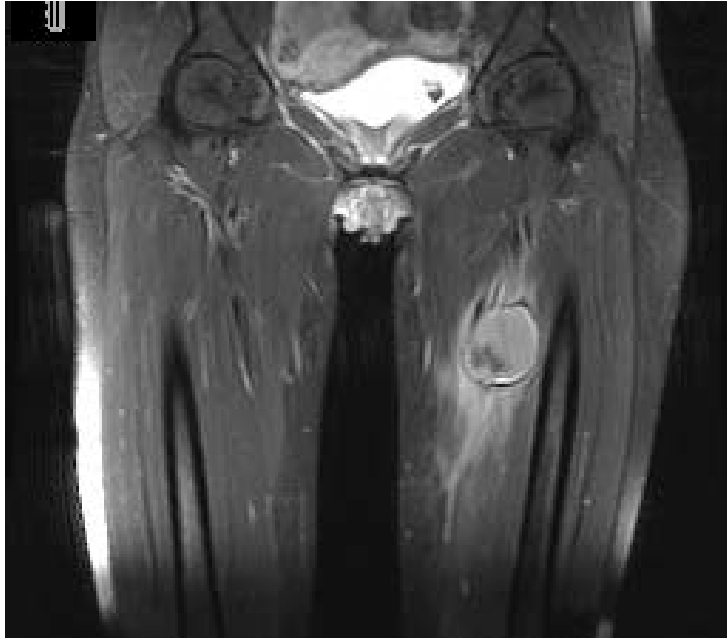
3 años postqx

Varón 79 años. Osteosarcoma extraesquelético

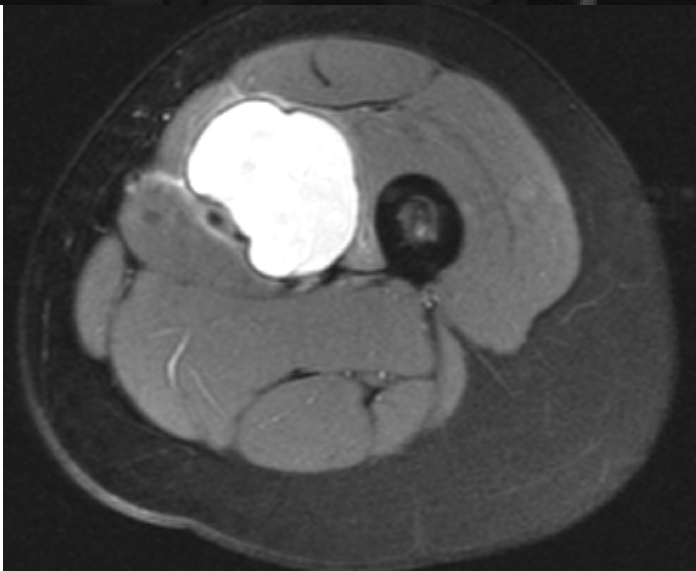
Reconstrucción de partes blandas colaboración con Cirugía plástica y reparadora



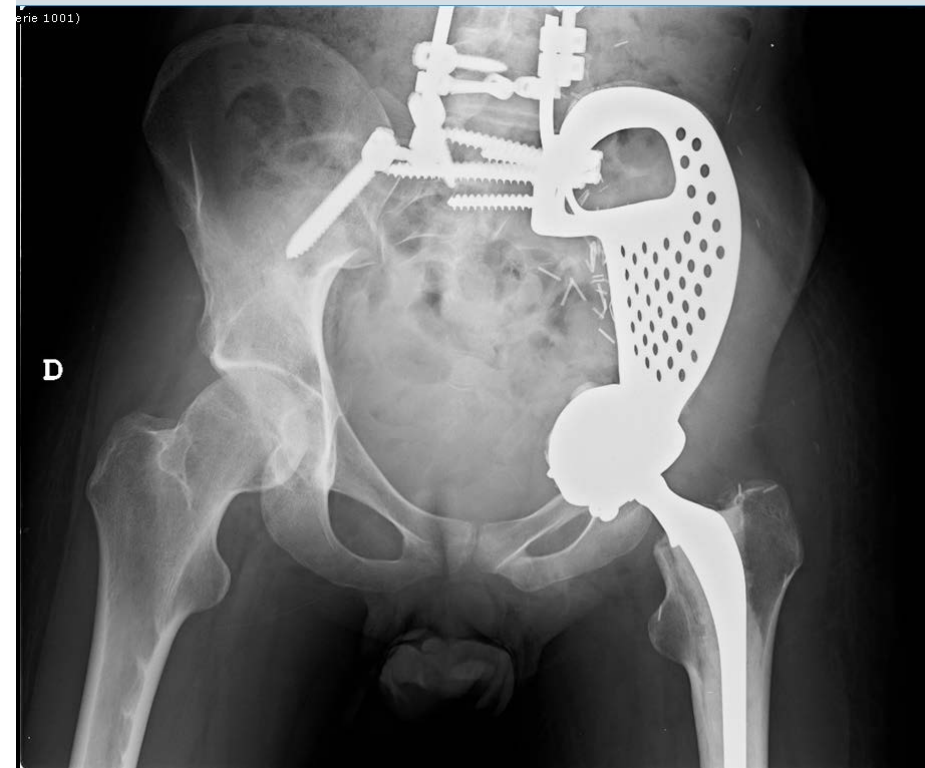
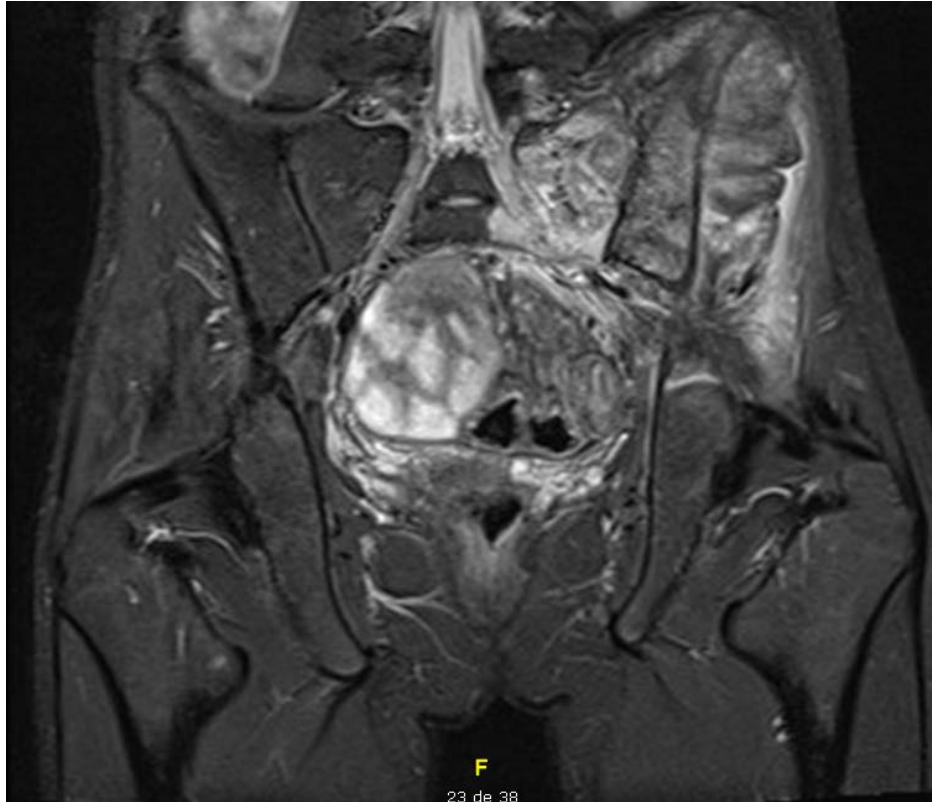
Varón 43 años. Sarcoma Ewing Extraesquelético. Necesidad de resección paquete vascular colaboración con cirugía vascular



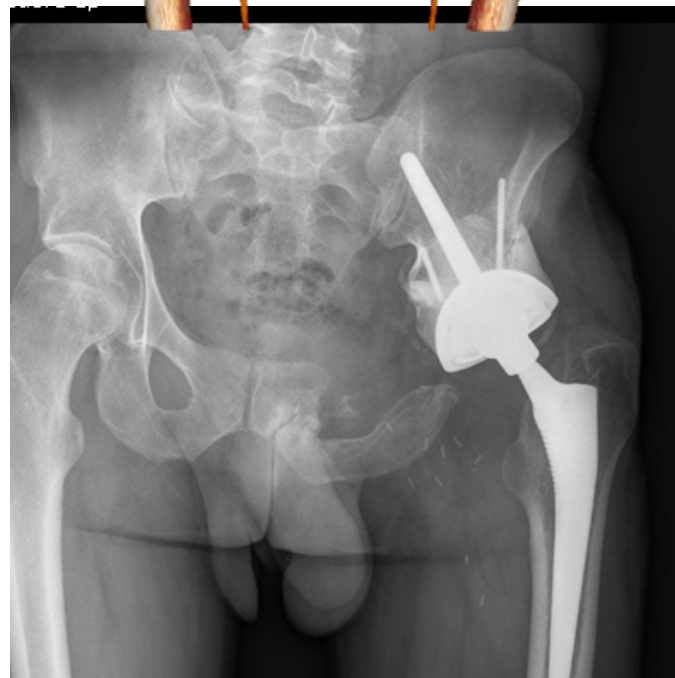
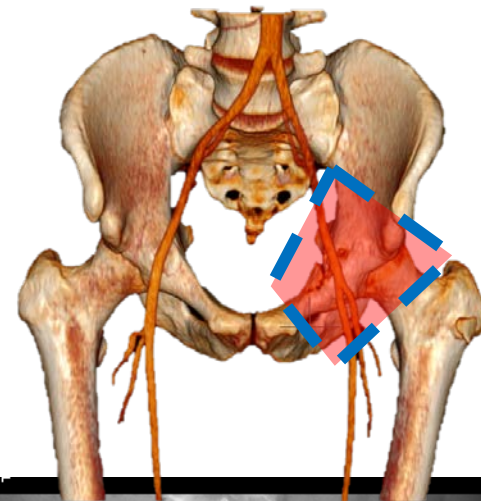
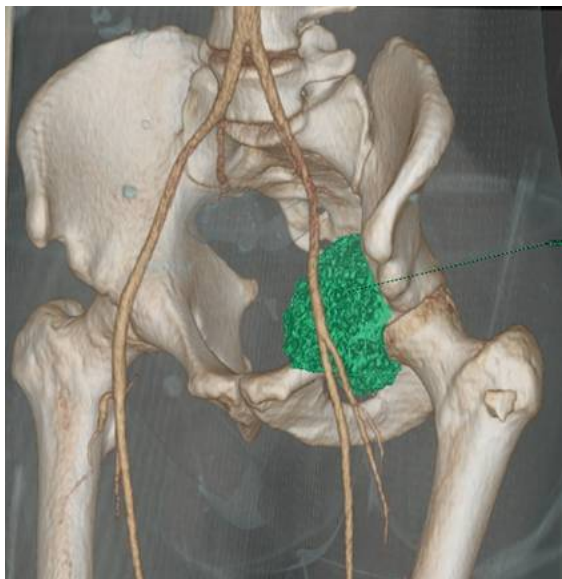
BY PASS CON SAFENA



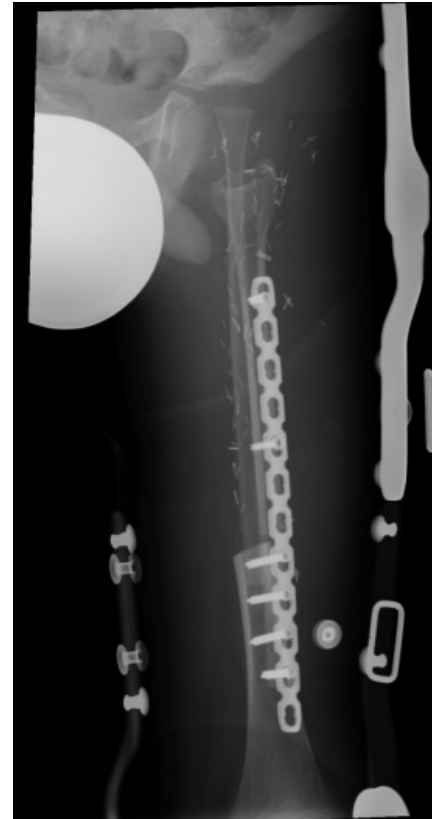
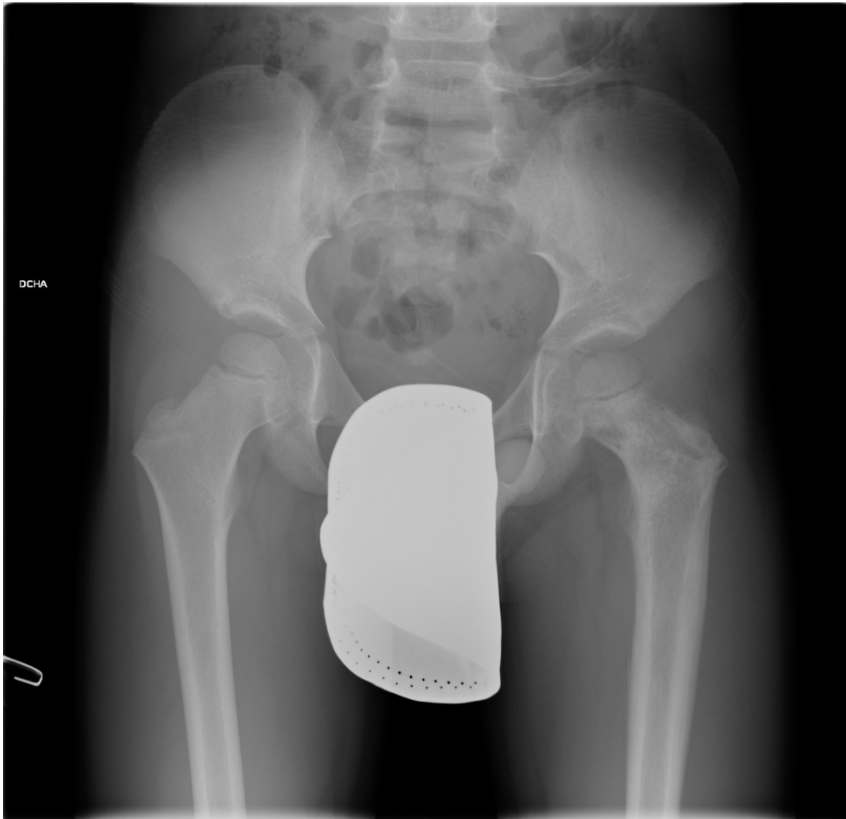
Varón 23 años Osteosarcoma pelvis , colaboración de varios equipos quirúrgicos



Varón 58 años condrosarcoma pelvis. Resección periacetabular



Niño de 6 años S. Ewing



Postqx



3 años

Niño de 8 años S. Ewing



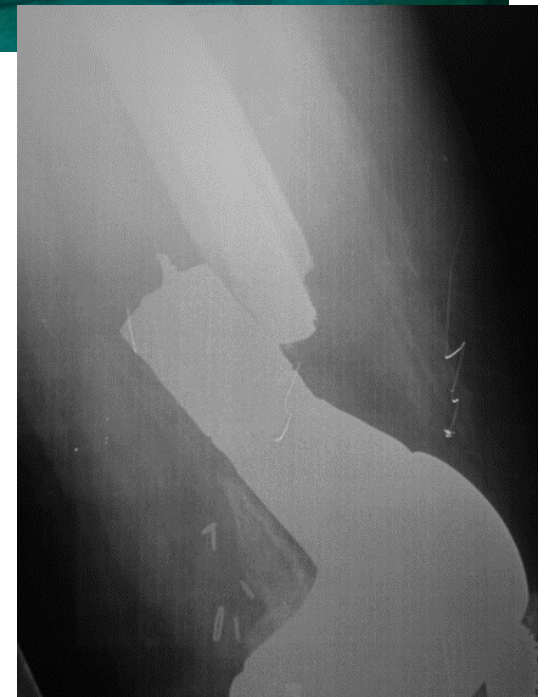
Postqx



2 años

COMPLICACIONES PRÓTESIS y ALOINJERTOS

- INFECCIOSAS
- MECÁNICAS

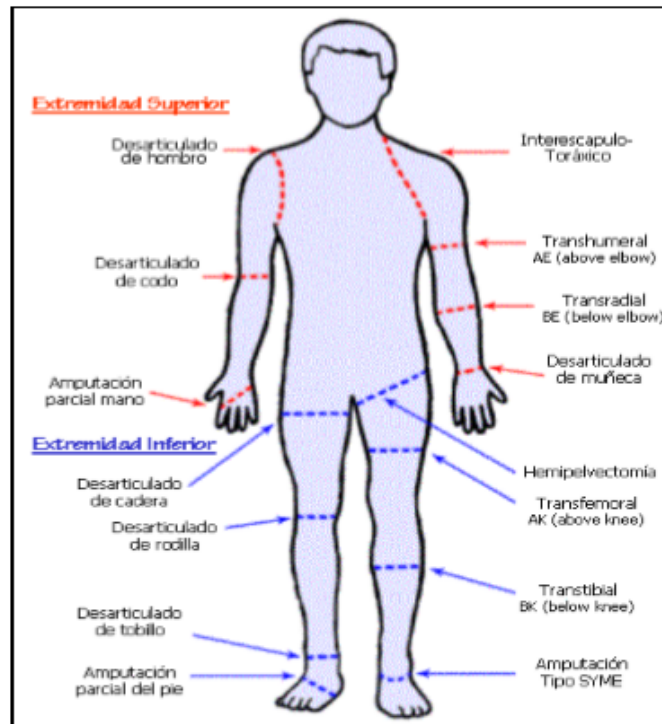


¿CUÁNDO ES NECESARIA LA AMPUTACIÓN?

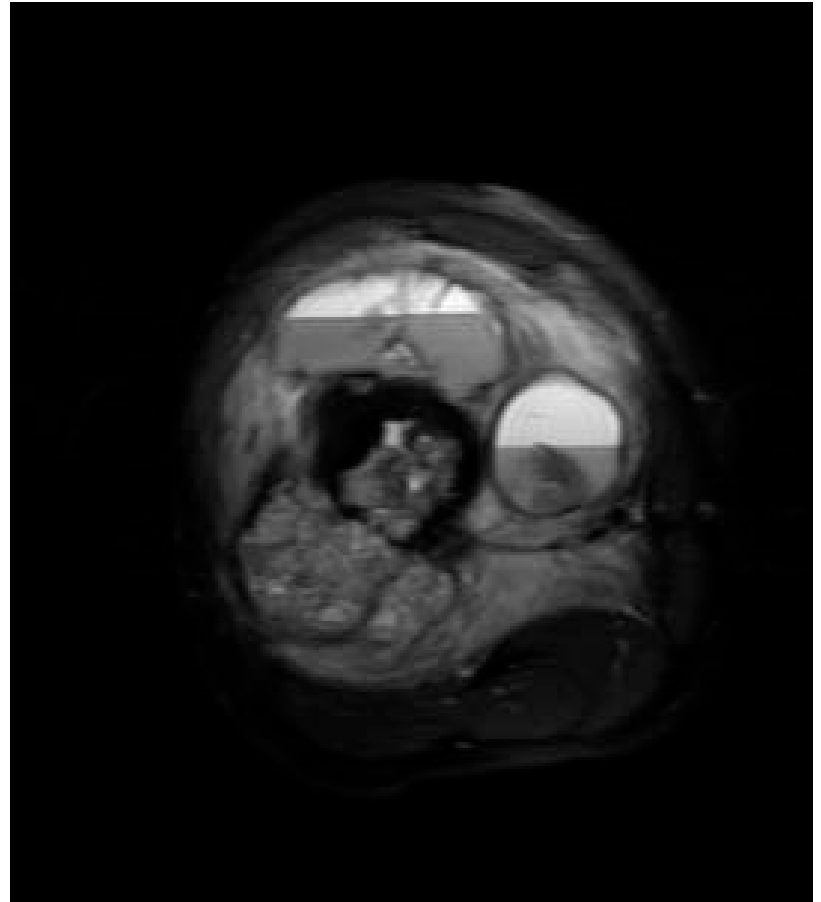
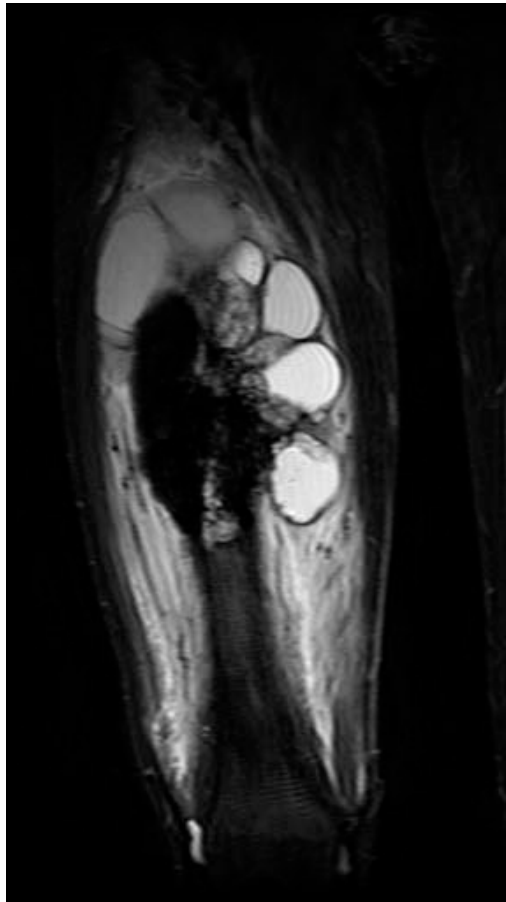
- Cuando no es posible hacer una cirugía conservadora con seguridad oncológica y dejando una extremidad útil

El nivel de amputación viene determinado por la tumoración y los márgenes de resección (márgen amplio)

Obtener un muñón útil para la colocación de una prótesis

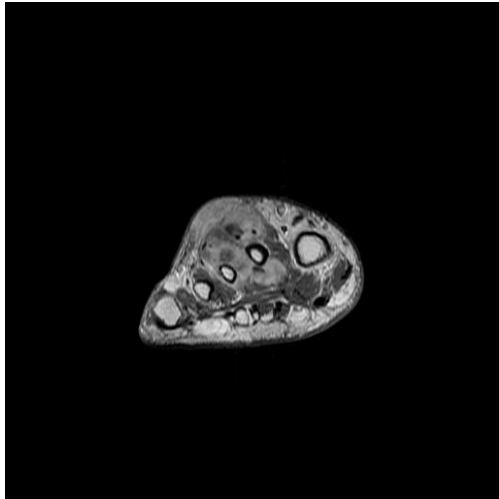
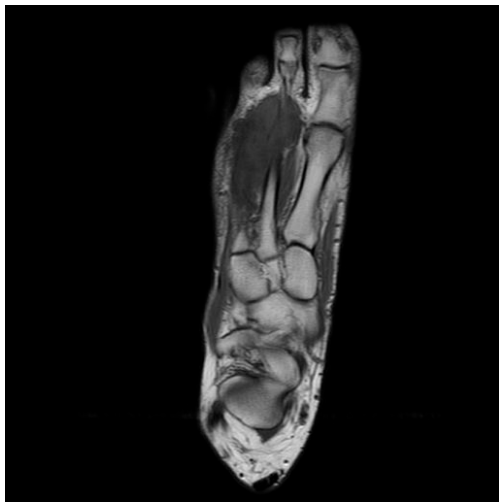


Mujer 17 años osteosaroma Desarticulación de cadera



- **Amputación transtibial en sarcomas pie y tobillo**
- **Buenos resultados funcionales con la protetización**

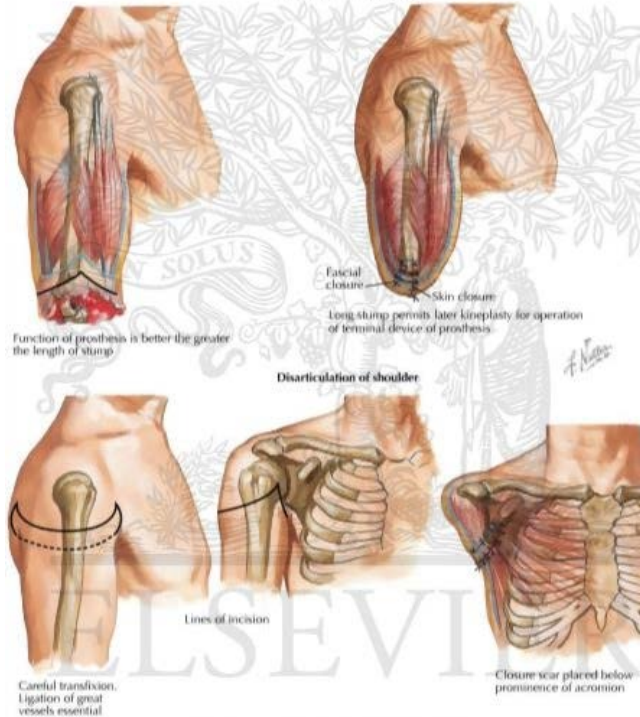




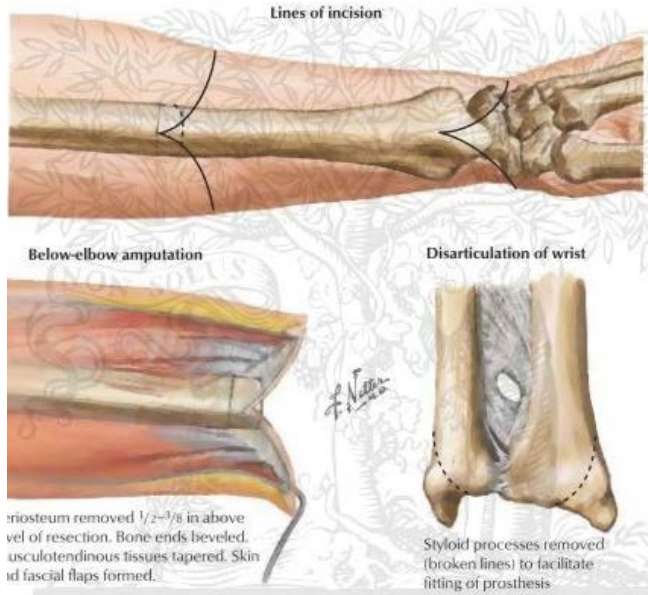
•Varón 33 años sarcoma partes blandas

Miembro superior

Amputation of Upper Arm and Shoulder
Above-elbow amputation



© ELSEVIER, INC. - NETTERIMAGES.COM



- Menos frecuente
- Peores resultados funcionales

Complicaciones



SEGUIMIENTO

- **CONTROL DE LA RECIDIVA LOCAL Y A DISTANCIA**
- **EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS DE IMAGEN**
 - ✓ **2 PRIMEROS AÑOS CADA 3-4 MESES**
 - ✓ **2-5 AÑOS CADA 6 MESES**
 - ✓ **A PARTIR DE LOS 5 AÑOS ANUALMENTE**
- **¿QUÉ HACER EN EL CASO DE RECIDIVA?**
 - ✓ **¿QUÉ OPINA EL COMITÉ? QX, QT, RT...**

GRACIAS POR SU ATENCIÓN

