



Sarcomas de partes blandas y hueso

Juan Carlos Cámara Vicario

Unidad de Oncología
Fundación Hospital de Alcorcón, Madrid

¿Qué es un sarcoma? ¿Es lo mismo que un cáncer?

El término sarcoma se refiere a los tumores originados del hueso y tejidos blandos del organismo, es decir, aquellos tejidos que componen el sistema musculoesquelético o se encargan del sostenimiento de los distintos órganos (músculos, tendones, grasa, nervios, pared de vasos sanguíneos o linfáticos, etc.).

En todos estos tejidos se pueden originar tanto tumores benignos como malignos, no obstante el término sarcoma se reserva para los tumores malignos con capacidad para extenderse a otras partes del cuerpo y poner en peligro la vida del paciente.

En general se trata de tumores poco frecuentes (menos del 1% de los casos nuevos de cáncer que se diagnostican cada año). Pueden originarse en cualquier parte del cuerpo: la mitad de ellos se desarrollan en las extremidades y la otra mitad en tronco, cabeza y cuello y órganos digestivos. Pueden aparecer en niños o jóvenes aunque, como en la mayoría de tumores, son más frecuentes a partir de los 50 años.

¿Hay factores de riesgo? ¿Se pueden prevenir?

En términos generales se desconocen las causas por las que unas personas desarrollan sarcomas y otras no. Sin embargo sí es conocida la relación entre la exposición a determinados factores de riesgo y la aparición de sarcomas. En concreto, se ha descrito una mayor aparición de sarcomas en personas expuestas a radiaciones ionizantes. La exposición laboral a determinadas sustancias químicas como ácido fenoxiacético (herbicidas), clorofenoles (conservantes de la madera) o cloruro de vinilo (fabricación de plásticos) también se ha relacionado con un mayor riesgo para el desarrollo de determinados tipos de sarcomas de partes blandas.

¿Hay diferencia entre un sarcoma de partes blandas y un osteosarcoma?

El osteosarcoma es un tipo de sarcoma originado a partir del hueso. A diferencia de los sarcomas de partes blandas el osteosarcoma afecta frecuentemente a niños y adultos jóvenes. Se localiza sobre todo en las extremidades inferiores, especialmente en los huesos que están cerca de las rodillas.

Otros tipos especiales de sarcomas que suelen originarse en los huesos son el fibrohistiocitoma maligno y el tumor de Ewing. Como se comentará más adelante, cada uno de estos tumores presenta peculiaridades en su pronóstico y tratamiento.

¿Qué sintomatología dan los sarcomas?

En términos generales los sarcomas se suelen manifestar con la aparición de una tumoración o bulto de crecimiento progresivo y generalmente indoloro. Dependiendo de la localización del tumor, éste puede llegar a crecer bastante antes de dar síntomas (sarcomas abdominales). A medida que el tumor crece es más probable que aparezca dolor por compresión de los tejidos sanos que lo rodean. Los sarcomas óseos también pueden manifestarse por fracturas espontáneas o ante mínimos traumatismos. Por último, los sarcomas abdominales también se pueden manifestar por alteraciones del ritmo intestinal (diarrea o estreñimiento), dolor abdominal o aparición de sangre en las heces.

¿Cómo se diagnostican los sarcomas?

El primer paso es consultar con un médico ante la aparición de un bulto o tumoración en cualquier parte del cuerpo (sea dolorosa o no). Otros síntomas de alarma que nos deben hacer consultar son la pérdida de peso no justificada, dolor abdominal o alteraciones del ritmo intestinal, aparición de sangre en las heces o en el esputo o el sangrado ginecológico.

Una vez el médico conoce estos síntomas solicitará una serie de pruebas para tratar de aclarar dónde está el problema. Las analíticas de sangre generalmente son normales en el momento del diagnóstico salvo que exista anemia por pérdida crónica de sangre. En la mayoría de las ocasiones el médico solicitará un estudio radiológico de la zona donde asiente la tumoración o el área dolorosa. Las pruebas más frecuentemente empleadas son las radiografías óseas, la tomografía axial computarizada (TC o escáner), la resonancia magnética y la gammagrafía ósea.

Estas pruebas radiológicas confirmarán la presencia de una tumoración y pueden dar una primera orientación del tipo de tumor de que puede tratarse. Además, aportan al médico una información muy valiosa: establecen si se trata de un estadio inicial de la enfermedad o, por el contrario, ésta se ha extendido a otras partes del cuerpo (es lo que se denomina estudio de extensión de los tumores). Esta circunstancia tiene una importancia trascendental en el pronóstico y tratamiento de la enfermedad.

Una vez se ha detectado el tumor y valorado su extensión, el siguiente paso, y más importante, es la toma de una biopsia que confirme el diagnóstico de sarcoma y permita establecer el tipo de sarcoma y su grado de agresividad. Estos aspectos son de suma importancia a la hora de terminar el tipo de tratamiento que se debe recibir.

Como se comentará más adelante, la cirugía suele ser el tratamiento fundamental de estos tumores, por lo que es muy importante que la biopsia la realice un cirujano experto en este tipo de enfermedades, idealmente el mismo que luego va a operar al paciente. De esta manera se evita que una biopsia incorrectamente realizada comprometa el tipo de intervención quirúrgica que después se deba llevar a cabo.

¿Qué significan los estadios de un sarcoma?

La estadificación o estudio de extensión de un tumor consiste en la realización de pruebas diagnósticas con el fin de establecer si el tumor está localizado o se ha extendido a otras partes

Tabla 1. Clasificación TNM y UICC/AJCC de los sarcomas de partes blandas

Tamaño del tumor		
T1	Tumor ≤ 5 cm	
	T1a: superficial a la fascia muscular	
	T1b: profundo a la fascia muscular	
T2	Tumor > 5 cm	
	T2a: superficial a la fascia muscular	
	T2b: profundo a la fascia muscular	
Afectación ganglionar		
N1	Invasión de ganglios linfáticos regionales	
Metástasis a distancia		
M0	No metástasis a distancia	
M1	Metástasis a distancia presentes	
Grado de diferenciación		
G1	Tumor bien diferenciado	
G2	Tumor moderadamente diferenciado	
G3	Tumor sin diferenciación	
Agrupaciones por estadio		
Estadio IA	T1a/b N0 M0	G1-G2
Estadio IB	T2a/b N0 M0	G2
Estadio IIA	T1a/b N0 M0	G3-G4
Estadio IIB	T2a N0 M0	G3-G4
Estadio III	T2b N0 M0	G3-G4
Estadio IV	Cualquier T N1 M0 cualquier grado	
	Cualquier T, cualquier N, M1, cualquier grado	

del cuerpo. El estadio de la enfermedad es fundamental a la hora de establecer el pronóstico y el tipo de tratamiento a aplicar.

La clasificación aceptada internacionalmente para la estadificación de los sarcomas se basa en el tamaño tumoral, la extensión a los ganglios linfáticos, la presencia de metástasis a distancia y el grado histológico de las células del tumor analizado por el patólogo en la biopsia. En función de estos parámetros los sarcomas de partes blandas se clasifican en cuatro estadios según consta en la tabla 1.

El estadio de la enfermedad y el grado histológico son los principales factores pronósticos. Cuánto más avanzado es el estadio y menos diferenciado esté el tumor, peor es el pronóstico. Sin embargo, existen otros factores que también influyen en la evolución de la enfermedad: los tumores de más de 10 cm de tamaño, la localización profunda o la edad por encima de 50 años, también son factores desfavorables.

La presencia de metástasis a distancia es común en los sarcomas óseos y de partes blandas. Se producen por la diseminación a través de la sangre de las células malignas del tumor. Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque los sitios más habituales son los pulmones (sobre todo en los sarcomas localizados en las extremidades) y el hígado (especialmente en los sarcomas abdominales). Otra localización frecuente es la extensión a los huesos.

¿Qué papel tiene la cirugía? ¿Tiene que ser muy agresiva? ¿Hay alternativas?

La cirugía es, en la mayoría de los casos, el tratamiento fundamental de los sarcomas óseos y de partes blandas que no han desarrollado metástasis. El objetivo fundamental del tratamiento quirúrgico es conseguir extirpar el tumor con un margen adecuado de tejido sano a su alrededor. Este objetivo será más fácil o difícil de alcanzar para el cirujano dependiendo del tamaño del tumor y de su localización en el cuerpo. Dependiendo de estas circunstancias el tratamiento quirúrgico tendrá que ser más o menos agresivo. En el caso de los sarcomas localizados en extremidades, el segundo objetivo del tratamiento quirúrgico es intentar conservar el miembro y su funcionalidad. Clásicamente el tratamiento quirúrgico de los sarcomas de extremidad contemplaba la necesidad de amputar el miembro en muchas ocasiones. En el momento actual el desarrollo de las técnicas quirúrgicas permite salvar el miembro en la mayoría de los casos. Otro aspecto fundamental que ha contribuido a reducir la agresividad de la cirugía es la incorporación de otras estrategias de tratamiento como la administración preoperatoria de quimioterapia o radioterapia con el fin de reducir el tamaño del tumor y permitir, por lo tanto, una cirugía menos extensa.

Así pues, en el momento actual es crucial el abordaje multidisciplinar de los sarcomas, es decir, la participación de todos los especialistas (cirujanos, oncólogos médicos y radioterapeutas y rehabilitadores) a la hora de decidir el tipo de estrategia de tratamiento a aplicar.

¿Me tienen que dar quimioterapia? ¿Qué efectos tóxicos tiene?

La necesidad de recibir quimioterapia en los sarcomas depende fundamentalmente del tipo de sarcoma y de si la enfermedad está extendida o localizada.

La administración de quimioterapia es fundamental en el tratamiento de los sarcomas óseos.

Osteosarcoma

En muchas ocasiones las células del tumor pueden haberse extendido antes de poderse realizar un tratamiento quirúrgico adecuado. Por esta razón, si no se administra ningún otro tratamiento, la probabilidad de recaída de la enfermedad es elevada. La administración de quimioterapia a los pacientes con osteosarcoma ha conseguido disminuir de forma muy importante el riesgo de recaída de esta enfermedad. En el momento actual la estrategia de tratamiento más habitual en el osteosarcoma localizado consiste en administrar quimioterapia antes de la cirugía, seguida de la extirpación del tumor. Posteriormente es necesario volver a administrar quimioterapia varios meses más. De esta manera se intenta eliminar las células tumorales que hayan podido persistir tras la extirpación del tumor.

En los osteosarcomas diseminados (con metástasis a pulmones u otros órganos) también es necesaria la administración de quimioterapia. El objetivo del tratamiento es, en este caso, mejo-

rar la supervivencia enlenteciendo la evolución de la enfermedad. En casos seleccionados en los que se produce una buena respuesta a la quimioterapia puede intentarse la extirpación quirúrgica de las metástasis con intención curativa.

Histiocitoma fibroso maligno

El tratamiento de este tipo de sarcoma es muy similar al del osteosarcoma, con administración de quimioterapia y posterior tratamiento quirúrgico. En función de la respuesta obtenida al tratamiento suele ser necesario administrar quimioterapia también tras la cirugía.

Sarcoma de Ewing

En realidad se trata de un grupo variado de tumores que incluye el sarcoma de Ewing óseo (localizado en huesos), el sarcoma de Ewing extraóseo (originado en los tejidos blandos que rodean el hueso), los tumores neuroectodérmicos periféricos (originados en otros tejidos sin relación con el hueso) y el tumor de Astkin (localizado en la pared del tórax). Se trata de un grupo de sarcomas agresivos que requieren la administración de diversos tratamientos además de la cirugía para intentar la curación. No existe una única estrategia de tratamiento que haya demostrado ser la más adecuada. Entre las diversas opciones de tratamiento destacan la administración de quimioterapia preoperatoria seguida de cirugía y radioterapia, cirugía seguida de quimio y radioterapia o quimioterapia intensiva con trasplante autólogo de médula ósea.

Sarcomas de partes blandas

En los tumores localizados la administración de quimioterapia antes o después de la cirugía no se ha mostrado tan eficaz como en los casos anteriores para prevenir una recaída de la enfermedad. En la actualidad esta estrategia se debe considerar experimental. El principal papel de la quimioterapia en los sarcomas de partes blandas se centra en el tratamiento de los tumores diseminados. En estos casos el tratamiento rara vez es curativo, pero puede contribuir a mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes que los padecen.

Independientemente del tipo de tumor y de la circunstancia en que se aplique, la administración de quimioterapia para los sarcomas se puede acompañar de una serie de efectos secundarios. Por el tipo de fármacos de quimioterapia que se administran en los sarcomas lo habitual es que se produzca alopecia (caída del cabello) reversible. También son muy frecuentes las náuseas y los vómitos tras la administración de la quimioterapia (aunque generalmente bien controlados con los medicamentos disponibles). Otros efectos secundarios posibles son la inflamación de la mucosa de la boca, diarrea, anemia o mayor facilidad para el desarrollo de infecciones durante el tratamiento. La duración del tratamiento es variable, aunque lo habitual es que se extienda durante varios meses y, en algunos casos, hasta 1 año. En cualquier caso, la mayoría de los efectos secundarios que aparecen durante el tratamiento desaparecen al finalizar sin dejar secuelas.

¿Me tienen que dar radioterapia? ¿Qué toxicidad puede originar?

La radioterapia, al igual que la cirugía, es un tratamiento local que consiste en aplicar una radiación generada por una máquina sobre una parte concreta del cuerpo, generalmente aquella



Figura 1. Imagen de paciente durante una sesión de radioterapia.

donde asienta el tumor (Fig. 1). La dosis total de radiación que se administra se reparte en pequeñas fracciones que se administran diariamente a lo largo de un número variable de semanas. Esta radiación lesiona las células del tumor induciendo su destrucción.

En el caso concreto de los sarcomas, con frecuencia es necesaria la administración de radioterapia después de la cirugía para intentar eliminar las células tumorales que hayan podido quedar tras la intervención. Esto es especialmente importante en tumores de gran tamaño y en aquellas circunstancias en las que por la localización del tumor el cirujano no puede extirparlo con un margen de tejido sano alrededor suficientemente amplio.

En otras ocasiones, especialmente en los sarcomas óseos, la radioterapia se administra previamente a la cirugía con el fin de reducir el tamaño del tumor y mejorar los resultados de la cirugía posterior.

Por último, la radioterapia puede utilizarse para tratar de aliviar el dolor producido por la presencia de metástasis en el hueso.

Al igual que la quimioterapia, también la radioterapia puede producir efectos secundarios, sin embargo estos efectos adversos se limitan al área del cuerpo tratada, sin que se acompañen de caída del cabello, náuseas o vómitos o quebrantamiento del estado general. Sin embargo, la exposición a cualquier tipo de radiación puede favorecer el desarrollo de trastornos sanguíneos e incluso nuevos sarcomas al cabo de los años. Obviamente, este riesgo es pequeño por tratarse de tratamientos extraordinariamente controlados y planificados, pero debe ser conocido y asumido por el paciente como un posible efecto secundario del tratamiento que se le administra para intentar curar el tumor que padece.

Me han dicho que tengo un sarcoma «especial». ¿Qué significa un sarcoma GIST?

Un sarcoma GIST es un tipo de sarcoma originado a partir de determinadas células de la pared de los órganos del sistema gastrointestinal. Pueden asentar, por lo tanto, en cualquier víscera digestiva (esófago, estómago, intestino o recto). A pesar de sus diversas localizaciones su origen y comportamiento clínico es bastante parecido y, hasta hace muy poco tiempo, con muy mal pronóstico por su nula respuesta a la quimioterapia o radioterapia.

Clásicamente, el manejo de estos tumores era exclusivamente quirúrgico, de modo que sólo se podían curar aquellos sarcomas GIST localizados que el cirujano fuese capaz de extirpar. Los casos de GIST diseminados eran rápidamente mortales por no disponer de tratamientos adecuados en este contexto.

Desde hace unos pocos años y gracias a los avances en investigación de laboratorio, se dispone de un medicamento que ataca a estos tumores bloqueando el crecimiento de las células tumorales e impidiendo que sigan creciendo o extendiéndose. Este fármaco llamado imatinib carece de los efectos secundarios habituales de la quimioterapia, y además puede administrarse por vía oral. En el momento actual, cuando el tumor está localizado, el tratamiento de elección sigue siendo la cirugía. En los casos en que existen metástasis se debe iniciar tratamiento con imatinib, gracias al cual suele mantenerse la enfermedad bajo control durante mucho tiempo.

... y si reaparece el sarcoma ¿Qué debo hacer?

Por desgracia y a pesar del mejor de los tratamientos con cirugía, quimio o radioterapia no siempre se logra la curación del paciente con sarcoma. En ocasiones, un tiempo después de finalizado el tratamiento, la enfermedad se reproduce, bien localmente (en el mismo sitio donde el tumor fue extirpado), bien a distancia (con aparición de metástasis en pulmón, hueso, hígado u otros órganos).

Por esta razón, es imprescindible que todos los paciente sigan revisiones periódicas tras finalizar el tratamiento. En estas revisiones se realizarán analíticas y exploraciones radiológicas con el fin de descartar la presencia de una recidiva del tumor. La finalidad de estas revisiones es detectar dicha recidiva lo más precozmente posible con la intención de poder tratarla de la forma más adecuada.

En muchas ocasiones la enfermedad es incurable tras la recidiva, pero no siempre es así. En algunos casos es posible aplicar un tratamiento agresivo que incluya la extirpación quirúrgica de las metástasis (especialmente si se localizan en el pulmón) y que puede llevar al paciente a la curación de su enfermedad.

En general los pacientes deben someterse a revisiones trimestrales los primeros 2-3 años, semestrales hasta cumplir los 5 años, y posteriormente anuales (la probabilidad de recaída de la enfermedad se reduce con el paso del tiempo). Es especialmente importante que el paciente esté alerta en todo este tiempo a la posible reaparición de bultos o molestias en la zona de la cicatriz, cansancio o pérdida de peso no justificados, dificultad para respirar o presencia de sangre en los esputos. Todos estos síntomas deben alarmar al paciente que ha sido tratado por un sarcoma, y deben hacerle consultar con su cirujano u oncólogo para que éste solicite las pruebas oportunas.

Decálogo de consejos para el paciente

Prevención

- ▶ La exposición profesional a determinadas sustancias químicas puede favorecer el desarrollo de sarcomas. Es fundamental que se cumplan de forma rigurosa, en las industrias que las emplean, los planes de prevención para la protección de la salud de sus trabajadores.
- ▶ La exposición a radiaciones también puede favorecer el desarrollo de sarcomas. Por esta razón deben extremarse las medidas de protección a los trabajadores que manejen fuentes de radiación o a los pacientes que deban recibir radioterapia.

Diagnóstico

- ▶ No existe ninguna prueba que se pueda realizar de forma sistemática a la población general para diagnosticar los sarcomas antes de que den síntomas.
- ▶ Es fundamental consultar con un médico en caso de aparición, a cualquier edad, de un bulto o tumoración (dolorosa o no), dolor óseo o abdominal, cansancio o pérdida de peso no justificados, alteraciones del ritmo intestinal (diarrea o estreñimiento no habituales) o presencia de sangre en heces o esputo.
- ▶ No deje pasar tiempo desde que comienzan los síntomas hasta que consulta con el médico: cuanto más precoz sea el diagnóstico, más probable es que el tratamiento a aplicar pueda ser curativo.

Tratamiento

- ▶ Es imprescindible un abordaje multidisciplinar de su problema, lo que significa que deberán participar diversos profesionales en el diagnóstico y tratamiento de su enfermedad: oncólogos médicos y radioterapeutas, cirujanos, ortopedas, patólogos y radiólogos.
- ▶ La cirugía es el pilar fundamental del tratamiento de los sarcomas. Es probable que tenga que sufrir las consecuencias de una intervención más o menos agresiva para poder curarse.
- ▶ Antes o después de la intervención probablemente necesitará que se le administre un tratamiento más o menos prolongado con quimioterapia y/o radioterapia. La finalidad de dichos tratamientos es hacer más probable su curación.
- ▶ Tras finalizar el tratamiento deberá seguir revisiones periódicas con el fin de poder aplicar el mejor tratamiento posible si su enfermedad reaparece.
- ▶ Es muy importante que consulte con su médico en caso de notar cualquier anomalía en la zona de la cicatriz.

Páginas web recomendadas

- ▶ Instituto Nacional del Cáncer de los EE.UU. www.cancer.gov/espanol
- ▶ Sociedad Española de Oncología Médica (SEOM). www.seom.org
- ▶ Asociación Española Contra el Cáncer. www.todocancer.org/esp
- ▶ Grupo Español para la Investigación en Sarcomas (GEIS). www.grupogeis.org
- ▶ Asociación de revisiones sobre cáncer *on line*. www.acor.org
- ▶ Oncolink. www.es.oncolink.org
- ▶ Asociación de Amputados de España (ADEAPIS). www.web.amputados.com