

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Actualización
2015

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL
SARCOMA DE TEJIDOS BLANDOS
EN EXTREMIDADES Y RETROPERITONEO
EN ADULTOS

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-286-10

Avenida Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc,
C.P. 06600 México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud
2015

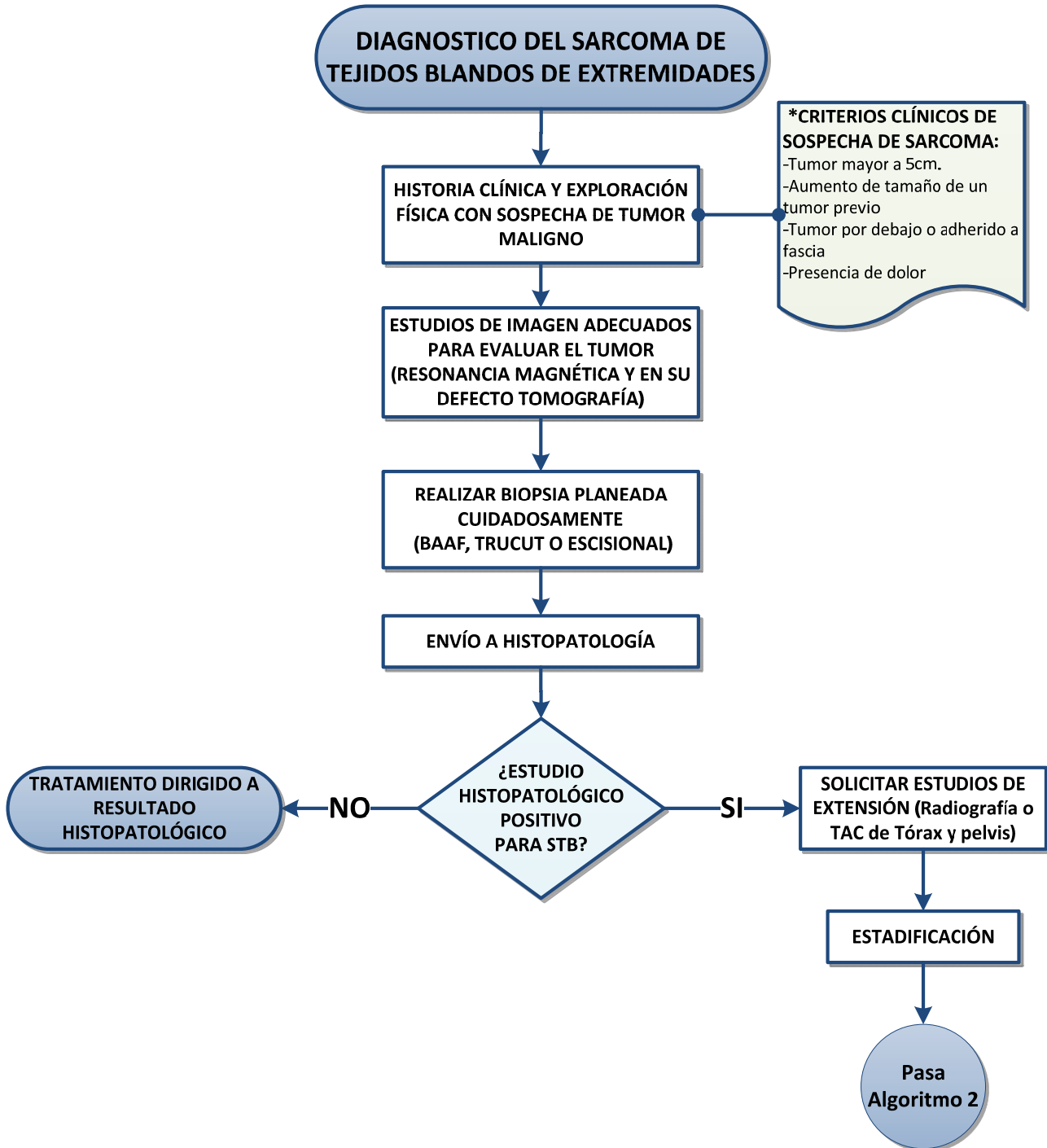
La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la guía **Diagnóstico y Tratamiento del Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades y Retroperitoneo en Adultos**, seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de **“Evidencias y Recomendaciones”** en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

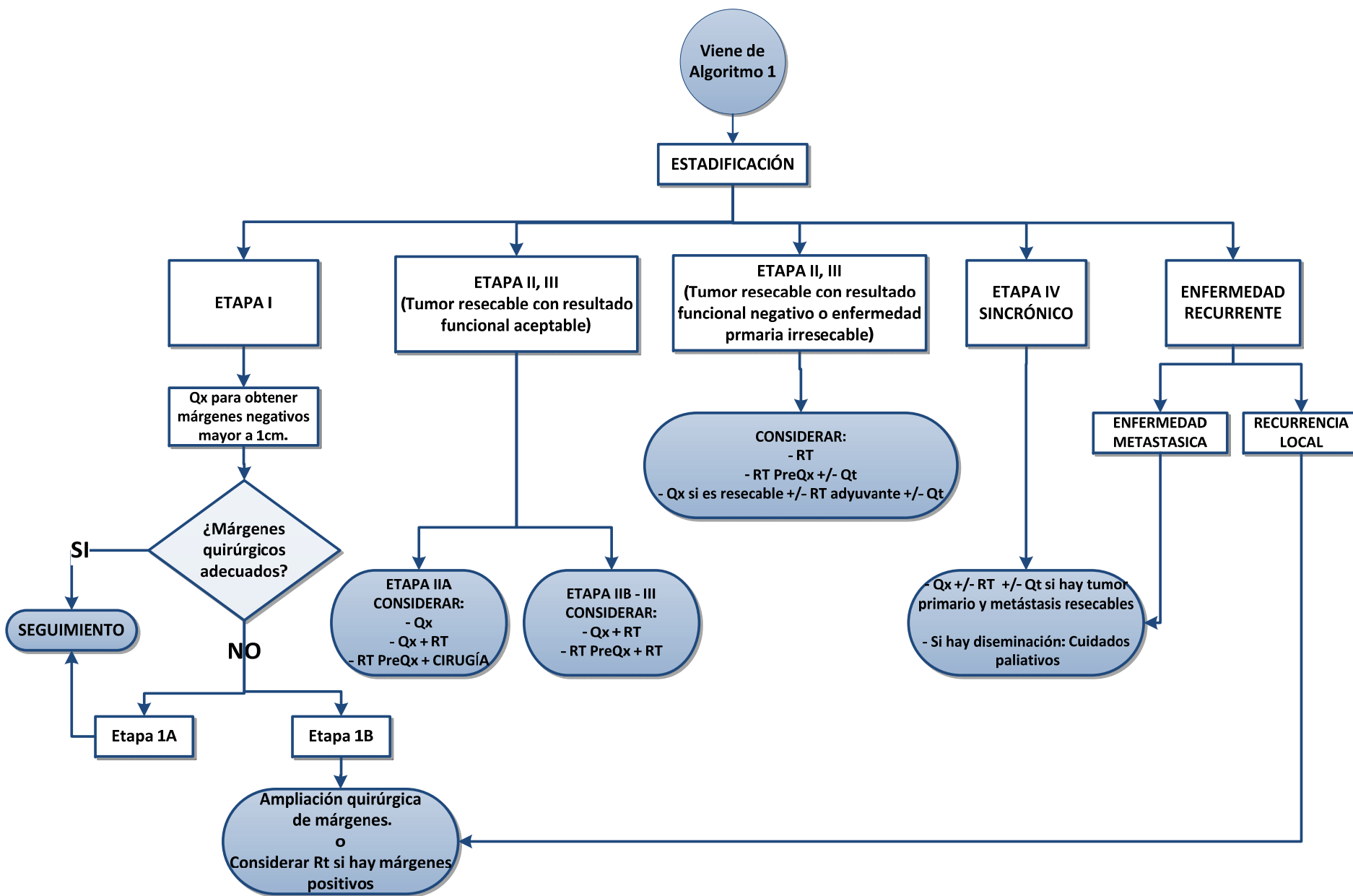
ISBN en trámite

1. DIAGRAMAS DE FLUJO

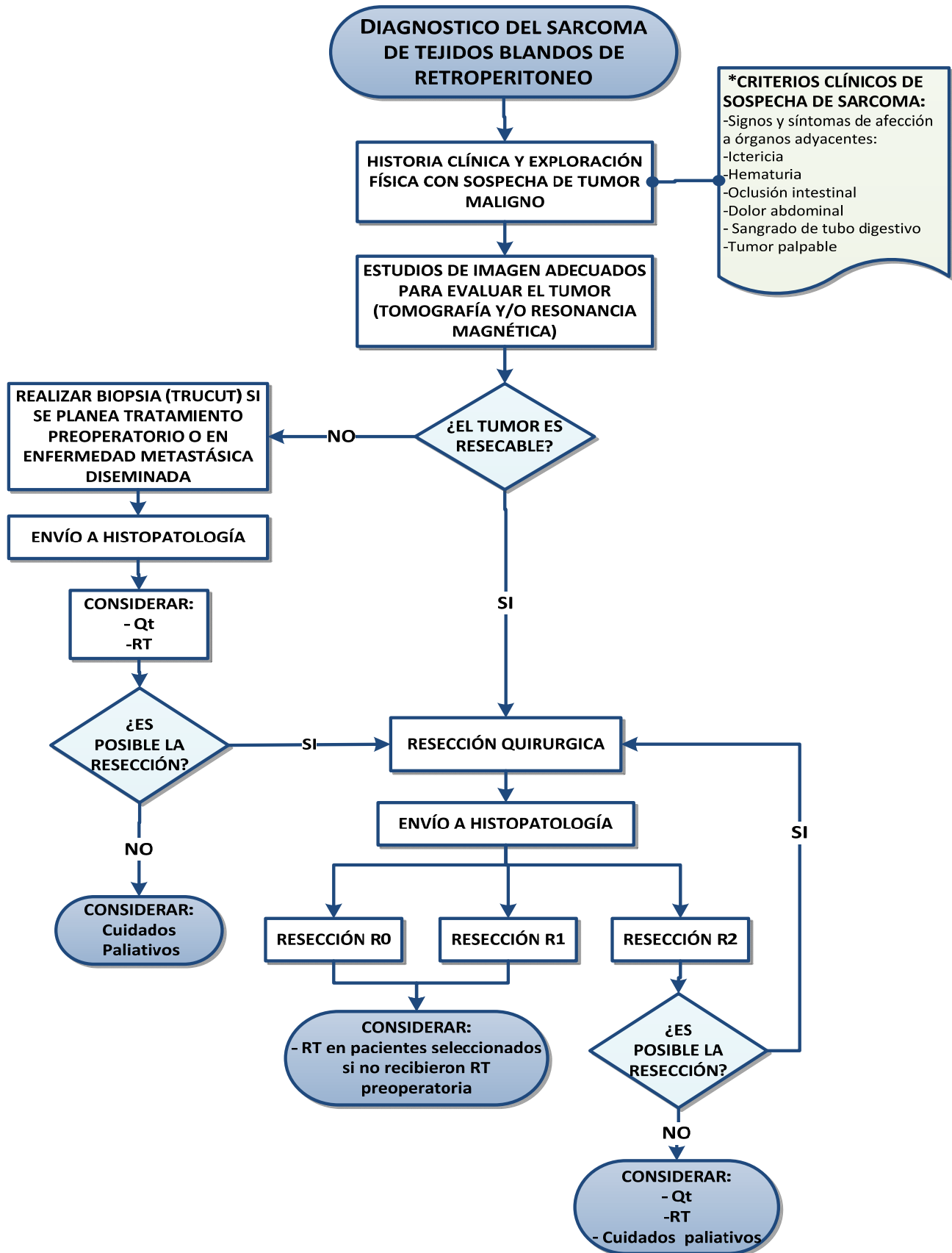
Algoritmo 1. Diagnóstico de Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades



Algoritmo 2. Estadificación y Tratamiento de Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades



Algoritmo 3. Diagnóstico y Tratamiento de Sarcoma de Tejidos Blandos en Retroperitoneo



2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

DIAGNÓSTICO

Recomendación Clave	GR*
Se debe sospechar del diagnóstico de sarcoma de tejidos blandos (STB) en una extremidad, si el paciente presenta cualquiera de los siguientes datos clínicos: tumor mayor a 5 cm, aumento en el tamaño de un tumor ya conocido o en vigilancia, tumor adherido o por debajo de la fascia y presencia de dolor en zona del tumor (cuando distorsiona la estructura o comprime estructuras adyacentes).	D NICE
Se debe solicitar radiografía de la región afectada para descartar lesión primaria de hueso y una radiografía de tórax para descartar metástasis pulmonares.	D NICE
Se debe realizar TAC simple y con contraste oral e intravenoso, para determinar la reseabilidad del tumor y planear la cirugía.	D NICE
La biopsia es el estándar de oro para el diagnóstico de STB y es necesaria en pacientes que recibirán tratamiento preoperatorio (radioterapia o quimioterapia).	2A NCCN
En sospecha de STB de retroperitoneo, la biopsia no es estrictamente necesaria en caso de tratamiento quirúrgico inicial.	2A NCCN
La biopsia deberá realizarse en centros especializados y en la medida de lo posible deberá realizarse por el cirujano oncólogo, donde además se planeará el tratamiento quirúrgico. Deberá evitarse la manipulación innecesaria de los tejidos, ni la formación de hematomas.	D NICE
Se debe de estadificar en base a las siguientes características: grado histológico, tamaño, profundidad y metástasis a ganglios o a distancia. Se recomienda utilizar la clasificación vigente de la AJCC para estadificar a los pacientes con STB. (Ver cuadro 1 y 2).	2A NCCN

TRATAMIENTO

Recomendación Clave	GR*
La resección quirúrgica es estándar de oro en el tratamiento de los STB, ya sea en extremidades o en retroperitoneo. La resección amplia con márgenes negativos (R0), impacta en la supervivencia global de los pacientes en comparación con las resecciones limítrofes o parciales.	2A NCCN

*Grado de Recomendación

<p>La resección quirúrgica es el estándar de manejo inicial para los STB en etapas I, II, y algunas etapas III y IV. Esta deberá realizarse por el cirujano oncólogo con la finalidad de obtener márgenes adecuados (≥ 1cm) en el reporte de patología.</p>	<p>D NICE</p>
<p>En caso de STB de extremidad, con cirugía preservadora y margen estrecho (< 1 cm) o microscópico positivo deberá considerarse radioterapia postoperatoria.</p>	<p>B NICE</p>
<p>Se deberá referir a rehabilitación física a los pacientes postoperados de STB de extremidades.</p>	<p>2A NCCN</p>
<p>En los STB de retroperitoneo la resección multivisceral en bloque deberá realizarse según sea el caso, con la finalidad de obtener límites libres de tumor (R0).</p>	<p>A IDSA</p>
<p>El manejo de la recurrencia local del STB recomendado es la resección quirúrgica completa con márgenes adecuados (R0).</p>	<p>B IDSA</p>
<p>En recurrencia irresecable de STB, la opción de tratamiento es la radioterapia, si no fue radiado previamente, valorando posteriormente la resección quirúrgica.</p>	<p>B IDSA</p>
<p>. En enfermedad pulmonar metastásica sincrónica, o recurrencia (≥ 1 año) se deberá valorar la posibilidad de resección quirúrgica como primera opción de tratamiento. El objetivo es la resección completa del primario y las metástasis para impactar en la mediana de supervivencia a 3-5 años.</p>	<p>C NICE</p>
<p>En STB irresecables o limítrofes para resección, otras alternativas para tratamiento serían radioterapia o quimioterapia.</p>	<p>D NICE</p>
<p>Se recomienda la RT preoperatoria en aquellos pacientes con STB en extremidades que no se esperan problemas en la herida quirúrgica, que no se considera poder otorgar márgenes quirúrgicos adecuados o con expectativa de resultados funcionales inadecuados post-quirúrgicos.</p>	<p>2A NCCN</p>
<p>La dosis de RT preoperatoria recomendada son 50Gy en fraccionamiento convencional (2Gy/día) y se brindará un incremento de dosis en el postoperatorio de 16-18Gy en caso de enfermedad residual microscópica (R1) y de 20-24Gy en caso de enfermedad residual macroscópica (R2).</p>	<p>A NICE</p>
<p>Se recomienda administrar RT postoperatoria en los pacientes con sarcoma de grado intermedio o alto y en aquellos con un tamaño mayor a 5 cm. La dosis es de 50Gy en fraccionamiento convencional (2Gy/día), con un incremento de dosis de 10Gy a lecho tumoral; en caso de enfermedad residual microscópica (R1) se brindará incremento de 16-18Gy y de 20-24Gy en enfermedad macroscópica residual (R2).</p>	<p>2A NCCN A NICE</p>

En pacientes con sarcomas de retroperitoneo no considerados resecables, se puede brindar RT externa preoperatoria, la dosis recomendada es de 45-50 Gy en fraccionamiento convencional (1.8-2 Gy/día).	C NICE
No se recomienda el uso de quimio-radioterapia concomitante con intento neoadyuvante por ser tóxica y con pobre respuesta.	C NICE
En pacientes considerados inoperables se puede administrar tratamiento con radioterapia radical, logrando buenas tasas de control local.	C NICE
Se recomienda que los pacientes con 1-3 metástasis cerebrales con enfermedad sistémica controlada, menores de 65 años o estado funcional bueno (índice Karnofsky mayor a 70 o ECOG 1), reciban radioterapia externa a cráneo total con radiocirugía.	A NICE
No se recomienda la quimioterapia neoadyuvante, ni adyuvante en STB de extremidades como un estándar de tratamiento.	B NICE
La quimioterapia sistémica en pacientes con STB de retroperitoneo metastático o irresecable esta recomendada en pacientes con buen estado funcional ECOG 0-1, y con síntomas a paliar. La droga de elección será epirrubicina y la combinación con ifosfamida se reservará en el caso de que el objetivo sea lograr mayor respuesta, valorando riesgo y beneficio de la misma.	C NICE

VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Recomendación Clave	GR*
El seguimiento de los pacientes debe ser personalizado de acuerdo a la etapa clínica inicial, tratamiento establecido y síntomas clínicos. Se recomienda el seguimiento cada 4-6 meses en pacientes de riesgo bajo de recurrencia, con radiografía simple de tórax o tomografía (TAC) de tórax, los 2 primeros años, posteriormente cada 6 a 12 meses.	2A NCCN
En pacientes de riesgo alto de recurrencia el seguimiento será cada 2-3 meses por los 2 primeros años, posteriormente continuar cada 6 meses por 3 años y después de los 5 años de forma anual.	2A NCCN

*Grado de Recomendación

CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

Recomendación Clave	GR*
<p>Enviar de primer a segundo nivel a los pacientes con cualquier tipo de masa o tumor en extremidades. Enviar con radiografías simples de área afectada y de tórax.</p>	<p>PBP</p>
<p>Enviar a Cirugía Oncológica a aquellos pacientes que cumplan con uno ó más de los siguientes criterios para sospecha de sarcoma de tejidos blandos en extremidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tumor mayor de 5 cm de diámetro. • Aumento en el tamaño de un tumor estable. • Tumor por debajo o adherido a la fascia. • Presencia de dolor en área afectada. <p>Enviar con TAC simple y contrastada de la región anatómica afectada. La RMN se prefiere sobre la TAC, para el tumor primario en STB de extremidad.</p> <p>Importante: No hacer procedimiento de biopsia ya que el objetivo del primer abordaje quirúrgico es la resección total del tumor.</p>	<p>PBP</p>
<p>Enviar a tercer nivel al servicio de Radioncología, posterior a la valoración por Cirugía oncológica, en caso de STB localmente avanzado o irresecable. El radioncólogo contrarrefiere al paciente con el cirujano oncólogo, al término de la radioterapia pre y/o postquirúrgica, para su valoración o vigilancia.</p>	<p>PBP</p>
<p>Enviar al servicio de Oncología Médica, posterior a la valoración por Cirugía oncológica, en caso de STB irresacable o metastásico. Enviar de tercer a segundo nivel a pacientes con STB fuera de tratamiento oncologico ó que no acepte someterse al mismo para manejo de soporte.</p>	<p>PBP</p>
<p>Enviar a Medicina del Trabajo para evaluación en caso de amputación de extremidad, pérdida de la función, incapacidad prolongada (mas de 200 días) o enfermedad terminal.</p>	<p>PBP</p>

*Grado de Recomendación

3. CUADROS O FIGURAS

CUADRO 1. SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DE ACUERDO A LA AJCC

T	TUMOR PRIMARIO
Tx	El tumor primario no puede ser valorado.
T0	Sin evidencia de tumor primario.
T1	El tumor mide 5cm o menos en su diámetro mayor
T1a	Tumor superficial
T1b	Tumor profundo
T2	El tumor mide más de 5cms en su diámetro mayor
T2a	Tumor superficial
T2b	Tumor profundo
El tumor superficial es el que se presenta por arriba de la fascia superficial sin invadirla. El tumor profundo está localizado por debajo de la fascia o por arriba de la misma con invasión de la fascia o con presentación por arriba y debajo de la fascia.	
N	GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES
Nx	Los ganglios linfáticos regionales no pueden ser valorados.
N0	Ganglios linfáticos regionales negativos.
N1	Ganglios linfáticos con metástasis.
La presencia de ganglios positivos (N1) en tumores M0 son etapa clínica III	
M	METÁSTASIS A DISTANCIA
M0	Sin evidencia de metástasis a distancia.
M1	Metástasis a distancia.
G	GRADO HISTOLÓGICO
Gx	El grado no puede ser valorado
G1	G1
G2	G2
G3	G3
El grado histológico se clasifica de acuerdo al sistema francés (FNCLCC) que se basa en tres parámetros (grado de diferenciación, actividad mitótica y necrosis).	

ESTADIO	T	N	M	G
IA	T1a	N0	M0	G1, GX
	T1b	N0	M0	G1, GX
IB	T2a	N0	M0	G1, GX
	T2b	N0	M0	G1, GX
IIA	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	G2, G3
IIB	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	G2
III	T2a – T2b	N0	M0	G3
	Cualquier T	N1	M0	Cualquier G
IV	Cualquier T	Cualquier N	M1	Cualquier G

Adaptado de: AJCC. Soft tissue Sarcoma. Chapter 28. In: AJCC. Cancer Staging Manual. Seventh edition. United States, Springer 2010. Pp. 291-8

CUADRO 2. SISTEMA DE GRADACIÓN HISTOLÓGICA FNCLCC

VALOR	DIFERENCIACIÓN
1	Sarcoma muy parecidos a tejido mesenquimal maduro normal.
2	Sarcoma de tipo histológico definido.
3	Sarcoma sinovial, embrionario, indiferenciado, de origen desconocido o tipo dudoso.

VALOR	CUENTA MITÓTICA
1	0 a 9 mitosis por 10 campos del alto poder.
2	10 – 19 mitosis por 10 campos de alto poder.
3	Más de 19 mitosis por 10 campos del alto poder.

VALOR	NECROSIS TUMORAL
0	Sin necrosis tumoral.
1	Necrosis tumoral igual o menor de 50%.
2	Necrosis tumoral mayor al 50%.

GRADO	PUNTAJE
1	2 ó 3 puntos.
2	4 ó 5 puntos.
3	6 a 8 puntos.

El grado esta determinado por la suma de puntos otorgados en las variables de diferenciación (1 a 3 puntos), cuenta mitótica (1 a 3 puntos) y necrosis tumoral (0 a 2 puntos).

Adaptado de: AJCC. Soft tissue Sarcoma. Chapter 28. In: AJCC. Cancer Staging Manual. Seventh edition. United States, Springer 2010. Pp. 291-8