



# Principios del tratamiento quirúrgico de los sarcomas de los tejidos blandos de los miembros y del tronco del adulto

S. Bonvalot, G. Missenard, P. Rosset, P. Terrier, C. Le Péchoux, A. le Cesne

*El tratamiento y la extensión de la cirugía de un sarcoma se deciden en un comité multidisciplinario, tras realizar: una prueba de imagen adecuada (resonancia magnética), que se efectúa antes de cualquier procedimiento invasivo, una biopsia preoperatoria con el resultado histológico definitivo, porque el estudio peroperatorio conlleva un riesgo de error elevado, así como un estudio de extensión (tomografía computarizada torácica). El principio de la cirugía oncológica consiste en la resección amplia pasando a distancia de la lesión. Su objetivo es obtener unos márgenes de resección histológicamente sanos. La debe realizar un cirujano acostumbrado a este tipo de cirugía. La ruptura tumoral se debe evitar por todos los medios, pues provoca una progresión evolutiva. La elección a priori de una amputación es obsoleta, sobre todo porque no garantiza la supervivencia global. El acceso quirúrgico se orienta en el eje del miembro. La cicatriz de biopsia, el tumor y un margen circunferencial de tejido no tumoral (un grosor de músculo de 1 cm en tejido sano o una barrera anatómica fibrosa, como una aponeurosis o periostio) deben resecarse en bloque. La resección se debe efectuar «sin ver el tumor». La cirugía de reconstrucción permite algunas resecciones amplias y posibilita atenuar sus consecuencias funcionales. La calidad de la cirugía se evalúa mediante el estudio histológico de los márgenes de la pieza quirúrgica por parte del patólogo y de ella depende la continuación del tratamiento, sobre todo la necesidad de una reintervención quirúrgica. Desde el punto de vista local, la cirugía oncológica se asocia a la radioterapia. Sin embargo, según varios estudios retrospectivos, la resección quirúrgica oncológica de ciertos tumores de bajo grado, de pequeño tamaño y de localización superficial podría ser suficiente, lo que aún está por validar en estudios prospectivos. La quimioterapia adyuvante no es una indicación estándar.*

© 2014 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

**Palabras clave:** Sarcoma; Cirugía; Fibromatosis; Desmoides

## Plan

|                                                                   |   |                                                                          |    |
|-------------------------------------------------------------------|---|--------------------------------------------------------------------------|----|
| ■ Introducción                                                    | 2 | ■ Perfusión de miembro aislado mediante circulación extracorpórea        | 6  |
| ■ Epidemiología                                                   | 2 | Patología                                                                | 6  |
| ■ Clínica                                                         | 2 | Grado histológico                                                        | 7  |
| ■ Modos de extensión                                              | 2 | Clasificación molecular                                                  | 7  |
| ■ Pruebas de imagen                                               | 3 | Estadios del American Joint Cancer Committee                             | 7  |
| Radiografías simples                                              | 3 | Evaluación de la calidad de la resección                                 | 8  |
| Ecografía                                                         | 3 | ■ Planificación terapéutica y tratamientos adyuvantes                    | 8  |
| Tomografía computarizada                                          | 3 | ■ Factores pronósticos                                                   | 9  |
| Resonancia magnética                                              | 3 | Factores pronósticos de recidivas locales                                | 9  |
| ■ Biopsia                                                         | 3 | Factores pronósticos de recidivas metastásicas y de supervivencia global | 9  |
| Biopsia quirúrgica o biopsia percutánea guiada por TC o ecografía | 3 | ■ Evolución                                                              | 10 |
| Técnica de la biopsia                                             | 4 | ■ Seguimiento                                                            | 10 |
| Tratamiento quirúrgico del tumor primario                         | 4 | ■ Casos particulares de los tumores desmoides o fibromatosis agresivos   | 10 |
| Reglas generales de la resección quirúrgica                       | 4 | ■ Liposarcomas bien diferenciados. <i>Lipoma-like</i> profundos          | 10 |
| Tipos de resecciones quirúrgicas                                  | 5 |                                                                          |    |
| Reconstrucciones                                                  | 6 |                                                                          |    |

## ■ Introducción

En Francia, los sarcomas de los tejidos blandos representan alrededor de 3.000 nuevos casos anuales. El riesgo esencial de estos tumores infrecuentes consiste en no diagnosticarlos en un principio, lo que da lugar a procedimientos inadecuados (drenaje por un diagnóstico de hematoma o de absceso, ruptura tumoral, liposucción, enucleación), que pueden comprometer un tratamiento conservador posterior. La cirugía inicial condiciona el pronóstico del paciente y las reintervenciones quirúrgicas no siempre permiten devolver al paciente a unas condiciones óptimas<sup>[1,2]</sup>. En la década de 1970-1980, un avance terapéutico principal consistió en demostrar que se obtenían tasas de supervivencia equivalentes en los pacientes irradiados tras cirugía oncológica «programada» y en los pacientes amputados<sup>[3]</sup>.

Para evitar procedimientos inadecuados en un tumor de los tejidos blandos, es necesario que antes de cualquier cirugía se realice una prueba de imagen adecuada (resonancia magnética [RM]), seguida de una biopsia en el trayecto de la futura resección, para adaptar de entrada la extensión de la intervención quirúrgica y el tratamiento al diagnóstico histológico definitivo (un estudio peroperatorio no siempre permite distinguir entre benigno y maligno, ni certificar si se trata de un tumor del tejido conjuntivo)<sup>[4-6]</sup>.

### “ Punto fundamental

#### Objetivos de la cirugía

- Establecer el diagnóstico mediante una biopsia adecuada
- Tratar el tumor primario según criterios oncológicos (reglas de resección quirúrgica de los sarcomas) y de un modo lo más funcional posible
- Reintervención de resección ampliada tras una cirugía inicial inadecuada

### “ Punto fundamental

#### Criterios de evaluación de la calidad de la cirugía

- Resección en monobloque (sin remitir «fragmentos» al patólogo)
- Calidad de los márgenes quirúrgicos (tejido sano alrededor del tumor)
- Supervivencia sin recidiva local
- Morbilidad
- Secuelas funcionales

## ■ Epidemiología

Los sarcomas de los tejidos blandos son tumores malignos que se desarrollan a partir del tejido conjuntivo común extraesquelético, como el tejido adiposo, los músculos, los vasos y el tejido nervioso periférico. Constituyen el 1% de los tumores malignos del adulto y el 7-10% de los cánceres pediátricos. El número de nuevos casos atendidos en Francia se estima en 3.000-4.000 al año<sup>[7]</sup>. El promedio de edad es de 50 años y no hay diferencias en función del sexo. Alrededor del 60% se localizan en las extremidades, sobre todo en los miembros inferiores. El 75% de los sarcomas son profundos y se sitúan bajo la aponeurosis superficial. Desde el punto de vista histoló-

gico, existen unos 50 sarcomas diferentes, cuya frecuencia respectiva varía en función de la edad. Los rhabdomiomas predominan en los niños, los sinovialesarcomas en los adultos jóvenes y los liposarcomas en los adultos de más edad.

El mecanismo de la patogénesis de los sarcomas de los tejidos blandos se desconoce. La gran mayoría de los sarcomas aparecen de forma esporádica, pero se encuentran factores hereditarios en el 1% de los casos. El síndrome de Li Fraumeni se caracteriza por una mutación germinal del gen *p53* y conlleva una frecuencia elevada de tumores malignos en personas jóvenes, como sarcomas de los tejidos blandos y óseos, cánceres de mama, tumores cerebrales, leucemias y tumores germinales. En la neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen (mutación del gen *NF-1*), el 1-5% de los pacientes presentan sarcomas de las vainas de los nervios periféricos, que corresponden a la degeneración maligna de neurofibromas existentes. La mutación del gen *Rb-1*, responsable del retinoblastoma hereditario bilateral, puede acompañarse de la aparición posterior de un sarcoma de los tejidos blandos. Se han identificado otros factores favorecedores, probablemente en pacientes con características específicas. Alrededor del 0,1% de los pacientes que han recibido radioterapia y que han sobrevivido más de 5 años desarrollan en la zona irradiada un sarcoma óseo o de los tejidos blandos. Se pueden desarrollar angiosarcomas en un linfedema crónico, después de un vaciamiento ganglionar, por ejemplo (síndrome de Stewart Treeves). Algunos virus (virus de la inmunodeficiencia humana, virus herpes, virus de Epstein-Barr) están implicados en el sarcoma de Kaposi. Suelen existir antecedentes de traumatismos o irritaciones crónicas (material de osteosíntesis) en la localización del sarcoma y pueden inducir dudas diagnósticas.

## ■ Clínica

Se observa una «masa» o tumefacción en los tejidos blandos de los miembros<sup>[8]</sup>. Puede que exista un antecedente de traumatismo, que conlleva el riesgo de causar errores de diagnóstico (el traumatismo aporta factores de cicatrización, que son también factores de crecimiento tumoral). Hay que recordar que no existe un hematoma persistente. La aparente «banalidad» es el riesgo principal para el cirujano no especializado y, sobre todo, para el paciente, en especial porque hay muchos más tumores benignos que malignos. En la práctica, cualquier lesión profunda mayor de 5 cm es a priori «sospechosa» y se debe realizar una prueba de imagen y una biopsia. El tiempo de evolución de la lesión no es un criterio de benignidad, porque los tumores de bajo grado pueden crecer a lo largo de años. Por el contrario, una fascitis nodular benigna puede aumentar de tamaño con rapidez. La lesión suele ser indolora, salvo en caso de compresión o de afectación nerviosa.

## ■ Modos de extensión

La mayoría de los sarcomas de los tejidos blandos crecen por expansión centrífuga desplazando los tejidos adyacentes. Al contrario que los carcinomas, el aspecto macroscópico de un tumor primario pocas veces es infiltrante, lo que da una falsa impresión de benignidad. En la periferia de esta pseudocápsula, en el estudio microscópico se observan elementos tumorales. Es comprensible que la enucleación simple que pasa por el plano de disección natural deje in situ restos tumorales microscópicos que dan lugar a recidivas.

Sin embargo, algunos sarcomas tienen un aspecto infiltrante (p. ej., sarcomas epitelioides, mixofibrosarcomas, dermatofibrosarcomas, etc.).

El modo de propagación locoregional es la migración de las células tumorales a lo largo de planos anatómicos

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3349215>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3349215>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)