



# **UNIVERSIDAD DE OVIEDO**

DOCTORADO EN CIENCIAS DE LA SALUD. CIRUGÍA Y TRAUMATOLOGÍA.

## **RESULTADOS FUNCIONALES DEL TRATAMIENTO DE LOS SARCOMAS DE PARTES BLANDAS EN LAS EXTREMIDADES INFERIORES.**

MELODÍA MOLINERO MONTES

2020

## AGRADECIMIENTOS:

En primer lugar se lo quiero agradecer a mi tutor, el Dr. Alejandro Braña Vigil, por su dedicación y entrega inestimable, ya que sin él este proyecto no habría llegado a su fin.

A mis padres por ser los principales impulsores de mis sueños.

A mi pareja quien me alentó a continuar en los días difíciles.

Y en definitiva, a todos aquellos que de una manera u otra han permitido que esta tesis sea posible.

# **ABREVIATURAS**

- AJCC: American joint committee on cancer staging system
- AngioTC: angiografía de tórax por tomografía computada
- BAAG: biopsia aspiración por aguja gruesa
- CM: centímetros
- CPE: ciático poplíteo externo
- ECO: ecografía
- EN: escala numérica
- EVA: escala visual analógica
- HUCA: hospital universitario central de Asturias.
- L-Test: prueba L de movilidad funcional.
- MG: miligramos
- NF1: neurofibromatosis tipo 1
- NH: número de historia.
- NWC: número de palabras elegidas.
- OMS: organización mundial de la salud.
- PAAF: punción aspiración por aguja fina
- PET: Tomografía por emisión de positrones
- PPI: índice intensidad del dolor.
- PRI: índice valoración dolor
- RMN: resonancia magnética nuclear
- SAMR: Staphylococcus aureus meticilina resistente
- SPB: sarcoma de partes blandas
- TC: tomografía computarizada.
- TNMG: tamaño, ganglio, metástasis y grado histológico.
- TUG: Time up and go test



# ÍNDICE

<b>I. INTRODUCCIÓN</b>	<b>15</b>
1. INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGÍA	16
2. SIGNOS Y SÍNTOMAS EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO	18
3. DIAGNÓSTICO	19
4. SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN	21
5. TIPO HISTOLÓGICO	28
6. TRATAMIENTO	30
7. FACTORES DE RIESGO	36
8. SEGUIMIENTO	37
9. SUBTIPOS HISTOLÓGICOS MÁS FRECUENTES	38
9.1 SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO	38
9.2 LIPOSARCOMA	42
9.3 SARCOMA SINOVIAL	48
9.4 RABDOMIOSARCOMA	51
9.5 LEIOMIOSARCOMA	55
9.6 OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO	57
9.7 CONDROSARCOMA	58
9.8 SARCOMA DE CÉLULA CLARA	60
9.9 NEUROFIBROSARCOMA	63
<b>II. RESULTADOS DEL ESTUDIO</b>	<b>65</b>

1. MATERIAL Y MÉTODOS	66
2. EPIDEMIOLOGÍA	72
3. PRESENTACIÓN CLÍNICA	74
4. TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS	76
5. RESULTADOS HISTOLÓGICOS	83
6. TRATAMIENTO INICIAL	92
7. COMPLICACIONES	101
8. SEGUIMIENTO	104
8.1 RECIDIVA INICIAL	104
8.2 RECIDIVA LOCAL Y METÁSTASIS A DISTANCIA COMO PRIMERA RECIDIVA	108
8.3 METÁSTASIS A DISTANCIA COMO RECIDIVA INICIAL	109
9. SUPERVIVENCIA	114
10. RESULTADOS FUNCIONALES	117
<b>III. RESULTADOS EN FUNCIÓN DEL SUBTIPO HISTOLÓGICO</b>	<b>163</b>
1. SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO	164
2. LIPOSARCOMA	172
3. SARCOMA SINOVIAL	181
4. LEIOMIOSARCOMA	188
5. CONDROSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO	195



6. RABDOMIOSARCOMA	198
7. OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO	200
8. SARCOMA DE CÉLULA CLARA	202
9. NEUROFIBROSARCOMA	205
<b>IV. CONCLUSIONES</b>	<b>207</b>
<b>V. ANEXOS</b>	
1. ANEXO GENERAL 1	211
2. ANEXO GENERAL 2	221
3. ANEXO 1: LIPOSARCOMAS	233
4. ANEXO 2: LIPOSARCOMAS	237
5. ANEXO 1:SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO	243
6. ANEXO2: SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO	248
7. ANEXO 1:SARCOMA SINOVIAL	254
8. ANEXO2: SARCOMA SINOVIAL	255
9. ANEXO 1: LEIOMIOSARCOMA	257
10. ANEXO2: LEIOMIOSARCOMA	258
11. ANEXO 1: SARCOMA DE CÉLULA CLARA	259
12. ANEXO2: SARCOMA DE CÉLULA CLARA	260
13. ANEXO 1: CONDROSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO	261
14. ANEXO 2: CONDROSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO	266

15. ANEXO 1: OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO	263
16. ANEXO 2: OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO	264
17. ANEXO 1: RABDOMIOSARCOMA	265
18. ANEXO 2: RABDOMIOSARCOMA	266
19. ANEXO 1: NEUROFIBROSARCOMA	267
20. ANEXO 2: NEUROFIBROSARCOMA	268
<b>VI. BIBLIOGRAFÍA</b>	<b>269</b>



# **INTRODUCCIÓN**

# 1. INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGÍA.

Los sarcomas de partes blandas (SPB) son un grupo heterogéneo de tumores malignos poco frecuentes que se produce en tejidos de origen mesodérmico.

Constituyen aproximadamente el 1% de las neoplasias del adulto y el 2% de la mortalidad general por cáncer. Su incidencia anual es de 5 casos por cada 100.000 habitantes<sup>1</sup>. Según la Agencia Internacional de Investigación sobre el Cáncer (IARC), **en el año 2010 en España se registraron 3,3 casos de sarcomas** por 100.000 habitantes en hombres y 2,6 por 100.000 habitantes en mujeres. El Instituto Nacional de Estadística cifra en 650 los fallecimientos por estas causas en 2017<sup>2</sup>.

Son algo más frecuentes en varones y mayoritariamente aparecen en la edad adulta, en torno a los 40-60 años<sup>3</sup>. Algunos subtipos histológicos ocurren con mayor frecuencia en determinados rangos de edad, por ejemplo, el sarcoma sinovial se presenta mayormente en pacientes jóvenes o el sarcoma pleomórfico indiferenciado es más frecuente en pacientes de edad avanzada.

Su localización más frecuente son la extremidades (50%), tronco (incluye pelvis y cintura escapular) y cabeza o cuello (10%)<sup>3</sup>.

La patogénesis de estos tumores es aún desconocida, no encontrándose en la mayoría de los casos factores de riesgo específicos en el momento del diagnóstico.

Algunos **factores de riesgo** asociados a la aparición de SPB son<sup>4-5</sup>:

- Radioterapia administrada previamente.
- Enfermedades hereditarias raras:

- *Neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Von Recklinghausen:* enfermedad hereditaria autosómico dominante muy poco frecuente. Presenta una mutación en NF1. Se caracteriza por la aparición de manchas café con leche en la piel, pecas axilares o inguinales y desarrollo de tumores en las vainas neurales.
- *Enfermedad de Werner:* enfermedad hereditaria autosómica recesiva asociada a una mutación WRN o RECQL2. Se caracteriza por un envejecimiento prematuro y mayor disponibilidad a la aparición de tumores.
- *Enfermedad de Gardner:* enfermedad hereditaria autosómica dominante caracterizada por una mutación en APC. Se caracteriza por la aparición de múltiples pólipos intestinales asociados a otros tumores a nivel óseo, músculo, grasa y piel.
- *Síndrome de Li-Fraumeni:* enfermedad autosómica dominante asociada a una mutación en TP53 que aumenta la predisposición tumoral.
- *Síndrome de Gorlin o síndrome del carcinoma nevoide basocelular:* enfermedad hereditaria autosómica dominante con mutación del gen PTC. Aumenta el riesgo de fibrosarcomas o rhabdomiomas.
- *Esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville:* enfermedad hereditaria autosómica dominante asociada a una mutación en TSC1 o TSC2. Incrementa el riesgo de rhabdomioma.
- Retinoblastoma.
- Alteraciones importantes del sistema inmunitario.
- Linfedema. Algunos sarcomas aparecen en lugares con linfedema.

- Sustancias químicas: cloruro de vinilo monómero, agente naranja o dioxina.

En la mayor parte de los diagnósticos de SPB no se encuentra ningún factor de riesgo.

## **2. SIGNOS Y SÍNTOMAS EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO.**

Sus manifestaciones clínicas son muy variadas así como su localización y en buena medida ambos hechos están interrelacionados. En estadios iniciales no suelen producir ningún síntoma.

Su manifestación clínica más frecuente es la aparición de una tumoración a nivel de las partes blandas, generalmente en extremidades, frecuentemente indolora y asociada a crecimiento más o menos rápido.

A medida que el tumor va aumentando de tamaño, puede producir dolor por compresión de estructuras vasculonerviosas y afectar a estructuras viscerales.

Solo cuando el tumor se encuentra en estadios avanzados o ha producido metástasis pueden aparecer síntomas generales:

- Anorexia.
- Astenia.
- Pérdida de peso.
- Dolor.

- Fiebre.
- Anemia.

### **3. DIAGNÓSTICO.**

#### **A. EXAMEN FÍSICO:**

Inicialmente realizaremos un examen físico cuidadoso, observando las diferentes características de la tumoración como su tamaño, localización, movilidad, consistencia o presencia de lesiones cutáneas asociadas.

Dado que la mayoría de tumoraciones de partes blandas son benignas, debemos sospechar un SPB ante una masa o bulto de partes blandas, indolora, que aumenta progresivamente de tamaño asociado a uno de los siguientes criterios:

- Tamaño mayor de 5 cm.
- Aumento de tamaño más o menos rápido (semanas).
- Localización profunda o subfascial.

#### **B. RESONANCIA MAGNÉTICA:**

Ante la sospecha de SPB se debe realizar una RMN del lugar afecto para determinar su agresividad, relaciones con estructuras cercanas y planificar la cirugía<sup>6</sup>.

#### **C. TOMOGRFÍA AXIAL COMPUTARIZADA:**



Una vez confirmado el diagnóstico, debemos realizar un TC tóraco-abdomino-pélvico (estudio de extensión) para descartar metástasis, fundamentalmente pulmonares<sup>7</sup>.

El TC ha de comprender las áreas torácica, abdominal y pélvica.

#### D. PET-TC:

El PET-TC se basa en la alta actividad metabólica de las células neoplásicas. Se utiliza un análogo de la glucosa marcado radiactivamente, la fluoro-deoxi-D-glucosa, que se metaboliza en mayor cantidad por las células tumorales. Este valor de captación se ha postulado como factor pronóstico en las últimas revisiones.

Se ha demostrado que en SPB de alto grado tratados con quimioterapia neoadyuvante el valor del SUV ha disminuido considerablemente. Por ello, se piensa que puede ser un factor predictor de la respuesta tumoral al tratamiento, el riesgo de recidiva y la probabilidad de padecer metástasis a distancia pero se necesitan más estudios para saber cuál es realmente su valor.

Actualmente la indicación del PET para detectar metástasis en otra localización no está indicada, debido a la baja frecuencia de aparición<sup>8</sup>.

#### E. GAMMAGRAFÍA:

La gammagrafía se encuentra en desuso debido a su baja especificidad y al ser incapaz de definir la extensión tumoral. Su uso, si acaso, se limita en la extensión de metástasis óseas.

#### F. BIOPSIA:

El diagnóstico definitivo de SPB es histopatológico a través de la biopsia, existiendo diferentes tipos:

- *Biopsia con aguja gruesa (Tru-cut)*: se obtiene una muestra directamente de la masa tumoral a través de una aguja de pequeño calibre.
- *Biopsia con aguja guiada por ECO o TC*: especialmente en tumores de localización profunda
- *Biopsia abierta*:
  - Incisional: se recoge una pequeña muestra tumoral mediante mínimo abordaje directo de la masa tumoral.
  - Excisional: se extirpa toda la masa tumoral. Se utiliza en tumores de pequeño tamaño, especialmente por debajo de 3 cm y cuando tiene localización superficial.

La biopsia siempre debe llevarse a cabo teniendo en cuenta el abordaje quirúrgico posterior por lo que es recomendable que se realice por el mismo equipo quirúrgico que ha de tratar definitivamente al enfermo.

## **4. SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN.**

### **A. AMERICAN JOINT COMMITTEE ON CANCER STAGING SYSTEM**

**(AJCC)**:

El primer sistema de estadificación de la AJCC incluía tres características principales: tamaño tumoral, afectación nodular o metástasis a distancia (Sistema de clasificación TNM)<sup>9</sup>.

Actualmente, este sistema de estadificación también incluye el grado histológico (TNMG) y la relación del tumor con la fascia muscular, clasificándolo como superficial o profundo. El grado histológico viene definido por las mitosis, la atipia celular y el grado de necrosis. Los tumores de baja malignidad son tumores de grado 1 y 2 y los tumores de alta malignidad son de grado 3 y 4.

*1. Definición de tumor primario (T) de sarcomas de partes blandas.*

TX	Tumor primario no evaluable
T0	Sin indicios de tumor primario
T1	Tumor que mide 5 o menos cm en su mayor dimensión  T1a: superficial  T1b: profundo
T2	Tumor que mide entre 6-10 cm en su mayor dimensión  T2a: superficial  T2b: profundo
T3	Tumor que mide entre 11-15 cm en su mayor dimensión
T4	Tumor que mide más de 15 cm en su mayor dimensión

II. Definición de ganglio linfático regional (N) en sarcomas de partes blandas

N0	Sin metástasis en ganglios linfáticos regionales o no se conoce el estado ganglionar.
N1	Metástasis en ganglios linfáticos regionales.

III. Definición de metástasis a distancia (M) en sarcoma de partes blandas.

M0	Sin metástasis a distancia.
M1	Metástasis a distancia.

IV. Definición de grado histológico (G) en sarcoma de partes blandas:

Está relacionada con la probabilidad de extensión tumoral ya sea local, regional o a distancia.

Hace años el grado histológico estaba basado en el grado de diferenciación tumoral al microscopio óptico. Actualmente se han incorporado los siguientes criterios de la Federación Nacional de Centros de Lucha Contra el Cáncer<sup>9</sup>, asignándose a cada uno de ellos una puntuación:

- i. *Grado de diferenciación tumoral:*

- a. Sarcomas parecidos al tejido mesenquimatoso de origen: 1 punto
  - b. Sarcomas cuyo tipo histológico puede ser determinado pero pobremente diferenciados: 2 puntos
  - c. Sarcomas indiferenciados, sin tipo celular definido: 3 puntos.
- ii. *Recuento mitótico*: recuento de número de células en mitosis en el microscopio óptico en 10 campos de gran aumento.
- a. De 0 a 9 mitosis: 1 punto.
  - b. De 10 a 19 mitosis: 2 puntos.
  - c. 20 o más mitosis: 3 puntos.
- iii. *Grado de necrosis tumoral*:
- a. Ausencia de necrosis: 0 puntos
  - b. Menos del 50% de necrosis: 1 punto.
  - c. Más del 50% de necrosis: 2 puntos.

Tras la suma de todas las puntuaciones, obtenemos el grado histológico:

Gx	Grado no evaluable.
G1	Puntaje total de diferenciación, recuento mitótico y necrosis

	de 2 o 3.  Tumores de bajo grado de malignidad.
G2	Puntaje total de diferenciación, recuento mitótico y necrosis de 4 o 5.  Tumores de grado intermedio de malignidad.
G3	Puntaje total de diferenciación, recuento mitótico y necrosis de 6, 7 u 8.  Tumores de alto grado de malignidad.

Es muy importante determinar el grado histológico del tumor para diferenciar los de alto grado de agresividad (tipo 2 y 3) de los del bajo grado de agresividad (tipo 1), debido a que los primeros tienden a producir metástasis a distancia mientras que los segundos tienden más a la recidiva local<sup>9</sup>.

V. Grupos de estadios pronósticos:

ESTADIO	T	N	M	G
IA	T1	N0	M0	GX, G1
IB	T2,T3,T4	N0	M0	GX, G1
II	T1	N0	M0	G2,G3

IIIA	T2	N0	M0	G2,G3
IIIB	T3,T4	N0	M0	G2,G3
IIIB/IV	Cualquier T	N1	M0	Cualquier G
IV	Cualquier T	Cualquier N	M1	Cualquier G

*Estadio IA:* son tumores menores de 5 cm (T1), sin extensión a ganglios linfáticos (N0) o a distancia (M0). Son tumores de bajo grado de malignidad o no determinados.

*Estadio IB:* son tumores mayores de 5 cm (T2), sin extensión a ganglios linfáticos (N0) o a distancia (M0). Son tumores de bajo grado de malignidad (G1) o no determinados (Gx).

*Estadio IIA:* son tumores menores de 5cm (T1), sin extensión a ganglios linfáticos (N0) o a distancia (M0), de grado intermedio (G2) o alto (G3) de malignidad.

*Estadio IIB:* son tumores mayores de 5cm (T2), sin extensión a ganglios linfáticos (N0) o a distancia (M0), de grado intermedio (G2) o alto (G3) de malignidad.

*Estadio IIIA:* son tumores mayores de 5cm (T2), sin extensión a ganglios linfáticos (N0) o a distancia (M0) o alto (G3) de malignidad.

*Estadio IIIB:* son tumores que miden más de 11 cm (T3/T4), sin extensión a ganglios linfáticos (N0) o a distancia (M0) o alto (G3) de malignidad.

*Estadio IIIB/IV:* son tumores de cualquier tamaño, con afectación de ganglios linfáticos (N1), sin metástasis a distancia (M0) y cualquier grado de malignidad

*Estadio IV:* son tumores de cualquier tamaño, con o sin afectación de ganglios linfáticos y con metástasis a distancia (M1), de cualquier grado de malignidad.

## B. ENNEKING SYSTEM:

El sistema de estadificación Enneking de la Sociedad de Tumores Musculoesqueléticos nace en 1980. Este sistema está basado en el grado tumoral (alto o bajo grado), localización anatómica (intra o extracompartimental) y grado de extensión<sup>10</sup>.

ESTADIO	GRADO	LOCALIZACIÓN	METÁSTASIS
IA	G1	T1	M0
IB	G1	T2	M0
IIA	G2	T1	M0
IIB	G2	T2	M0
IIIA	G1-G2	T1	M1
IIIB	G1-G2	T2	M1

T1: Tumor intracompartimental benigno o maligno pero que no posee una verdadera capsula sino que está contenido en un compartimento anatómico.

T2: Tumor extracompartimental



M0: ausencia de metástasis

M1: metástasis

G1: Tumor bien diferenciado (Bajo grado de malignidad)

G2: Tumor mal diferenciado (Alto grado de malignidad)

## 5. TIPOS HISTOLÓGICOS

Los sarcomas de partes blandas se clasifican histológicamente en función de su tejido de origen. Se han descrito más de 50 subtipos histológicos.

Es de gran importancia la determinación del **grado histológico**, ya que nos permite clasificarlos en sarcomas de menor agresividad (bajo grado, grado 1) a mayor agresividad (alto grado, grados 2-3), teniendo en cuenta la rapidez de división de las células y a su apariencia diferente de las células sanas. Los sarcomas de alto grado crecen rápidamente y poseen mayor tendencia a desarrollar metástasis en el curso de la enfermedad, mientras que en los de bajo grado el crecimiento es lento y se observa una mayor tendencia a la recidiva local que al desarrollo de metástasis a distancia.

La Organización Mundial de la Salud clasifica los sarcomas de partes blandas en los siguientes tipos celulares <sup>11-12</sup>:

- I. Tumor adipocítico.
  - i. Tumor lipomatosos atípicos
  - ii. Liposarcoma bien diferenciado

- iii. Liposarcoma desdiferenciado.
  - iv. Liposarcoma mixoide o de células redondas.
  - v. Liposarcoma pleomórfico.
- II. Tumores fibroblásticos o miofibroblásticos.
- i. Dermatofibrosarcoma protuberante.
  - ii. Dermatofibrosarcoma protuberante fibrosarcomatoso.
  - iii. Dermatofibrosarcoma protuberante pigmentado.
  - iv. Tumor fibroso solitario maligno.
  - v. Tumor miofibroblástico inflamatorio.
  - vi. Sarcoma miofibroblástico de grado bajo.
  - vii. Fibrosarcoma en adultos.
  - viii. Mixofibrosarcoma
  - ix. Sarcoma fibromixoide de grado bajo.
  - x. Fibrosarcoma epitelioides esclerosante
- III. Tumores denominados fibrohistiocíticos.
- i. Tumor de células gigantes de tejido blando.
- IV. Tumores de músculo liso.
- i. Leiomiomasarcoma (excluye la piel).
- V. Tumores pericíticos (perivasculares).
- i. Tumor glómico maligno.
- VI. Tumores de músculo esquelético.
- i. Rabdomiosarcoma embrionario (incluye tipos botrioide y anaplásico).
  - ii. Rabdomiosarcoma alveolar (incluye tipos sólido y anaplásico).

- iii. Rbdomiosarcoma pleomórfico.
  - iv. Rbdomiosarcoma esclerosante o de células fusiformes.
- VII. Tumores de tejido blando vascular.
- i. Hemangioendotelioma retiforme.
  - ii. Hemangioendotelioma pseudomiogénico (similar al sarcoma epiteliode).
  - iii. Hemangioendotelioma epiteliode.
  - iv. Angiosarcoma de tejido blando.
- VIII. Tumores osteocondrales.
- i. Osteosarcoma extraesquelético.
- IX. Tumores de la vaina nerviosa.
- i. Tumor maligno de la vaina del nervio periférico.
  - ii. Tumor epiteliode maligno de la vaina del nervio periférico.
  - iii. Tumor tritón maligno.
  - iv. Tumor maligno de células granulosas.

## 6. TRATAMIENTO

El tratamiento de los sarcomas de partes blandas es multidisciplinario: cirujanos ortopédicos especialistas, oncólogos y radioterapeutas.

### 1. CIRUGÍA.

La extirpación completa con márgenes libres de enfermedad es fundamental para conseguir el control local de la enfermedad, pudiendo conseguirse mediante la cirugía con márgenes amplios, la cirugía radical o la amputación del miembro afecto<sup>13</sup>.

*Márgenes libres* significa que no existen células neoplásicas en la periferia del tumor, por tanto podemos considerar que hemos realizado una resección completa del tumor. Un margen positivo nos indica que existen células tumorales y por tanto enfermedad tumoral microscópica, necesitando una nueva cirugía para la ampliación de márgenes y/o tratamiento adyuvante<sup>14</sup>.

Se considera que un tumor es resecable si somos capaces de dejar un margen sano alrededor del tumor de al menos 2 cm y el paquete vásculo-nervioso debe estar íntegro o puede ser reconstruido.

Actualmente el tratamiento local tiene una elevada tasa de éxito, con recurrencias locales de tan sólo el 10-15%<sup>15-16</sup>. Los aspectos más importantes que influyen en la recidiva local son la resección sin márgenes libres, el tamaño tumoral inicial y su localización. La recidiva local se considera un factor pronóstico negativo.

Tipos de resecciones quirúrgicas:

- Radical: extirpación del compartimento completo donde se localiza el tumor
- Amplia: extirpación completa del tumor con tejido sano circundante (margen libre).
- Marginal: extirpación de la zona tumoral reactiva o pseudocápsula.
- Intralesional: extirpación parcial o incompleta del tumor. Sólo es válida como procedimiento diagnóstico.

## 2. RADIOTERAPIA.

La radioterapia es el uso de partículas atómicas con alta potencia administradas sobre el lecho tumoral para destruir las células cancerosas.

Su uso está indicado cuando no hayamos obtenido márgenes libres de enfermedad en la muestra resecada, recidiva local, en tumores de gran tamaño, en localizaciones extracompartimentales o en sarcomas de alto grado histológico.

La radioterapia puede ser <sup>17-18</sup>:

- Neoadyuvante: previo a la cirugía para disminuir el tamaño tumoral e inducir necrosis tumoral.

- Coadyuvante: tras la cirugía para tratar de destruir las células tumorales que pueden haber quedado en el lecho quirúrgico.

Existen varios tipos de radioterapia:

- Externa: la más frecuentemente empleada.

- Intraoperatoria: se administra a través de la herida quirúrgica en el propio quirófano tras la extirpación tumoral

- Braquiterapia.

### 3. QUIMIOTERAPIA.

La quimioterapia solo está justificada en SPB de alto grado y gran tamaño localizados en las extremidades. Estudios recientes sugieren que 3 ciclos con dos agentes quimioterápicos en neoadyuvancia es el programa más efectivo.

La quimioterapia puede ser <sup>19</sup>:

- Neoadyuvante: previa a la cirugía para disminuir el tamaño tumoral o evitar la diseminación temprana.

- Adyuvante: después de la cirugía.

- Paliativa: en casos de tumores irresecables o metástasis a distancia.

La quimioterapia puede administrarse por:

- Vía oral

- Vía intravenosa

- Perfusión de la extremidad: se trata de administrar fármacos sólo a zonas concretas de la extremidad. Se realiza en casos muy seleccionados y en centros especializados.

#### 4. TERAPIAS ALTERNATIVAS.

Actualmente, el tratamiento con trasplante de células madre no ha mostrado ninguna utilidad.

#### 5. ENFERMEDAD METASTÁSICA.

El tratamiento de la enfermedad metastásica dependerá de su localización y grado de afectación.

◦ La cirugía de la enfermedad metastásica solo estará indicada en casos seleccionados de metástasis pulmonares aisladas siempre que haya transcurrido más de un año entre el diagnóstico del tumor primario y la metástasis.

◦ Quimioterapia: continúa siendo el tratamiento de elección. Los fármacos clásicos adriamicina <sup>20</sup> (doxorrubicina) e ifosfamida <sup>21</sup> siguen siendo de primera elección.

En los últimos años se han incorporado nuevos quimioterápicos como el

anticuerpo monoclonal Olaratumab<sup>22</sup>, que ha demostrado un aumento de la supervivencia en la administración conjunta con doxorrubicina.

En casos de progresión tumoral a pesar del tratamiento quimioterápico, se utiliza la trabectedina<sup>23-24</sup> que permite estabilizaciones prolongadas en pacientes con SPB. Es especialmente activo frente a liposarcomas y leiomiomas. Se comercializa con el nombre de Yondelis (PharmaMar) y está indicado en sarcomas avanzados donde ha fracasado los tratamientos quimioterápicos previos.

Otras alternativas frente al fracaso quimioterápico estándar son la combinación de gemcitabina<sup>25-26</sup> con dacarbazina (DTIC) o con docetaxel<sup>27</sup>.

Recientemente se ha comercializado otros fármacos como el pazopanib con efecto antiangiogénico y la eribulina<sup>29-30</sup> únicamente aprobada en el liposarcoma resistente a doxorrubicina<sup>31</sup>.

## 6. TRATAMIENTOS ESPECÍFICOS

- Rbdomiosarcoma embrionario o alveolar: responde mejor a la radioterapia y quimioterapia que el resto de SPB. Habitualmente su tratamiento consiste en quimioterapia con ciclofosfamida, actinomicina-D y vincristina, cirugía conservadora y/o radioterapia<sup>32-33-34</sup>.
- Osteosarcomas extraesqueléticos: su tratamiento se basa en la combinación de quimioterapia y cirugía local<sup>35-36-37</sup>.
- Dermatofibrosarcoma: su tratamiento de elección es la cirugía local. Cuando la cirugía no puede realizarse el tratamiento quimioterápico de elección es el imatinib<sup>38-39-40</sup>.

- Tumor desmoide: cuando el tratamiento mediante cirugía local no puede realizarse, el tratamiento quimioterápico de elección es metotrexate y vinblastina<sup>41-42-43</sup>.
- Angiosarcoma: responde a quimioterapia con taxol<sup>44-45-46</sup>.
- Tumor fibroso solitario: responde a agentes antiangiogénicos<sup>47-48-49</sup>.
- Yondelis (trabectedina): quimioterápico utilizado en el tratamiento de sarcomas en estadios avanzados cuando no han respondido a los tratamientos previos. Utilizado más habitualmente en liposarcomas y leiomiomas. Para su utilización es necesario los siguientes requisitos :
  - Recuento absoluto de neutrófilos  $\geq 1.500/\text{mm}^3$
  - Recuento de plaquetas  $\geq 100.000/\text{mm}^3$
  - Bilirrubina  $\leq$  límite superior de la normalidad
  - Fosfatasa alcalina  $\leq 2,5 \times \text{LSN}$  (si la elevación pudiera ser de origen óseo, se deben considerar las isoenzimas hepáticas 5-nucleotidasa o gamma glutamil transpeptidasa [GGT])
  - Albúmina  $\geq 25 \text{ g/l}$
  - Alanina aminotransferasa (ALT) y aspartato aminotransferasa (AST)  $\leq 2,5$  del límite de la normalidad
  - Aclaramiento de creatinina  $\geq 30 \text{ ml/min}$  (monoterapia)



- Creatinina sérica  $\leq 1,5$  mg/dl ( $\leq 132,6$   $\mu\text{mol/l}$ ) o aclaramiento de creatinina  $\geq 60$  ml/min
- Creatina fosfoquinasa (CPK)  $\leq 2,5$  del límite de la normalidad.
- Hemoglobina  $\geq 9$  g/d

## 7. FACTORES PRONÓSTICOS

Según datos del National Cancer Institute de Estados Unidos, la supervivencia global de los sarcomas de tejidos blandos a 5 años es del 64,9 %. En los tumores localizados puede llegar al 81,2 %, siendo menor en estadios más avanzados (57,4 % en extensión regional y del 15,9% en los que presentan diseminación a distancia)<sup>53-54</sup>.

En el 50% de los casos se consigue la curación de la enfermedad.

La aparición de recidiva local o metástasis a distancia suele producirse en torno a los 2-3 años.

Los factores pronósticos son<sup>55-56-57-58</sup>.

- Grado histológico (factor pronóstico más importante). En SPB de bajo grado la supervivencia aumenta al 75% mientras que en SPB de alto grado sólo llega al 40%.
- Márgenes quirúrgicos tras la resección.
- Un tamaño tumoral mayor de 5 cm se asocia a mal pronóstico.
- Subtipo histológico.
- Localización. Su localización subfascial se asocia a un mayor número de metástasis a distancia.

- Tumor primario. La recidiva local se asocia a peor pronóstico.

- Edad: los pacientes menores de 60 años tiene mejor pronóstico.

La calidad de la cirugía y el grado histológico son los factores pronósticos más importantes.

## 8. SEGUIMIENTO

La duración y el seguimiento de los pacientes con SPB dependerán del subtipo de tumor y los factores de riesgo presentes, por término medio se establece una duración de 10 años.

Inicialmente se realizará un seguimiento cada 3 meses durante los 2 primeros años para valorar el lecho quirúrgico y una radiografía de tórax. Posteriormente se realizará un seguimiento cada 6 meses hasta los 5 años. A partir de los 5 años, se suelen establecer revisiones anuales.

La recidiva local aparece en el 20-30 % de los pacientes, teniendo que coordinarse un nuevo plan terapéutico. La mayoría se tratan mediante cirugía local de resección y su supervivencia suele ser elevada a largo plazo<sup>59</sup>. La radioterapia se ha convertido en una buena opción de tratamiento adyuvante<sup>60</sup>.

La enfermedad metastásica constituye una forma de recaída más grave. En el caso de tratarse de metástasis pulmonares aisladas puede estar indicada la cirugía de resección obteniéndose tasas de supervivencia del 20 al 50%<sup>61-62</sup>.

## 9. SUBTIPOS HISTOLÓGICOS MÁS FRECUENTES

### A) SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO:

También denominado antiguamente fibrohistiocitoma maligno. La primera referencia bibliográfica es del año 1964 por O'Brien y Stout quien lo definió como un sarcoma de partes blandas que histológicamente presentaba células fibroblásticas e histiocitos con un patrón de crecimiento estoriforme<sup>63</sup>.

El término indiferenciado se refiere a que sus células no se parecen a los tejidos corporales en los que aparecen y el término pleomórfico se refiere a que las células adquieren diferentes tamaños y formas al crecer<sup>64</sup>.

Existen dos corrientes acerca de su origen. La primera lo considera como la fase final de varios subtipos de sarcomas que se van desdiferenciando durante su evolución, mientras que la segunda lo considera como una transformación maligna de las células madre mesenquimatosas pluripotenciales<sup>65</sup>.

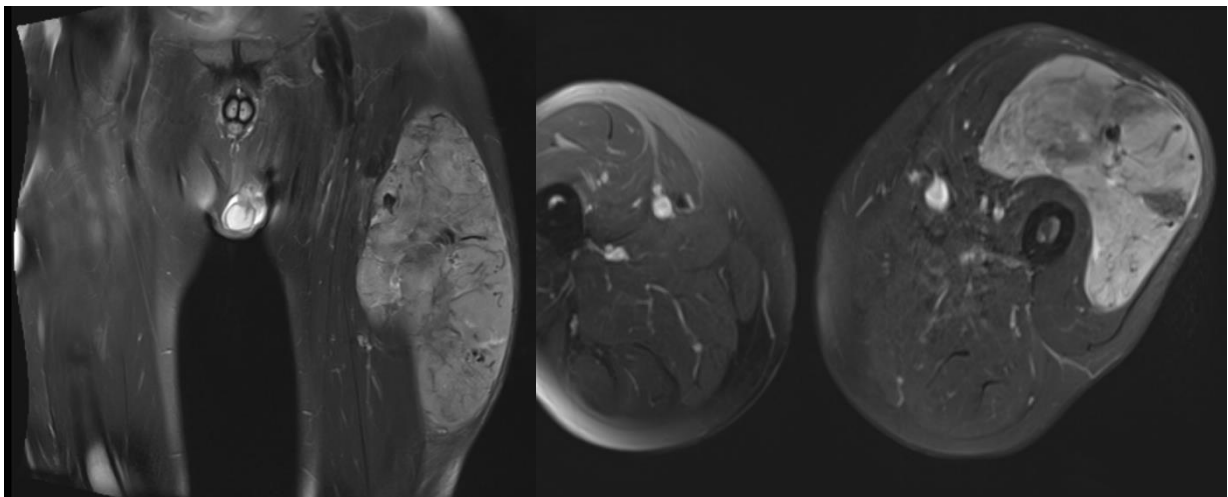
Representa el 5 % de los SPB en el adulto<sup>66-67</sup>. Su edad de aparición suele ser entre los 50-70 años<sup>64</sup>, siendo ligeramente más frecuente en varones<sup>68-69-70</sup>.

Uno de sus factores de riesgo es la radioterapia y en raras ocasiones puede presentarse sobre úlceras crónicas o cicatrices. Puede presentarse como un segundo tumor en pacientes que ya han padecido un retinoblastoma<sup>71</sup>.

Su localización más frecuente es en las extremidades, especialmente en el muslo<sup>72-73</sup> y se caracteriza por una masa indolora de crecimiento rápido, sobre todo si se localiza en el muslo o en el retroperitoneo. Debido a su crecimiento expansivo suele presentar circulación colateral. No es infrecuente el antecedente traumático.

Su evolución natural es hacia la diseminación hematológica, manifestándose frecuentemente con metástasis pulmonares en el 80 % de los casos, seguidas de las metástasis linfáticas u óseas en el 8 % de los casos<sup>74-75</sup>.

Su diagnóstico por imagen puede realizarse mediante ECO o RMN. En la ecografía se presentan como una masa sólida o sólido-quística, heterogénea con flujo alto e irregular al ECO-Doppler. Los límites suelen ser mal definidos y no suelen presentar edema peritumoral. En la RMN<sup>76</sup> se caracterizan por lesiones heterogéneas con cantidad variable de tejido necrótico o hemorrágico y zonas calcificadas. Hipointensa en T1e hiperintensa en T2, “signo de la cola”<sup>77-78</sup>. Suelen estar bien definidas por una pseudocapsula fibrosa. Tras la administración de contraste suelen presentar realce periférico<sup>79</sup>. [Imagen 1]



*Imagen 1. Sarcoma de partes blandas a nivel a nivel de muslo de aproximadamente 16x11.4x9 cm, heterogénea con componente necrótico y áreas hemorrágicas.*

La gammagrafía se utiliza para el diagnóstico de metástasis óseas no realizándose de manera rutinaria.

En su diagnóstico es fundamental el TC torácico-abdomino-pélvico para descartar enfermedad metastásica.

En cuanto al análisis inmunohistoquímico, sus células son positivas para la vimentina, CD68 y lisozima. Se ha postulado que los marcadores CXCR4<sup>80-81</sup>, CCR6 y CC7 pueden estar relacionados con la agresividad de este sarcoma y se ha relacionado a la proteína de superficie CD44<sup>82-83</sup> con el crecimiento, progresión tumoral y la producción de metástasis.

Su diagnóstico de confirmación es histopatológico<sup>84</sup> a través de la biopsia. Se caracteriza por proliferación desordenada de células fusiformes con patrón estoriforme o arremolinado, acompañado de células multinucleadas con gran atipia nuclear, formas bizarras, mitosis atípicas y un estroma con gran cantidad de colágeno.

Históricamente existían 5 subtipos histológicos en función del predominio celular pero en el año 2002 la OMS<sup>85</sup> renombró el HFM tipo mixoide como mixofibrosarcoma constituyendo un nuevo subtipo histológico de SPB. En la tabla posterior podemos comparar las dos nomenclaturas.

NOMENCLATURA ANTIGUA	NOMENCLATURA ACTUAL
HFM pleomórfico-estoriforme	Sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado
HFM de células gigantes	Sarcoma pleomórfico indiferenciado de células gigantes
HFM mixoide	Mixofibrosarcoma
HFM inflamatorio	Sarcoma pleomórfico indiferenciado inflamatorio
HFM angiomatoide	Histiocitoma fibroso angiomatoide

El diagnóstico de sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado es un diagnóstico de exclusión debido a que no presenta ninguna línea específica de diferenciación.

Su diagnóstico diferencial debe llevarse a cabo con todos los tipos de SPB y sólo el estudio anatomopatológico nos dará el diagnóstico de certeza. Desde el punto de vista histopatológico puede plantear dudas con<sup>86</sup>:

- Liposarcoma dediferenciado: permitiendo su diagnóstico debido a la presencia de un componente lipogénico bien diferenciado.
- Liposarcoma pleomórfico: presenta lipoblastos multivacuolados.
- Leiomiosarcoma pleomórfico: presenta áreas de músculo liso bien diferenciadas. Positividad para la proteína SRC.
- Rabdomyosarcoma pleomórfico: presentan marcadores positivos musculoesqueléticos como miogenina, Myf-4 y miosina.
- Mixofibrosarcoma de alto grado o epitelioides: presenta crecimiento lobulado con áreas mixoides y fibrosas.
- Melanoma: altamente positivos para S100 y marcadores melanocíticos como HMB-45, Melan-A y Mart-1.

En cuanto a su sistema de estadificación, se utiliza la clasificación AJCC<sup>9</sup> y la clasificación TNMG.

Su tratamiento se basa en el mismo esquema que el resto de SPB. La cirugía local puede ser de amputación del miembro o conservadora. Se optará por la cirugía conservadora siempre

que podamos obtener una exéresis completa de la tumoración, con márgenes, y siempre que la capacidad funcional restante de la extremidad sea aceptable.

En aquellos casos en que sea necesario el tratamiento quimioterápico los fármacos de elección son Doxorubicina (Doxil)<sup>87</sup> con olaratumab (Lartruvo)<sup>88-89-90</sup> o Gemcitabina (Gemzar) con docetaxel (Taxotere)<sup>91</sup>.

## **B) LIPOSARCOMA:**

El liposarcoma fue descrito por primera vez por R. Virchow en 1857<sup>92</sup>, quien lo definió como una tumoración originada en el tejido adiposo.

La mayoría de los liposarcomas se originan de novo aunque también se les relaciona con los traumatismos<sup>93</sup>.

Constituye el 1 % del diagnóstico de neoplasias y entre el 10 – 16 % de los diagnósticos de SPB<sup>94-95-96</sup>. Se trata del segundo subtipo histológico más frecuente.

La edad de aparición media es entre 40-60 años, predominando ligeramente en el sexo masculino. Presenta un segundo pico de incidencia en la segunda década de la vida<sup>97</sup>. Es ligeramente más frecuente en la raza caucásica.

Su localización<sup>98</sup> más frecuente<sup>94</sup> es en las extremidades, en las inferiores en un 50 % de los casos y en las superiores en el 16 %. Otras localizaciones menos frecuentes son la cabeza y el cuello en el 5 % .

Su forma de presentación más frecuente es como una masa de crecimiento lento. A la exploración se caracterizan por ser masas blandas, bien delimitadas, no adheridas a planos profundos y no dolorosas.

La prueba de imagen de elección para el diagnóstico de liposarcomas es la RM <sup>99-100-101</sup>. Se presentan como una masa bien delimitada, heterogénea y multilobulada. Hipointensas en T1 e hiperintensas en T2. Tras la administración de gadolinio se realzan los septos. [Imagen 2]



*Imagen 2. Sarcoma de partes blandas de aproximadamente 22x11x8.6 cm a nivel de tercio proximal y medio de muslo izquierdo, con desplazamiento de la musculatura abductora así como del nervio ciático. Masa de aspecto heterogéneo, conceptos intercáptantes y áreas necróticas.*

El diagnóstico de confirmación se obtiene mediante biopsia. Macroscópicamente se caracteriza por ser una tumoración voluminosa, blanda, no adherida a planos profundos y



coloración amarillo brillante. Microscópicamente, cada subtipo histológico tumoral presenta las siguientes características:

Liposarcoma bien diferenciado	Gran cantidad de grasa con tabiques gruesos o nodulares en los elementos no adiposos
Liposarcoma mixoide	Alto contenido en agua con pequeñas cantidades de grasa
Liposarcoma pleomórfico	Gran masa con pequeñas cantidades de grasa
Liposarcoma desdiferenciado	Liposarcomas bien diferenciado con componente de tejidos blandos nodular >1-2 cm de diámetro.

Inmunohistoquímicamente se caracteriza por S-100 + en el lipoblasto y CD68 + en el macrófago, presentando modificaciones en función del subtipo tumoral.

La clasificación actual de liposarcomas fue propuesta por la OMS. Admite 5 clases de liposarcomas: liposarcoma bien diferenciado, mixoide, pleomórfico, desdiferenciado y mixto<sup>102</sup>.

- Liposarcoma bien diferenciado<sup>11</sup>, también denominado neoplasia lipomatosa atípica. Es el subtipo más frecuente en adultos, con una incidencia del 50% de todos los liposarcomas. Presenta una malignidad intermedia. Su localización más frecuente es el muslo. Su presentación clínica más frecuente es como una masa indolora de crecimiento lento.

Se ha encontrado relación del liposarcoma bien diferenciado con anomalías de la región q13-15 del cromosoma 12<sup>103</sup>.

- Liposarcoma mixoide: representa el 30-35 % de los liposarcomas<sup>104</sup>. Abarca una gran variedad de tumores que van desde los tumores mixoides bien diferenciados hasta los tumores de célula redonda. Su localización más frecuente es en el muslo. Microscópicamente se caracterizan por ser multinodulares con células fusiformes o redondas sin excesiva mitosis y lipoblastos en su periferia.

Actualmente ha cobrado importancia el porcentaje de células redondas<sup>105</sup> presente en este tumor ya que se correlacionan con el riesgo de metástasis. Kilpatrick<sup>106</sup> en su estudio concluye que la presencia menor del 5 % de células redondas se relaciona con un 23 % de riesgo de metástasis, la presencia del 5-10 % se relaciona con un 35% de riesgo de metástasis y más de un 25 % se relaciona con un 58 % de riesgo de metástasis.

Se ha relacionado el liposarcoma mixoide con la translocación  $t(12:16)(q13:p11)$ <sup>107-108</sup>

- Liposarcoma pleomórfico: menos del 5% de los liposarcomas<sup>109</sup>. Aparecen más frecuentemente en pacientes mayores de 60 años. Su localización más frecuente son las extremidades y el retroperitoneo. La mayoría se localizan en áreas profundas aunque también pueden localizarse en dermis. Microscópicamente se caracterizan por presentar lipoblastos gigantes de núcleos hipercromáticos muy pleomorficos.

Se trata de tumores de alta malignidad<sup>110</sup> con una tasa de metástasis del 35-40%<sup>111</sup>.

- Los liposarcomas desdiferenciados: se caracterizan por presentar un cambio de un tumor adipocítico bien diferenciado a un sarcoma no lipogénico de

grado histológico variable<sup>112</sup>. Esta transformación puede ocurrir en la tumoración primaria o en la recidiva tumoral.

- Los liposarcomas mixto<sup>113</sup>: sarcomas lipomatosas que no se ajustan a los 4 anteriores. Constituyen el 5 % de los liposarcomas. Se presentan en adultos de edad avanzada y su localización más frecuente es el retroperitoneo.

En cuanto a su sistema de estadificación, se utiliza la clasificación AJCC<sup>9</sup> y la clasificación TNMG.

Su tratamiento se basa en el mismo esquema que el resto de SPB. La cirugía local puede ser de amputación del miembro o conservadora. Se optará por la cirugía conservadora siempre que podamos obtener una exéresis completa de la extremidad y siempre que la actividad funcional restante de la extremidad sea aceptable.

La radioterapia adyuvante se utiliza en caso de tumoraciones de gran tamaño o cuando se encuentran comprometidas estructuras vitales para la extremidad.

En aquellos casos en que sea necesario el tratamiento quimioterápico los fármacos de elección son doxorubicina e ifosfamida <sup>114-115</sup>.

El tratamiento combinado de cirugía, radioterapia y quimioterapia es empleado en el liposarcoma pleomórfico debido a su alto grado de agresividad y el liposarcoma mixoide.

El pronóstico de los liposarcomas dependerá de su subtipo histológico:

- Liposarcoma bien diferenciado: su pronóstico dependerá de su localización y tiempo de evolución <sup>116</sup>. El liposarcoma bien diferenciado no metastatizará hasta que no se produzca su desdiferenciación, que como media ocurre a los 7-8 años de su aparición.

La tasa de recurrencia local es del 43 % a nivel de las extremidades y del 70% de las lesiones localizadas en la ingle. Se relacionan fundamentalmente con tamaños

tumorales grandes y afectación de estructuras vitales que impiden una resección con márgenes libres<sup>117</sup>.

La mortalidad es de un 14% si se localiza en la extremidad inferior<sup>118</sup> y de un 33% si se localiza en el retroperitoneo.

- Liposarcoma mixoide: su pronóstico está relacionado con el porcentaje de células redondas. La tasa de mortalidad a los 10 años es del 30 % si presenta entre un 5 -25% de células redondas, aumentando hasta el 60 % de mortalidad si el porcentaje de células redondas era superior al 25%<sup>105-106</sup>.

Otros factores de riesgo son: edad mayor de 45 años y la presencia de necrosis en la muestra histológica.

- Liposarcoma pleomórfico: se considera un sarcoma de alto grado con gran tendencia a la recidiva y a la metastatización. En su estudio Oliviera et al.<sup>119</sup> sitúan la tasa de supervivencia a los 5 años en el 63%.
- Liposarcoma desdiferenciado: se considera un sarcoma de alto grado. La tasa de recidiva local se sitúa en torno al 40 %<sup>120</sup>.

El factor pronóstico más importante es la localización, aquellos localizados en el retroperitoneo e nivel inguinal presentan peor pronóstico. La cantidad de componente desdiferenciado carece de impacto pronóstico.

Las metástasis aparecen con mayor frecuencia en pulmón, hígado y huesos hasta en el 20 % de los casos.

La tasa de mortalidad asciende al 30%. La tasa de mortalidad a los 5 años es del 40%, ascendiendo al 40% a los 10-15 años.

Una vez completado el tratamiento es necesario llevar a cabo un seguimiento estricto para detectar recidivas locales y metástasis a distancia.

El seguimiento debe de realizarse cada 3 meses durante el primer año y posteriormente cada 6 meses hasta los 5 años.

### **C) SARCOMA SINOVIAL:**

El término de sarcoma sinovial se originó porque las células tumorales se asemejaban a las células sinoviales, actualmente su origen celular es desconocido. Las primeras descripciones datan de 1865 cuando se describió un sarcoma a nivel de la rodilla como una hiperplasia sinovial<sup>121</sup>.

La evidencia en las últimas décadas es que el sarcoma sinovial tiene una base genética. Presentar una translocación característica  $t(X;18)(p11.2;11.2)$ <sup>122-123-124</sup> y dos reordenamientos cromosómicos de transcripción SYT-SSX1 y SYT-SSX<sup>125-126</sup>.

Constituyen el 1% de los tumores malignos y presentan una incidencia de 2-3 casos por 100.000 habitantes/año<sup>127-128</sup>. Representan el 5-10 % de los SPB<sup>129</sup>.

Se pueden presentar a cualquier edad aunque presentan una mayor incidencia en la tercera década de la vida. Es ligeramente más frecuente en varones que en mujeres.

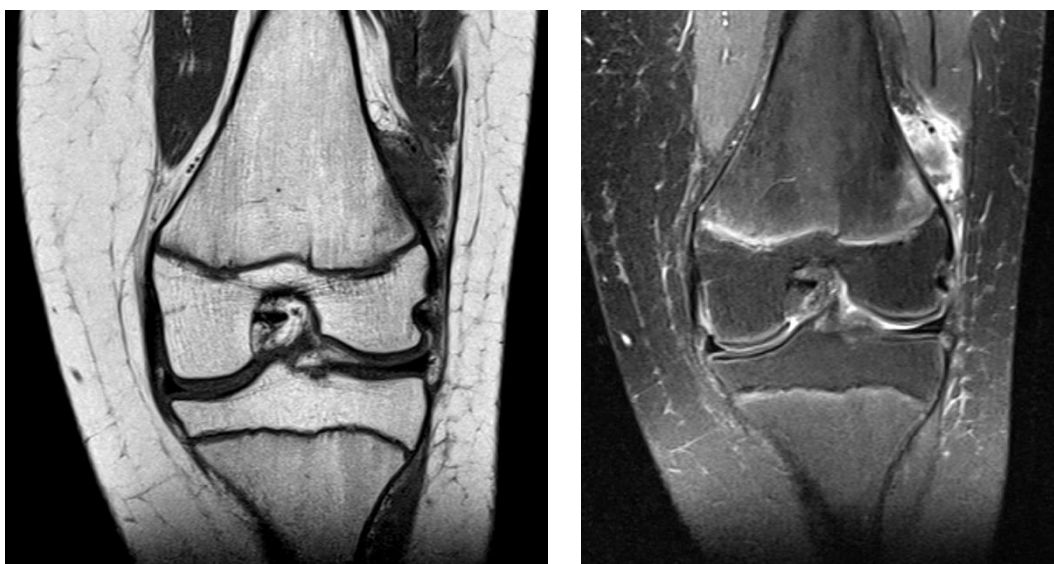
Su localización más frecuente son las extremidades en el 70-80 % de los casos, seguido de la pared torácica, el mediastino y el retroperitoneo<sup>130-131</sup>. Presentan una estrecha relación con tendones, vainas tendinosas y estructuras paraarticulares, especialmente a nivel de la rodilla.

Su localización intraarticular es muy poco frecuente, sólo en el 5 % de los casos.

A la exploración, se caracterizan por ser masas profunda, de consistencia media, bien delimitadas que no suelen ser dolorosas a la palpación. Suelen presentar un crecimiento lento.

Es uno de los pocos tipos de SPB con capacidad para hacer metástasis ganglionares.

Como ante todo SPB, la técnica de imagen de elección para su diagnóstico es la RM <sup>132</sup>. Su imagen se caracteriza por ser heterogénea, lobulada y bien diferenciada. En T1 se caracteriza por una intensidad inferior a la del músculo y en T2 suelen presentar una alta intensidad. Suelen presentar áreas hemorrágicas. Un hallazgo característico, es la presencia de la triple señal que consiste en señales intermedias por componentes sólidos, hiperintensas por hemorragias o necrosis e hipointensas fibrosis o calcificaciones.[Imagen 3]



*Imagen 3. Sarcoma de partes blandas de aproximadamente 2x2.1x3 cm en relación con la cortical femoral distal. Hipointensa en secuencias T1 con áreas en T2 de mayor intensidad.*

Su diagnóstico de confirmación se basa en el estudio histológico a través de la biopsia. Macroscópicamente se caracterizan por ser tumores lobulados bien delimitados, con formación de múltiples quistes. Suelen estar adheridos a tendones, vainas tendinosas o a la capsula articular. Presentan un color amarillento grisáceo.

Microscópicamente, se caracterizan por presentar dos tipos celulares: las células epiteliales y las células fusiformes. Las células epiteliales se caracterizan por presentar núcleos grandes y redondos con un citoplasma abundante. Se disponen formando nidos o cordones con secreciones granulares o eosinofílicas abundantes. Las células fusiformes se caracterizan por ser alargadas con un núcleo ovalado y un citoplasma muy pequeño. Normalmente se encuentran rodeando a las células epiteliales formando sábanas. Dependiendo de la proporción de las células anteriores se clasifican en<sup>133</sup>:

- Tipo bifásico: presenta ambos tipos de células bien diferenciadas en proporciones variables.
- Tipo monofásico fibroso: es el subtipo histológico más frecuente.
- Tipo monofásico epitelial: muy infrecuente.
- Tipo células redondas: muy poco diferenciado. Puede ser la evolución de cualquiera de los subtipos anteriores. Es más agresivo y tiende a metastatizar con mayor frecuencia.

Inmunohistoquímicamente, son positivos para CK (citoqueratinas) y EMA (antígeno epitelial de membrana). Cerca del 90 % presentan positividad para CK7 y CK3<sup>134</sup>. La proteína Bcl-2 está presente en prácticamente la totalidad de los sarcomas sinoviales, pero su valor diagnóstico es limitado ya que se presenta en otro tipo de tumores. El CD34 es positivo, siendo este positivo en múltiples tumores y ayudando a su diagnóstico diferencial. El CD 99 es positivo en un 65% de los casos y suele localizarse a nivel del citoplasma<sup>135</sup>. Recientemente, se está utilizando el anticuerpo TLE-1<sup>136-137</sup> que interviene en la neurgénesis y hematopoyesis. Este anticuerpo está presente hasta en un 97 % de los casos.

En cuanto a su sistema de estadificación, se utiliza la clasificación AJCC<sup>9</sup> y la clasificación TNMG.

Su tratamiento se basa en el mismo esquema que el resto de SPB. La cirugía local puede ser de amputación del miembro o conservadora. Se optará por la cirugía conservadora siempre que podamos obtener una exéresis completa de la extremidad y siempre que la actividad restante de la extremidad sea aceptable.

Puede acompañarse de tratamiento adyuvante con quimioterapia. El papel de la quimioterapia es a día de hoy aún controvertido, existen estudios que han sugerido que el sarcoma sinovial es más sensible a la quimioterapia que otros subtipos de sarcomas de tejidos blandos. Sin embargo, estudios recientes otros estudios recientes no apoyan el beneficio de la quimioterapia.

El tratamiento con radioterapia en el sarcoma sinovial sigue las mismas recomendaciones que el resto de SPB.

La tasa de recidiva local se encuentra entre el 17-40 % de los casos. La tasa de metástasis alrededor del 35% y suele producirse en los 5 primeros años tras el diagnóstico.

Los factores pronósticos <sup>138-139</sup> más importantes en el sarcoma sinovial son el tamaño <sup>140</sup> tumoral y la edad<sup>138</sup> del paciente. El tamaño tumoral mayor de 5 cm se ha relacionado con mal pronóstico. Algunos estudios incluyen el subtipo tumoral como factor pronóstico pero no existe un consenso en ello. Refieren que el sarcoma sinovial bifásico presenta menor agresividad que el sarcoma sinovial monofásico<sup>141</sup>.

## **D) RABDOMIOSARCOMA**

El rhabdomiosarcoma es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica, representa el 65% De los SPB en la infancia<sup>142</sup>. Representa aproximadamente el 3.5% de los



casos de cáncer entre niños de 0 a 14 años y el 2% de los casos entre adolescentes y adultos jóvenes de 15 a 19 años. Ligeramente más frecuente en mujeres<sup>143</sup>.

Deriva de células mesenquimales primarias pudiendo convertirse en diferentes tipos celulares, aunque tienen una mayor tendencia hacia la diferenciación a células musculares estriadas.

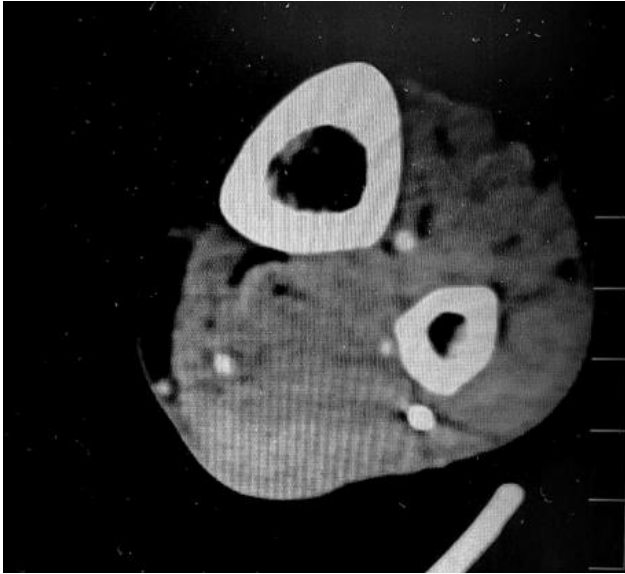
La mayor parte de los diagnósticos de RB no presentan factores de riesgo conocidos, aunque se ha relacionado con<sup>144</sup> ausencia del gen p53, malformaciones génito-urinarias, neurofibromatosis tipo I<sup>145</sup>, Síndrome de Beckwith-Wiedemann<sup>146</sup>, Síndrome de Costello<sup>147</sup>, Síndrome de Noonan<sup>148</sup> o síndrome alcohólico-fetal.

Pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, aunque sus localizaciones más frecuentes son<sup>149</sup> la genitourinaria en el 24 % de los casos, extremidades en el 19 % de los casos y parameningea en el 16%.

Predominio ligeramente superior en varones.

Las metástasis aparecen en el 35% de los casos y su localización más frecuente son las pulmonares, hepáticas y cerebrales<sup>150-151</sup>.

Su diagnóstico por imagen se realiza mediante ECO o RMN [Imagen 4]. Siempre se realiza un TC tóraco-abdomino-pélvico para el estudio de diseminación a distancia.



*Imagen 4. Sarcoma de partes blandas en cara posterior de pierna izquierda de aproximadamente 4.5x5.5x7 cm con desplazamiento del paquete vasculo-nervioso sin evidente infiltración del mismo. Se trata de una tumoración bien delimitada sin áreas de necrosis ni hemorrágicas.*

Su diagnóstico de confirmación es histopatológico a través de la biopsia. Histopatológicamente se clasifica en <sup>152</sup>:

- Rabdomyosarcoma alveolar<sup>153</sup>: presenta peor pronóstico y tiende a la diseminación metastásica precoz. Es el más frecuente en adolescentes.

Se caracteriza por presentar un patrón en septos que permite diferenciarlo del resto de RD.

- Rabdomyosarcoma embrionario: es el más común, constituyendo el 60 % de los casos. Predominio mayor en varones. Presenta una variante anatómica, el botroide que aparece en torno a los 5 años de edad.

Se caracteriza por células en diferentes estadios de diferenciación. Las células presentan un núcleo pequeño y un nucléolo difícil de observar. Su

variante botroide debe presentar la línea de cambium que nos indica que crece por debajo de la mucosa.

- Rhabdomyosarcoma pleomórfico: es el menos común, afecta fundamentalmente a los adultos, localizándose más frecuentemente en las extremidades. Su edad de aparición está entre los 30-50 años.

Genéticamente, el RD alveolar se caracteriza por presentar la translocación<sup>154-155</sup> t(2;13)PAX3/FKHR presente en el 55 % de los casos y la translocación t(1;13)PAX7/FKHR presente en el 22% de los casos.

En los últimos años se ha dado importancia a la vía de Notch<sup>156</sup>, proteína que controla la diferenciación celular y que está en relación con su capacidad agresiva y de metastatización. Se han descubierto dos proteínas implicadas en su capacidad de metastatización: la integrina- $\alpha 2$  y la N-cadherina<sup>157</sup>.

En cuanto a su sistema de estadificación, se utiliza la clasificación AJCC<sup>9</sup> y la clasificación TNMG.

Su tratamiento se basa en cirugía local combinada con quimioterapia.

La cirugía local puede ser de amputación del miembro o conservadora. Se optará por la cirugía conservadora siempre que podamos obtener una exéresis completa de la extremidad y siempre que la actividad funcional restante de la extremidad sea aceptable.

Los fármacos quimioterápicos de elección son Vincristina, Actinomicina e Isofosfamida<sup>158</sup>.

Un factor pronóstico muy importante es la ploidía, teniendo peor pronóstico los poliploides y mejor pronóstico los hiperdiploides. Otros factores pronósticos serán la localización, el tamaño tumoral y el índice de proliferación celular.

La supervivencia del RB a los 5 años es del 70%<sup>159-160</sup>.

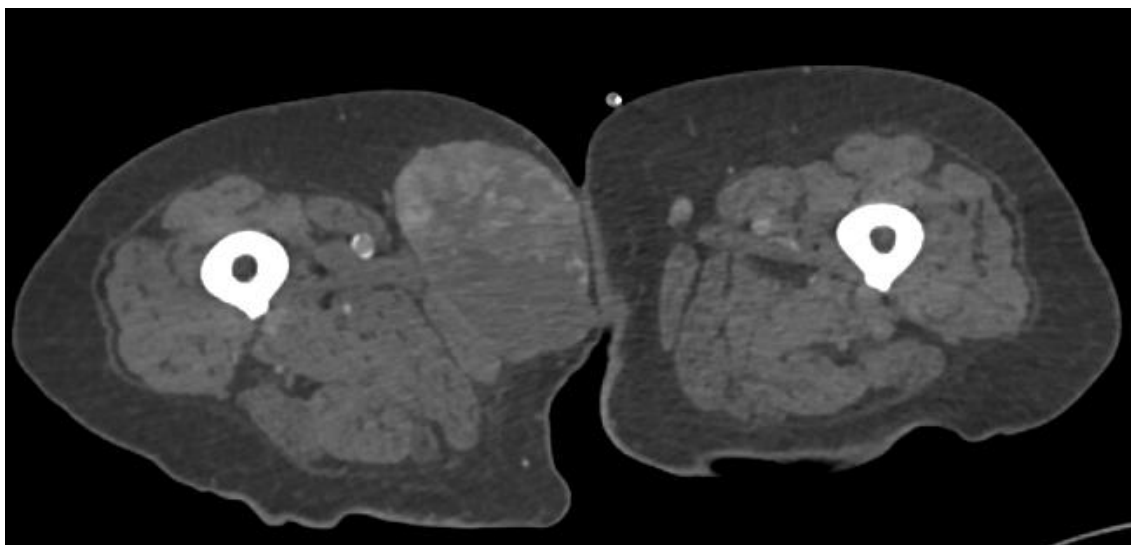
## **E) LEIOMIOSARCOMA**

El leiomioma constituye un tipo infrecuente y agresivo de SPB. Representan el 5-10 % de los sarcomas de partes blandas<sup>161</sup>. Aparece frecuentemente en personas de edad avanzada y es ligeramente más frecuente en mujeres.

Deriva de las células musculares lisas, mayoritariamente de las paredes de los vasos sanguíneos<sup>162</sup>.

Su localización más habitual es retroperitoneal en el 50 % de los casos<sup>163</sup>, seguido de las extremidades.

Su diagnóstico por imagen se realiza mediante ECO o RMN [Imagen 5]. Siempre se realiza un TC tóraco-abdomino-pélvico para el estudio de diseminación a distancia.



*Imagen 5. Sarcoma de partes blandas de aproximadamente 8x6.7.4.5 cm a nivel de cara interna de muslo. Tumoración bien delimitada, hipointensa con áreas de necrosis y hemorrágicas en su interior.*

Su diagnóstico de confirmación es histopatológico a través de la biopsia. Se caracteriza por<sup>164</sup> una gran actividad celular. Las células presentan un citoplasma con tinción positiva para

hematoxilina eosina y un núcleo central. Presentan miofibrilos que ocupan toda la longitud de las células. Las células se disponen en haces.

Histológicamente se clasifican en:

- Leiomioma epitelioide
- Leiomioma mixoide
- Leiomioma inflamatorio
- Leiomioma de células granulares
- Leiomioma indiferenciado

Inmunohistoquímicamente, se caracteriza por presentar marcadores específicos musculares como la desmina, HHF35<sup>165</sup>, citoqueratinas y EMA<sup>166</sup>.

Genéticamente no presenta translocaciones o anomalías cromosómicas específicas.

En cuanto a su sistema de estadificación, se utiliza la clasificación AJCC<sup>9</sup> y la clasificación TNMG.

Su tratamiento se basa en el mismo esquema que el resto de SPB. La cirugía local puede ser de amputación del miembro o conservadora. Se optará por la cirugía conservadora siempre que podamos obtener una exéresis completa de la extremidad y siempre que la actividad restante de la extremidad sea aceptable.

Los fármacos quimioterápicos más utilizados son: doxorubicina e ifosfamida<sup>167</sup>, gemcitabina y taxotere (docetaxel)<sup>168</sup>, dacarbazina<sup>169</sup> y ecteinascidina<sup>170</sup>.

El pronóstico de los pacientes con leiomioma es malo. El 50 % de ellos fallecen por progresión metastásica. Los factores asociados mal pronóstico son: edad superior a 62 años, tamaño superior a 4 cm, necrosis tumoral o invasión vascular<sup>171-172</sup>.

## **F) OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO.**

Se trata de una tumoración muy infrecuente. Constituye el 1-2 % de los SPB<sup>173</sup>.

Aparece más frecuentemente en personas de edad avanzada, en torno a la sexta década de la vida<sup>174</sup>.

Se ha relacionado con el tratamiento radioterápico previo<sup>175</sup>, existiendo grandes periodos entre la administración de radioterapia y el desarrollo del tumor. También se ha relacionado con antecedentes traumáticos<sup>176</sup>.

Su localización más frecuente son las extremidades inferiores, sobre todo a nivel del muslo. Aunque también se puede encontrar a nivel de la pelvis.

Su diagnóstico por imagen se realiza mediante ECO o RMN<sup>177</sup>. En los estudios de imagen, es fundamental observar una ausencia de fusión al hueso, lo que nos permite diferenciarlo del osteosarcoma parosteal. Siempre se realiza un TC tóraco-abdomino-pélvico para el estudio de diseminación a distancia.

Su diagnóstico de confirmación es histopatológico a través de la biopsia. Histológicamente muestra hallazgos similares a los que se observan en los tumores óseos con células tumorales productoras de osteoide. Pueden clasificarse utilizando la clasificación de osteosarcoma de hueso:

- Osteoblástico,
- Fibroblástico,
- Condrolástico,
- Teleangiectásico
- De células pequeñas

Se caracteriza por presentar gran tendencia a la recidiva local y a las metástasis a distancia, generalmente antes de los 3 primeros años tras el diagnóstico. La localización más frecuente de las metástasis son las pulmonares, ganglios linfáticos y óseas.

El tratamiento de elección consiste en la cirugía local combinado con quimioterapia y radioterapia. Se caracteriza por presentar cierto grado de resistencia a la quimioterapia.

Su pronóstico es desfavorable. Los índices de supervivencia a los 5 años es del 37%<sup>178</sup>.

### **G) CONDROSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO.**

Se trata de una tumoración cartilaginosa maligna sin compromiso óseo evidente. Se caracteriza por ser poco frecuente, constituyendo el 2% de los condrosarcomas<sup>11</sup>.

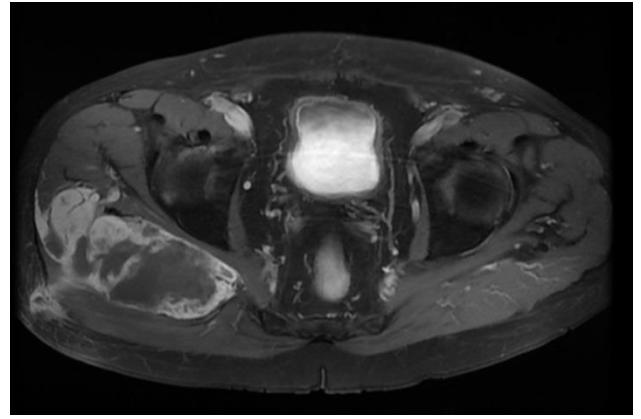
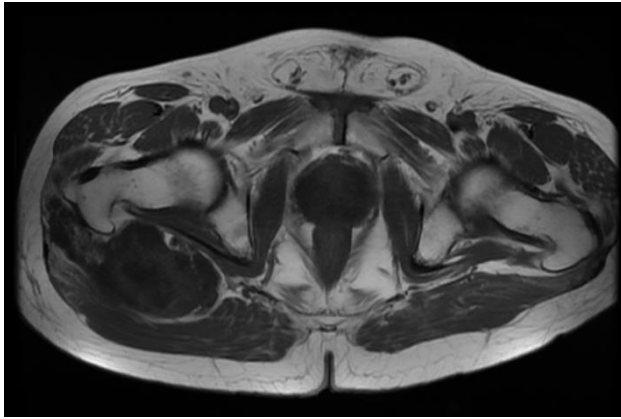
Su denominación de condrosarcoma es inapropiada ya que no existe cartílago en las células tumorales.

Se caracteriza por aparecer en personas de edad avanzada, en torno a la sexta década de la vida<sup>179</sup>. Es ligeramente más frecuente en hombres<sup>180</sup>.

Su localización más frecuente son las extremidades, principalmente a nivel del muslo o rodilla.

Se localiza en planos profundos lo que dificulta un diagnóstico precoz. Otras localizaciones menos frecuentes son los dedos, retroperitoneal o intracraneal.

Su diagnóstico por imagen se realiza mediante ECO o RMN, caracterizándose<sup>181</sup> por ser una masa hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. Presentan captación de contraste periférico y suele estar dividida en septos [Imagen 6]. Siempre se realiza un TC tóraco-abdomino-pélvico para el estudio de diseminación a distancia.



*Imagen 6. Sarcoma de partes blandas hipocógena de márgenes bien definidos en cara posterior de glúteo de aproximadamente 8x5x3.2 cm. Realce periférico tras la administración de contraste.*

Su diagnóstico de confirmación es histopatológico a través de la biopsia. Se caracteriza por <sup>182</sup> presentar un patrón lobular. Presentan células fusiformes formando trabéculas o pequeños nidos con una matriz mixoide rica en condroitin-sulfato. Los núcleos celulares son redondos presentando un pequeño nucléolo. Histologicamente, se dividen en:

- Condrosarcoma mixoide.
- Condrosarcoma mesenquimal.
- Condrosarcoma dediferenciado.

Inmunohistoquímicamente, presentan positividad para la vimentina.

Citológicamente presentan dos translocaciones características  $t(9;22)(q22;q12)$  y  $t(9;17)(q22;q11)$  <sup>183-184</sup>.

El tratamiento de elección consiste en la cirugía local con márgenes. La adyuvancia de quimioterápicos y radioterapia son muy escasamente efectivos.

En cuanto a su evolución, un 50% de los pacientes presentan recidiva local y metástasis pulmonares o a nivel de los ganglios linfáticos <sup>185</sup>. La supervivencia es del 45 % a los 10 años.



Los factores asociados a mal pronóstico<sup>186</sup> son la atipia celular, alta tasa de mitosis, localización proximal en la extremidad, tumor de gran tamaño, edad avanzada y la presencia de metástasis en el momento del diagnóstico.

El condrosarcoma desdiferenciado tiene una tasa de supervivencia del 10% a los dos años.

## **H) SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS:**

También denominado melanoma maligno de partes blandas. Fue descrito por primera vez en 1965 por Franz Enzinger<sup>187</sup>.

Constituye el 1% de las tumoraciones malignas de partes blandas<sup>188</sup>.

Es ligeramente más frecuente en mujeres. Suele aparecer en torno a la tercera década de la vida<sup>189</sup>.

Su localización más frecuente es en la región distal de las extremidades, especialmente a nivel del pie en el 28 % de los casos o la rodilla en el 21%<sup>190-191-192</sup>.

Se caracteriza por localizarse en planos profundos y presentar un crecimiento muy lento, dificultando su diagnóstico.

Su diagnóstico por imagen se realiza mediante ECO o RMN [Imagen 7]. Siempre se realiza un TC tóraco-abdomino-pélvico para el estudio de diseminación a distancia.

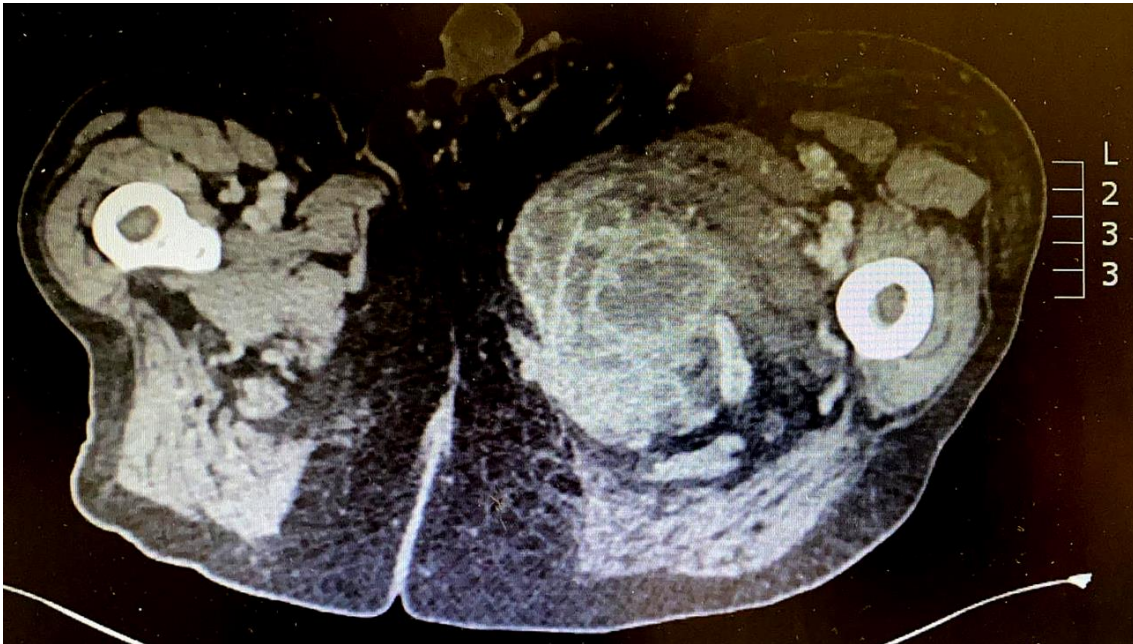


Imagen 7. Gran masa de partes blandas en raíz de muslo derecho que infiltra la musculatura vecina. Compresión y trombosis de la vena iliaca izquierda. Masa heterogénea con áreas de necrosis en su interior.

Su diagnóstico de confirmación es histopatológico a través de la biopsia. Se caracteriza por ser una masa lobulada de coloración grisácea, presentando áreas de necrosis y hemorragia. Histológicamente se caracteriza por la agrupación de células con un citoplasma claro, cromatina laxa y nucléolo prominente.

Su diagnóstico diferencial debe llevarse a cabo con el melanoma maligno<sup>193</sup>.

	Melanoma maligno	Sarcoma células claras
Localización	Intraepidérmica	Localización profunda. Relación con tendones, músculo o aponeurosis
Características histológicas	Proliferación de melanocitos en la membrana basal.	Presencia de células claras. No suele presentar atipia celular.

Características citogenéticas	BRAF NRAS	t(11;22)(p13;q12) <sup>189</sup> EWS1/ATF1
Inmunohistoquímica	CD68 S100 HMB45 Melan A Tirosinasa Vimentina EMA Desmina	S100 HMB45 Melan A Vimentina Bcl2 <u>Negativo</u> para: . Desmina . CAM52 . SMA

Las metástasis se localizan más frecuentemente a nivel de los ganglios linfáticos, pulmonar y óseo. La afectación de ganglios linfáticos está presente en el 50% de los casos.

Su tratamiento se basa en cirugía local combinada con quimioterapia y radioterapia.

La cirugía local puede ser de amputación del miembro o conservadora. Se optará por la cirugía conservadora siempre que podamos obtener una exéresis completa de la extremidad y siempre que la actividad funcional restante de la extremidad sea aceptable.

La respuesta a la quimioterapia es más pobre que en el resto de SPB. Los fármacos quimioterápicos de elección son ifosfamida e ixorrubicina.

La tasa de supervivencia a los 5 años es del 67%, a los 10 años del 33% y a los 20 años del 10%<sup>194-195</sup>. Los factores pronósticos más importantes son el grado de necrosis tumoral y el tamaño, tumores menores de 5 cm se consideran de buen pronóstico<sup>192</sup>.

## **I) NEUROFIBROSARCOMA:**

También denominado tumor maligno de la vaina nerviosa periférica o schwannomas malignos. Constituye el 5 % de los sarcomas de partes blandas. Su incidencia se estima en 1/100.000 <sup>196</sup>.

Su edad de presentación es en adultos, en torno a los 50 años y su prevalencia es la misma en hombres que en mujeres <sup>197</sup>.

Se relaciona con la neurofibromatosis tipo I <sup>198-199-200</sup> o enfermedad de Von Recklinghausen en el 5 % de los casos y con algunas alteraciones genéticas como la pérdida de genes supresores tipo TP53.

Un 10 % de los diagnósticos de neurofibrosarcoma ha estado expuesto a radioterapia previa <sup>201-202-203</sup>.

Su localización más frecuente es el tronco, cabeza, cuello y extremidades. Los principales nervios afectados son el nervio ciático, el plexo braquial y el plexo sacro.

Su diagnóstico por imagen se realiza mediante ECO o RMN [Imagen 8]. Siempre se realiza un TC tóraco-abdomino-pélvico para el estudio de diseminación a distancia.



*Imagen 8. Sarcoma de partes blandas en compartimento posterior y medio de muslo izquierdo de aproximadamente 6x5x1.2 cm con importante angiogénesis.*

Su diagnóstico de confirmación es histopatológico a través de la biopsia. Se caracteriza por la presencia de células alargadas o fusiformes que se agrupan en fascículos rodeados de material mixoide.

Dos tercios de los pacientes presentarán metástasis a distancia, siendo su localización más frecuente la pulmonar seguida de la ósea.

El tratamiento consiste en la resección local y la administración de radioterapia adyuvante. La quimioterapia tiene poco efecto sobre este tumor.

El pronóstico es desfavorable, la tasa de supervivencia a los cinco años se ha estimado entre el 26% y el 60%<sup>204</sup>, y la supervivencia a los 10 años es de alrededor del 45%. Los factores de mal pronóstico son tumores grandes, localizados a nivel del tronco y asociados a la neurofibromatosis.

## **RESULTADOS DEL ESTUDIO**

# 1. MATERIAL Y MÉTODO.

Realizamos un estudio observacional retrospectivo de los sarcomas de partes blandas localizados en extremidades inferiores diagnosticados y tratados en el servicio de cirugía ortopédica y traumatología del Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) durante los años 2008 a 2015.

La población estudiada procede de la base de datos del Registro Central de Tumores del Hospital Universitario Central de Asturias y del registro del servicio de Cirugía ortopédica y traumatología. La información necesaria se ha obtenido de la historia clínica escaneada en diagnósticos previos a 2014 y de la base de datos del programa Millenium en diagnósticos posteriores a 2014.

Los **criterios de inclusión** de los pacientes en el estudio fueron:

- Sarcomas de partes blandas diagnosticados entre los años 2008 y 2015 (ambos no incluidos)
- Sarcoma primario.
- Sarcoma localizado en las extremidades inferiores.
- Único tumor primario en el momento del diagnóstico.
- Pacientes procedentes del área sanitaria Asturiana o derivados de otros sistemas de salud para recibir tratamiento en nuestro centro.
- Historia clínica completa y disponible.
- Diagnóstico confirmado anatomopatológicamente.

- Biopsia realizada en nuestro centro. De ser realizada en otro centro, disponibilidad de la muestra biopsiada para confirmar el diagnóstico.
- Pacientes mayores de 18 años.
- Pacientes tratados por el mismo equipo

Los **criterios de exclusión** de los pacientes en el estudio fueron:

- Menores de edad.
- Ausencia de historia clínica completa.
- Presencia de otro tipo de tumor concomitante en el momento del diagnóstico.
- Ausencia de seguimiento.
- Rechazo de tratamiento por parte del paciente.
- Desestimación de la cirugía por estado paliativo en el momento del diagnóstico.

Las **variables estudiadas** se recogen en el siguiente formulario de recogida de datos:

- Datos personales del paciente:
  - Iniciales
  - N.H.
  - Año del diagnóstico



- Área de procedencia
- Edad al diagnóstico
- Sexo
- Antecedentes personales
- Antecedentes familiares tumorales
- Síntomas:
  - Forma de presentación
  - Tiempo evolución
  - Localización
  - Lateralidad
- Diagnóstico por la imagen:
  - Ecografía
  - RMN
  - Estudios de extensión
- Biopsia:
  - Biopsia preoperatoria
  - Tipo de biopsia
  - Márgenes libres en biopsia excisional
  - Diagnóstico de sarcoma

- Estudio Inmunohistoquímico
- Anatomía patológica:
  - Tipo de tumor
  - Grado de necrosis tumoral
  - Variante histológica
  - Tamaño
  - Estadío tumoral
- Tratamiento:
  - Cirugía local
  - Quimioterapia
  - Radioterapia
  - Quimioterapia + radioterapia
  - Complicaciones cirugía
  - Complicaciones derivadas del tratamiento adyuvante
  - Necesidad de cobertura
- Recidivas:
  - Locales
  - Regionales
  - Metástasis

- Tiempo evolución
- Tratamiento
- Secuelas:
  - Secuelas funcionales
  - Necesidad de ortesis
  - No deambulaci3n
  - Secuelas terapias adyuvantes
- Supervivencia:
  - Tasa de supervivencia
  - Ausencia de enfermedad
  - Enfermedad residual
  - Tiempo libre de enfermedad
  - Tratamiento paliativo
- Encuestas:
  - 3ndice de valoraci3n funcional MSTs o Enneking
  - 3ndice de Barthel de las actividades de la vida diaria.
  - 3ndice de Katz de independencia en las actividades de la vida diaria
  - 3ndice Instrumento de Houhton
  - 3ndice de capacidad motriz

- Time up and go test (TUG)
- Prueba L de movilidad funcional (L-test)
- Escala EVA
- Escala numérica
- Cuestionario dolor de McGill.

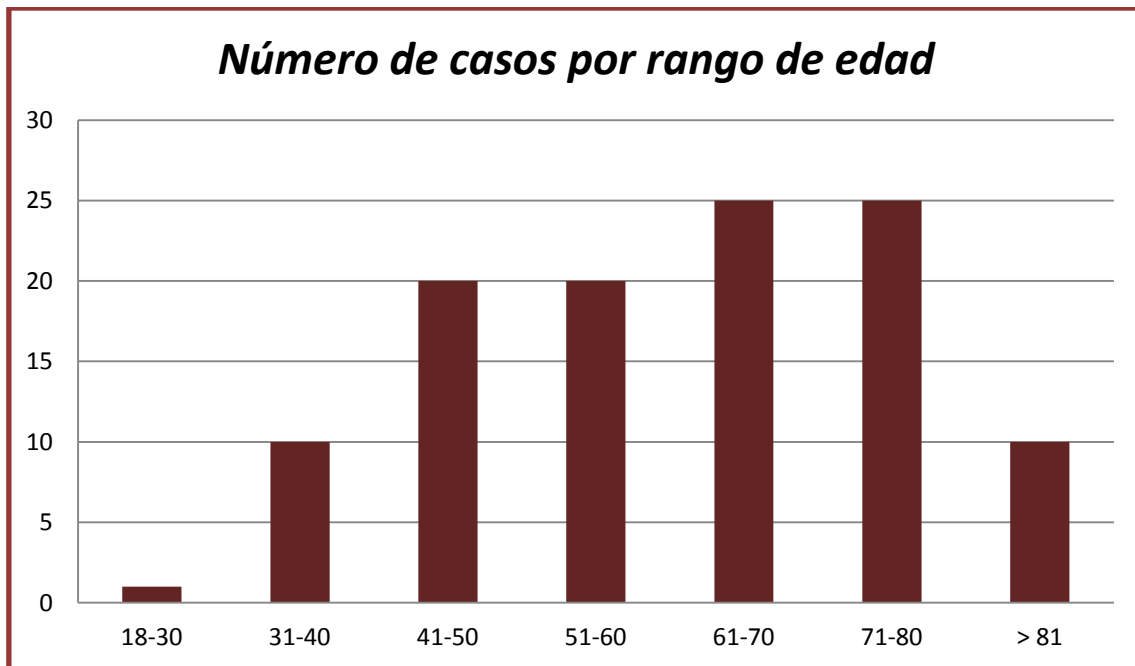
## 2. EPIDEMIOLOGÍA.

Un total de 135 pacientes fueron revisados. Sin embargo, sólo **111** pacientes cumplieron los criterios de inclusión y fueron introducidos en el estudio.

De los 111 pacientes diagnosticados de SPB entre los años 2008-2015 que se incluyeron en el estudio, un total de 68 casos (61.26%) fueron varones y 43 (38.74%) fueron mujeres. [Fig. 1]



La edad media al momento del diagnóstico de SPB fue de 66.05 años [rango 25- 84]. La mayor parte de los diagnósticos de SPB se realizó en el periodo de los sesenta a los ochenta. En el siguiente gráfico se puede ver el diagnóstico de sarcoma de partes blandas según la edad. [Fig. 2]

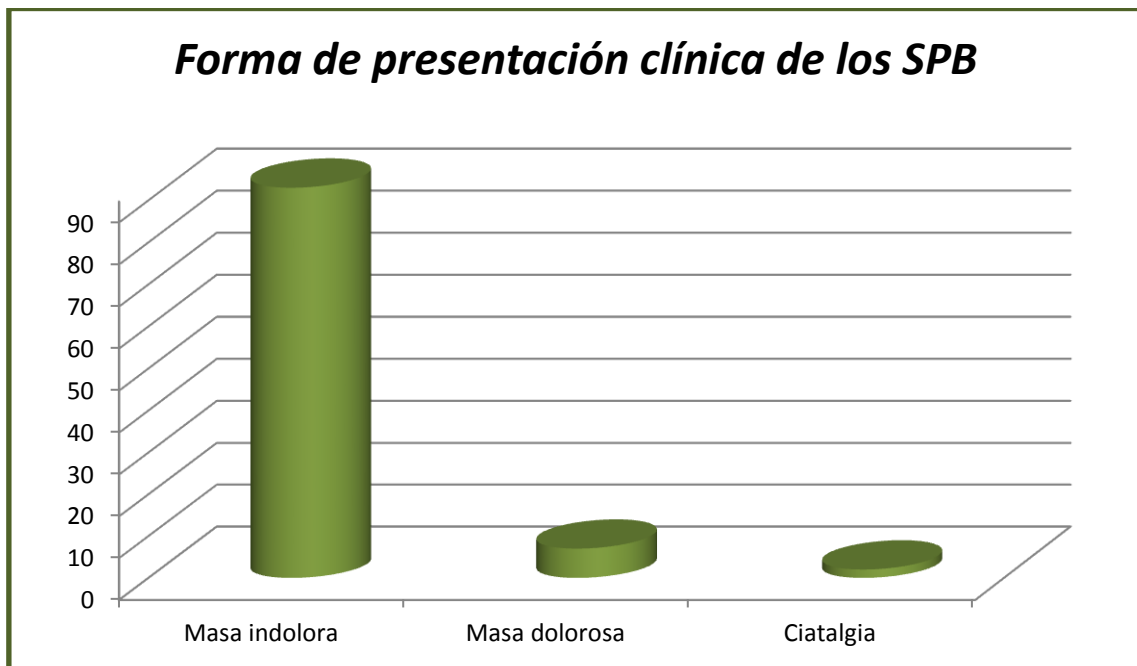


En cuanto a los antecedentes familiares, ninguno de los pacientes presentaba un familiar de primer grado con diagnóstico de sarcoma de partes blandas.

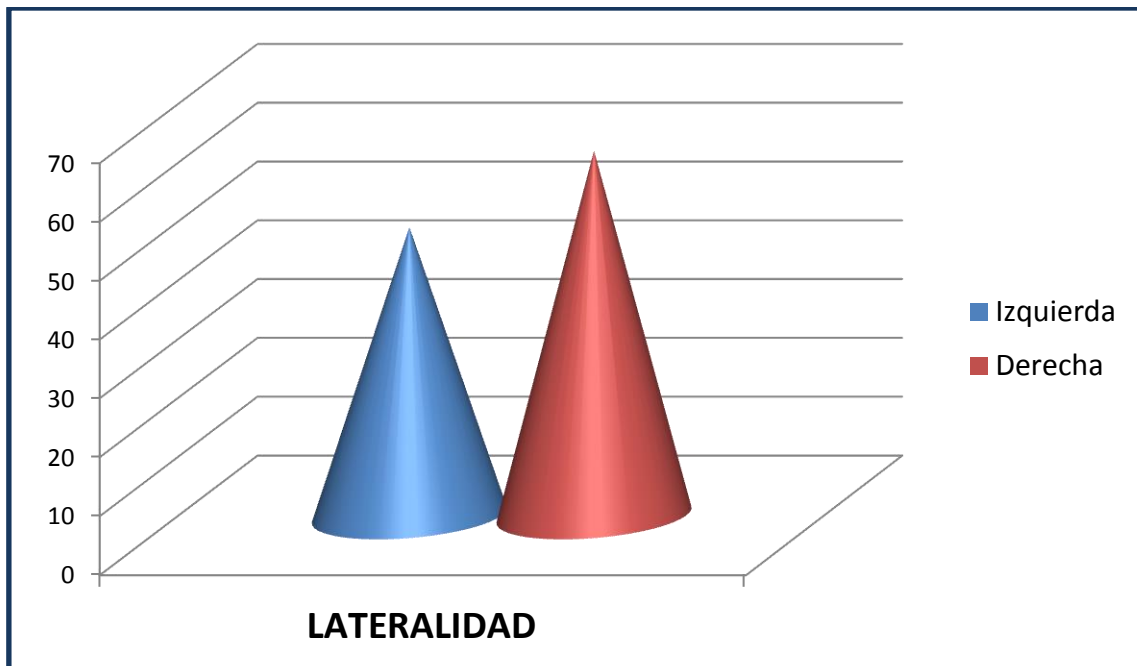
Respecto a los antecedentes personales, 2 pacientes habían presentado antecedentes oncológicos de carcinoma de próstata, un paciente había padecido un carcinoma de próstata y un melanoma, otro paciente padeció un adenocarcinoma de recto, otro un carcinoma epidermoide hipofaríngeo y pulmonar de célula grande y otro un síndrome mielodisplásico por delección 5q. En total 6 pacientes (5.4%) habían padecido antecedentes oncológicos.

### 3. PRESENTACIÓN CLÍNICA.

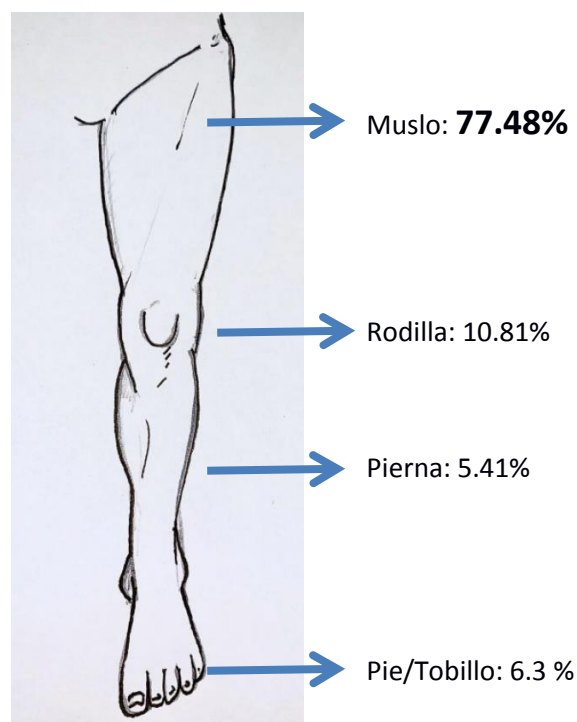
La forma de presentación clínica más frecuente fue la aparición de una tumoración indolora de crecimiento lento en 93 pacientes (83.78%), seguido de una tumoración dolorosa en 16 pacientes (14.4%) y ciatalgia en 2 pacientes (1.8%). [Fig.3]



Respecto a la localización de la tumoración 48 tumoraciones se encontraba en el lado derecho (43,25%) y 63 tumoraciones en el lado izquierdo (56.76%). [Fig.4]



En cuanto a su localización regional 39 pacientes (35.14%) presentaban el SPB a nivel del compartimento anterior del muslo, 33 pacientes (29.73%) en la cara posterior del muslo, 14 (12.61%) en la cara interna del muslo, 12 a nivel de la rodilla (10.81%), 5 a nivel del tobillo (4.5%), 6 pacientes (5.41%) en la cara post de la pierna y 2 a nivel del pie (1.8%) .[Fig.5]





## **4. TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS.**

En nuestro estudio se emplearon las siguientes técnicas diagnósticas:

### ***A) RADIOGRAFÍA CONVENCIONAL DE EXTREMIDADES.***

Consiste en el estudio radiográfico simple de la región afecta, con dos proyecciones anteroposterior y lateral.

Se llevó a cabo sólo en un paciente (0,9%). En este caso se observó una lesión lítica en la cortical externa de la tibia distal con aumento de partes blandas.

### ***B) ECOGRAFÍA MUSCULO-ESQUELÉTICA.***

El estudio ecográfico inicial se realizó en 12 pacientes (10,81%). En todos los casos se valoró:

- Tamaño de la masa muscular.
- Consistencia: sólida, sólido-quística, quística.
- Ecogenicidad: hipo/hiperecogénica.
- Límites de la lesión.
- Localización.
- Relación con estructuras vasculo-nerviosas adyacentes.
- Vascularización interna.

### ***C) RESONANCIA MAGNÉTICA***

Se realizan cortes axiales, coronales y sagitales. A todos los pacientes se les inyecta al final del estudio Gadolinio para valorar el realce periférico.

En el estudio de la RM se valoró:

- Tamaño de la masa
- Diámetro cráneo-caudal
- Localización
- Relación con estructuras vásculo-nerviosas
- Señal de intensidad
- Captación tras administración de contraste

LA RM se realizó 102 pacientes (91.9%).

#### ***D) TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA LOCAL***

Los estudios de extensión local mediante TC se llevaron a cabo en 10 pacientes (9%).

En todos pacientes se administró contraste venoso para valorar su vascularización y su relación con estructuras vasculares adyacentes.

#### ***E) ANGIOTAC***

A un paciente (0.9%) se realizó un angioTC como estudio local. En él se evidenció una masa sólida de 9.8x6x3.6 centímetros con foco de captación arterial.

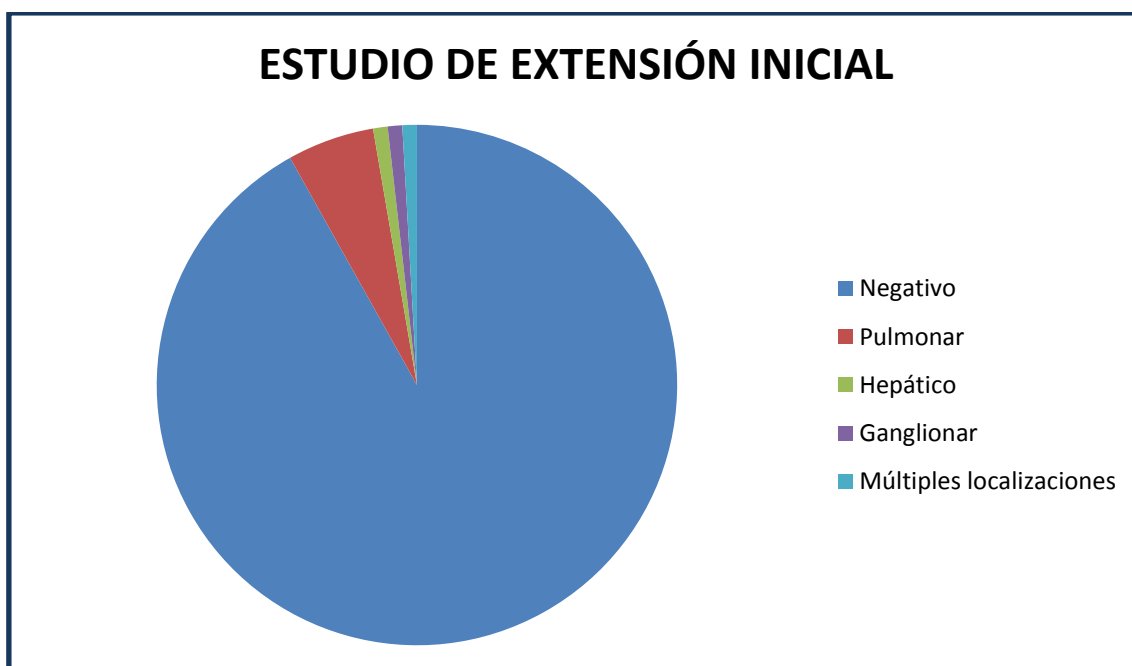
#### ***F) TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA TORACO-ABDOMINAL-PELVICA***

A todos los pacientes se les realizó un estudio de extensión.

En 102 pacientes (91.9%) resultó negativo.

En 9 pacientes (8.1%) el estudio de extensión resultó positivo al diagnóstico inicial:

- En 6 de los casos (5.4%) se evidenciaron metástasis pulmonares.
- En un caso (0.9%) se detectaron metástasis a nivel pulmonar y hepático.
- En un caso (0.9%) se detectaron metástasis hepáticas.
- En un caso (0.9%) se detectó metástasis a nivel de los ganglios linfáticos derechos homolaterales.



### **G) GAMMAGRAFÍA.**

El estudio gammagráfico se llevó a cabo con <sup>99</sup>Tc. Al cabo de 3 horas de la inyección intravenosa del radiofármaco se realizó un Body-Scan para realizar un rastreo corporal completo. Su objetivo principal era valorar la extensión tumoral a distancia.

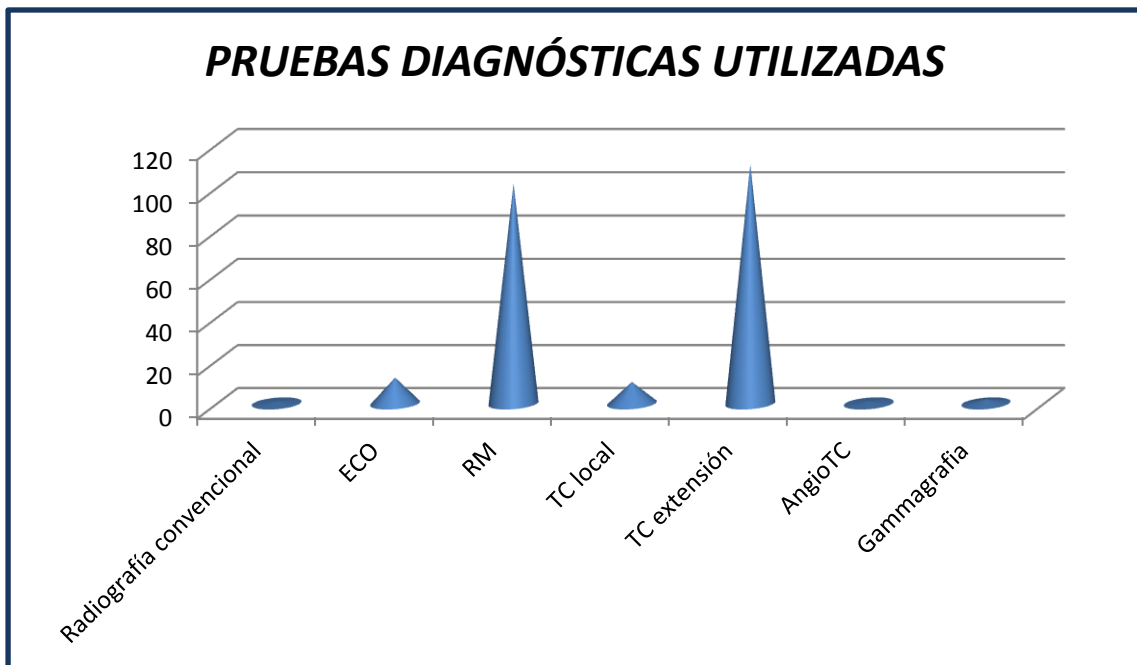
La gammagrafía se llevó a cabo en 2 pacientes (1,8%) al inicio del tratamiento. Ambos se trataban de pacientes remitidos de otros centros, con el estudio gammagráfico realizado

previamente, ya que en nuestro protocolo no se incluye esta exploración de manera rutinaria al inicio del proceso.

### **H) PET-TC**

En ningún caso se realizó un PET-TC de entrada.

En el siguiente gráfico podemos observar el resumen de las pruebas diagnósticas utilizadas.



### **I) ANALÍTICA BÁSICA**

A todos los pacientes se les realizó una analítica básica: hemograma, bioquímica y coagulación.

## **J) ESTUDIO HISTOLÓGICO.**

Todos los pacientes fueron diagnosticados de manera definitiva mediante el estudio histológico, de una muestra de tejido tomado por biopsia.

### **I. OBTENCIÓN DE MUESTRAS**

Las muestras fueron obtenidas de la siguiente manera:

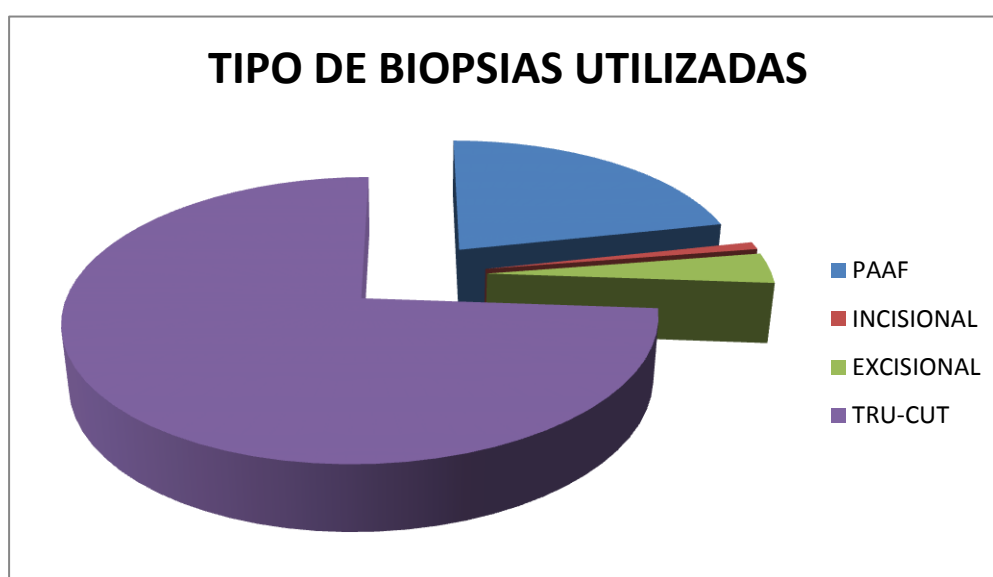
i. PUNCIÓN ASPIRACIÓN POR AGUJA FINA: en 24 pacientes (21.62%) se realizó PAAF para la obtención de muestras para estudio histopatológico.

En un paciente (0.9%) fue necesaria la realización de una segunda PAAF al resultar la primera de diagnóstico incierto.

ii. BAG o TRUCUT: procedimiento básico de diagnóstico. Fue utilizada en 82 pacientes (73.87%).

iii. BIOPSIA INCISIONAL: fue llevada a cabo en un pacientes (0.9%)

iv. BIOPSIA EXCISIONAL: fue llevada a cabo en 4 pacientes (3.6%)



## II. ESTUDIO DE LAS MUESTRAS

Todas las muestras fueron estudiadas por un anatomopatólogo experimentado en sarcomas de partes blandas, perteneciente de manera estable a la sección de oncología ortopédica.

En 96 pacientes (86.49%) fueron realizadas en nuestro centro.

En 15 pacientes (13.51%) fueron realizadas en un centro externo. Todas estas muestras fueron revisadas por los patólogos de nuestro hospital.

Los informes histológicos presentan las siguientes informaciones:

✓ Informe macroscópico:

- Tamaño de la pieza.
- Peso de la pieza
- Tamaño de la tumoración
- Localización anatómica del tumor
- Infiltración macroscópica de huesos, vasos, nervios y piel.
- Necrosis macroscópica
- Presencia o ausencia de cápsula tumoral
- Bordes de resección y distancia de márgenes
- Descripción de la tumoración

✓ Informe microscópico:

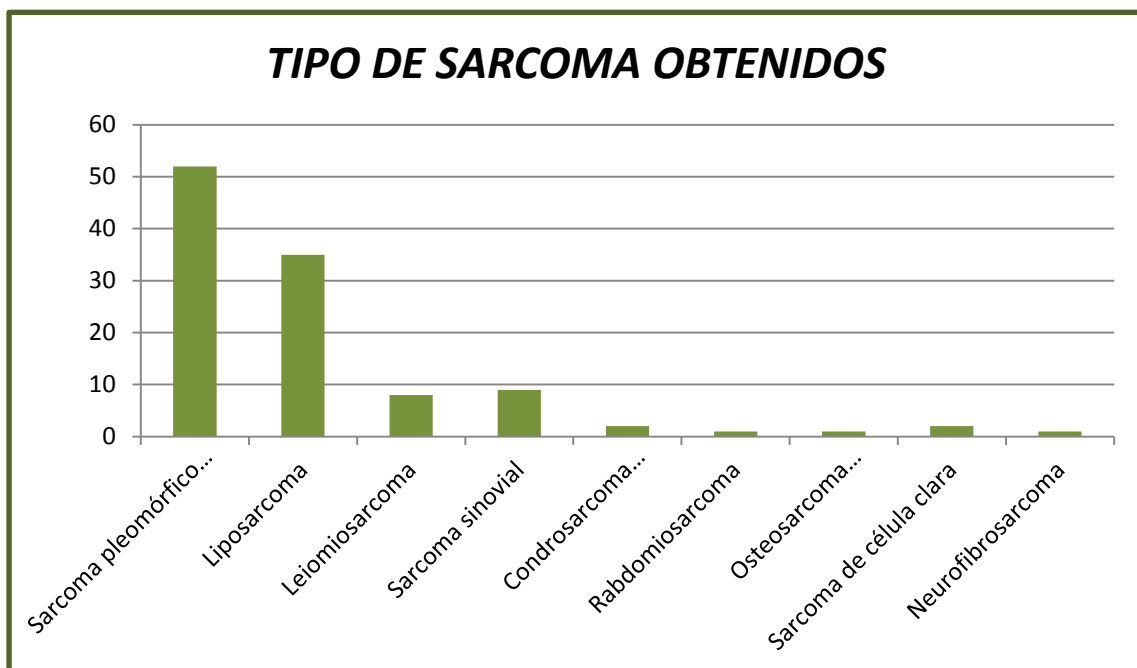
- Tipo y subtipo histológico.
- Grado histológico de malignidad:
  - Diferenciación celular

- Necrosis tumoral
- Mitosis
- SCORE final
- Invasión microscópica vascular
- Invasión linfática
- Invasión neural
- Ganglios linfáticos
- Reacción de tejidos peritumorales
- Presencia de tumor mixoide
- Bordes de la resección
- Estudio inmunohistoquímico.

## 5. RESULTADOS HISTOLÓGICOS.

Tras la confirmación histológica se llegó al diagnóstico de **9** subtipos histológicos:

- **Sarcoma pleomórfico indiferenciado:** 52 casos (46.85%)
- **Liposarcoma:** 35 casos (31.53%)
- Sarcoma sinovial: 9 casos (8.11%)
- Leiomioma: 8 casos (7.2%)
- Condrosarcoma mixoide extraesquelético: 2 casos (1.8%)
- Rabdomioma: 1 caso (0.9%)
- Osteosarcoma extraesquelético: 1 caso (0.9%)
- Sarcoma de células claras: 2 caso (1.8%)
- Neurofibrosarcoma: 1 caso (0.9 %)





## **ESTADIAJE TUMORAL (CLASIFICACIÓN AJCC)**

- ✓ ESTADIO IA: 9 tumoraciones (8.11%)
  - Sarcoma pleomórfico indiferenciado: 3
  - Liposarcomas: 4
  - Sarcoma sinovial: 1
  - Leiomiosarcoma: 1
- ✓ ESTADIO IB: 18 tumoraciones (16.22%)
  - Sarcoma pleomórfico indiferenciado: 2
  - Liposarcomas: 16
- ✓ ESTADIO IIA: 19 tumoraciones (17.12%)
  - Sarcoma pleomórfico indiferenciado: 13
  - Liposarcomas: 3
  - Sarcoma sinovial: 1
  - Leiomiosarcoma: 1
  - Sarcoma de célula clara: 1
- ✓ ESTADIO IIB: 12 tumoraciones (10.81%)
  - Sarcoma pleomórfico indiferenciado: 5
  - Liposarcoma: 1
  - Sarcoma sinovial: 3
  - Leiomiosarcoma: 2
  - Rabdomiosarcoma: 1

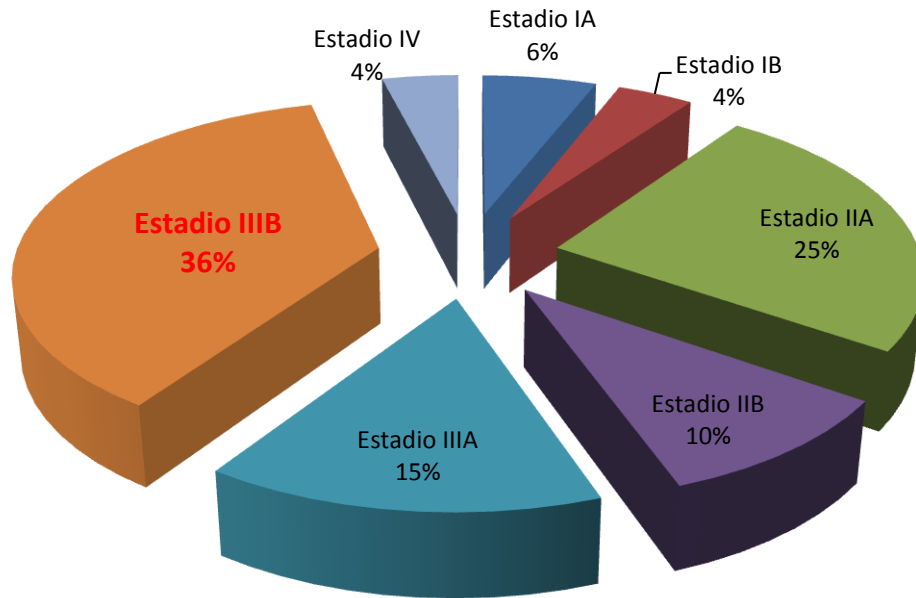
- ✓ ESTADIO IIIA: 14 tumoraciones (12.61%)
  - Sarcoma pleomórfico indiferenciado: 8
  - Liposarcoma: 2
  - Sarcoma sinovial: 2
  - Leiomiosarcoma: 1
  - Osteosarcoma extraesquelético: 1
  
- ✓ ESTADIO IIIB: 29 tumoraciones (26.13%)
  - Sarcoma pleomórfico extra esquelético: 19
  - Liposarcoma: 7
  - Leiomiosarcoma: 1
  - Sarcoma de célula clara: 1
  - Neurofibrosarcoma: 1
  
- ✓ ESTADIO IIIB/IV: 1 tumor (liposarcoma) (0.9%)
  
- ✓ ESTADIO IV: 8 tumoraciones (7.21%)
  - Sarcoma pleomórfico indiferenciado: 2
  - Liposarcoma: 1
  - Sarcoma sinovial: 2
  - Leiomiosarcoma: 2
  - Condrosarcoma extraesquelético: 1



Si analizamos los tipos de sarcomas de partes blandas de manera individual:

- ✓ Sarcoma pleomórfico indiferenciado (52 tumoraciones)
  - Estadio IA: 3 (5.77%)
  - Estadio IB: 2 (3.85%)
  - Estadio IIA: 13 (25%)
  - Estadio IIB: 5 (9.62%)
  - Estadio IIIA: 8 (15.38%)
  - Estadio IIIB: 19 (36.54%)
  - Estadio IV: 2 (3.85%)

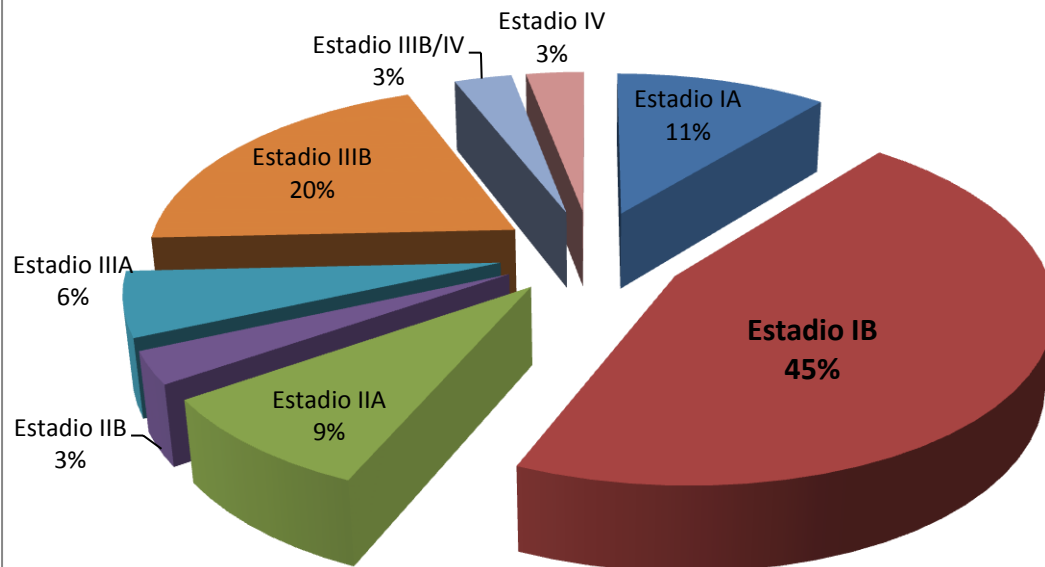
## Sarcoma pleomórfico



### ✓ Liposarcoma (35 tumoraciones)

- Estadio IA: 4(11.43%)
- Estadio IB: 16 (45.71%)
- Estadio IIA: 3 (8.57%)
- Estadio IIB: 1 (2.86%)
- Estadio IIIA: 2 (5.71%)
- Estadio IIIB: 7 (20%)
- Estadio IIIB/IV: 1 (2.86%)
- Estadio IV: 1 (2.86%)

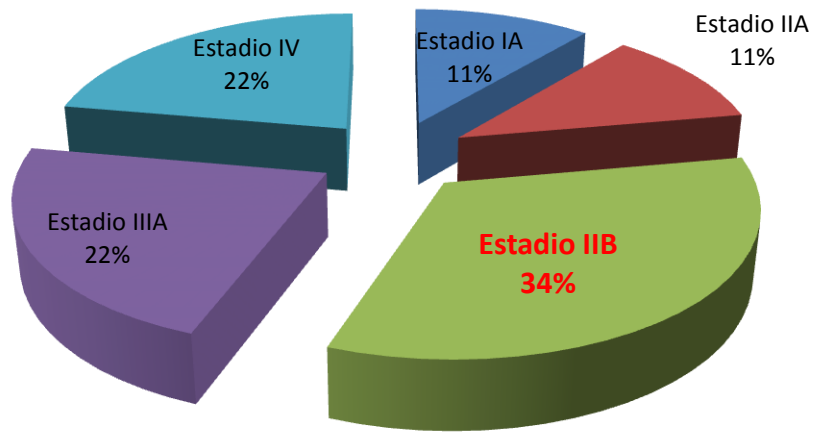
## Liposarcomas



✓ Sarcoma sinovial (9 tumoraciones)

- Estadio IA: 1 (11.11%)
- Estadio IIA: 1 (11.11%)
- Estadio IIB: 3 (33.33%)
- Estadio IIIA: 2 (22.22%)
- Estadio IV: 2 (22.22%)

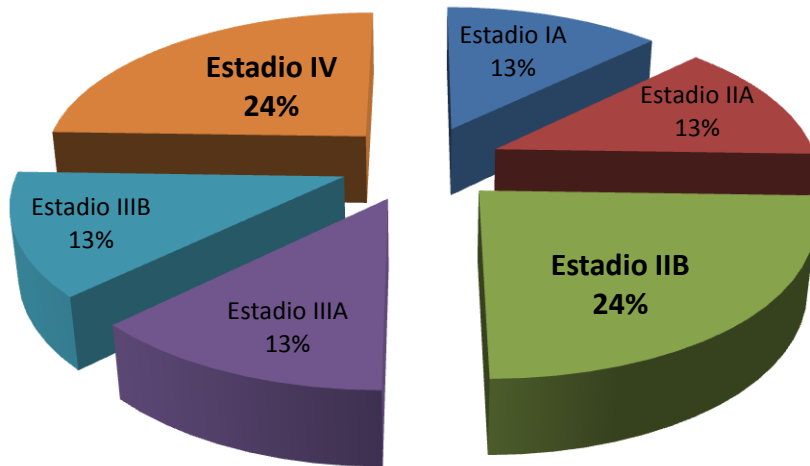
## Sarcoma Sinovial



✓ Leiomiosarcoma (8 tumoraciones)

- Estadio IA: 1 (12.5%)
- Estadio IIA: 1 (12.5%)
- Estadio IIB: 2 (25%)
- Estadio IIIA: 1 (12.5%)
- Estadio IIIB: 1 (12.5%)
- Estadio IV: 2 (25%)

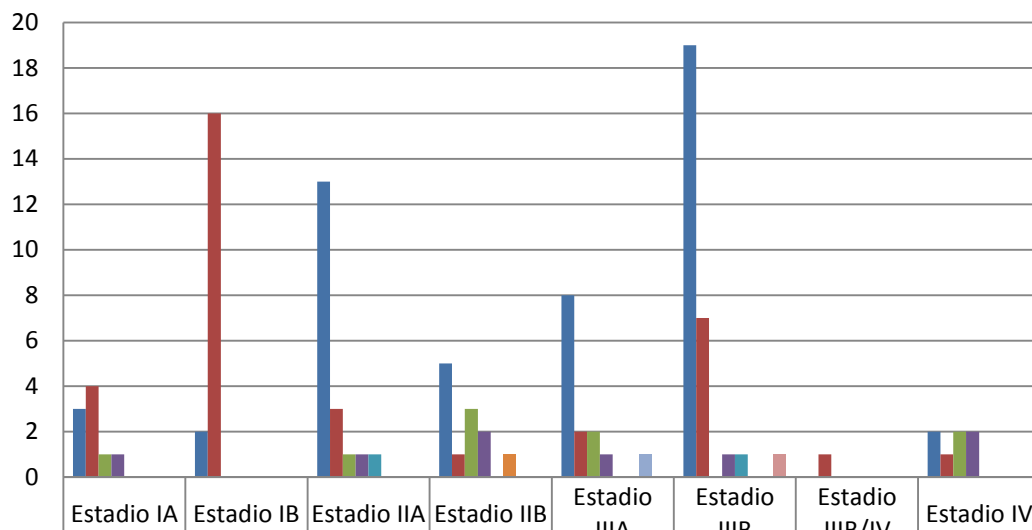
## Leiomiomas



- ✓ Sarcoma de célula clara (2 tumoraciones)
  - Estadio IIA: 1 (50%)
  - Estadio IIIB: 1(50%)
- ✓ Osteosarcoma extraesquelético: estadio IIIA
- ✓ Rabdomiosarcoma: Estadio IIB
- ✓ Neurofibrosarcoma: Estadio IIIB

En el siguiente gráfico podemos observar los diferentes estadios en función del tipo tumoral.

## Estadíaaje tumoral



	Estadio IA	Estadio IB	Estadio IIA	Estadio IIB	Estadio IIIA	Estadio IIIB	Estadio IIIB/IV	Estadio IV
■ Sarcoma pleomórfico	3	2	13	5	8	19	0	2
■ Liposarcoma	4	16	3	1	2	7	1	1
■ Sarcoma sinovial	1	0	1	3	2	0	0	2
■ Leiomiosarcoma	1	0	1	2	1	1	0	2
■ Sarcoma célula clara			1			1		
■ Rbdomiosarcoma				1				
■ Osteosarcoma extr					1			
■ Neurofibrosarcoma						1		



## 6. TRATAMIENTO INICIAL.

Una vez obtenido el diagnóstico de certeza a través de la biopsia y valoradas las pruebas de imagen para determinar la extensión local (determinar si la tumoración afecta a estructuras vitales de la extremidad) o a distancia se decide de manera individualizada el tipo de tratamiento que precisa cada paciente.

En aquellos casos en los que existían metástasis a distancia sin posibilidad de tratamiento local, los pacientes fueron sometidos a tratamiento oncológico paliativo y fueron excluidos del estudio (16 pacientes fueron excluidos de este estudio por ese motivo).

En los casos en los que no existía metástasis a distancia se planteó un tratamiento local individualizado en función del tipo de paciente. En los casos en los que ya existía en el momento del diagnóstico extensión a distancia con posibilidad de curación se aplicó quimioterapia neoadyuvante y en algunos casos cirugía de resección de las metástasis a distancia.

Una vez realizado el tratamiento local es fundamental conocer el resultado histológico de la tumoración, la presencia de márgenes libres, el tamaño tumoral y la afectación a distancia para planificar un esquema de tratamiento posquirúrgico.

### ➤ **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO LOCAL.**

El tratamiento quirúrgico local empleado en nuestra serie fue:

- Biopsia excisional: extirpación completa de un tumor, con márgenes.
- Resección amplia: resección tumoral con márgenes de tejido. Debe incluir el trayecto de la biopsia.

El margen debe ser el máximo posible, hasta 2 cm. Se considera margen adecuado el perineuro, el periostio y la adventicia vascular.

- Amputación: en tumoraciones con gran extensión local o afectación de estructuras vásculo-nerviosas imprescindibles para la funcionalidad de la extremidad, donde no puede realizarse cirugía de resección amplia con criterios oncológicos.

En toda cirugía de resección se han seguido los siguientes pasos:

- Marcamos con rotulador permanente sobre la piel del paciente el área que incluye la lesión a resecar.
- Isquemia en algunas ocasiones, por elevación del miembro. Sin exprimir la extremidad.
- Colocación aséptica del campo quirúrgico.
- Incisión cutánea longitudinal sobre el eje mayor de la tumoración. La incisión cutánea debe incluir el trayecto de la biopsia previa.
- Hemostasia rigurosa para evitar colocar drenajes o que éstos tengan el menor débito posible.
- Excisión amplia, teniendo en cuenta los criterios de cirugía compartimental/extracompartimental de Enneking.

## ➤ **RADIOTERAPIA**

La radioterapia como tratamiento adyuvante se utilizó en tumores mayores de 5 cm o en resección tumoral con márgenes positivos en los que no se realizó cirugía de ampliación de márgenes o como tratamiento adyuvante de la misma. También fue utilizado en aquellos tumores con resecciones con márgenes microscópicos por afectación de estructuras vásculo-nerviosas vitales para la extremidad.

El tratamiento se aplicó de manera fraccionada durante 5 días a la semana. En adultos se emplearon una dosis total de 58-65 GY.

El comienzo de la radioterapia fue entre la 7ª y 10ª semana tras la cirugía, siempre que la herida quirúrgica lo permitiera.

## ➤ **QUIMIOTERAPIA**

El tratamiento quimioterápico inicial utilizado actualmente se basa en ifosfamida 3g/m<sup>2</sup>/día durante 3 días + Adriamicina 37,5 mg/m<sup>2</sup>/día durante 2 días. Realizándose un total de 3 a 5 ciclos. Entre cada ciclo se establece un periodo de descanso de 3 semanas.

En el caso de utilizar la radioterapia como tratamiento adyuvante debe evitarse el uso de adriamicina por efecto sinérgico entre ambos.

Antes de poner a iniciar el tratamiento con quimioterápicos deben cumplirse los siguientes requisitos:

- ✓ Más de 2000 leucocitos o más de 1000 neutrófilos.
- ✓ Más de 85.000 plaquetas
- ✓ Función renal conservada con creatina menor de 1,3 mg
- ✓ Buena función hepática: bilirrubina menor de 1,5 mg, transaminasas normales.
- ✓ Fracción de eyección mayor del 47%.

Al cabo de 3 ciclos se re-evalúa al paciente pudiendo ampliarse el tratamiento hasta 5 ciclos.

## ➤ **ESQUEMA GENERAL DE TRATAMIENTO INICIAL :**

En función de todos los resultados nos planteamos el siguiente esquema terapéutico:

- A) Tumor completamente resecado, márgenes libres de seguridad.
  - Tumoración menor de 5 cm:
    - Cirugía local. Biopsia excisional si superficial.
  - Tumoración mayor de 5 cm:
    - Cirugía local

- +/- Radioterapia adyuvante.
- B) Tumor resecado macroscópicamente pero márgenes positivos o margen de seguridad menor de 1 cm.
- Valorar cirugía local de ampliación de márgenes.
  - +/-Radioterapia
- C) Tumor resecado incompletamente, restos macroscópicos de enfermedad.
- Cirugía local de ampliación de márgenes. Valorar amputación.
  - +/- Radioterapia
  - Quimioterapia
- D) Tumor con metástasis al diagnóstico.
- Cirugía local
  - Cirugía de resección de metástasis, valorando individualmente la indicación.
  - Quimioterapia.

## A) TUMOR COMPLETAMENTE RESECADO (MÁRGENES NEGATIVOS).

En aquellos pacientes con sarcomas localizados sin metástasis a distancia se optó por tratamiento a nivel local.

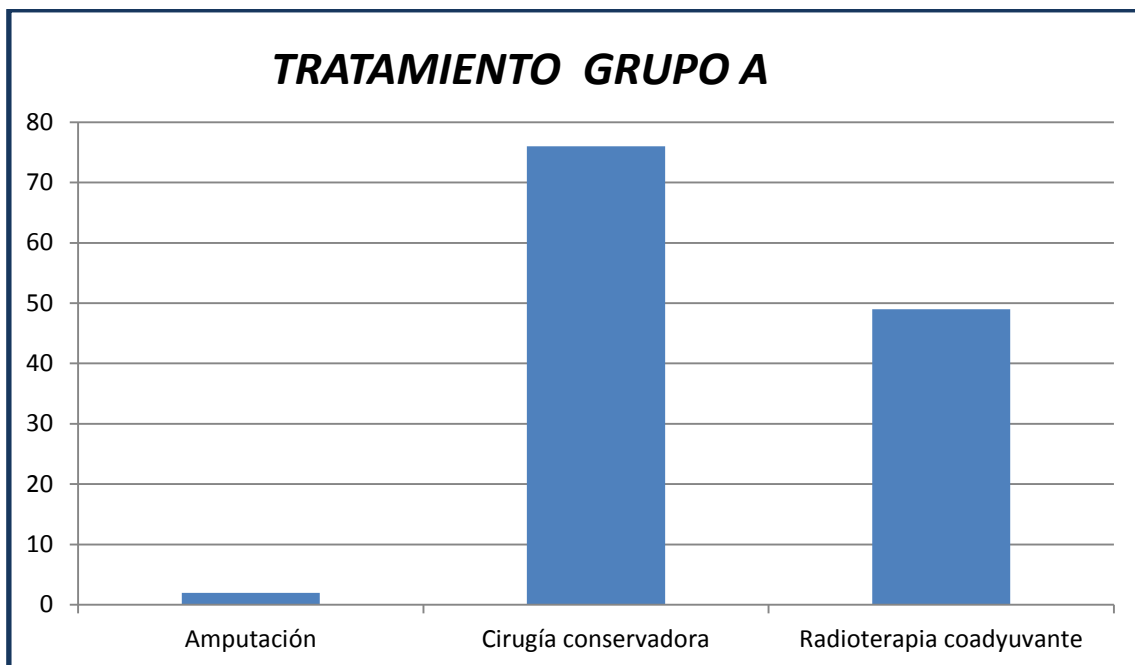
Un total de 78 (70.3%) pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico local, bien cirugía conservadora o amputación de la extremidad.

En todos los pacientes de este grupo se obtuvieron márgenes negativos en el estudio de la muestra histopatológica.

La cirugía realizada fue:

- En un paciente (0,9%) se optó por amputación transtibial como tratamiento inicial. Se trataba de un condrosarcoma mixoide extraesquelético a nivel de la región flexora de los dedos del pie derecho.
- En un paciente (0.9%) se optó por desarticulación de la cadera. Se trataba de un paciente con liposarcoma en la cara anterior del muslo que tras realizar la biopsia por tru-cut sufrió una fractura patológica de fémur.
- En 76 pacientes (68.47%) se optó por cirugía de resección local.
- 49 pacientes (44.14%) recibieron tratamiento complementario con radioterapia:
  - ❖ 40 pacientes como consecuencia del tamaño tumoral.
  - ❖ En un paciente debido a que la tumoración afectaba adherida al periostio tibial siendo necesaria la resección cortical de la tibia y el enclavado endomedular. Se trataba de un paciente con leiomiomasarcoma
  - ❖ En un paciente debido a que la tumoración afectaba la metafisis proximal de la tibia siendo necesaria la resección tibial proximal y colocación de prótesis tumoral tipo Stanmore. Se trataba de un paciente con un sarcoma pleomórfico indiferenciado.

- ❖ En 4 pacientes como consecuencia de que el tumor englobaba el nervio ciático. Se trataba de 3 pacientes con liposarcomas y un paciente con sarcoma pleomórfico indiferenciado.
- ❖ En 3 pacientes como consecuencia de que el tumor englobaba el CPE. Se trataba de un paciente con liposarcoma, otro con sarcoma pleomórfico indiferenciado y otro con un neurofibrosarcoma.
- ❖ Un paciente debido a que el tumor englobaba la arteria poplítea. Se trataba de un sarcoma pleomórfico indiferenciado.

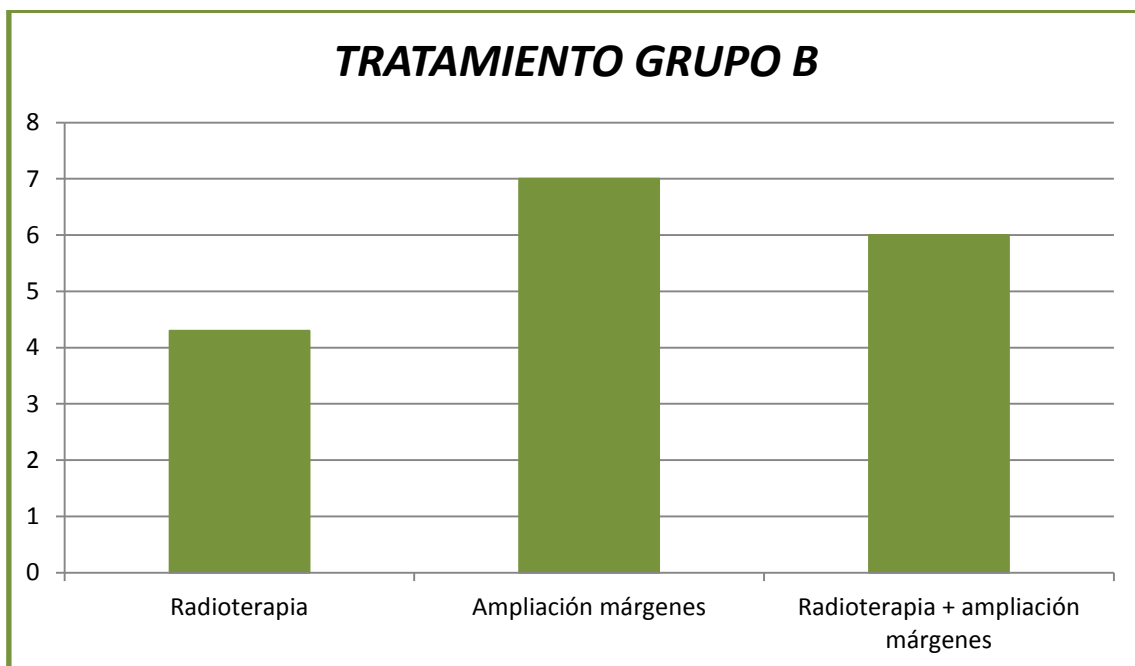


## B) TUMOR RESECADO MACROSCOPICAMENTE CON MARGENES POSITIVOS O MENORES DE 1 CM.

Tras la cirugía local, 24 pacientes (21.62 %) presentaban márgenes positivos.

El tratamiento posterior de estos pacientes consistió en:

- ✘ En 6 pacientes (5.4%) se planteó tratamiento combinado de ampliación de márgenes y radioterapia local.
- ✘ En 7 pacientes (6.3%) se realizó exclusivamente cirugía de ampliación de márgenes.
- ✘ En 11 pacientes (9.91%) se optó por radioterapia local.



### C) TUMOR CON METÁSTASIS A DISTANCIA.

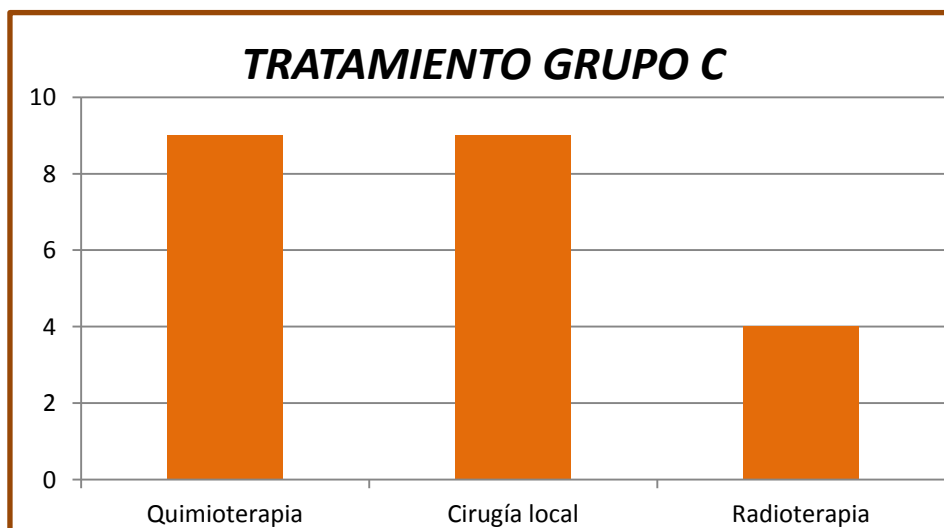
Un total de 9 pacientes (8.11%) presentaban metástasis en el momento del diagnóstico con posibilidad de cirugía de resección local.

El tratamiento consistió en:

- Paciente con leiomioma más metástasis pulmonares:
  - Cirugía resección local (margen quirúrgico negativo).
  - Radioterapia local.
  - Tratamiento quimioterápico inicial: gemcitabina
- Paciente con sarcoma pleomórfico indiferenciado con metástasis hepáticas:
  - Cirugía resección local (margen quirúrgico negativo).
  - Radioterapia local.
  - Tratamiento quimioterápico con adriamicina + ifosfamida.
  - Progresión a distancia posterior: tratamiento quimioterápico con gemcitabina.
- Paciente con leiomioma más metástasis hepáticas y pulmonares
  - Cirugía resección local (margen quirúrgico negativo).
  - Tratamiento quimioterápico con adriamicina + ifosfamida.
- Paciente con sarcoma pleomórfico indiferenciado más metástasis pulmonares
  - Cirugía resección local.
  - Tratamiento quimioterápico con adriamicina + ifosfamida
- Paciente con liposarcoma mixoide con ganglios linfáticos inguinales homolaterales positivos:
  - Cirugía resección local (margen quirúrgico negativo).



- Radioterapia (28 sesiones + 8)
- Tratamiento quimioterápico con adriamicina
- Paciente con liposarcoma con metástasis únicas en LSD y LII:
  - Cirugía resección local (márgenes quirúrgico negativos)
  - Tratamiento quimioterápico con adriamicina + ifosfamida
- Paciente con condrosarcoma mixoide extraesq uelético con metástasis pulmonares:
  - Cirugía resección local (margen quirúrgico positivo: ampliación de márgenes).
  - Tratamiento quimioterápico con adriamicina + ifosfamida.
- Paciente con sarcoma sinovial y metástasis pulmonares:
  - Cirugía resección local (margen quirúrgico negativo).
  - Tratamiento quimioterápico.
- Paciente con sarcoma sinovial y metástasis pulmonares:
  - Cirugía resección local (margen quirúrgico positivo: ampliación de márgenes + radioterapia).
  - Tratamiento quimioterápico



## 7. COMPLICACIONES.

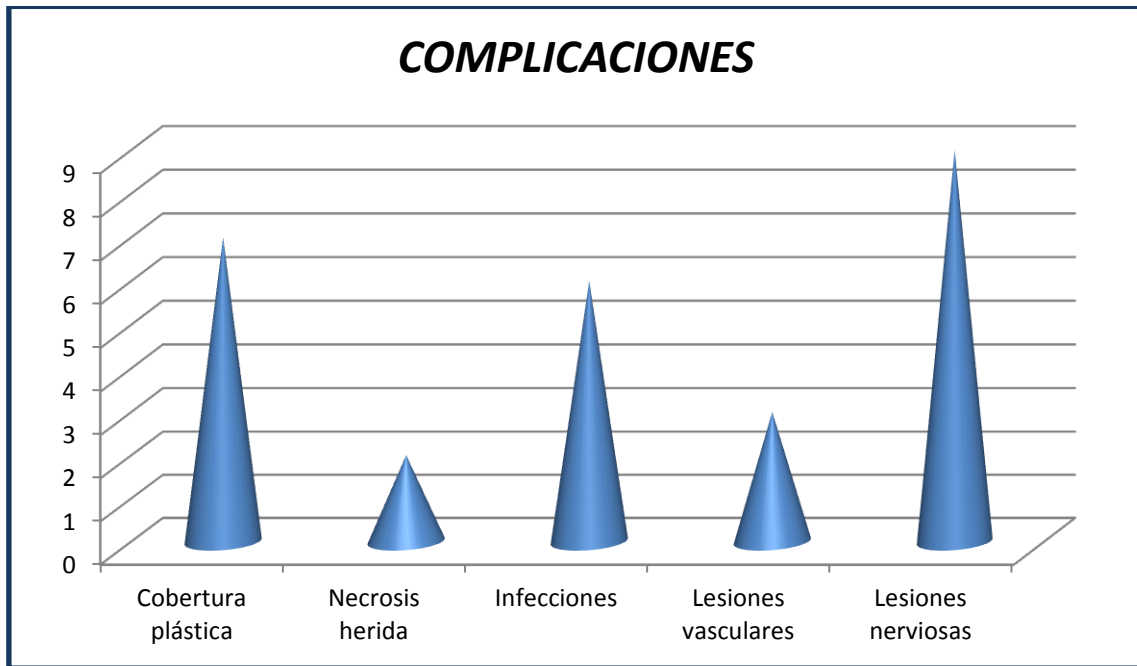
- En 7 pacientes (6,31%) se precisó tratamiento por parte del servicio de cirugía plástica para realizar cobertura del defecto de partes blandas tras la resección tumoral [Imagen 9]. Se trataba de 3 sarcomas pleomórficos indiferenciados, 3 sarcomas sinoviales y un osteosarcoma extraesquelético.

- 8 pacientes (7.21%) sufrieron complicaciones de la herida quirúrgica:

- ✘ Un paciente (0,9%) sufrió infección local de la herida quirúrgica que se resolvió con tratamiento antibiótico por vía oral. Se trataba de un sarcoma pleomórfico indiferenciado
- ✘ Un paciente (0,9%) sufrió un seroma de la herida quirúrgica que únicamente requirió lavado quirúrgico. El cultivo intraoperatorio resultó estéril. Se trataba de un liposarcoma
- ✘ 2 pacientes (1,8%) sufrieron necrosis de la herida quirúrgica necesitando desbridamiento de la misma. Se trataba de un sarcoma pleomórfico indiferenciado y de un leiomiomasarcoma
- ✘ 2 pacientes (1,8%) sufrieron infección de la herida quirúrgica que requirió lavado y tratamiento antibiótico intravenoso. Se trataba de un sarcoma sinovial y de un liposarcoma.
- ✘ El paciente que requirió durante su tratamiento local inicial la colocación de prótesis Stanmore sufrió una infección quirúrgica por SARM con necesidad de lavado, cambio de componentes móviles y tratamiento antibiótico intravenoso sin éxito. Fue necesaria la extracción de la prótesis y la colocación de espaciador, con posterior reconstrucción. Se trataba del paciente con sarcoma pleomórfico indiferenciado.

- ✖ Un paciente (0,9%) sufrió infección crónica con trayecto fistuloso que requirió resección de la fístula y tratamiento antibiótico intravenoso. Se trataba de un sarcoma sinovial.
  
- En 12 casos (10.81%) se produjeron lesiones vásculo-nerviosas como consecuencia de la resección local del tumor.
  
- ✖ Se produjeron 3 lesiones vasculares (2,7%), estas consistieron en:
  - Lesión del paquete vascular femoral profundo que requirió ligadura. Se trataba de un liposarcoma.
  
  - Lesión de la vena safena interna que requirió ligadura. Se trataba de un sarcoma pleomórfico indiferenciado.
  
  - Afectación de arteria femoral que requirió reparación por parte del servicio de cirugía vascular. Se trataba de un sarcoma pleomórfico indiferenciado.
  
- ✖ Se produjeron 9 lesiones neurológicas (8.11%), estas consistieron en:
  - Neuroapraxia del nervio ciático que se recuperó completamente durante el periodo de seguimiento. Se trataba de un liposarcoma.
  
  - 3 axonotmesis del CPE sin recuperación, con clínica de CPE y necesidad de férula "Racho los Amigos". Se trataba de dos liposarcomas y un neurofibrosarcoma.
  
  - Afectación del nervio ciático a nivel distal con hipoestesia en cara medial de la pierna y pérdida de fuerza. Se trataba de un liposarcoma.
  
  - 2 afectaciones del nervio crural a nivel proximal con atrofia del cuádriceps. Se trataba de un liposarcoma y de un sarcoma pleomórfico indiferenciado.

- 2 afectaciones parciales del nervio ciático con ciatalgia permanente. Se trataba de dos liposarcomas.
- Necesidad de resección completa del nervio crural en un caso. Se trataba de un sarcoma pleomórfico indiferenciado.



## 8. SEGUIMIENTO.

El tiempo mínimo de seguimiento por el servicio de cirugía ortopédica de los pacientes fue de 5 años, mientras que el tiempo máximo fue de 12 años.

### **A. RECIDIVA LOCAL INICIAL.**

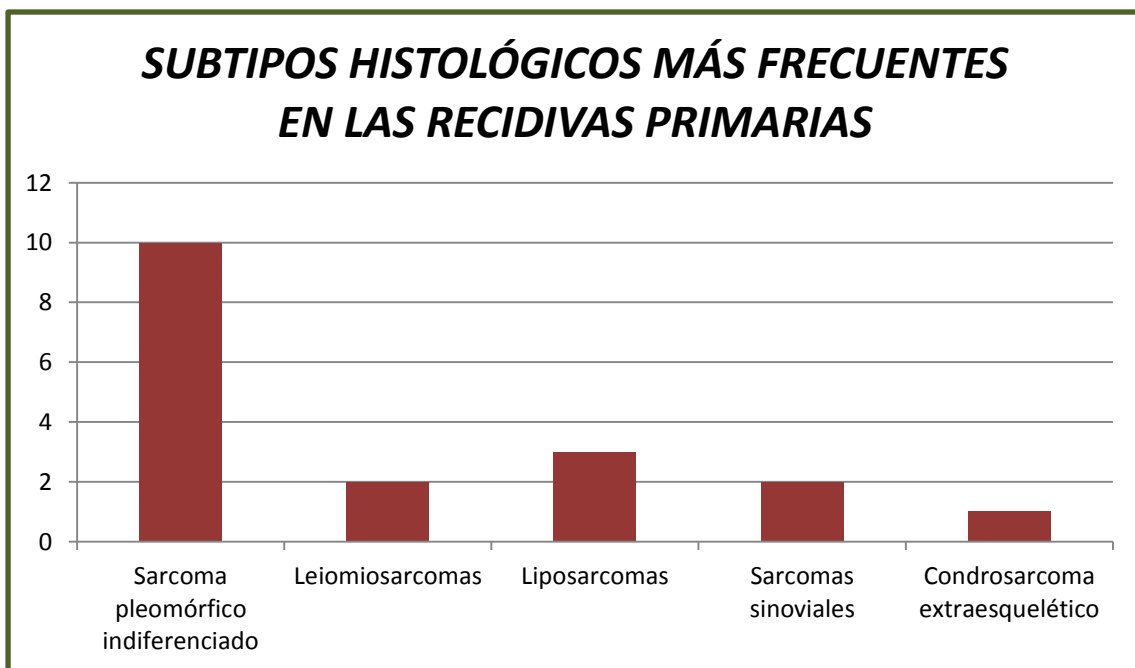
La recidiva local primaria apareció en 18 (16.22%) de los pacientes.

En 16 pacientes (14.41%) se diagnosticó en las consultas de revisión, presentándose como una masa indolora. En dos pacientes (1.80%) la recidiva primaria local se diagnosticó al ser ingresados por fractura patológica de fémur, en ambos casos se trabada de un sarcoma pleomórfico indiferenciado.

Los tipos histológicos que presentaron la recidiva tumoral local fueron:

- 10 casos de sarcoma pleomórfico indiferenciado (9%):
  - ❖ Un paciente en estadio IB
  - ❖ Un paciente en estadio IIA
  - ❖ Un paciente en estadio IIIA
  - ❖ 7 pacientes en estadio IIIB
- 2 leiomiomas (1.8%)
  - ❖ Un paciente en estadio IIB
  - ❖ Un paciente en estadio IIIB
- 3 liposarcomas (2.7%)
  - ❖ Un paciente en estadio IB

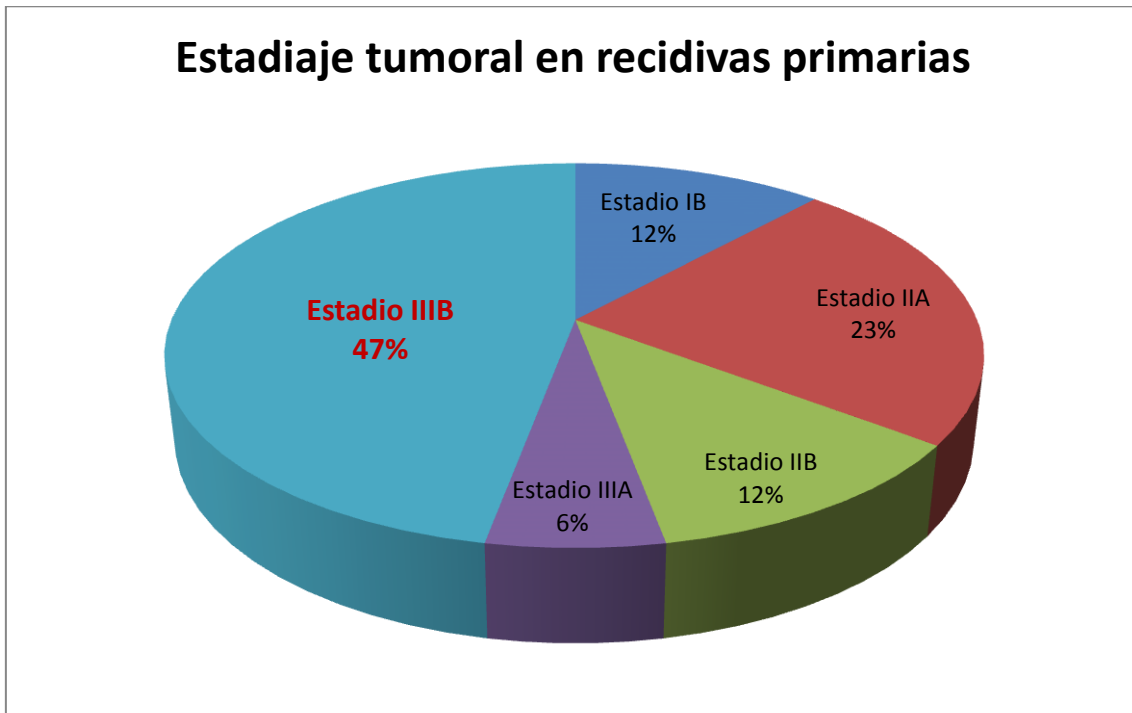
- ❖ 2 pacientes en estadio IIA
- 2 sarcomas sinoviales (1.8%)
- ❖ Un paciente en estadio IIA
- ❖ Un paciente en estadio IIB
- 1 condrosarcoma extraesquelético (0.9%)



Los estadios tumorales que presentaron recidiva primaria fueron:

- Estado IB: 2 tumoraciones
- Estado IIA: 4 tumoraciones
- Estado IIB: 2 tumoraciones
- Estado IIIA: 1 tumoración
- Estado IIIB: 8 tumoraciones

Si analizamos el estadiaje tumoral observamos que la recidiva tumoral primaria se produce con más frecuencia en las tumoraciones en estadio IIIB.



El tiempo medio de la aparición de la recidiva local fue de 14 meses [4 meses- 36 meses].

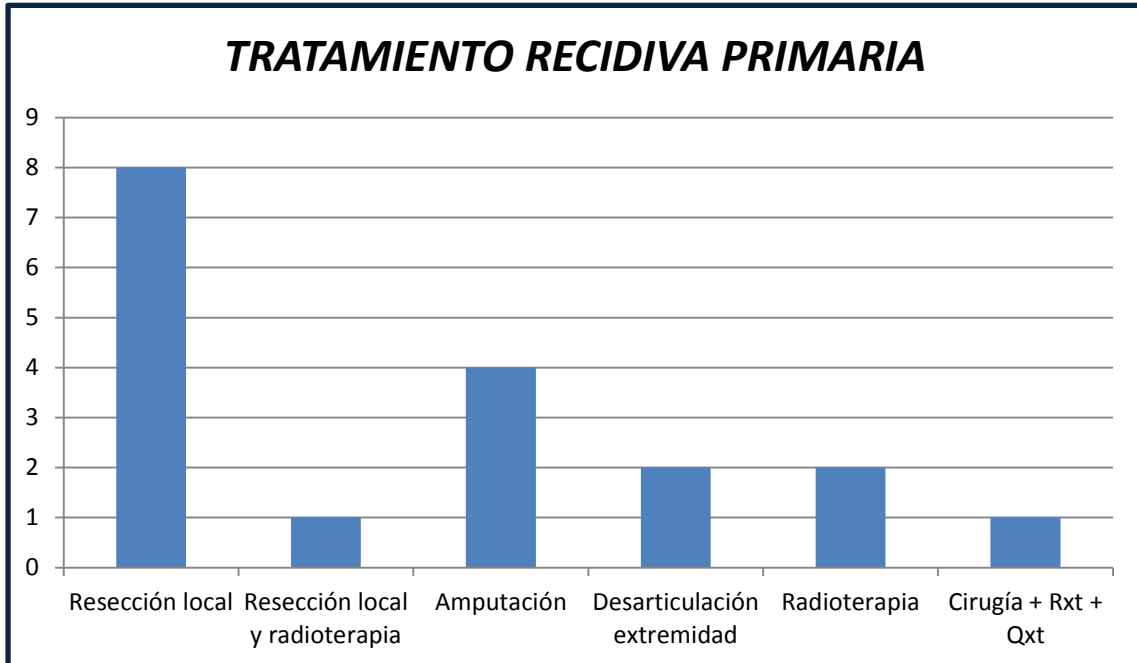
Para el diagnóstico de las recidivas locales la prueba de imagen más utilizada fue la RMN en 16 de los casos, seguida de TC en 2 de ellos.

En 14 de los casos (77.78%) la biopsia inicial había presentado bordes quirúrgicos negativos en el estudio anatomopatológico, mientras que en 4 de los casos (22.22%) había resultado positivo.

El tratamiento de la recidiva local primaria fue de:

- cirugía local en 8 de los casos,
- amputación de la extremidad en 4 casos,
- desarticulación de cadera en 2 casos,
- cirugía local y radioterapia en un caso

- radioterapia en 2 casos.
- Cirugía local, radioterapia y quimioterapia en un caso.

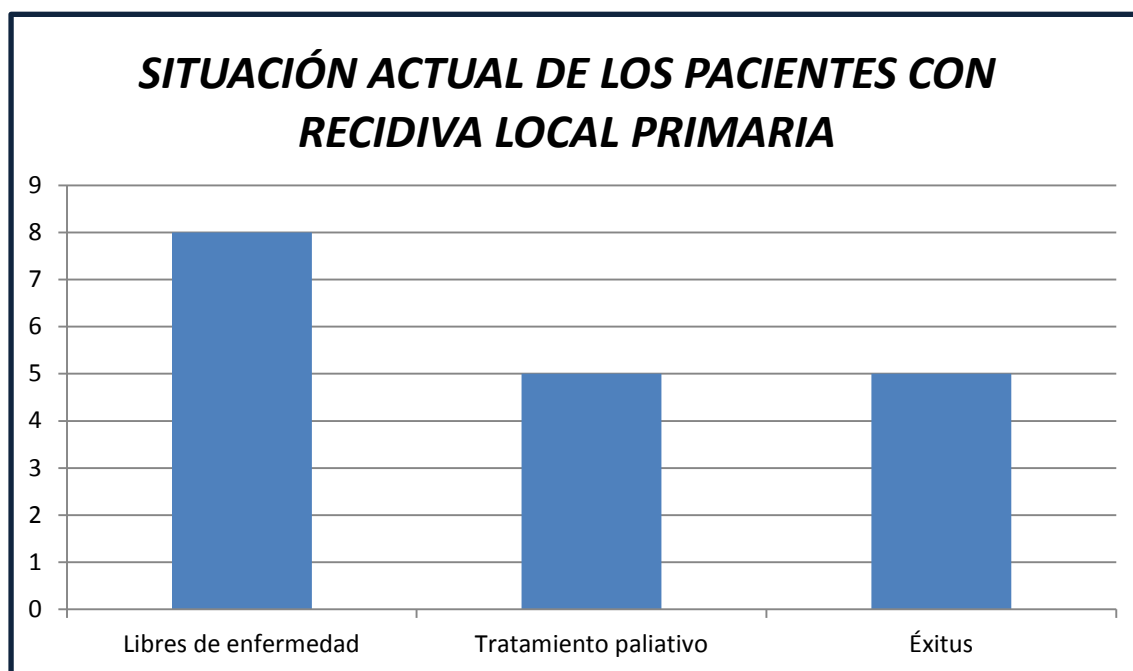


Durante el seguimiento de estos 18 pacientes:

- 6 se encuentran libres de enfermedad en el momento actual, sin metástasis a distancia ni recidivas locales.
- 4 pacientes presentaron una segunda recidiva local. Se presentó como una tumoración local indolora diagnosticada en la consulta de revisión. En todos los casos se realizó una RM del lugar afecto. Su tratamiento consistió en resección local en uno de los casos, amputación de la extremidad en 2 de ellos y en desarticulación en 1 de los casos. De estos 4 pacientes, 2 se encuentran libres de enfermedad en el momento actual y 2 han fallecido.
- 6 pacientes presentaron una progresión a distancia. Actualmente 3 pacientes han fallecido y 3 se encuentran en tratamiento paliativo.



- 2 pacientes presentaron progresión local y a distancia. Ambos se encontraban al



cierre del estudio en tratamiento paliativo.

## **B. RECIDIVA LOCAL + METÁSTASIS A DISTANCIA COMO PRIMERA**

### **RECIDIVA.**

2 pacientes presentaron durante su seguimiento como recidiva primaria progresión local de la enfermedad y metástasis a distancia. Se trataba de un sarcoma de células claras y de un sarcoma pleomórfico indiferenciado.

El tiempo medio de aparición fue de 12 meses.

La prueba de imagen utilizada para su diagnóstico fue la RM a nivel local y el TC para diagnosticar la enfermedad a distancia. En cuanto a su localización a distancia uno de ellos presentaba metástasis pulmonares y otro metástasis pulmonares, óseas y ganglionares.

En ambos casos se optó por tratamiento quimioterápico.

En el momento del cierre del estudio un paciente ha fallecido y otro se encuentra en tratamiento paliativo.

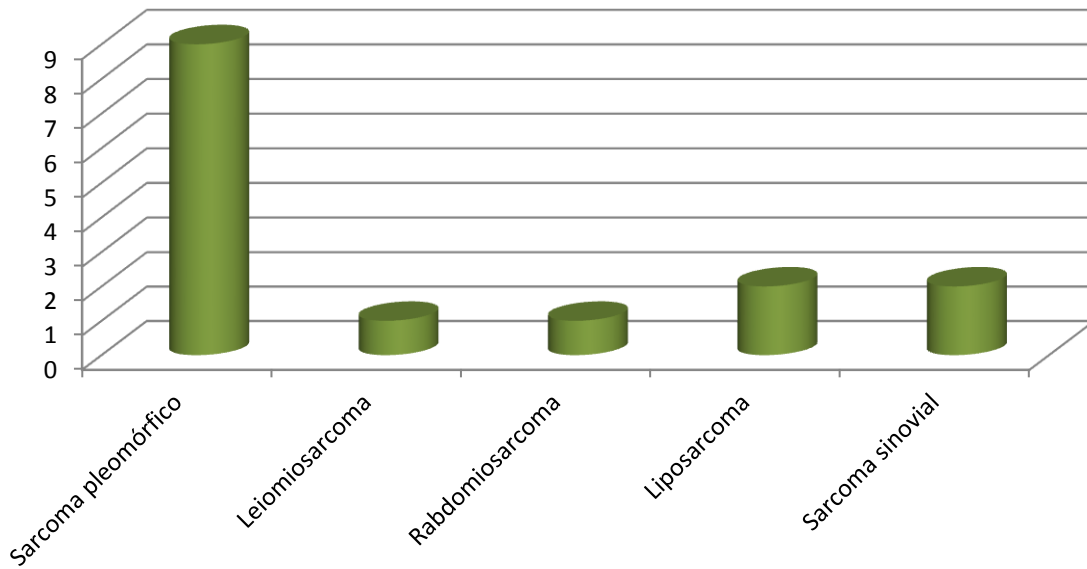
### **C. METÁSTASIS A DISTANCIA.**

Se produjeron metástasis a distancia inicial en 15 de los pacientes (13.51%).

El grupo histológico de los pacientes que presentaron metástasis como recidiva inicial fue:

- 9 Sarcomas pleomórficos indiferenciados.
  - ❖ 3 pacientes en estadio IIA
  - ❖ Un paciente en estadio IIIA
  - ❖ 5 pacientes en estadio IIIB
- 1 leiomiosarcoma: estadio IIA
- 1 rabdomiosarcoma: estadio IIB
- 2 liposarcomas:
  - ❖ Un paciente en estadio IIIA
  - ❖ Un paciente en estadio IIIB
- 2 sarcomas sinoviales: ambos en estadio IIIA

## Tipos histológicos más frecuentes en las recidivas a distancia

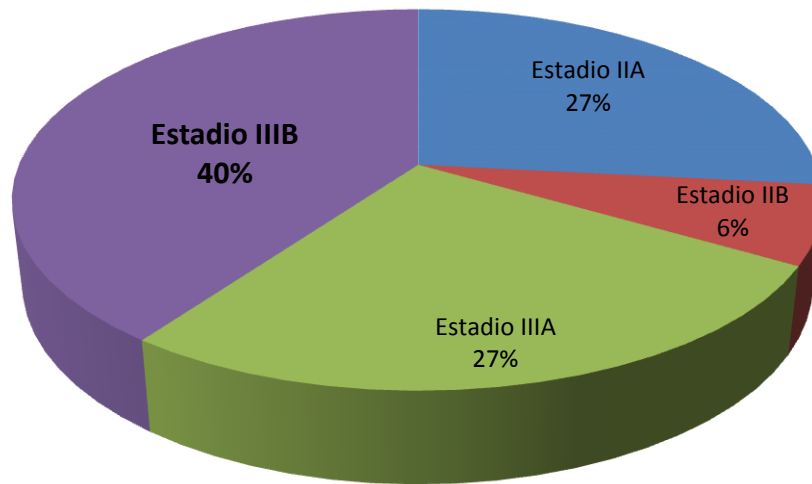


Los estadios tumorales que presentaron recidiva primaria fueron:

- Estadio IIA: 4 tumoraciones
- Estadio IIB: 1 tumoración
- Estadio IIIA: 4 tumoraciones
- Estadio IIIB: 6 tumoraciones

Si analizamos el estadiaje tumoral observamos que la recidiva como metástasis se produce con más frecuencia en las tumoraciones en estadio IIIB.

## Estadíaaje tumoral en las metástasis



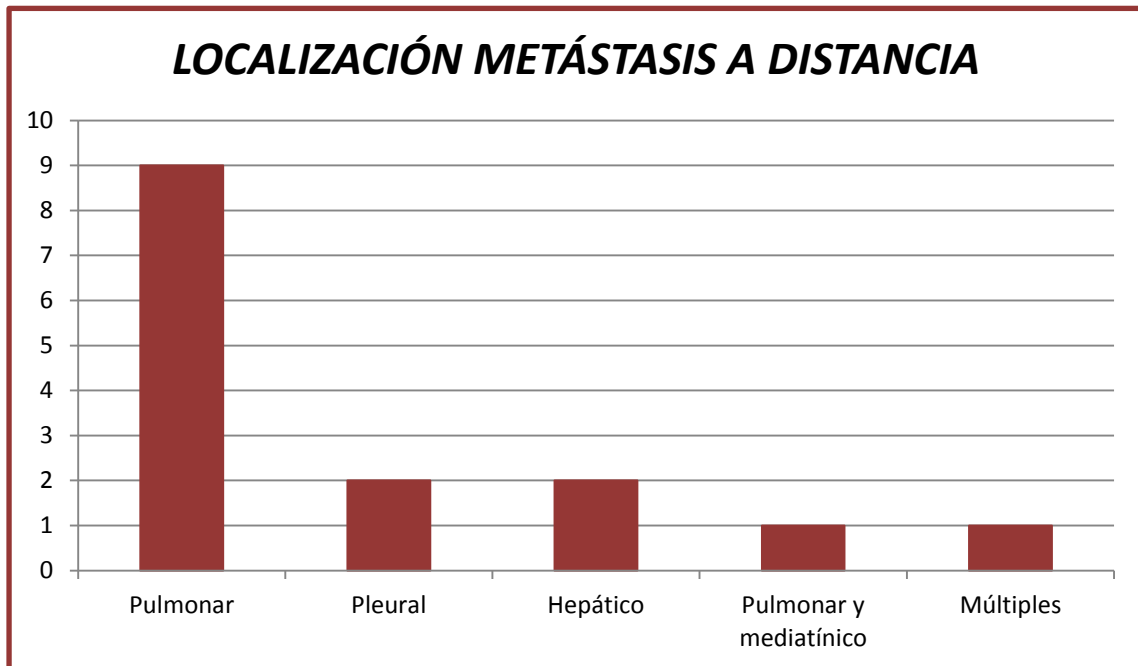
EL tiempo medio desde el diagnóstico inicial hasta la recidiva fue de 16 meses [5 meses – 72 meses].

La prueba de imagen usada para el diagnóstico fue el TC.

La localización más frecuente de la metástasis fue:

- Pulmonar en 9 pacientes.
- Pleural en 2 pacientes.
- Hepática en 2 pacientes.
- Pulmonar y mediastínica en un caso.

- Múltiples localizaciones en un caso.



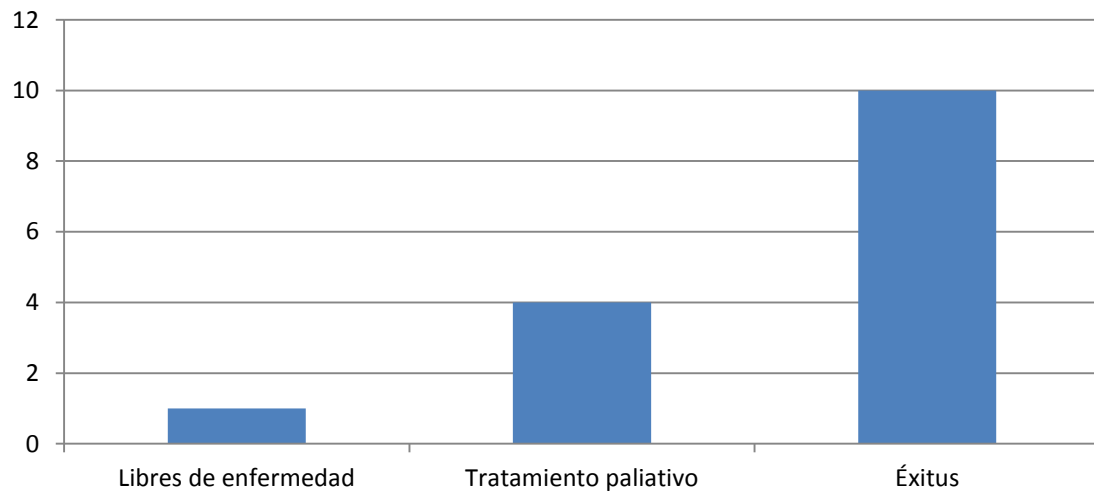
El tratamiento de las metástasis a distancia consistió en:

- resección de la metástasis pulmonar en 3 casos, en dos de ellos se complementó con tratamiento adyuvante con quimioterapia.
- Radioterapia en un paciente con metástasis pulmonar.
- Quimioterapia en los 11 casos restantes.

En 14 de los casos la enfermedad progresó. Sólo un paciente no presentó ni progresión local ni a distancia.

En la actualidad 10 pacientes han fallecido, 4 pacientes se encuentran en tratamiento paliativo y sólo un paciente se encuentra libre de enfermedad.

**SITUACIÓN ACTUAL DE LOS PACIENTES CON METÁSTASIS COMO RECIDIVA INICIAL**



## 9. SUPERVIVENCIA.

Los pacientes de nuestra serie tuvieron un tiempo de seguimiento medio de 65 meses [24-120 meses].

Al cierre del estudio, 21 pacientes han fallecido (18.91%) y 90 pacientes (81%) se encuentran vivos.

Dentro de los pacientes fallecidos, el grupo histológico se corresponde con:

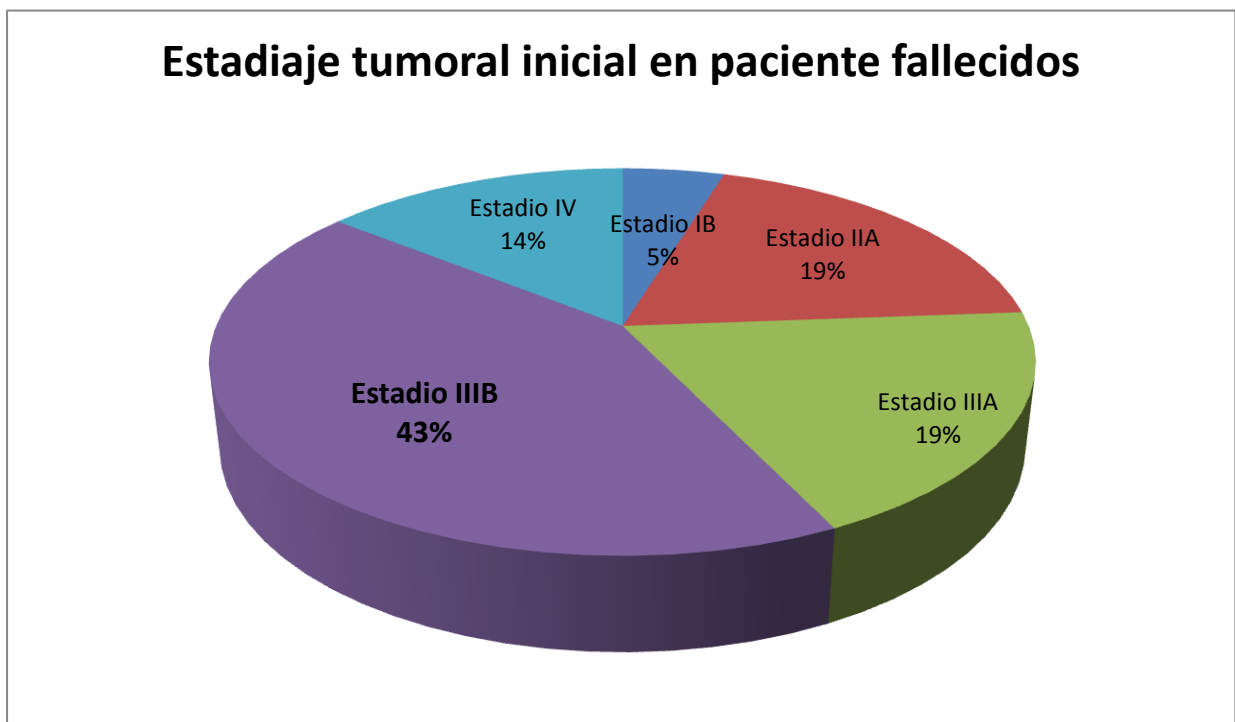
- 4 Leiomiosarcomas:
  - ❖ Un paciente en estadio IIA
  - ❖ Un paciente en estadio IIIA
  - ❖ 2 pacientes en estadio IV
- 2 Liposarcomas
  - ❖ Un paciente en estadio IB
  - ❖ Un paciente en estadio IIIA
- 1 sarcoma sinovial: estadio IIIA
- 14 sarcomas pleomórficos indiferenciados.
  - ❖ 3 pacientes en estadio IIA
  - ❖ Un paciente en estadio IIIA
  - ❖ 9 pacientes en estadio IIIB
  - ❖ Un paciente en estadio IV

Los estadios tumorales que presentaron recidiva primaria fueron:

- Estadio IB: 1 tumor

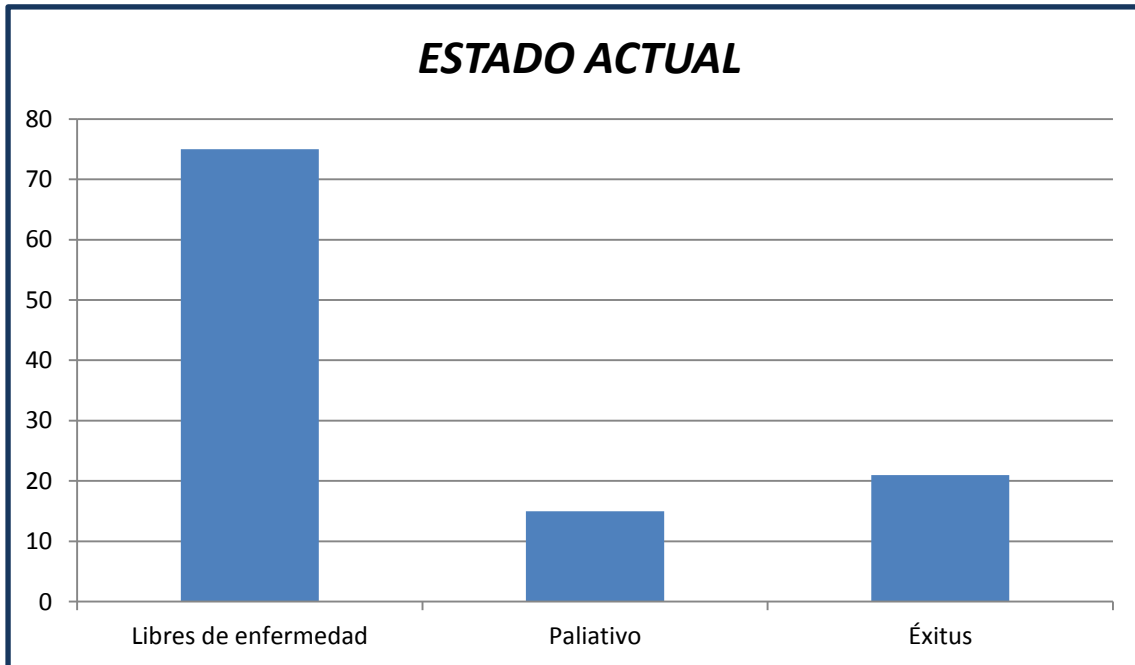
- Estadio IIA: 4 tumoraciones
- Estadio IIIA: 4 tumoraciones
- Estadio IIIB: 9 tumoraciones
- Estadio IV: 3 tumoraciones

Si analizamos el estadiaje tumoral observamos que el mayor porcentaje de fallecidos se encuentra en tumoraciones en estadiaje inicial IIIB.





De los 90 pacientes vivos, 75 pacientes (67.57%) se encuentran libres de enfermedad y 15 pacientes (13.51%) se encuentran en tratamiento paliativo por enfermedad metastásica



La supervivencia a los 5 años del diagnóstico es del 71 %.

La supervivencia libre de enfermedad es 60.57% a los 5 años.

Para los cálculos anteriores sólo se han tenido en cuenta los pacientes con un seguimiento de al menos 5 años.

## 10. RESULTADOS FUNCIONALES.

Para el análisis del resultado funcional alcanzado en estos pacientes, motivo de esta tesis doctoral, se han valorado las historias clínicas de los pacientes con los datos de las revisiones y se ha consultado de manera telefónica con los pacientes o sus familiares.

Las escalas utilizadas para la valoración de los resultados funcionales fueron:

### I. ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL MSTS O ENNEKING<sup>205</sup>

Escala propuesta por el comité de tumores para la valoración funcional del miembro tras la cirugía.

Valora 6 ítems con una puntuación entre 1 y 5. El resultado se expresa como la proporción de función normal que esperaba el paciente.

Las variables analizadas son:

- Dolor
- Función
- Estado emocional
- Necesidad de ayudas externas
- Habilidad para la deambulaci3n
- Tipo de deambulaci3n.

La siguiente tabla muestra la encuesta MSTs:

	0	1	2	3	4	5
DOLOR	Severo	Moderado	Intermedio	Leve	Muy leve	No dolor
FUNCIÓN	Discapacidad total	Discapacidad parcial	Intermedio	Alteracion ocio	Minima restriccion	Sin restricción
ACEPTACIÓN	NO	Mínima aceptación	Interrmedio	Satisfecho	Bastante satisfecho	entusiasmo
SOPORTE EXTERNO	2 bastones	1 baston	Intermedio	Ortesis	Intermedio	ninguno
TIPO DEAMBULACIÓN	Déficit mayor	Deficit menor	Intermedio	Alteración estética	Minima	Normal
HABILIDAD	Precisa ayuda constante	Precisa ayuda fuera domicilio	Intermedio	Limitada	Intermedia	llimitada
PUNTUACIÓN TOTAL:						

### NUESTROS RESULTADOS:

Los resultados de nuestro estudio los hemos dividido en pacientes amputados y no amputados.

Respecto a los pacientes no amputados hemos obtenido un resultado de 78.6%

Mientras que en los pacientes amputados hemos obtenido un resultado de 23.3%

## II. INDICE DE BARTHEL. ACTIVIDADES BÁSICAS DE LA VIDA DIARIA<sup>206</sup>

El Índice de Barthel mide la independencia funcional en cuidado personal y movilidad.

PARAMETRO	SITUACIÓN DEL PACIENTE	PUNTUACIÓN
Comer	Independiente	10
	Necesita ayuda para cortar el pan, la carne..	5
	Dependiente	0
Lavarse	Independiente	5
	Dependiente	0
Vestirse	Independiente: capaz de ponerse y quitarse la ropa, abotonarse, atarse los zapatos	10
	Necesita ayuda	5
	Dependiente	0
Arreglarse	Independiente para lavarse la cara, las manos, peinarse, afeitarse	5
	Dependiente	0
Deposiciones (la semana previa)	Continencia normal	10
	Ocasionalmente algún episodio de incontinencia, o necesita ayuda para administrarse supositorios o lavativas	5
	Incontinencia	0
Micción (la semana previa)	Continencia normal, o capaz de cuidarse de la sonda si tiene una puesta	10
	Un episodio diario como máximo de incontinencia, o necesita ayuda para cuidar de la sonda	5
	Incontinencia	0
Usar el retrete	Independiente para ir al cuarto de aseo, quitarse y ponerse la ropa	10
	Necesita ayuda para ir al retrete, pero se limpia solo	5
	Dependiente	0
Trasladarse	Independiente para ir del sillón a la cama	15
	Mínima ayuda física o supervisión para hacerlo	10
	Necesita gran ayuda, pero es capaz de mantenerse sentado solo	5
	Dependiente	0
Deambular	Independiente, camina solo 50 metros	15
	Mínima ayuda física o supervisión para caminar 50 metros	10
	Independiente en silla de ruedas sin ayuda	5
	Dependiente	0
Escalones	Independiente para bajar y subir escaleras	10
	Necesita ayuda física o supervisión para hacerlo	5

	Dependiente	0
--	-------------	---

RESULTADO	GRADO DE DEPENDENCIA
<20	Total
20-35	Grave
40-55	Moderado
>60	Leve
100	Independiente

Máxima puntuación: 100 puntos (90 si usa silla de ruedas)

### NUESTROS RESULTADOS:

Los resultados de nuestro estudio para el índice de Barthel los hemos dividido en pacientes amputados y no amputados.

En pacientes no amputados hemos obtenido un resultado de 81 puntos

En pacientes amputados hemos obtenido un resultado de 58.12 puntos.

### III. ÍNDICE DE KATZ DE INDEPENDENCIA EN LAS ACTIVIDADES DE LA

#### VIDA DIARIA<sup>207</sup>

El índice de KATZ se basa en la evaluación de la independencia o dependencia para los siguientes items:

- **Bañarse (con esponja, ducha o bañera):**

✓ Independiente: necesita ayuda para lavarse una sola parte (como la espalda o una extremidad incapacitada) o se baña completamente sin ayuda.

✓ Dependiente: necesita ayuda para lavarse más de una parte del cuerpo, para salir o entrar en la bañera, o no se lava solo.

- **Vestirse:**

✓ Independiente: coge la ropa solo, se la pone, se pone adornos y abrigos y usa cremalleras (se excluye el atarse los zapatos).

✓ Dependiente: no se viste solo.

- **Usar el retrete:**

✓ Independiente: accede al retrete, entra y sale de él, se limpia los órganos excretores y se viste.

✓ Dependiente: usa orinal o cuña o precisa ayuda para acceder al retrete y utilizarlo.

- **Movilidad:**

✓ Independiente: entra y sale de la cama y se sienta y levanta de la silla solo (puede usar o no soportes mecánicos).

✓ Dependiente: precisa de ayuda para utilizar la cama y/o la silla; no realiza uno o más desplazamientos.

- **Continencia:**

✓ Independiente: control completo de micción y defecación.

✓ Dependiente: incontinencia urinaria o fecal parcial o total.

- **Alimentación:**

- ✓ Independiente: lleva la comida desde el plato o su equivalente a la boca (se excluyen cortar la carne y untar la mantequilla o similar).
- ✓ Dependiente: precisa ayuda para la acción de alimentarse, o necesita de alimentación enteral o parenteral.

El resultado se informa mediante las letras A, B, C, D, E, F, G o H:

- A. Independiente en alimentación, continencia, movilidad, uso del retrete, vestirse y bañarse.
- B. Independiente para todas las funciones anteriores excepto una.
- C. Independiente para todas excepto bañarse y otra función adicional.
- D. Independiente para todas excepto bañarse, vestirse y otra función adicional.
- E. Independiente para todas excepto bañarse, vestirse, uso del retrete y otra función adicional.
- F. Independiente para todas excepto bañarse, vestirse, uso del retrete, movilidad y otra función adicional.
- G. Dependiente en las seis funciones.
- H. Dependiente en al menos dos funciones, pero no clasificable como C, D, E o F.

#### NUESTROS RESULTADOS:

- En pacientes amputados, 5 de ellos se encontraban en el grupo E y 3 pacientes en el grupo B
- En los pacientes no amputados, 74 pacientes se encuentran en el grupo A y 8 en el grupo E.

## **IV. ESCALAS ESPECÍFICAS DE VALORACIÓN FUNCIONAL EN EL AMPUTADO.**

Al final del estudio 9 pacientes habían requerido cirugía radical para su tratamiento definitivo:

- 3 pacientes requirieron desarticulación de la cadera.
- 4 pacientes requirieron amputación supracondilea.
- 1 paciente requirió amputación transtibial.

De los pacientes amputados sólo 3 de ellos utilizan prótesis.

### **A) INSTRUMENTO DE HOUGHTON**

*1. El paciente utiliza la prótesis para desplazarse:*

∇ Menos del 25% de su deambulaci3n	0 puntos
∇ Entre el 25% y el 50% de su deambulaci3n	1 punto
∇ M3s del 50% de su deambulaci3n	2 puntos
∇ Durante todos los desplazamientos	3 puntos

*2. El paciente utiliza su prótesis para andar:*

∇ Solamente para las visitas al centro de rehabilitaci3n	0 puntos
∇ En casa, pero n para salir al exterior	1 punto
∇ Ocasionalmente en el exterior de la casa	2 puntos
∇ En casa y en el exterior todo el tiempo	3 puntos

*3. Cuando el paciente camina fuera de casa con su prótesis:*

∇ Utiliza silla de ruedas	1 punto
∇ Utiliza dos bastones, dos muletas o andador	2 puntos



∇ Utiliza un bastón	3 puntos
∇ No necesita ayudas	4 puntos

4. Cuando el paciente camina en el exterior con su prótesis, se siente inestable:

∇ En la marcha por terreno llano	1 punto
∇ En la marcha por pendientes	2 puntos
∇ En la marcha por terreno irregular	3 puntos
∇ En las tres anteriores	4 puntos

Si utiliza silla para el exterior poner 0.

Puntuaciones:

- Máxima puntuación: 12 puntos
- A partir de 9 puntos se considera una rehabilitación satisfactoria.

#### NUESTROS RESULTADOS EN LA ESCALA DE HOUGHTON

3 Pacientes fueron sometidos a la escala de Houghton, todos con amputación supracondilea.

- Paciente nº 1: 11 puntos.
- Paciente nº 2: 12 puntos.
- Paciente nº 3: 7 puntos.

Sólo en uno de los pacientes la rehabilitación se consideró insatisfactoria.

#### **B) ÍNDICE DE CAPACIDAD MOTRIZ**

Valorar si el paciente es capaz de realizar las siguientes actividades con su prótesis colocada:

ITEM	NO	CON AYUDA	CON SUPERVISIÓN	SOLO
LEVANTARSE DE UNA SILLA	0	1	2	3

CAMINAR EN CASA	0	1	2	3
CAMINAR EN EL EXTERIOR CON TERRENO LLANO	0	1	2	3
SUBIR ESCALERAS CON BARANDA	0	1	2	3
BAJAR ESCALERAS CON BARANDA	0	1	2	3
SUBIR UNA ACERA	0	1	2	3
BAJAR UNA ACERA	0	1	2	3
<b>PUNTUCIÓN EN ACTIVIDADES BÁSICAS</b>	<b>-/21</b>			
ESTANDO DE PIE Y CON LA PRÓTESIS RECOGER UN OBJETO DEL SUELO	0	1	2	3
LEVANTARSE DEL SUELO SI SE CAE	0	1	2	3
CAMINAR EN EL EXTERIOR EN TERRENO IRREGULAR	0	1	2	3
CAMINAR FUERA CON LLUVIE, HIELO, NIEVE	0	1	2	3
SUBIR ESCALOES SIN BARANDA	0	1	2	3
BAJAR ESCALOES SIN BARANDA	0	1	2	3
CAMINAR MIENTRAS SE CARGA UN OBJETO	0	1	2	3
<b>PUNTUACIÓN EN ACTIVIDADES</b>	<b>-/21</b>			

<b>AVANZADAS</b>	
<b>PUNTUACIÓN TOTAL</b>	<b>-/42</b>

**NUESTROS RESULTADOS EN LA ESCALA DE CAPACIDAD MOTRIZ:**

3 Pacientes fueron sometidos a la escala de capacidad motriz, todos con amputación supracondilea.

- El paciente nº 1 obtuvo una puntuación en las actividades básicas de 13 puntos y en las actividades avanzadas de 9 puntos. Puntuación final de 22 puntos.

- El paciente nº 2 obtuvo una puntuación en las actividades básicas de 12 puntos y en las actividades avanzadas de 6 puntos. Puntuación final de 18 puntos.

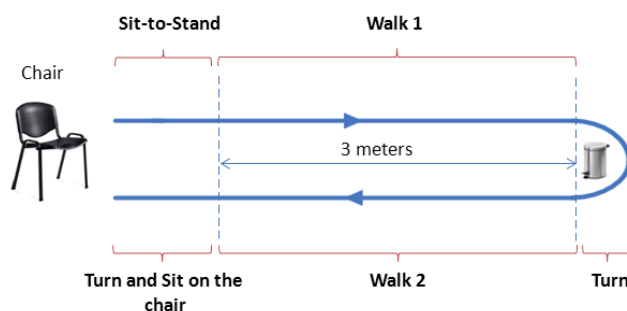
- El paciente nº 3 obtuvo una puntuación en las actividades básicas de 5 puntos y en las actividades avanzadas de 2 puntos. Puntuación final de 7 puntos.

**C) TIME UP AND GO TEST (TUG)**

Utilizado para determinar el progreso en el equilibrio y el riesgo de caída.

REALIZACIÓN:

- El paciente se encuentra sentado en una silla sin reposabrazos. Se le permite un dispositivo de ayuda en una mano.
- El paciente se levanta a la orden "IR" del médico.
- Camina 3 metros, se da la vuelta y regresa a su silla.



- Se cronometra el tiempo que tarda el paciente desde la orden “IR” hasta que se sienta de nuevo en su silla.

#### TIEMPO DE CORTE PARA EL RIESGO DE CAÍDAS:

El tiempo de corte del TUG para pacientes amputados es de 13.5 segundos.

Si el paciente ha tardado más de 14 segundos se considera que tiene una marcha inestable y que tiene alto riesgo de caídas.

#### NUESTROS RESULTADOS:

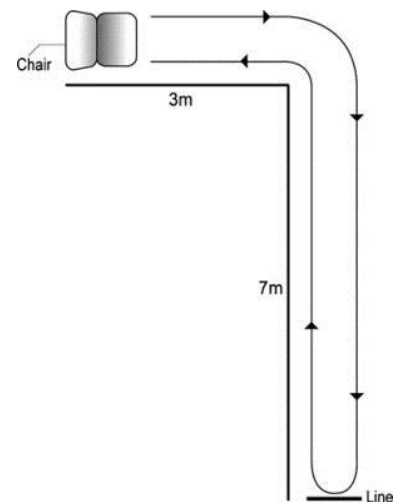
- 2 de los pacientes alcanzaron el objetivo en menos de 13.5 segundos, ambos ayudados por andador.

#### **D) PRUEBA L DE MOVILIDAD FUNCIONAL (L-TEST)**

Es una modificación del test de TUG utilizada en pacientes con mayores requerimientos funcionales.

#### REALIZACIÓN:

- El paciente se encuentra sentado en una silla sin reposabrazos. Se le permite un dispositivo de ayuda en una mano.
- El paciente se levanta a la orden “IR” del médico
- Camina por la primera línea de los 3 metros, luego gira 90° para continuar recorriendo 7 metros más.
- Al llegar al final del camino realiza un giro de 180 ° para recorrer el camino a la inversa y se sienta de nuevo en la silla



- Se cronometra el tiempo que tarda el paciente desde la orden “IR” hasta que se sienta de nuevo en su silla.

El tiempo del L-TEST presenta una media de 32.5 segundos.

### NUESTROS RESULTADOS:

- 2 de los pacientes alcanzaron el objetivo en menos de 33 segundos, ambos ayudados por andador.

## **V. VALORACIÓN DEL DOLOR.**

### **A). ESCALA EVA.**

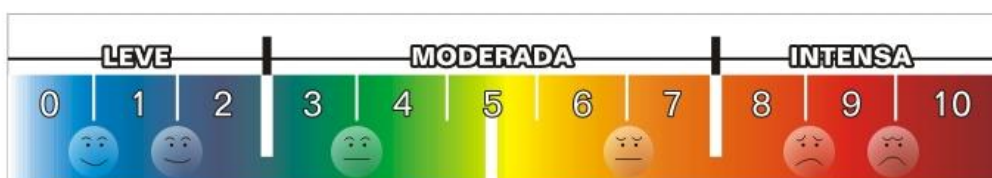
Permite medir la intensidad del dolor que describe el paciente.

Consiste en una línea horizontal de 10 centímetros. En el izquierdo se ubica la ausencia o menor intensidad y en el derecho la mayor intensidad.

Se pide al paciente que marque en la línea el punto que indique la intensidad y se mide con una regla milimetrada. La intensidad se expresa en centímetros o milímetros.

La valoración es:

- Dolor leve si el paciente puntúa el dolor como menor de 3.
- Dolor moderado si la valoración se sitúa entre 4 y 7.
- Dolor severo si la valoración es igual o superior a 8.



## NUESTROS RESULTADOS:

- Dolor leve: 76 pacientes.
- Dolor moderado: 12 pacientes.
- Dolor severo: 2 pacientes.

## **B). ESCALA NUMÉRICA (EN)**

Es una escala numerada del 1 al 10, donde 0 es la ausencia de dolor y 10 la mayor intensidad.

El paciente selecciona el número que mejor evalúa la intensidad del síntoma.

Es la escala más sencilla y más utilizada.

La puntuación del dolor se corresponde con:

- ✓ 0: no dolor
- ✓ 1-2: dolor leve
- ✓ 3-5: dolor moderado
- ✓ 6-8: dolor intenso
- ✓ 9-10: dolor inimaginable.

**Evaluación del dolor: Escala numérica**

Sin dolor El peor dolor

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

## NUESTROS RESULTADOS:

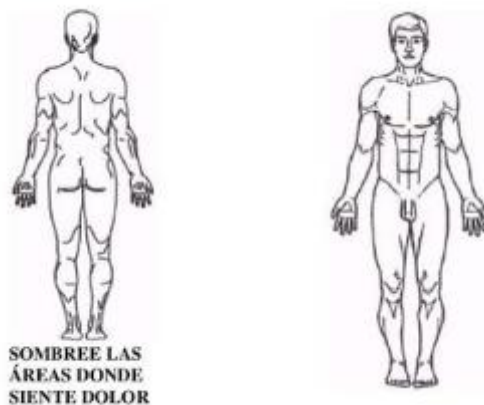
- Sin dolor: 25 pacientes

- Dolor leve: 51 pacientes
- Dolor moderado: 12 pacientes
- Dolor intenso: 2 pacientes

### C). CUESTIONARIO DEL DOLOR DE MCGILL.

El Cuestionario del dolor McGill evalúa aspectos cuantitativos y cualitativos del dolor, como son localización, cualidad, propiedades temporales e intensidad. Consta de varias partes claramente diferenciadas:

- Localización del dolor: que suele representarse por una figura esquematizada del cuerpo humano, donde el paciente señala las zonas en las que siente dolor.



- Cualidad del dolor: el paciente debe escoger de entre una amplia lista de tipos de dolor aquellas características que definen el que presenta. Están agrupados en varias categorías que a su vez forman cuatro grandes grupos: sensorial, emocional,

valorativo y miscelánea. En la versión original inglesa el número de palabras era 78, en la versión española 66.

<p>Temporal I:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ A golpes</li> <li>○ Continuo</li> </ul> <p>Temporal II:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Periódico</li> <li>○ Repetitivo</li> <li>○ Insistente</li> <li>○ Interminable</li> </ul> <p>Localización I:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Impreciso</li> <li>○ Bien delimitado</li> <li>○ Extenso</li> </ul> <p>Localización II:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Repartido</li> <li>○ Propagado</li> </ul> <p>Punción</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como un pinchazo</li> <li>○ Como agujas</li> <li>○ Como clavo</li> <li>○ Punzante</li> <li>○ Perforante</li> </ul> <p>Incisión</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como si cortase</li> <li>○ Como una cuchilla</li> </ul> <p>Constricción</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como un pellizco</li> </ul>	<p>Tracción:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Tirantez</li> <li>○ Como un tirón</li> <li>○ Como si estirara</li> <li>○ Como si arrancara</li> <li>○ Como si desgarrara</li> </ul> <p>Térmico I:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Calor</li> <li>○ Como si quemara</li> <li>○ Abrasador</li> <li>○ Como hierro candente</li> </ul> <p>Térmico II:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Frialdad</li> <li>○ Helado</li> </ul> <p>Sensibilidad Táctil:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como hormigueo</li> <li>○ Como si arañara</li> <li>○ Como si raspara</li> <li>○ Escozor</li> <li>○ Picor</li> </ul> <p>Consistencia</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Pesadez</li> </ul> <p>Miscelánea sensorial I:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como hinchado</li> </ul>	<p>Miscelánea sensorial II:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como latidos</li> <li>○ Concentrado</li> <li>○ Corriente</li> <li>○ Calambrazos</li> </ul> <p>Miscelánea sensorial III:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Seco</li> <li>○ Martillazos</li> <li>○ Agudo</li> <li>○ Como si fuera a explotar</li> </ul> <p>Tensión emocional:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Fastidioso</li> <li>○ Preocupante</li> <li>○ Angustioso</li> <li>○ Exasperante</li> <li>○ Amarga la vida</li> </ul> <p>Signos vegetativos:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Nauseante</li> </ul> <p>Miedo:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Que asusta</li> <li>○ Temible</li> <li>○ Aterrador</li> </ul> <p>Categoría valorativa:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Débil</li> <li>○ Soportable</li> </ul>
--	---	---



<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como si apretase</li> <li>○ Como agarrotado</li> <li>○ Opresivo</li> <li>○ Como si exprimiera</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Como peso</li> <li>○ Como un flato</li> <li>○ Espasmos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Intenso</li> <li>○ Terriblemente molesto</li> </ul>
---	--	--

- Intensidad del dolor en el momento actual: se explora mediante una pregunta con cinco posibles categorías de respuesta.

*“Indique la expresión que mejor refleja la intensidad del dolor, en su conjunto, en el momento actual”*

- *Leve, débil, ligero*
- *Moderado, molesto, incómodo*
- *Fuerte*
- *Extenuante, exasperante*
- *Insoportable.*

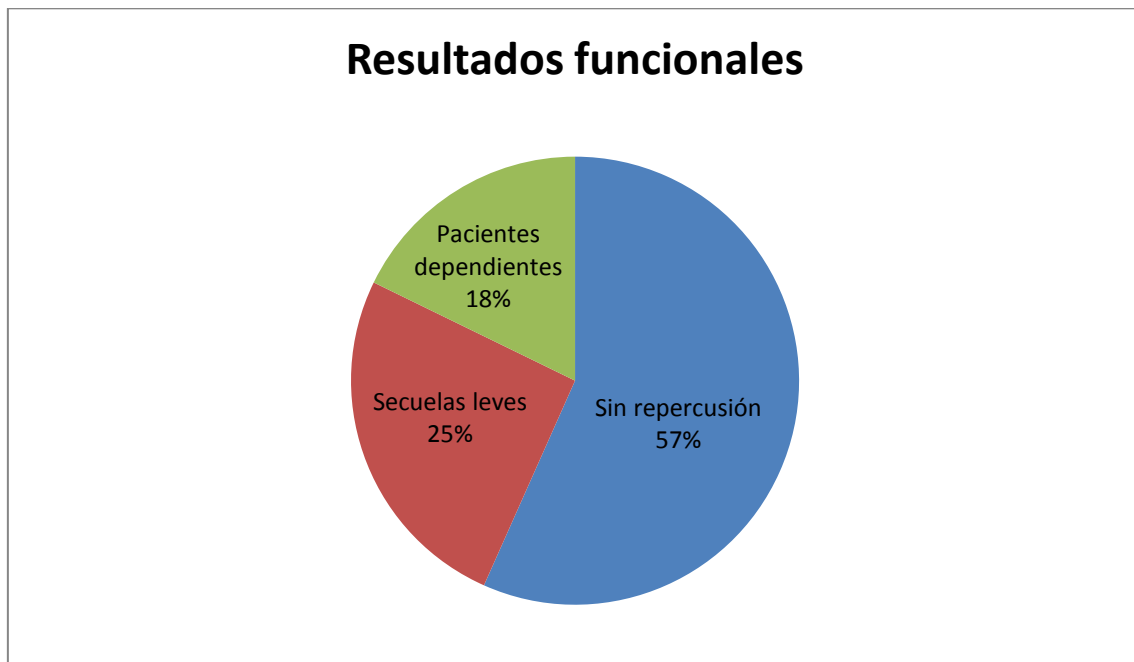
- Valoración del dolor en el momento actual: mediante una escala analógica visual, que va desde “sin dolor” a “dolor insoportable”.



## **VI. RESULTADOS FUNCIONALES.**

Hemos estudiado los resultados funcionales de los 90 pacientes que se encontraban vivos al finalizar el estudio.

- 51 Pacientes (56.67%) no presentan ningún tipo de repercusión funcional.
- 16 pacientes (17.78%) son dependientes para las actividades básicas de la vida diaria.
  - ✓ 5 de ellos (5.55%) como consecuencia de amputación de la extremidad
  - ✓ 3 de ellos (3.33%) como consecuencia de la desarticulación de la extremidad.
  - ✓ 8 de ellos (8.88%) como consecuencia de la progresión de la enfermedad a nivel sistémico.
- 23 pacientes (25.56%) presentan repercusiones funcionales en mayor o menor medida.



En cuanto a las secuelas funcionales obtuvimos:

- ✓ 10 Pacientes (11.11%) necesitan bastón para la deambulación por inestabilidad o debilidad muscular.
- ✓ 3 Pacientes (3.33%) presentan debilidad marcada de cuádriceps. Uno de ellos necesita rodillera.
- ✓ 4 Pacientes (4.44%) presentan debilidad gemelar importante.
- ✓ 4 Pacientes (4.4%) presenta lesión del CPE necesitando para su deambulación ortesis del rancho de los amigos.
- ✓ 3 pacientes (3.33%) presenta lesión parcial del nervio ciático presentando debilidad marcada de la extremidad y dolor.
- ✓ 1 paciente (1.11%) presenta marcha en Trendelemburg por atrofia glútea.
- ✓ 1 paciente (1.11%) presenta afectación parcial del nervio tibial posterior ocasionando hipoestesia en cara plantar de primer dedo y debilidad del tibial posterior.
- ✓ 1 paciente (1.11%) presenta afectación del nervio peroneo superficial.
- ✓ 1 pacientes (1.11%) presentan afectación del nervio sural.
- ✓ 1 paciente (1.11%) presenta afectación del nervio crural.

## **VII. RESULTADOS FUNCIONALES GLOBALES EN FUNCIÓN DE LA LOCALIZACIÓN ANATÓMICA**

En este apartado, describimos nuestros resultados basándonos en el dolor, la limitación funcional y la alteración funcional a nivel de la marcha en función de la localización anatómica del tumor.

Para ello dividiremos los tumores en 4 grandes grupos, subdivididos a su vez en compartimentos:

1. Muslo:

- a) Compartimento anterior
- b) Compartimento posterior
- c) Compartimento interno
- d) Scarpa (extracompartimental)

2. Rodilla:

- a) Compartimento femoropatelar
- b) Compartimento femorotibial lateral.
- c) Hueco poplíteo.

3. Pierna:

- a) Compartimento anterior
- b) Compartimento posterior
- c) Compartimento externo

4. Pie y Tobillo.

1. TUMORES LOCALIZADOS A NIVEL DEL MUSLO

a) COMPARTIMENTO ANTERIOR:

Un total de 39 tumores se localizaron a nivel del compartimento anterior del muslo, 7 de los pacientes fallecieron por lo que no se valoran sus resultado funcionales.

17 de los pacientes no presentaron ninguna repercusión funcional y eran totalmente independientes para las actividades de la vida diaria y la deambulaci3n.

2 pacientes presentaron una limitación funcional de debilidad cuádriceps, limitación de la movilidad de cadera sin repercusiones sobre la marcha.

Dos pacientes requerían bastón para la deambulación como consecuencia de debilidad muscular marcada y déficit de movilidad severa de la articulación de la cadera.

1 paciente requirió rodillera permanente por déficit muscular sin necesidad de otra ayuda en la marcha.

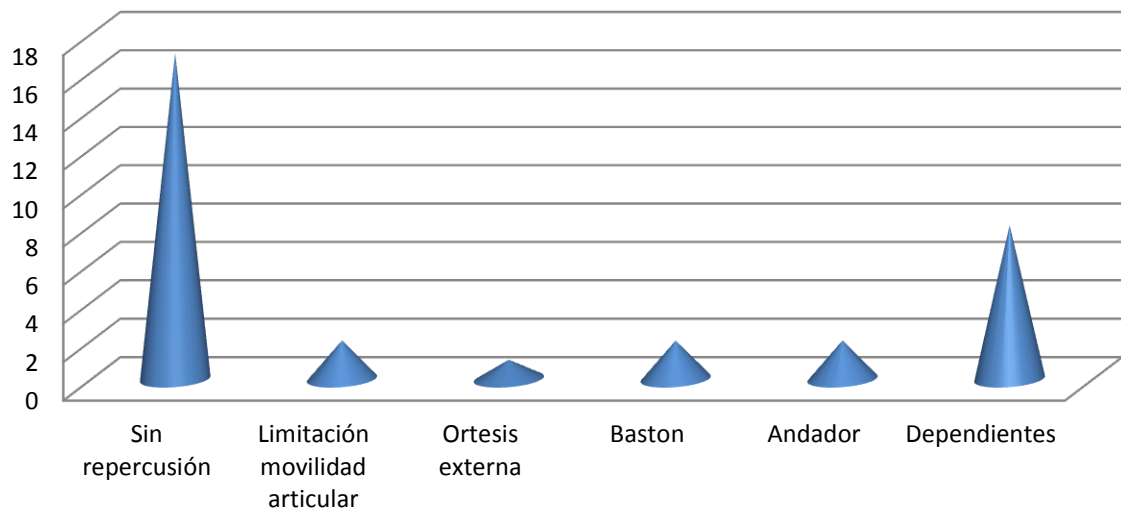
7 pacientes eran dependientes para las actividades básicas de la vida diaria como consecuencia de debilidad generalizada debido a la progresión sistémica de la enfermedad.

2 pacientes requirieron amputación supracondilea siendo portadores de ortesis externa y andador para su deambulación

1 paciente requirió desarticulación de la cadera necesitando para su transferencia silla de ruedas

En cuanto a la valoración de la escala de dolor EVA, 28 pacientes refirieron dolor leve y 4 pacientes como dolor moderado. En la escala de valoración numérica del dolor, 8 pacientes se clasificaron como sin dolor, 20 pacientes como dolor leve y 4 como dolor moderado.

## Resultados funcionales en sarcomas a nivel compartimento ant. muslo



### b) COMPARTIMENTO POSTERIOR:

Un total de 33 tumores fueron localizados a nivel del compartimento posterior del muslo, 7 de los pacientes fallecieron durante la realización del estudio por lo que no se valorarán sus resultados funcionales.

14 de los pacientes no presentaron ninguna repercusión funcional y eran totalmente independientes en las actividades básicas de la vida diaria y en la marcha.

Un paciente presentaba como limitación funcional atrofia gemelar y otro debilidad de la musculatura flexora de rodilla pero ambos eran independientes para la marcha.

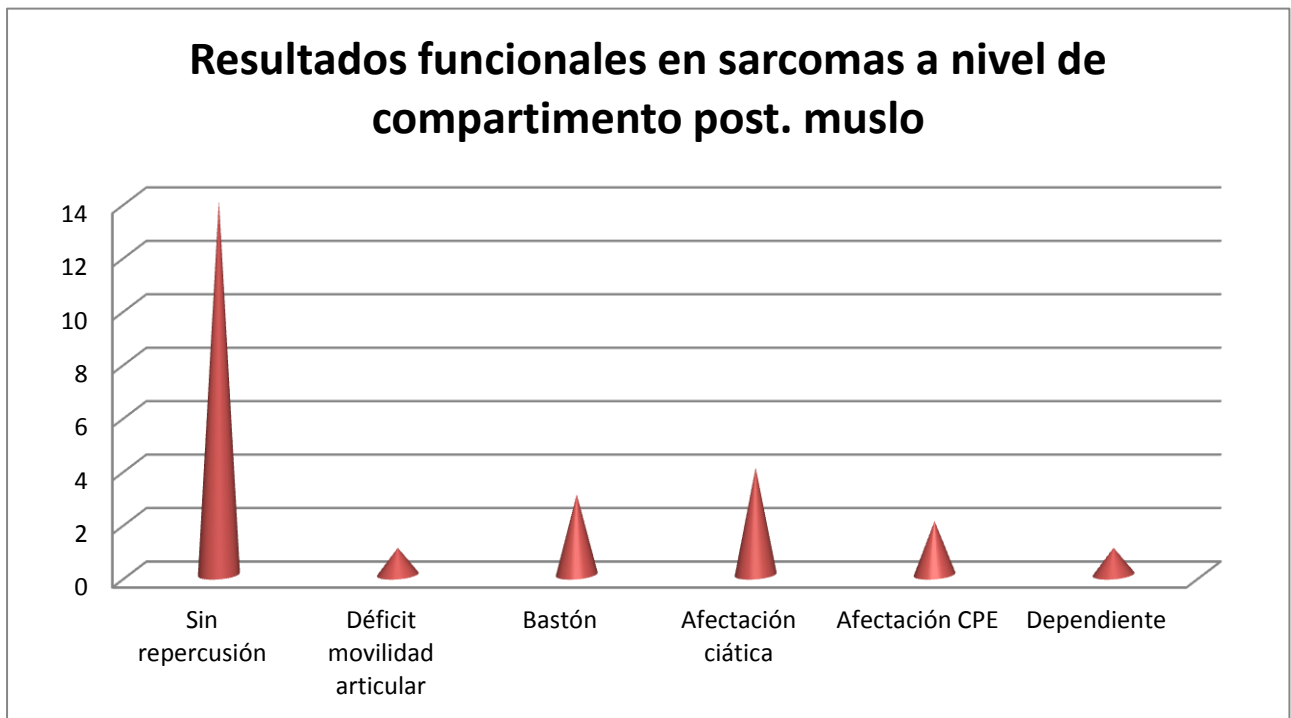
3 pacientes presentaban debilidad muscular y necesitaban bastones para su deambulación.

4 pacientes presentaban afectación ciática, siendo 3 de ellos independientes para la marcha y otro paciente dependiente

2 pacientes presentaban afectación CPE necesitando para su deambulación férula rancho de los Amigos y bastón.

Un paciente requirió amputación, utilizando para su transferencia silla de ruedas.

En la valoración de la escala del dolor EVA 21 pacientes clasificaron su dolor como leve, 4 como moderado y uno como severo. En cuanto a la escala numérica del dolor 8 pacientes se clasificaron como sin dolor, 13 como dolor leve, 4 como moderado y uno como dolor severo.



c) COMPARTIMENTO INTERNO:

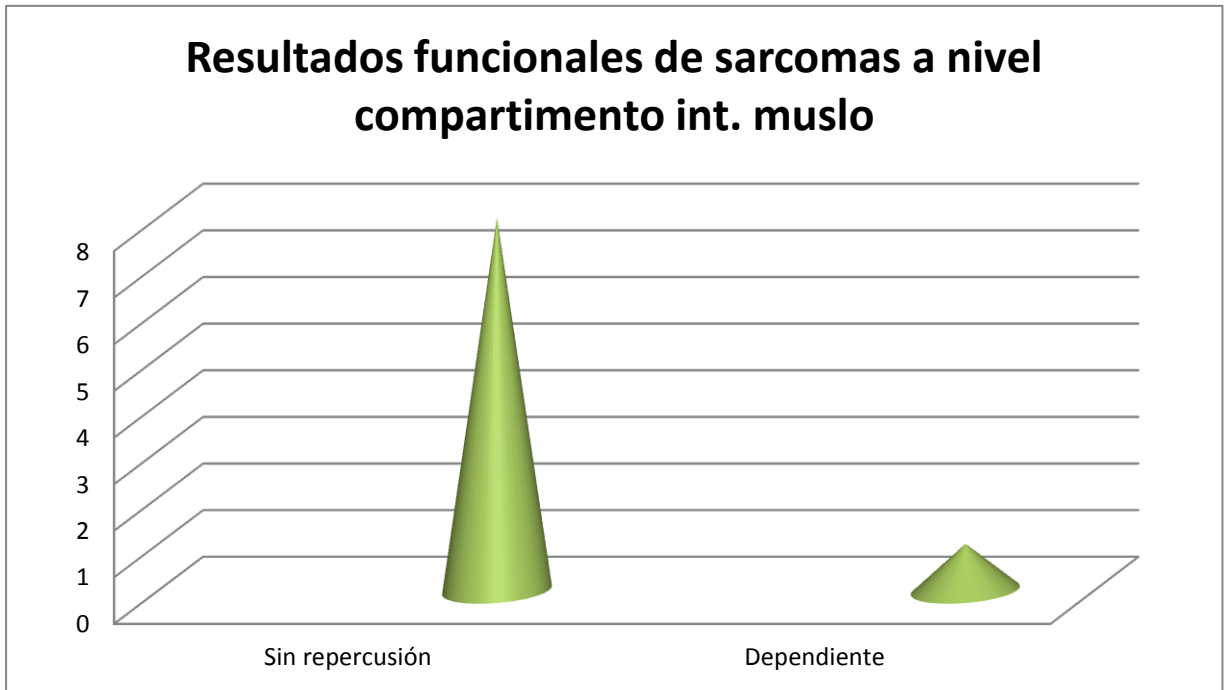
Un total de 14 tumores fueron localizados a nivel del compartimento interno del muslo, 4 de los pacientes fallecieron a la finalización del estudio por lo que no se valorarán sus resultados funcionales.

8 de los pacientes no presentaron ninguna repercusión funcional y eran totalmente independientes para las actividades de la vida diaria y la deambulaci3n.

Dos pacientes presentaban graves repercusiones funcionales que impedían su deambulaci3n, utiliza silla de ruedas para las transferencias.



En la valoración de la escala del dolor EVA 9 pacientes fueron clasificados como leves y un paciente como moderado, en la escala de valoración numérica 7 pacientes fueron clasificados como leves, dos como sin dolor y uno como moderado.



## 2. TUMORES LOCALIZADOS A NIVEL DE LA RODILLA

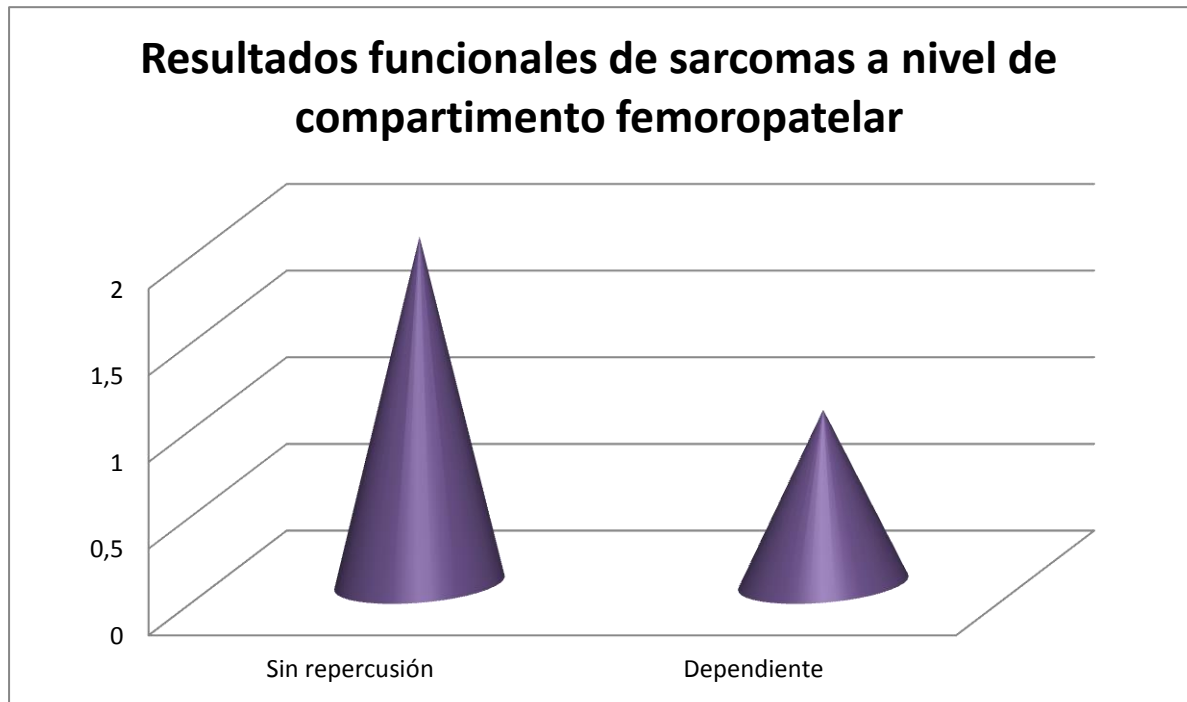
### a) COMPARTIMENTO PATELOFEMORAL:

Un total de 3 tumores se localizaron a este nivel.

Dos pacientes no presentaron ninguna repercusión funcional y eran totalmente independientes para las actividades de la vida diaria y la deambulación

Estos dos pacientes presentaban una escala numérica del dolor de 0.

El tercer paciente presentaba dolor neuropático que clasificó en la escala numérica como intenso y en la escala EVA como severo. Este paciente presentaba una limitación funcional severa debido al dolor y utilizaba para sus transferencias silla de ruedas.



b) COMPARTIMENTO FEMOROTIBIAL MEDIAL:

Un total de 2 tumores fueron localizados a este nivel.

Ningún paciente presentó ninguna limitación funcional.

Todos los pacientes eran independientes para las actividades de la vida diaria y ningún paciente necesitaba soporte externo para su deambulación.

Todos los pacientes presentaban una escala numérica de 0.

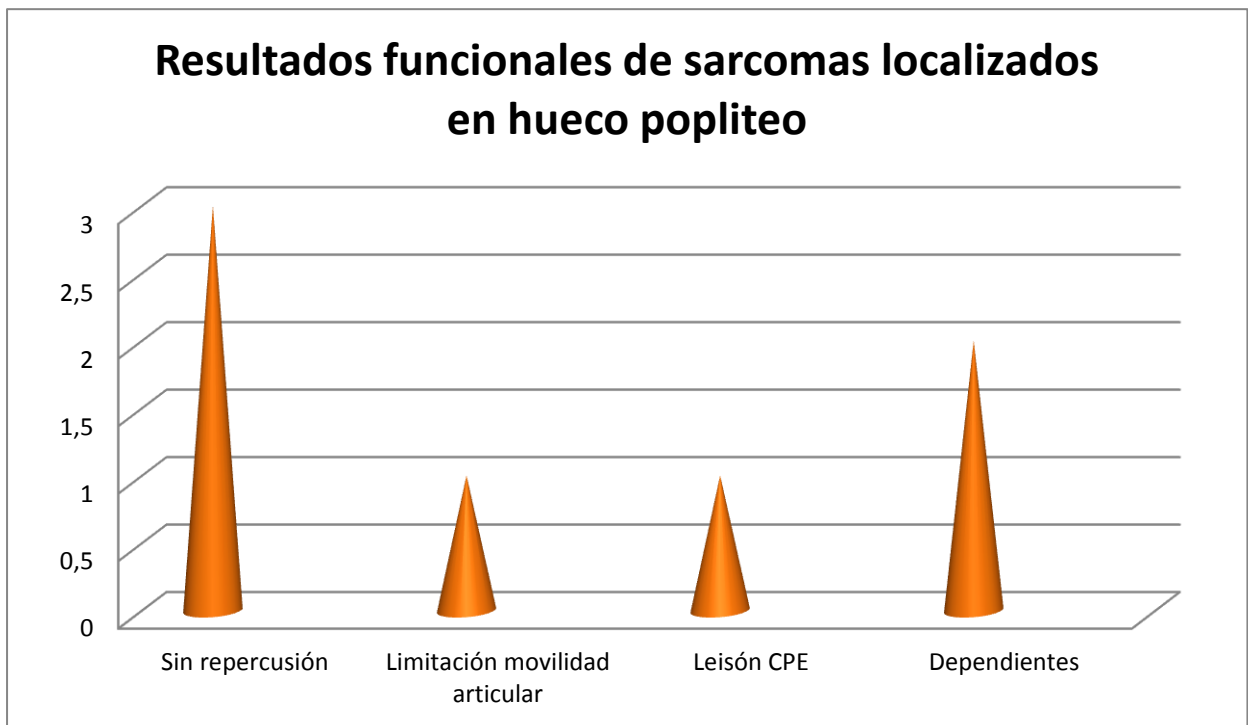
c) HUECO POPLÍTEO:

Un total de 7 tumores se localizaron a nivel del hueso poplíteo.

Tres de los pacientes no presentaron repercusiones funcionales y eran totalmente independientes para las actividades básicas de la vida diaria y la deambulación. Un

paciente presentaba cojera por debilidad muscular pero presentaba una marcha independiente y sin soporte externo. Un paciente presentaba limitación funcional por afectación de CPE y requería para la deambulación férula rancho los Amigos y bastón. Un paciente requirió desarticulación de cadera presentando graves limitaciones funcionales y requiriendo para sus transferencias silla de ruedas y otro paciente era totalmente dependiente como consecuencia de la progresión sistémica de la enfermedad.

En la escala de EVA 5 pacientes fueron clasificados como dolor leve y dos moderados. En la escala numérica un paciente fue clasificado como sin dolor, 4 leves y dos moderados.



### 3. TUMORES LOCALIZADOS A NIVEL DE LA PIERNA

#### a) COMPARTIMENTO ANTERIOR:

No se han diagnosticado tumores localizados en el compartimento anterior de la pierna.

b) COMPARTIMENTO POSTERIOR:

Un total de 6 tumores fueron localizados a nivel de la cara posterior de la pierna, 2 de los pacientes fallecieron a la finalización del estudio por lo que no se valorarán sus resultados funcionales.

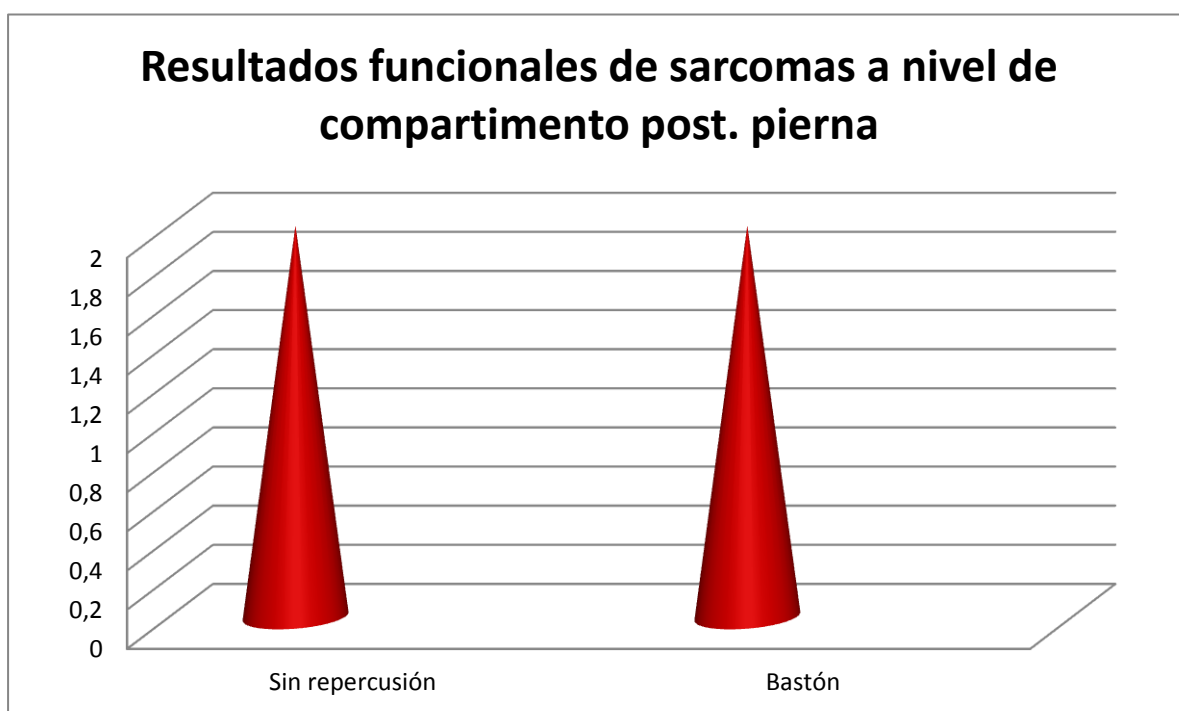
Un paciente no presentaba ninguna repercusión funcional y era totalmente independiente para las actividades de la vida diaria y la deambulación.

Un paciente presentaba atrofia muscular leve siendo totalmente independiente.

Un paciente presentaba debilidad gemelar marcada necesitando para su deambulación un bastón.

Un paciente presentaba afectación CPE requiriendo férula rancho de los Amigos y bastón para su deambulación

3 pacientes clasificaron su dolor como leve en la escala numérica y uno como ausencia de dolor. Los 4 pacientes fueron clasificados como dolor leve en la escala EVA.



c) COMPARTIMENTO EXTERNO:

No se han diagnosticado tumores localizados en el compartimento externo de la pierna.

4. TOBILLO/PIE.

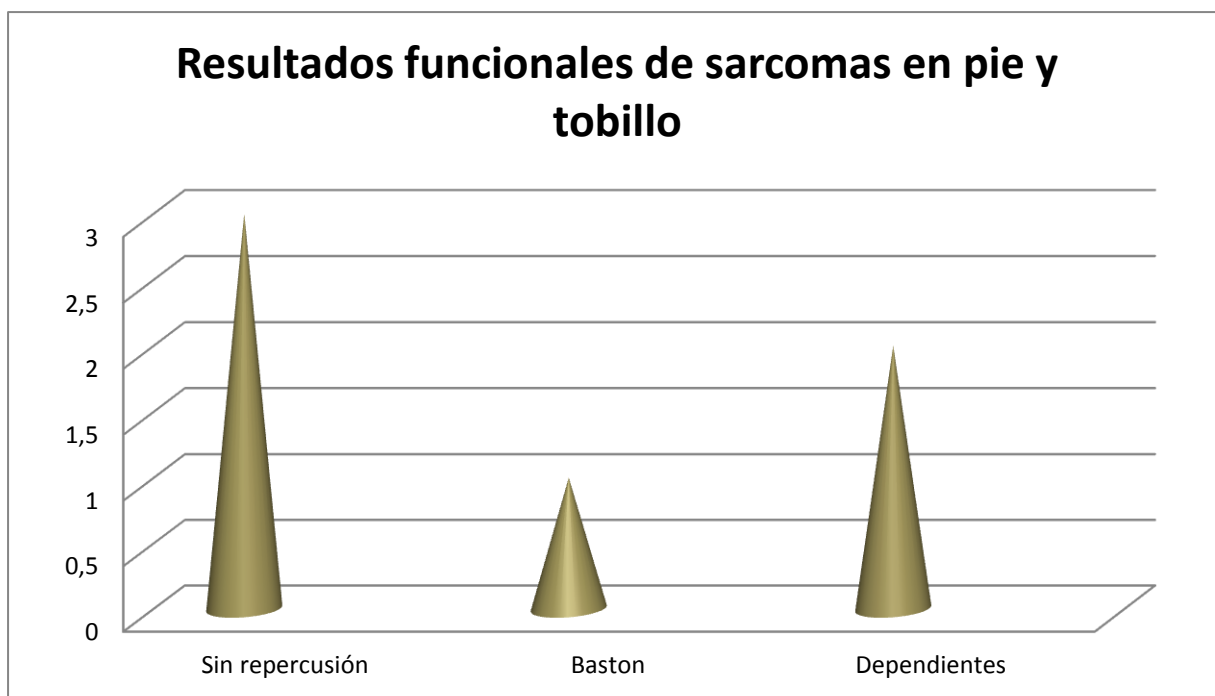
Un total de 7 tumores fueron localizados a nivel del tobillo o pie. Un paciente falleció por lo que sus resultados funcionales no serán evaluados.

Un paciente no presentó ninguna repercusión funcional y era totalmente independiente para las actividades de la vida diaria y la deambulaci3n.

Dos pacientes utilizaban para su transferencia silla de ruedas (uno de ellos por amputaci3n transtibial y otro por debilidad generalizada debido a la progresi3n sist3mica de la enfermedad).

Dos pacientes no necesitaban ayuda para la marcha siendo totalmente independientes, pero presentaban como limitaciones funcionales uno de ellos hiperestesia del sural y otro atrofia gemelar moderada. Un paciente necesitaba bast3n para la deambulaci3n por debilidad muscular.

Un paciente presentaba ausencia total del dolor, clasificado en la escala EVA como leve y en la escala num3rica como sin dolor. 4 pacientes presentaban dolor leve tanto en la escala EVA como en la EN y un paciente calific3 su dolor como moderado en ambas escalas.



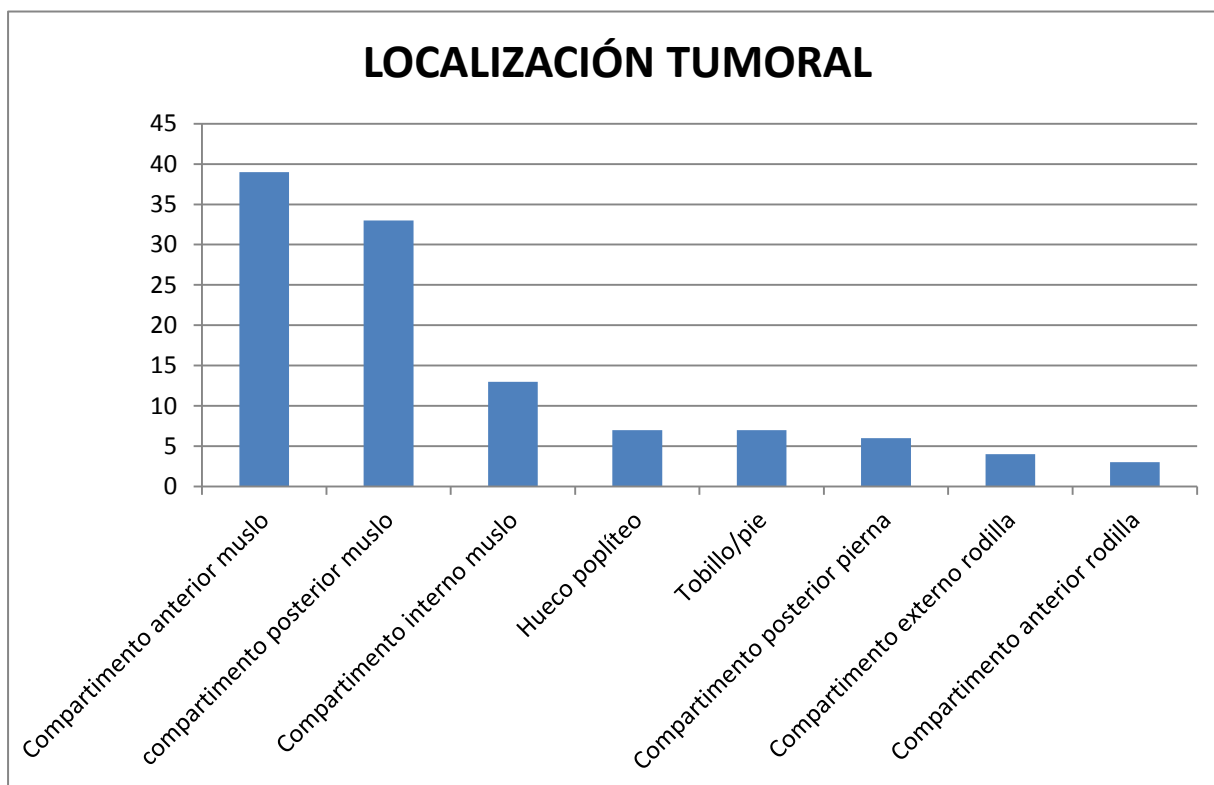
## ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS EN FUNCIÓN DE LA LOCALIZACIÓN

### ANATÓMICA DEL TUMOR

Si analizamos la **localización** anatómica de los sarcomas de partes blandas nos encontramos con la siguiente frecuencia:

1. Compartimento anterior muslo 39 tumores (35.14%)
2. Compartimento posterior del muslo 33 tumores (29.73%)
3. Compartimento interno del muslo 14 tumores (12.61%)
4. Huevo poplíteo 7 tumores (6.31%)
5. Tobillo/pie 7 tumores (6.31%)
6. Compartimento posterior de pierna 6 tumores (5.4%)
7. Compartimento femorotibial interno rodilla 2 tumores (1.8%)

## 8. Compartimento femoropatelar de rodilla 3 tumores (2.7%)



En cuanto al **estadiaje** tumoral nos encontramos con los siguientes resultados:

- Compartimento anterior del muslo:
  - Estadio IA: 3 tumoraciones (2.7%)
  - Estadio IB: 6 tumoraciones (5.41%)
  - Estadio IIA: 7 tumoraciones (6.31%)
  - Estadio IIB: 5 tumoraciones (4.39%)
  - Estadio IIIA: 4 tumoraciones (3.6%)
  - Estadio IIIB: 11 tumoraciones (9.91%)
  - Estadio IIIB/IV: 1 tumor (0.9%)
  - Estadio IV: 2 tumoraciones (1.8%)
- Compartimento posterior del muslo:

- Estadio IA: 2 tumoraciones (1.8%)
  - Estadio IB: 11 tumoraciones (9.91%)
  - Estadio IIA: 4 tumoraciones (3.6%)
  - Estadio IIIA: 6 tumoraciones (5.41%)
  - Estadio IIIB: 8 tumoraciones (7.21%)
  - Estadio IV: 1 tumor (0.9%)
- Compartimento interno del muslo:
    - Estadio IA: 1 tumor (0.9%)
    - Estadio IIA: 4 tumoraciones (3.6%)
    - Estadio IIB: 1 tumor (0.9%)
    - Estadio IIIB: 6 tumoraciones (5.41%)
    - Estadio IV: 2 tumoraciones (1.8%)
- Compartimento femoropatelar de rodilla:
    - Estadio IIA: 2 tumoraciones (1.8%)
    - Estadio IIB: 1 tumor (0.9%)
- Compartimento femorotibial medial de rodilla:
    - Estadio IIB: 1 tumor (0.9%)
    - Estadio IIIA: un tumor (0.9%)
- Huevo poplíteo:
    - Estadio IB: 1 tumor (0.9%)
    - Estadio IIA: 2 tumoraciones (1.8%)
    - Estadio IIB: 1 tumor (0.9%)
    - Estadio IIIA: 1 tumor (0.9%)
    - Estadio IIIB: 1 tumor (0.9%)
    - Estadio IV: 1 tumor (0.9%)
- Cara posterior de pierna:



- Estadio IB: 1 tumor (0.9%)
  - Estadio IIIA: 1 tumor (0.9%)
  - Estadio IIIB: 3 tumores (2.7%)
  - Estadio IV: 1 tumor (0.9%)
- Tobillo/pie:
- Estadio IA: 3 tumoraciones (2.7%)
  - Estadio IIA: 1 tumor (0.9%)
  - Estadio IIB: 1 tumor (0.9 %)
  - Estadio IIIA: 1 tumor (0.9%)

El análisis estadístico de nuestros datos sugiere que los sarcomas localizados a nivel de la cara anterior del muslo presentan un estadiaje tumoral peor, mientras que los localizados a nivel de la cara posterior del muslo presentan un estadiaje tumoral menor en el momento del diagnóstico.

Si analizamos el grado de **dolor** mediante las escalas EVA y EN en función de la localización anatómica del sarcoma obtenemos los siguientes resultados:

- Compartimento anterior del muslo:
- Escala EVA:
    - ✓ 28 pacientes refirieron dolor leve (87.5%)
    - ✓ 4 pacientes refirieron dolor moderado (12.5%)
  - Escala numérica:
    - ✓ 8 refirieron ausencia del dolor. (25%)
    - ✓ 20 pacientes refirieron dolor leve (62.5%)
    - ✓ 4 pacientes refirieron dolor moderado (12.5%)

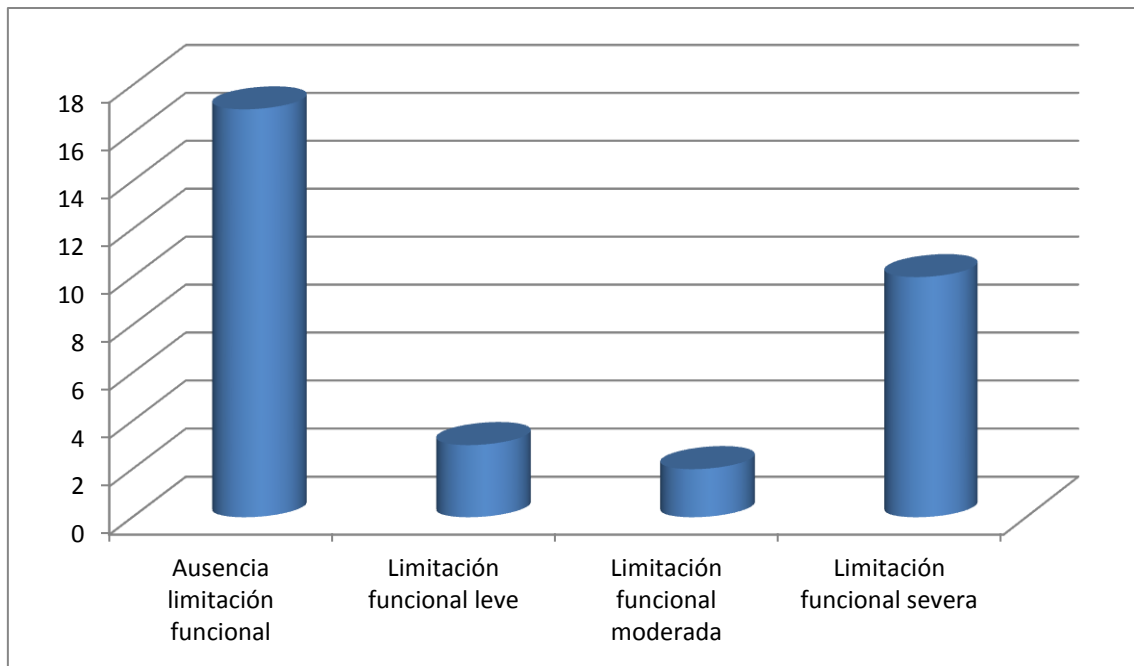
- Compartimento posterior del muslo:
  - Escala EVA:
    - ✓ 21 pacientes refirieron dolor leve (80.77%)
    - ✓ 4 pacientes refirieron dolor moderado (15.38 %)
    - ✓ 1 paciente refirió dolor severo (3.85%)
  - Escala numérica:
    - ✓ 8 refirieron ausencia del dolor (30.77%)
    - ✓ 13 pacientes refirieron dolor leve (50%)
    - ✓ 4 pacientes refirieron dolor moderado (15.38%)
    - ✓ 1 paciente refirió dolor severo (3.85%)
- Compartimento interno del muslo:
  - Escala EVA: son 10
    - ✓ 9 pacientes refirieron dolor leve (90%)
    - ✓ 1 paciente refirió dolor moderado (10%)
  - Escala numérica:
    - ✓ 2 refirieron ausencia del dolor (20%)
    - ✓ 7 pacientes refirieron dolor leve (70%)
    - ✓ 1 paciente refirió dolor moderado (10%)
- Compartimento femoropatelar de rodilla:
  - Escala EVA:
    - ✓ 2 pacientes refirieron dolor leve (66.67%)
    - ✓ 1 paciente refirió dolor severo (33.33%)
  - Escala numérica:
    - ✓ 2 pacientes refirieron ausencia del dolor (66.67%)
    - ✓ 1 pacientes refirieron dolor severo (33.33%)
- Cara femorotibial medial de rodilla:

- Escala EVA:
  - ✓ 2 pacientes refirieron dolor leve (100%)
- Escala numérica:
  - ✓ 2 pacientes refirieron dolor leve (100%)
- Huevo poplíteo:
  - Escala EVA:
    - ✓ 5 pacientes refirieron dolor leve (71.43%)
    - ✓ 2 pacientes refirieron dolor moderado (28.57%)
  - Escala numérica:
    - ✓ 1 paciente refirió ausencia del dolor (14.29%)
    - ✓ 4 pacientes refirieron dolor leve (57.14%)
    - ✓ 2 pacientes refirieron dolor moderado (28.57%)
- Cara posterior de pierna:
  - Escala EVA:
    - ✓ 4 pacientes refirieron dolor leve (100%)
  - Escala numérica:
    - ✓ 1 paciente refirió ausencia del dolor (25%)
    - ✓ 3 pacientes refirieron dolor leve (75%)
- Tobillo/pie:
  - Escala EVA:
    - ✓ 5 pacientes refirieron dolor leve (83.33%)
    - ✓ 1 paciente refirió dolor moderado (16.67%)
  - Escala numérica:
    - ✓ 1 paciente refirió ausencia del dolor (16.67%)
    - ✓ 4 pacientes refirieron dolor leve (57.14%)
    - ✓ 1 paciente refirió dolor moderado (16.67%)

El análisis estadístico de nuestros datos sugiere que los pacientes que presentaban el sarcoma localizado a nivel del compartimento femorotibial medial de rodilla y la cara posterior de la pierna presentaban mejor tolerancia al dolor tras la cirugía de resección. Sin embargo, aquellos pacientes que presentaban la tumoración localizada a nivel del hueco poplíteo o compartimento femoropatelar presentaban un dolor peor tolerado tras la resección de la tumoración.

Si analizamos el grado de **limitación funcional** en función de la localización anatómica del sarcoma obtenemos los siguientes resultados:

- Compartimento anterior del muslo:
  - 17 pacientes no presentaban ningún grado de limitación funcional (53.13%).
  - 3 pacientes presentaban debilidad muscular marcada, uno de ellos necesitando ortesis externa tipo rodillera (9.36%)
  - 2 pacientes presentaban limitación importante de la movilidad de la articulación de la cadera, uno de ellos requiriendo bastón para su deambulacion (6.25%).
  - 10 pacientes presentaban gran limitación funcional (31.25%), 7 pacientes debido gran a la progresión sistémica de la enfermedad siendo DABVD, 2 pacientes como consecuencia de la amputación de la extremidad, requiriendo ortesis y andador y 1 paciente debido a la desarticulación de cadera.



En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 61.04%.

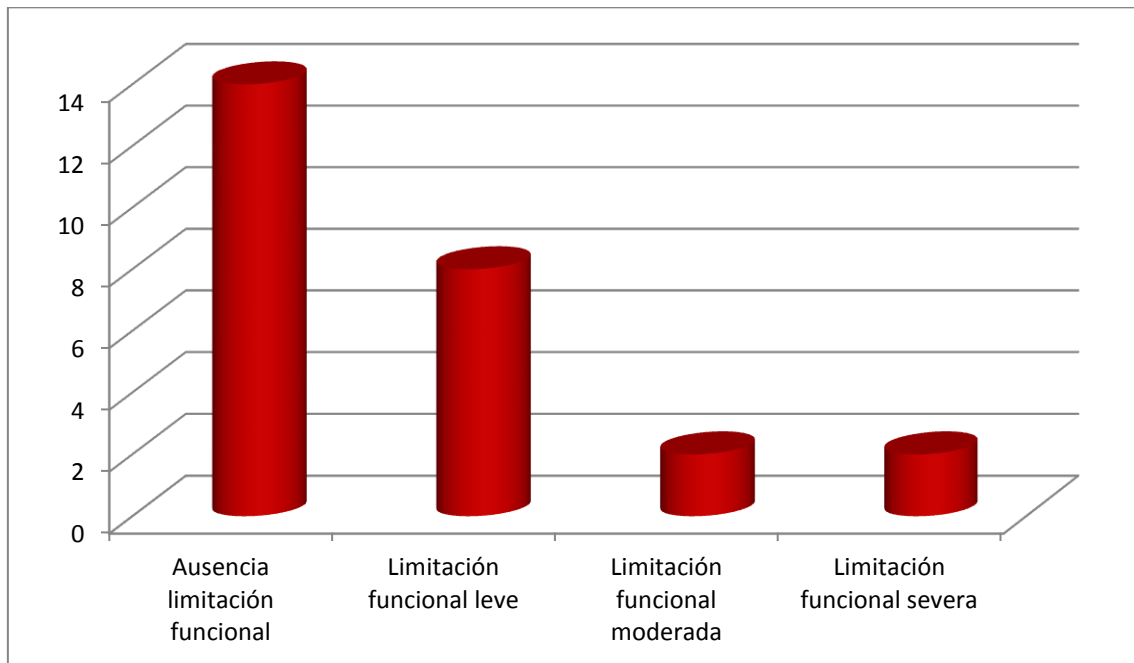
En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- 22 pacientes independientes (68.75%)
- 9 pacientes con dependencia moderada (28.13%)
- 1 paciente con dependencia severa (3.13%)

- Compartimento posterior de muslo:

- 14 pacientes no presentaban ningún tipo de limitación funcional (53.85%)
- 5 pacientes (19.23%) presentaban atrofia y debilidad muscular marcada, requiriendo 3 de ellos bastón para deambular
- 3 pacientes (11.54%) presentaban afectación ciática, sin repercusión en la marcha.

- 2 pacientes (7.69%) presentaban afectación del CPE requiriendo férula de rango de los Amigos.
- 2 pacientes (7.69%) presentaban limitación funcional severa, uno de ellos por afectación ciática importante y otro por amputación de la extremidad.



En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 81.92%.

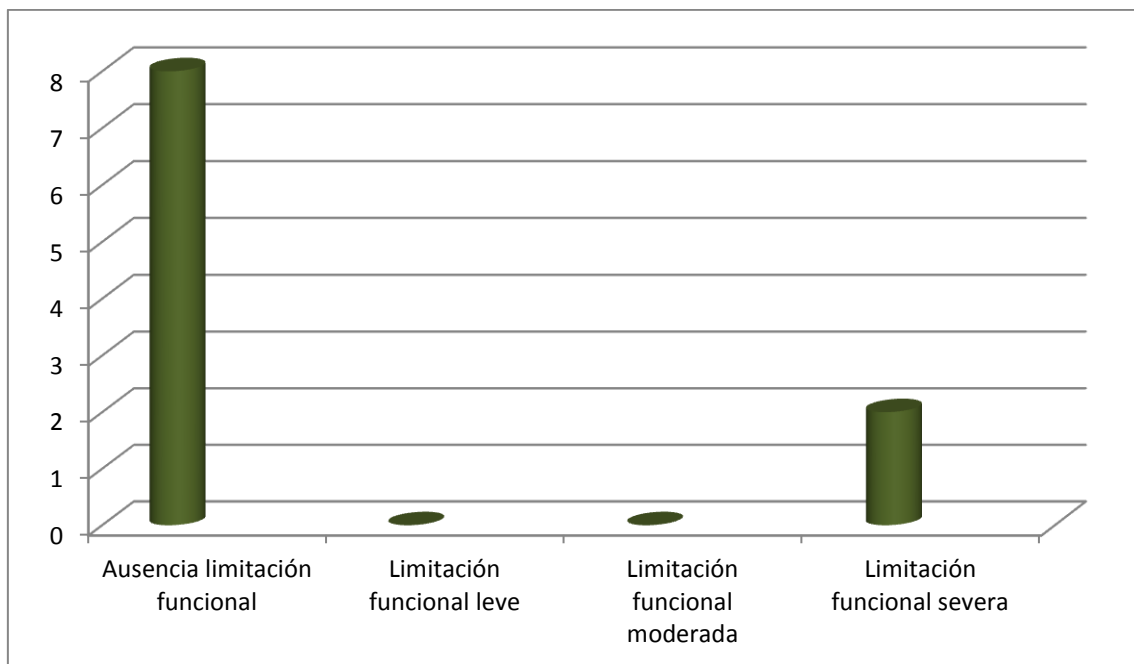
En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- 24 pacientes independientes (92.31%).
- 1 paciente con dependencia moderada (3.85%)
- 1 paciente con dependencia severa (3.85%)

- Compartimento interno de muslo:

- 8 pacientes no presentaban ningún tipo de limitación funcional (80%)

- 2 pacientes presentaban limitación funcional severa siendo DABVD (20%)



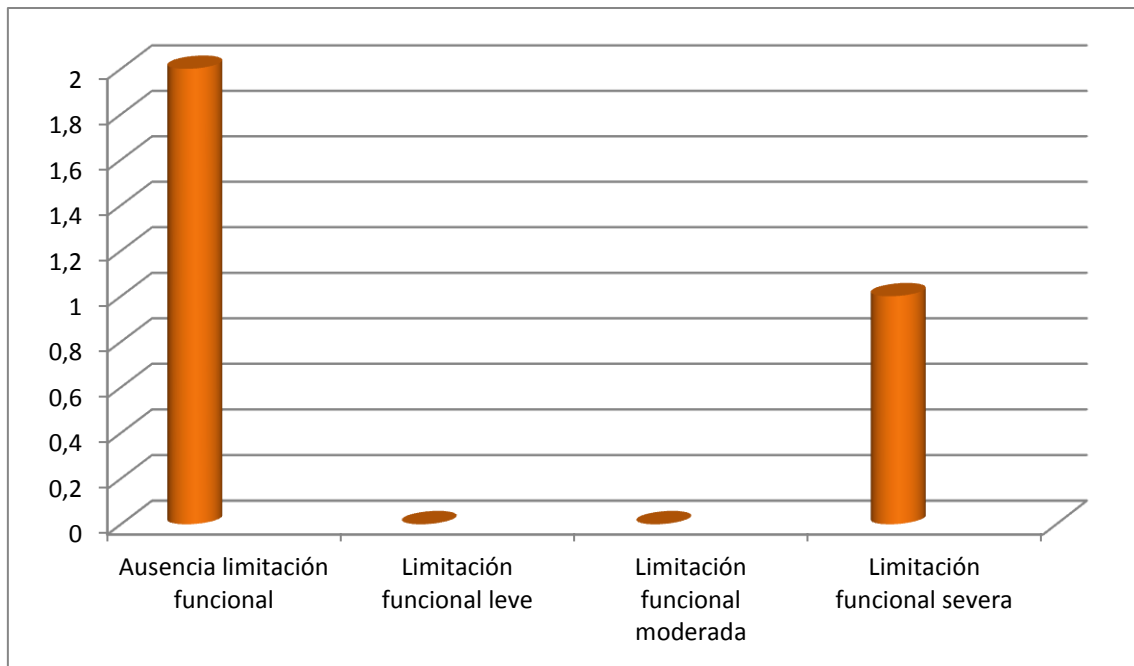
En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 85.56%.

En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- 8 pacientes independientes (80%)
- 2 pacientes con dependencia moderada (20%)

- Compartimento femoropatelar de la rodilla:

- 2 pacientes no presentaban ningún tipo de limitación funcional (66.67%).
- 1 paciente presentaba limitación funcional severa siendo DABVD (33.33%).



En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 65.56%.

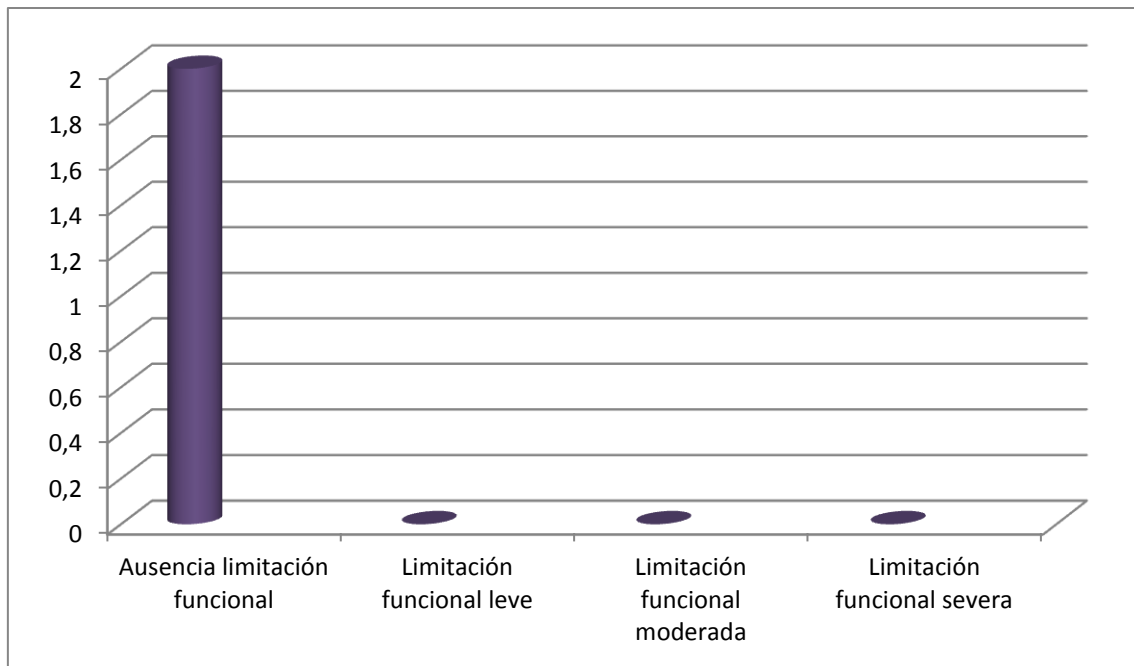
En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- 2 pacientes independientes (66.67%).
- 1 paciente con dependencia moderada (33.33%).

- Compartimento femorotibial medial de rodilla:

- 2 pacientes no presentaban ningún tipo de limitación funcional (100%).





En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 93.33%.

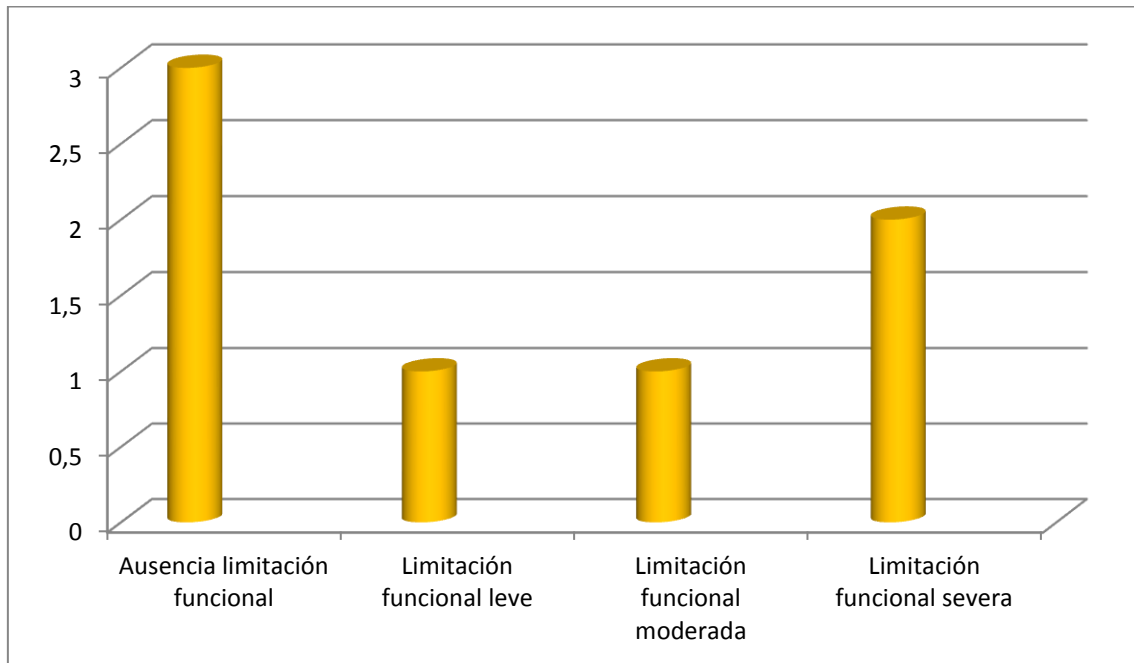
En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- Los 2 pacientes son independientes (100%).

- Huevo poplíteo:

- 3 pacientes no presentaban ningún tipo de limitación funcional (42.86%).
- 1 paciente presentaba debilidad muscular sin alteración de la marcha (14.29%).
- 1 paciente presentaba limitación moderada por afectación del CPE requiriendo férula y bastón (14.29%).
- 1 paciente presentaba limitación funcional severa debido a la desarticulación (14.29%).

- 1 paciente era DABVD por debilidad generalizada por progresión sistémica de la enfermedad (14.29%).



En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 63.33%.

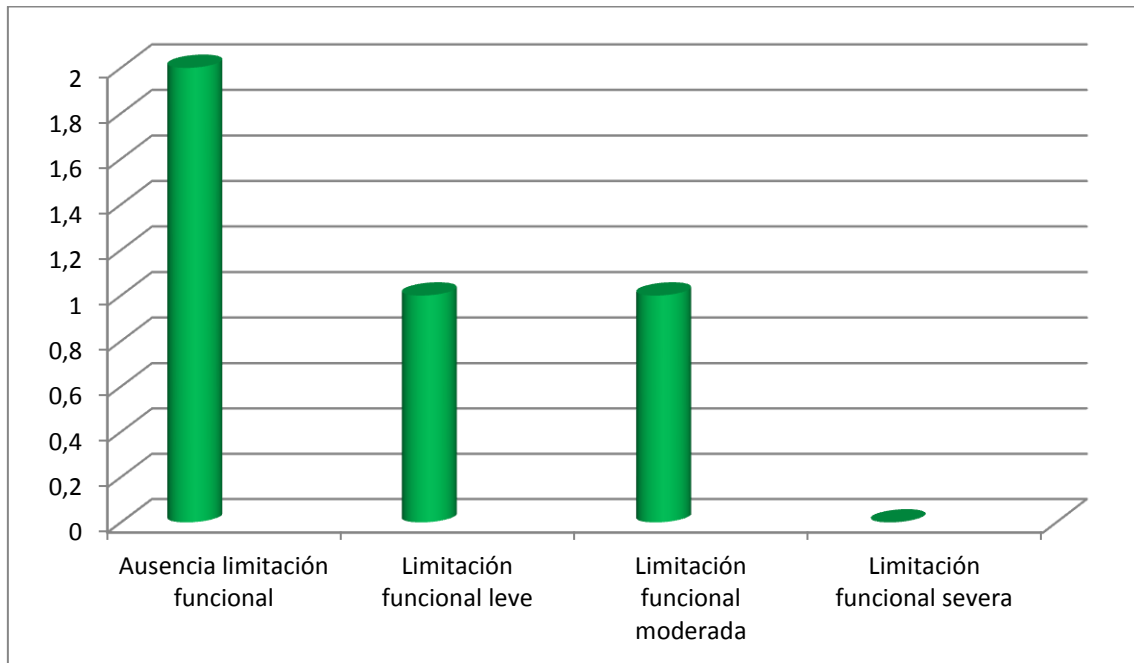
En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- 4 pacientes son independientes (57.14%)
- 1 paciente con dependencia leve (14.29%).
- 1 paciente con dependencia moderada (14.29%).
- 1 paciente con dependencia severa (14.29%).

- Compartimento posterior de la pierna:

- 2 pacientes no presentaban ningún tipo de limitación funcional (66.68%).
- 1 paciente presentaba limitación funcional leve debido a atrofia muscular

- 1 paciente presentaba limitación funcional moderada debido a la afectación del CPE y necesidad de férula rancho de los Amigos



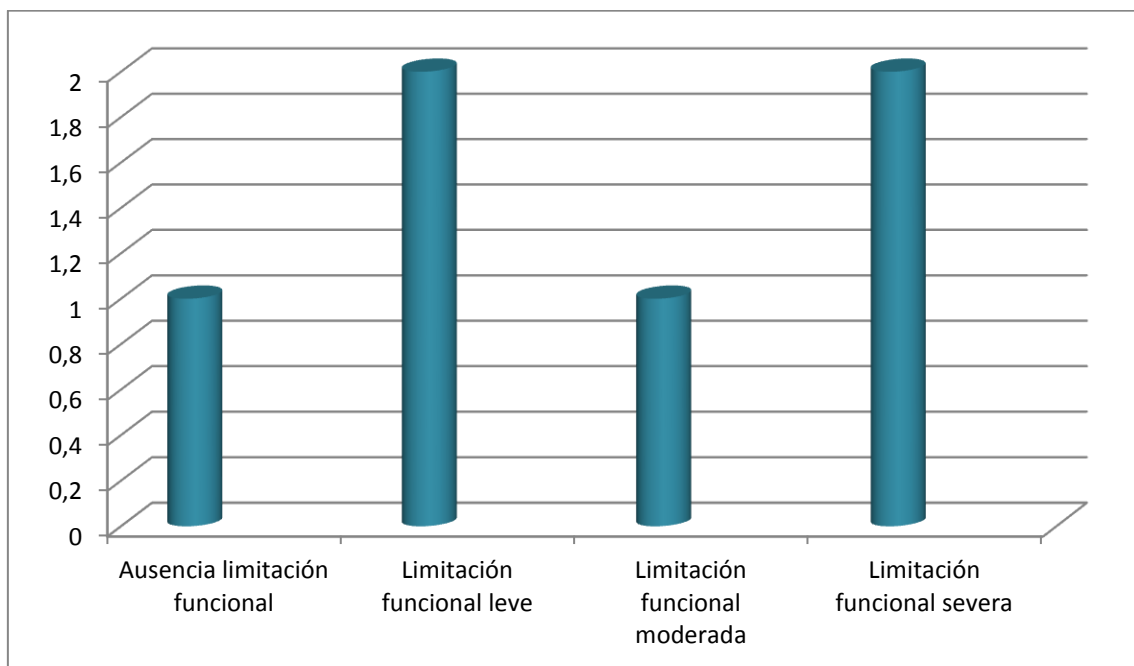
En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 83.33%.

En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- 4 pacientes independientes (100%).

- Tobillo/pie:

- 1 paciente no presentaba ningún tipo de limitación funcional (16.67%).
- 2 pacientes presentaban atrofia muscular leve (33.33%).
- 1 paciente presentaba afectación del nervio sural con hiperestesia del mismo (16.67%).
- 2 pacientes (33.33%) presentaban limitación funcional severa, ambos como consecuencia de amputación de la extremidad.



En la realización de la escala de valoración funcional de Enneking obtuvimos un valor medio de 57.78%.

En la realización del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtuvimos los siguientes resultados:

- 3 pacientes independientes. (50%)
- 1 paciente con dependencia leve (16.67%)
- 2 pacientes con dependencia moderada (33.33%)

Al analizar los resultados de la escala de valoración funcional Enneking de los diferentes pacientes, apreciamos que tenemos menos limitaciones funcionales en aquellos tumores localizados a nivel del compartimento interno de muslo y a nivel del compartimento femorotibial interno de la rodilla. Obtenemos unos peores resultados funcionales a nivel del compartimento anterior del muslo y a nivel de los tumores localizados a nivel del pie y tobillo.

Al analizar los resultados del índice de Barthel o escala de actividades básicas de la vida diaria obtenemos que el mayor porcentaje de pacientes independientes lo encontramos en aquellos

tumores que se localizan a nivel del compartimento femorotibial interno de la rodilla y a nivel del compartimento posterior de la pierna. El mayor porcentaje de pacientes con dependencia severa los encontramos en aquellos tumores localizados a nivel del compartimento a nivel de del compartimento femoropatelar y a nivel de tobillo y pie.

Si analizamos el grado de alteración funcional para la **marcha** en función de la localización anatómica del sarcoma obtenemos los siguientes resultados (no se han incluido en la valoración aquellos pacientes con progresión sistémica importante debido a su debilidad generalizada):

- Compartimento anterior del muslo:
  - 19 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (76%).
  - 1 paciente requería ortesis tipo rodillera para su deambulaci3n (4%).
  - 2 pacientes requerían bast3n (8%).
  - 2 pacientes requerían ortesis externa y andador (8%).
  - 1 paciente se desplazaba en silla de ruedas (4%).
  
- Compartimento posterior de muslo:
  - 19 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (73.08%).
  - 3 pacientes requerían bast3n (10.34%).
  - 2 pacientes requerían férula del rancho los Amigos (7.69%).
  - 1 paciente requería silla de ruedas (3.85%).
  - 1 paciente requería ayuda de una segunda persona y andador o bast3n (3.85%).
  
- Compartimento interno de muslo:
  - 8 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (80%).
  - 1 paciente requería silla de ruedas (10%).

- 1 era parcialmente dependiente por progresión sistémica de la enfermedad (10%)
- Compartimento anterior de rodilla:
  - 2 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (66.67%).
  - 1 pacientes requería silla de ruedas (33.33%).
- Compartimento externo de rodilla:
  - Los 2 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (100%).
- Hueco poplíteo:
  - 4 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (51.14%).
  - Un paciente requería férula rancho los Amigos y bast3n (14.29%).
  - Un paciente requería silla de ruedas (14.29%).
  - Un paciente era parcialmente dependiente por progresi3n sistémica de la enfermedad (14.29%)
- Compartimento posterior de pierna:
  - 2 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (50%).
  - 2 pacientes requerían bast3n para su deambulaci3n (50%).
- Tobillo/pie:
  - 3 pacientes eran totalmente independientes para la deambulaci3n (60%).
  - 1 paciente requería bast3n (20%).
  - 1 paciente requería silla de ruedas (20%).

Si analizamos la marcha en funci3n de la independencia total o necesidad de transferencias en silla de ruedas, nos encontramos que el mayor porcentaje de pacientes totalmente independientes para la marcha se encuentra en tumores localizados a nivel del compartimento externo del muslo y a nivel del compartimento femorotibial medial de rodilla. El mayor porcentaje de pacientes que requerían

transferencias en silla de ruedas se encontraba en aquellos tumores localizados a nivel del compartimento femoropatelar y a nivel del pie y tobillo.

**RESULTADOS EN FUNCIÓN DEL**  
**TIPO TUMORAL.**

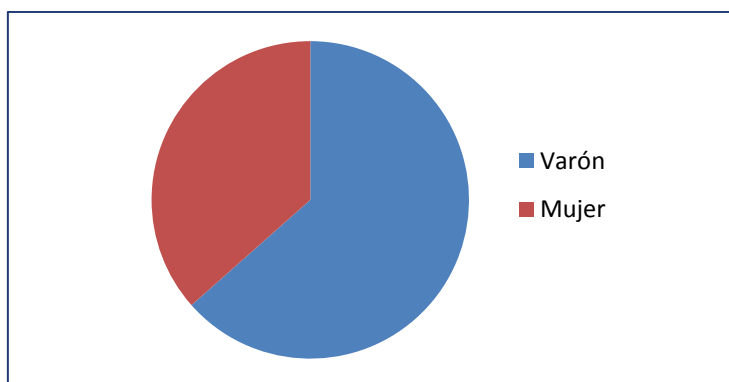


# 1. SARCOMA PLEOMORFICO INDIFERENCIADO.

## EPIDEMIOLOGÍA

52 pacientes fueron diagnosticados de sarcoma pleomórfico indiferenciado.

Un total de 33 casos fueron varones (63.46%) y 19 fueron mujeres(36.54%).

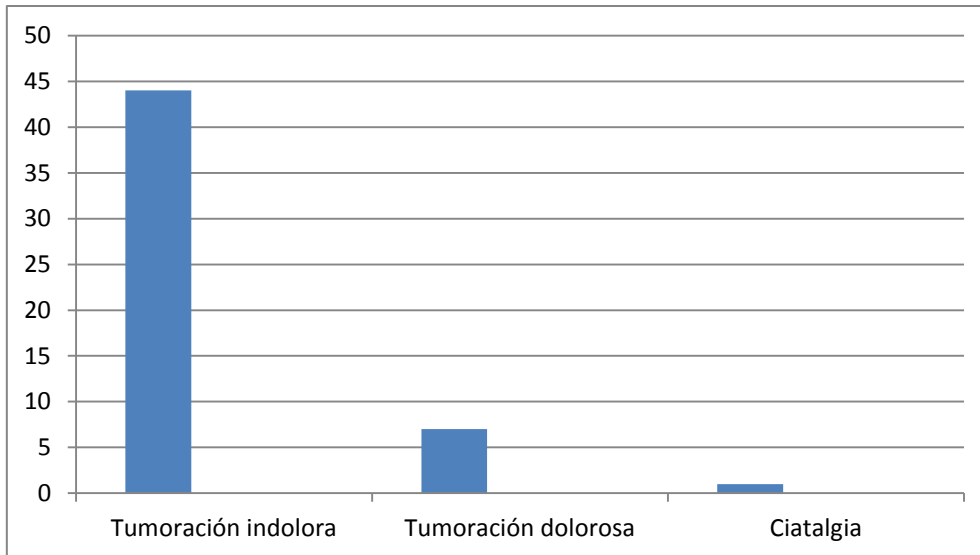


La edad media en el momento del diagnóstico fue de 61.5 años [25-84]

En cuanto a los antecedentes personales 4 pacientes (7,7%) presentaban antecedentes oncológicos de adenocarcinoma de próstata en dos de ellos, síndrome mielodisplásico en uno de ellos y carcinoma epidermoide hipofaríngeo y pulmonar de célula grande en otro de ellos.

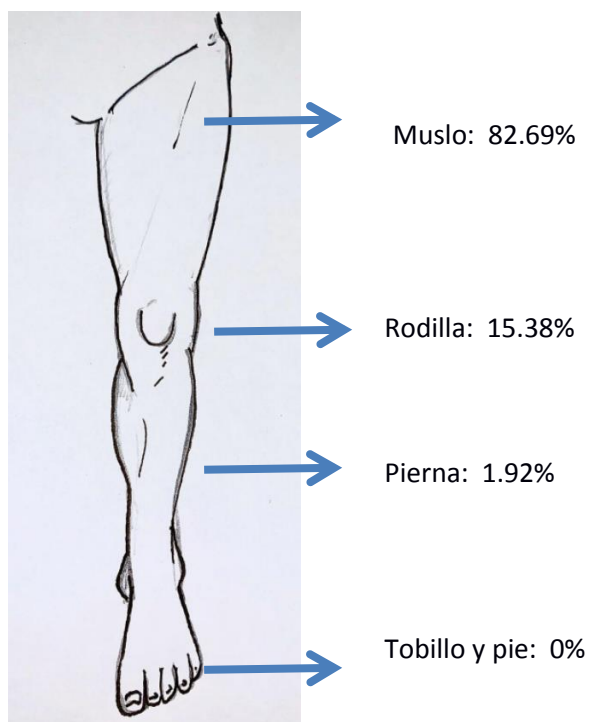
## PRESENTACIÓN CLÍNICA

La forma de presentación clínica más frecuente fue de tumoración indolora de crecimiento lento en 44 de los pacientes (84.62%) , seguido de tumoración dolorosa en 7 casos(13.47%) y ciatalgia en un paciente (1.92%).



Respecto a la localización de la tumoración, 30 tumoraciones (57.79%) se encontraban en el lado izquierdo y 22 en el derecho (42.30%).

En cuanto a su localización regional, 14 pacientes presentaban la tumoración a nivel del compartimento posterior del muslo, 20 pacientes a nivel del compartimento anterior del muslo, 9 pacientes en la cara interna del muslo, un paciente en la cara posterior pierna y 8 pacientes a nivel de la rodilla.



## **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen empleadas para su diagnóstico local a 50 pacientes (96.15%) se les realizó RMN del lugar afecto, en 7 casos (13.46%) se realizó ecografía musculoesquelética, completándose en todos ellos con un estudio de RMN posteriormente y a 4 pacientes (7.69%) se realizó TAC, completándose en 2 casos con estudio de RMN.

A un paciente (1.92%) se le realizó estudio gammagráfico observándose aumento de actividad metabólica en el lugar de la tumoración.

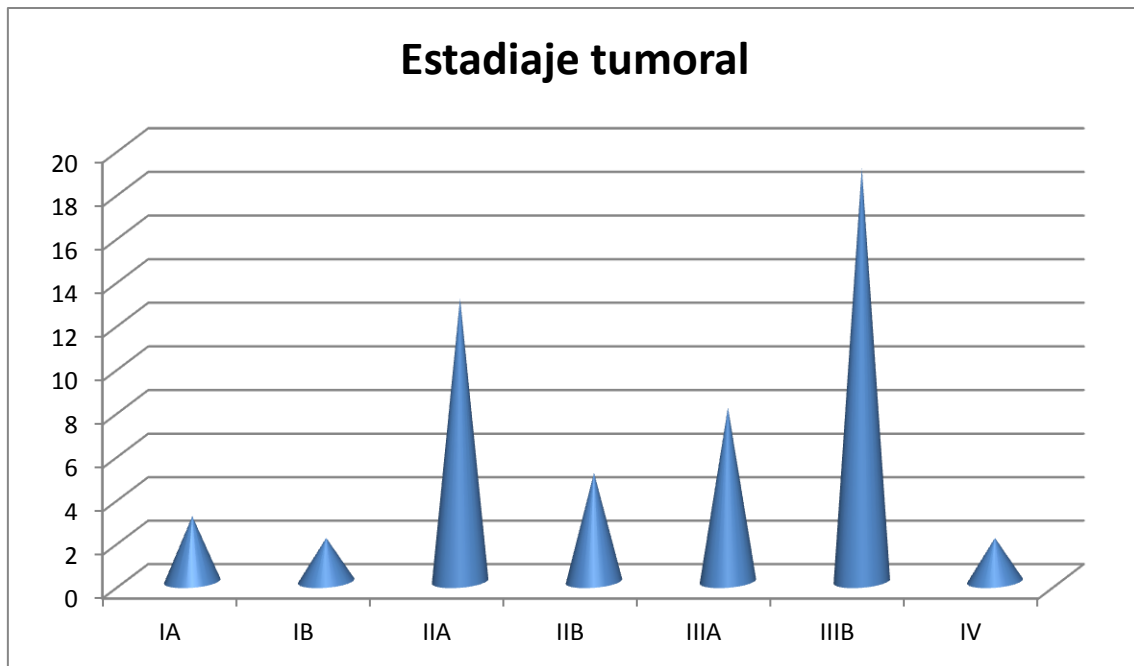
Todos los pacientes presentaban un estudio de extensión basado en un TC toraco-abdomino-pélvico, 2 pacientes (3.84%) presentaron el estudio positivo debido a la presencia de metástasis a nivel pulmonar en un caso y hepáticas en otro, en el momento del diagnóstico.

Todos los pacientes fueron diagnosticados de manera definitiva mediante el estudio histológico. Las muestras se obtuvieron a través de los siguientes procedimientos:

- PAAF en 6 de los casos. (11.54%)
- Tru-cut en 46 pacientes. (88.46%)

Sus estadios tumorales fueron los siguientes:

- Estadio IA: 3 (5.77%)
- Estadio IB: 2 (3.85%)
- Estadio IIA: 13 (25%)
- Estadio IIB: 5 (9.62%)
- Estadio IIIA: 8 (15.39%)
- Estadio IIIB: 19 (36.54%)
- Estadio IV: 2 (3.85%)



## **TRATAMIENTO**

Todos los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico local mediante excisión amplia de la tumoración.

Tras el estudio de la muestra anatómica, 37 pacientes (71.15%) presentaban márgenes de seguridad correctos y 15 pacientes (25.85%) presentaron márgenes positivos. El tratamiento complementario de los pacientes que presentaron márgenes positivos fue:

- Radioterapia complementaria en 6 de los casos
- Ampliación de márgenes en 5 pacientes
- Ampliación de márgenes más radioterapia en 4 casos.

A 35 pacientes (67.31%) se les administró radioterapia inicial como tratamiento complementario:

- 10 casos como consecuencia de márgenes positivos en el estudio de la muestra anatómica.
- 21 casos como consecuencia del tamaño tumoral.
- 1 caso como consecuencia de resecciones incompletas debido a que la tumoración englobaba el nervio ciático.
- 1 caso como consecuencia de resección incompleta debido a que la tumoración englobaba el ciático poplíteo externo
- 1 caso por afectación de la arteria femoropoplítea
- 1 caso por afectación del periostio tibial.

A dos pacientes se les administró quimioterapia coadyuvante inicial debido a la presencia de metástasis.

## **COMPLICACIONES**

5 pacientes (9.62%) presentaron complicaciones derivadas de la cirugía:

- 3 pacientes necesitaron cobertura por parte del servicio de cirugía plástica.
- Un paciente sufrió una infección local de la herida quirúrgica que se resolvió con tratamiento antibiótico por vía oral
- Un paciente sufrió una infección de la prótesis tumoral que requirió limpieza quirúrgica y antibioterapia sin respuesta, realizándose posteriormente la extracción de la prótesis.

En un paciente se produjo la afectación de la arteria femoral que requirió reparación por parte del servicio de cirugía vascular.

En dos pacientes se produjo afectación del nervio crural:

- En uno de ellos parcial con atrofia cuadricipital posterior
- En otro paciente fue necesario la resección total del nervio.

## **SECUELAS**

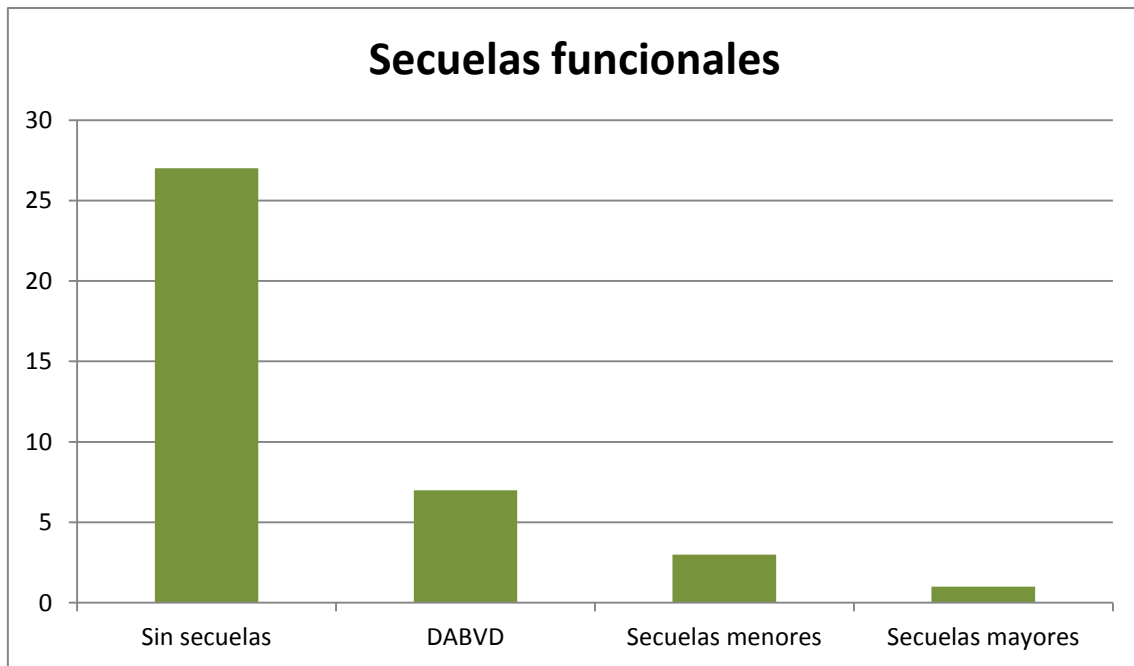
27 pacientes (51.92%) no presentan repercusiones funcionales.

2 pacientes (3.85%) son DABVD como consecuencia de su amputación por progresión de la enfermedad a nivel local. Ambos utilizan prótesis y andador para sus transferencias.

5 pacientes (9.62%) son DABVD como consecuencia de su debilidad generalizada por progresión a distancia de la enfermedad.

3 pacientes (5.77%) utilizan bastón para su desplazamiento debido a la atrofia muscular.

1 paciente (1.92%) utiliza silla de ruedas de manera permanente. (No se trata de un paciente dependiente).



## **EVOLUCIÓN**

38 pacientes (73.08%) se encuentran vivos en el momento actual y 14 pacientes (26.93%) han fallecido.

31 pacientes (59.61) no presentaron recidiva de la enfermedad.

20 pacientes (38.46%) presentaron una primera recidiva de la enfermedad:

- 10 pacientes a nivel local. (50%)

Los estadios de los pacientes que presentaron recidiva local fueron:

- Estadio IB: 1 caso
- Estadio IIA: 1 caso
- Estadio IIIA: 1 caso
- Estadio IIIB: 7 casos.

El tratamiento en cada caso fue de:

- 1 caso de cirugía de resección local más radioterapia
- 4 casos de cirugía de resección local
- 2 casos de desarticulación de la cadera
- 2 casos de radioterapia
- 1 caso de amputación supracondilea

- 1 paciente presentó recidiva local y a distancia, su tratamiento consistió en quimioterapia (recidiva local y a distancia). (5%)

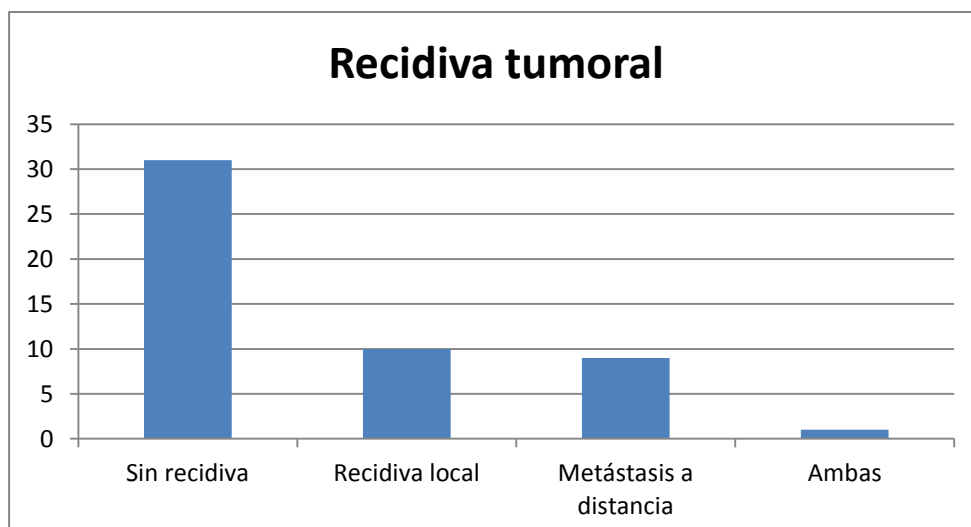
- 9 pacientes con la aparición de metástasis a distancia: (45%)

Los estadios fueron:

- Estadio IIA: 3 casos.
- Estadio IIIA: 1 caso.
- Estadio IIIB: 5 casos.

Sus localizaciones fueron:

- 6 por metástasis pulmonares.
- 2 por metástasis hepáticas.
- 1 por metástasis pleurales pulmonares.



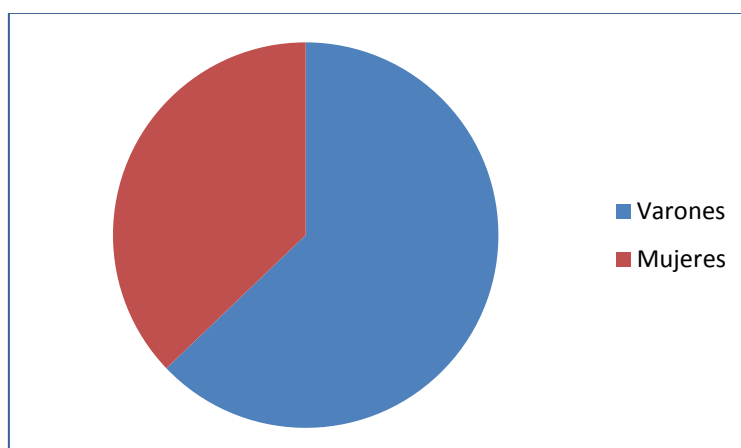


## 2. LIPOSARCOMAS.

### EPIDEMIOLOGÍA

35 pacientes fueron diagnosticados de liposarcomas.

Un total de 22 casos (62.86%) fueron varones y 13 fueron (37.14%) mujeres.

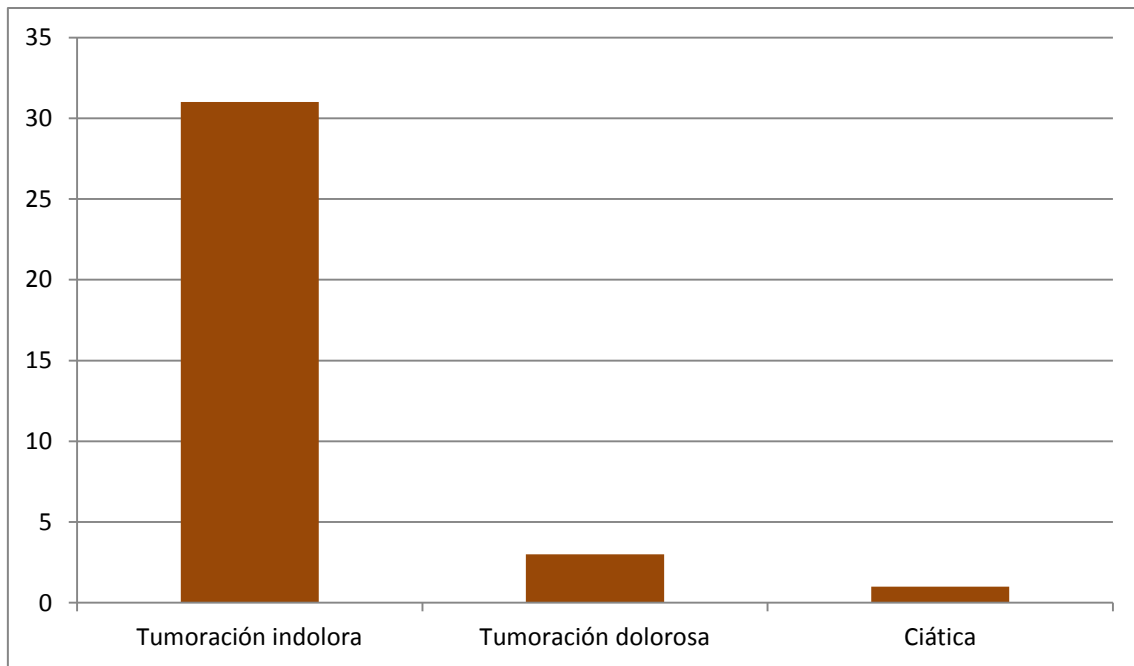


La edad media en el momento del diagnóstico fue de 59,34 años [31-79].

En cuanto a los antecedentes familiares sólo un paciente (2.86%) presentaba antecedentes oncológicos de cáncer de recto y ninguno de los pacientes presentaba antecedentes familiares de diagnóstico de sarcoma.

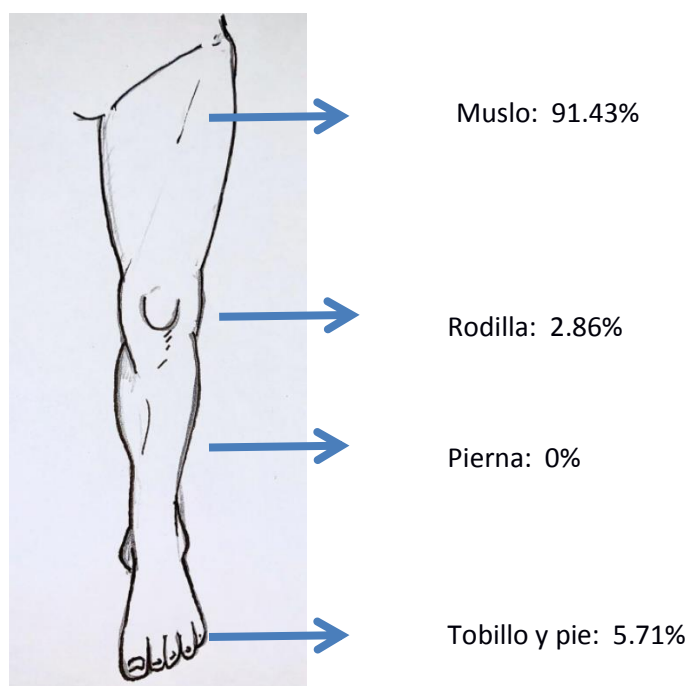
### PRESENTACIÓN CLÍNICA

La forma de presentación clínica más frecuente fue de tumoración indolora de crecimiento lento en 31 de los pacientes (88.57%), seguido de tumoración dolorosa en 3 casos (8.57%) y un caso de ciatalgia en un paciente (2.86%).



Respecto a la localización de la tumoración, 18 tumoraciones (51.43%) se encontraban en el lado izquierdo y 17 en el derecho (48.57%).

En cuanto a su localización regional, 16 pacientes (45.71%) presentaban la tumoración a nivel de la cara posterior del muslo, 14 pacientes (40%) a nivel de la cara anterior del muslo, 2 pacientes (5.71%) en la cara interna del muslo, un paciente (2.86%) a nivel del pie, un paciente (2.86%) a nivel del tobillo y un paciente (2.86%) a nivel de la cara posterior de la rodilla.



## **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen empleadas para su diagnóstico local a 32 pacientes (91.43%) se les realizó RMN del lugar afecto, en 2 casos (5.71%) se realizó ecografía musculoesquelética, completándose en uno de ellos con un estudio de RMN posteriormente y a 3 pacientes (8.57%) se realizó TAC, completándose en un caso con estudio de RMN.

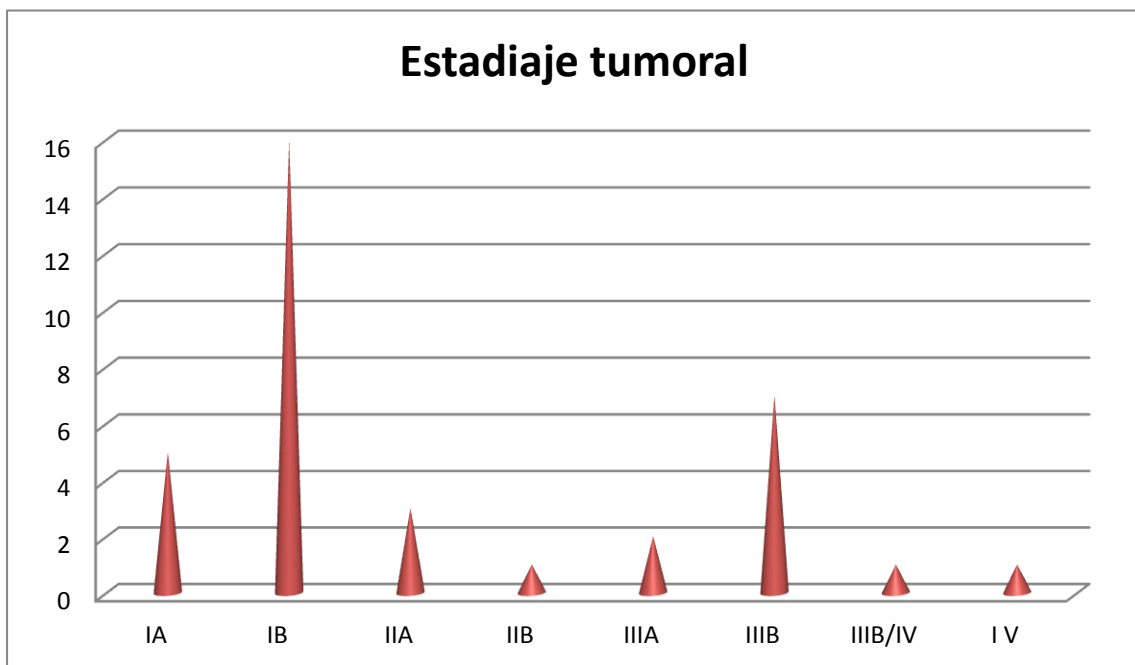
A uno de los pacientes (2.86%), se le realizó de inicio una radiografía simple observándose una lesión lítica en la cortical externa de la tibia distal con aumento de partes blandas completándose posteriormente con estudio de RMN. A otro paciente (2.86%) se le realizó AngioTC como estudio local donde se evidenció una masa sólida con focos de captación arterial. A otro paciente (2.86%) se le realizó estudio gammagráfico con aumento de actividad metabólica en el lugar de la tumoración. Todos los pacientes presentaban un estudio de extensión basado en un TC toraco-abdomino-pélvico, 2 pacientes (5.76%) presentaron el estudio positivo debido a la presencia de metástasis a nivel de los ganglios linfáticos homolaterales en un caso y metástasis pulmonares en otro.

Todos los pacientes fueron diagnosticados de manera definitiva mediante el estudio histológico. Las muestras se obtuvieron a través de los siguientes procedimientos:

- PAAF en 9 de los casos (25.71%).
- Biopsia incisional en 1 paciente (2.76%).
- Tru-cut en 25 pacientes (71.43%).

Sus estadiajes tumorales fueron los siguientes:

- Estadio IA: 5 (14.29%)
- Estadio IB: 16 (45.71%)
- Estadio IIA: 3 (8.57%)
- Estadio IIB: 1 (2.86%)
- Estadio IIIA: 2 (5.71%)
- Estadio IIIB: 7 (20%)
- IIIB/IV: 1 (2.86%)
- Estadio IV: 1 (2.86%)



## **TRATAMIENTO**

Todos los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico:

- 34 pacientes (97.14%) fueron tratados mediante cirugía de excisión amplia de la tumoración.

- Un paciente (2.86%) sufrió una fractura patológica a nivel del fémur tras la realización de la PAAF por lo que se optó por desarticulación de la cadera.

Tras el estudio de la muestra anatómica, 30 pacientes (85.71%) presentaban márgenes de seguridad correctos y 5 pacientes (14.29%) presentaron márgenes positivos. El tratamiento complementario de los pacientes que presentaron márgenes positivos fue:

- Radioterapia complementaria en 3 de los casos (60%).
- Ampliación de márgenes en un caso (15%).
- Ampliación de márgenes más radioterapia en otro caso (15%).

A 21 pacientes (60%) se les administró radioterapia inicial como tratamiento complementario:

- 4 casos (19.05%) como consecuencia de márgenes positivos en el estudio de la muestra anatómica.
- 12 casos (57.14%) como consecuencia del tamaño tumoral.
- 3 casos (14.29%) como consecuencia de resecciones incompletas debido a que la tumoración englobaba el nervio ciático.
- 1 caso (4.76%) como consecuencia de resección incompleta debido a que la tumoración englobaba el nervio ciático poplíteo externo.
- 1 caso (4.76%) como consecuencia de las metástasis a distancia a nivel de los ganglios linfáticos homolaterales.

## **COMPLICACIONES**

Un paciente (2.86%) presentó complicaciones de la herida quirúrgica por infección de *S. Agalactae* que se resolvió con tratamiento antibiótico.

Un paciente (2.86%) presentó un seroma de la herida quirúrgica requiriendo que únicamente requirió lavado quirúrgico de la misma. El cultivo intraoperatorio fue estéril.

En un paciente (2.86%) se produjo una neuroapraxia del nervio ciático con recuperación completa posterior.

En dos pacientes (5.71%) se produjo afectación parcial del nervio ciático con clínica de ciatalgia permanente posterior.

En un paciente (2.86%) se produjo una afectación del nervio crural con atrofia cuadriceps posterior.

En dos pacientes (5.76%) se produjo axonotmesis del CPE con necesidad posterior de ortesis externa.

## **SECUELAS**

16 pacientes (45.71%) no presentan repercusiones funcionales.

3 pacientes (8.57%) son DABVD y no deambulan, utilizando silla de ruedas para sus transferencias. Uno de ellos como consecuencia de la desarticulación de la extremidad, otro como consecuencia de la amputación supracondilea y el no uso de prótesis y otro paciente en estado paliativo debido a su estado de debilidad generalizada.

3 pacientes (8.57%) utilizan bastón para su desplazamiento debido a la atrofia muscular.

3 pacientes (8.57%) presentan ciatalgia crónica.

3 pacientes (8.57%) presentan afectación del CPE, siendo portadores de férula antiequino.

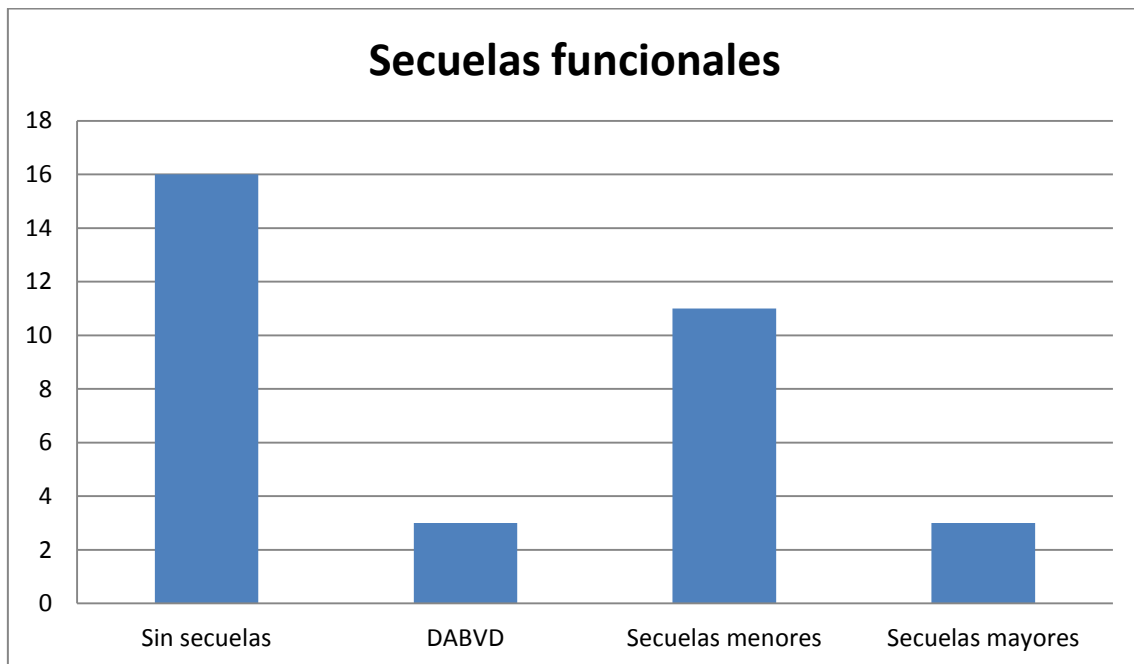
1 paciente (2.86%) presenta limitación de la movilidad de la cadera presentando cojera.

1 paciente (2.86%) presenta afectación del nervio sural con hipoestesia en la cara externa del pie.

1 paciente (2.86%) presenta afectación parcial del nervio crural con debilidad muscular cuádriceps y ausencia de reflejo rotuliano.

1 paciente (2.86%) presenta debilidad marcada del vasto interno y es portador de rodillera.

1 paciente (2.86%) presenta atrofia glútea presentando una marcha en Trendelemburg.



## **EVOLUCIÓN**

33 pacientes (94.29%) se encuentran vivos en el momento actual y dos pacientes (5.76%) han fallecido.

28 pacientes (80%) no presentaron recidiva de la enfermedad.

5 pacientes (14.29%) presentaron una primera recidiva de la enfermedad:

- 3 pacientes (8.57%) a nivel local.

Los estadios de los pacientes que presentaron recidiva local fueron:

- Estadio IB: 1 caso
- Estadio IIA: 2 casos

El tratamiento en cada caso fue de:

- 2 casos de cirugía de resección local
- 1 caso amputación de la extremidad.

Un paciente había presentado un borde quirúrgico + en la biopsia excisional inicial.

- 2 pacientes (5.76%) con la aparición de metástasis a distancia:

Los estadios fueron:

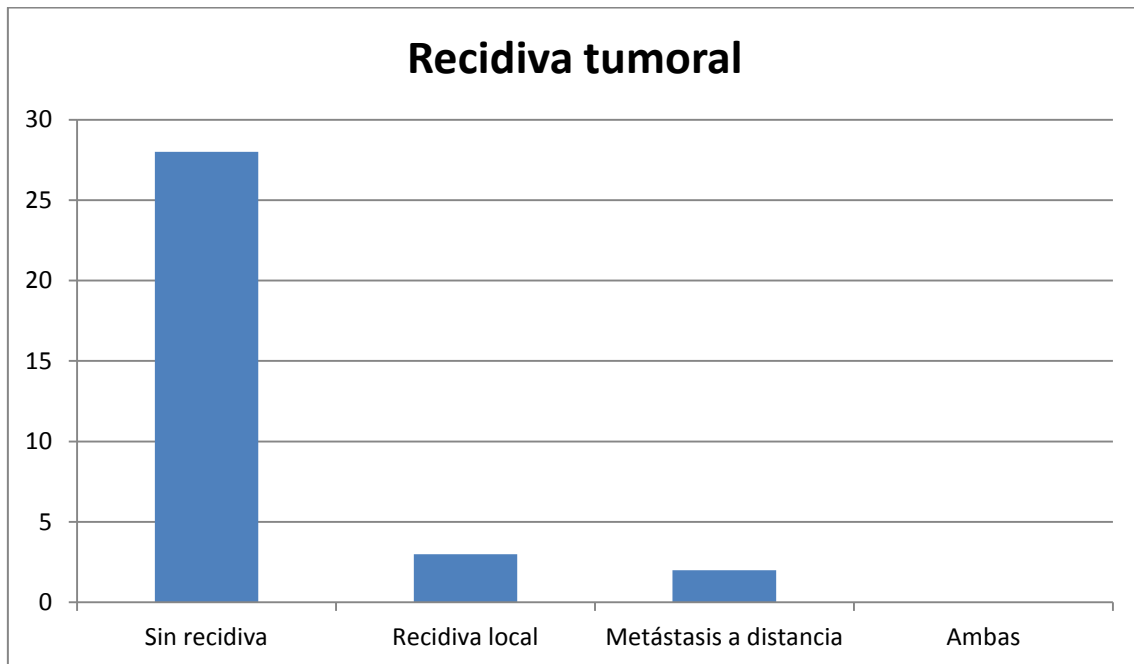
- Estadio IIIA: 1 caso.
- Estadio IIIB: 1 caso.

Sus localizaciones fueron:

- 1 por metástasis abdominal



- 1 por metástasis a nivel de retroperitoneo, ya presentes en el momento del diagnóstico.

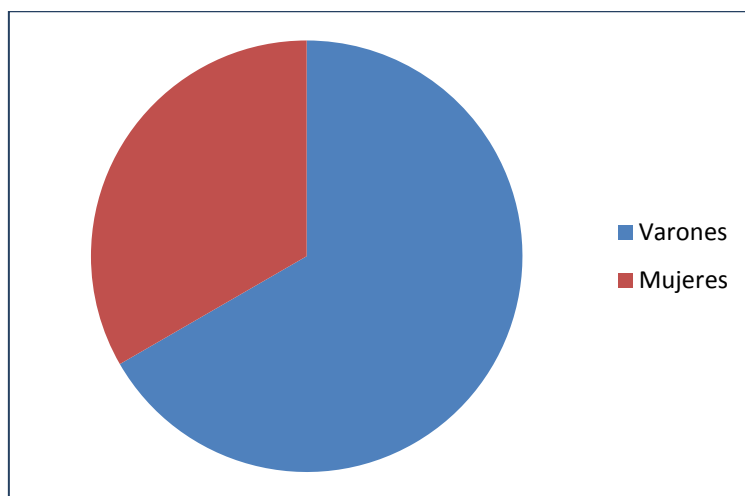


### 3. SARCOMA SINOVIAL

#### **EPIDEMIOLOGÍA**

9 pacientes fueron diagnosticados de sarcoma sinovial.

Un total de 6 casos (66.67%) fueron varones y 3 (33.33%) fueron mujeres.

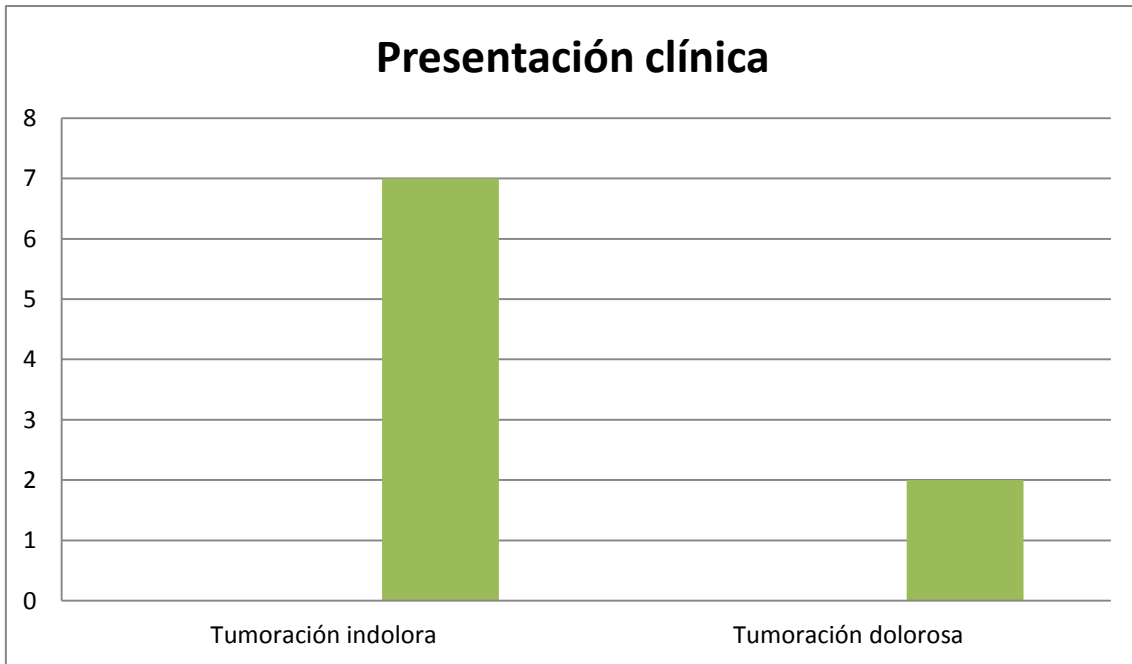


La edad media en el momento del diagnóstico fue de 43.8 años [31-57].

Ningún paciente presentaba antecedentes personales ni familiares de interés.

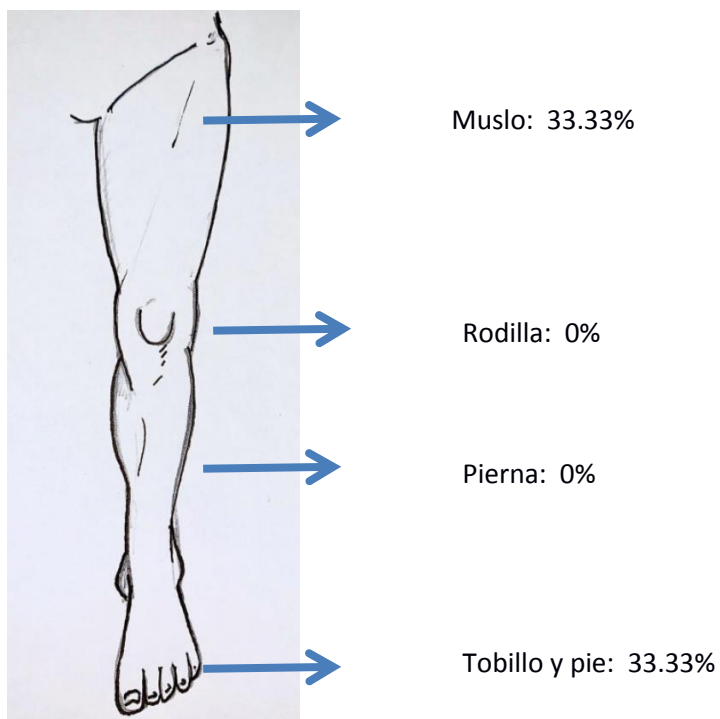
#### **PRESENTACIÓN CLÍNICA**

La forma de presentación clínica más frecuente fue de tumoración indolora de crecimiento lento en 7 de los pacientes (77.78%), seguido de tumoración dolorosa en 2 casos (22.22%).



Respecto a la localización de la tumoración, 5 tumoraciones (55.56%) se encontraban en el lado izquierdo y 4 (44.44%) en el derecho.

En cuanto a su localización regional, 3 pacientes (33.33%) lo presentaron a nivel de la rodilla, 3 a nivel del tobillo (33.33%), 2 (22.22%) en la cara interna del muslo y uno (11.11%) en cara anterior de muslo.



## **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen empleadas para su diagnóstico local a 9 pacientes (100%) se les realizó RMN del lugar afecto.

Todos los pacientes presentaban un estudio de extensión basado en un TC toraco-abdomino-pélvico, sólo 2 pacientes (22.22%) presentaron este estudio positivo debido a la presencia de metástasis a nivel pulmonar.

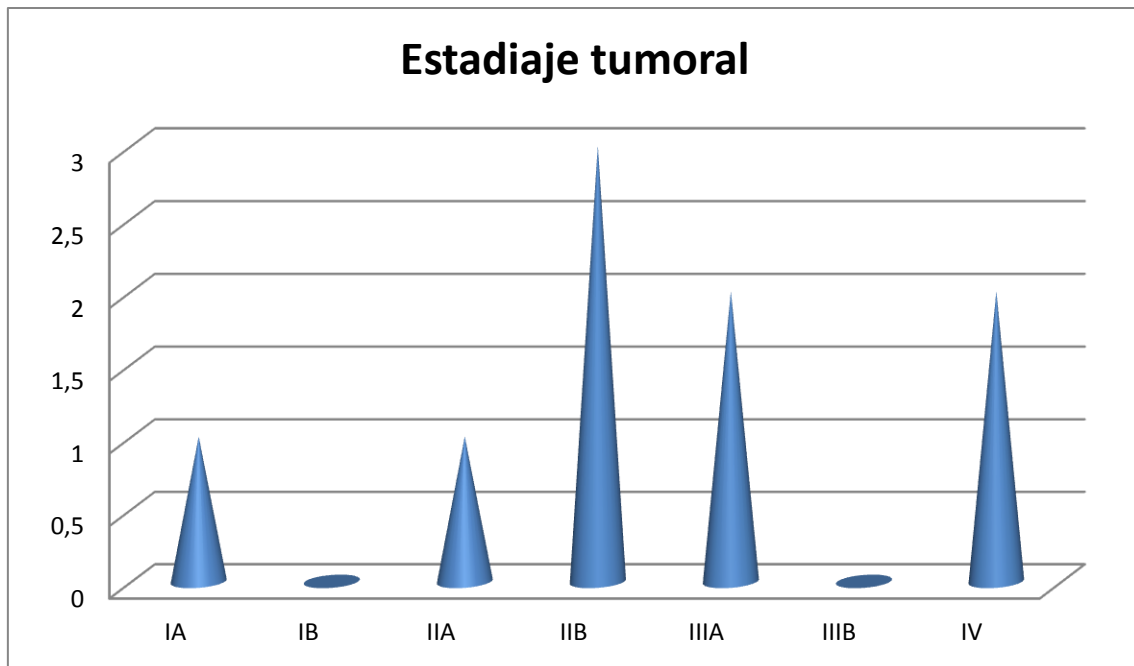
Todos los pacientes fueron diagnosticados de manera definitiva mediante el estudio histológico. Las muestras se obtuvieron a través de los siguientes procedimientos:

- PAAF inicial en 3 de los casos (33.33%)

- Tru-cut en 6 pacientes (66.67%)

Sus estadios tumorales fueron los siguientes:

- Estadio IA: 1 (11.11%)
- Estadio IIA: 1 (11.11%)
- Estadio IIB: 3 (33.33%)
- Estadio IIIA: 2 (22.22%)
- Estadio IV: 2 (22.22%)



## **TRATAMIENTO**

Todos los pacientes (100%) fueron sometidos a tratamiento quirúrgico mediante cirugía de excisión amplia de la tumoración.

Tras el estudio de la muestra anatómica, 6 pacientes (66.67%) presentaban márgenes de seguridad correctos y 3 pacientes (33.33%) presentaron márgenes positivos. El tratamiento complementario de los pacientes que presentaron márgenes positivos fue:

- Ampliación de márgenes en un caso
- Ampliación de márgenes más radioterapia en otro caso.
- Radioterapia en un caso

A 5 pacientes (55.56%) se les administró radioterapia inicial como tratamiento complementario:

- 2 de los casos como consecuencia de márgenes positivos en el estudio de la muestra anatómica

- 3 casos como consecuencia del tamaño tumoral

Dos pacientes (22.22%) requirieron tratamiento quimioterápico inicial debido a las metástasis pulmonares.

### **COMPLICACIONES**

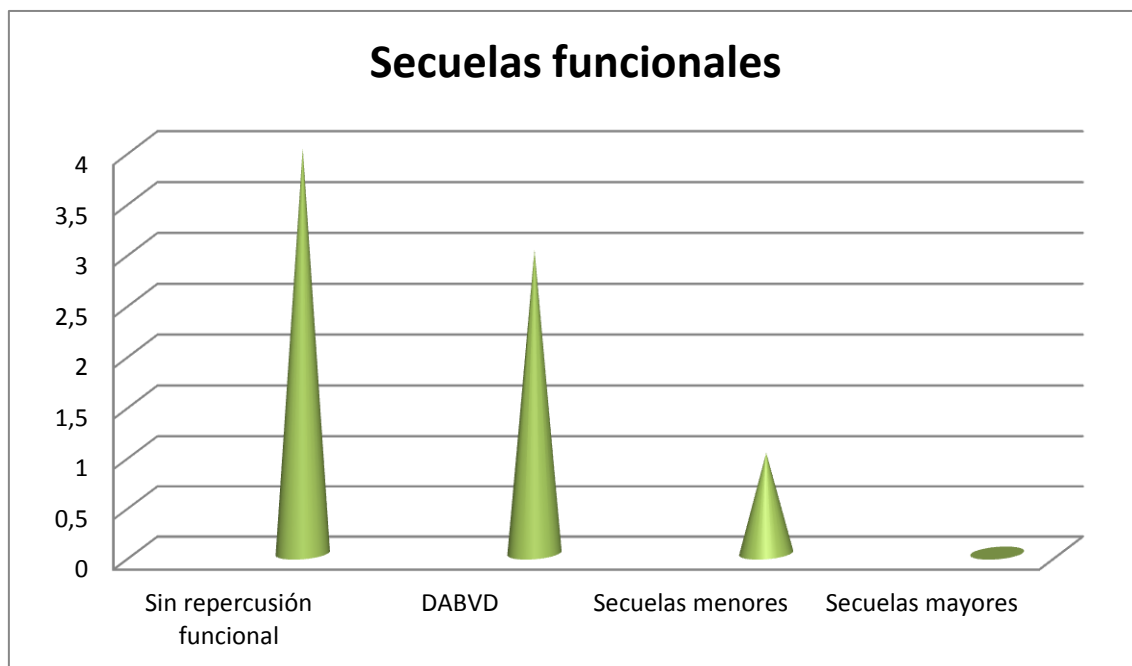
5 pacientes (55.56%) presentaron complicaciones derivadas de la cirugía. Dos de ellos presentaron infección del lecho quirúrgico, en un caso se solucionó con tratamiento antibiótico y otro requirió lavado quirúrgico. Otros 3 pacientes requirieron cobertura por parte del servicio de cirugía plástica.

### **SECUELAS**

4 pacientes (44.44%) no presentan repercusiones funcionales.

3 pacientes (33.33%) son DABVD debido en dos de ellos a su mal estado general por progresión sistémica de la enfermedad y en otro caso por la desarticulación de la cadera debido a la progresión local de la enfermedad utilizando silla de ruedas para sus transferencias.

Un paciente (11.11%) presenta hipoestesia a nivel del primer dedo por afectación del nervio peroneo superficial y disminución de la movilidad de tobillo.



## **EVOLUCIÓN**

Un paciente (11.11%) ha fallecido por progresión sistémica de la enfermedad

8 pacientes (88.89%) se encuentran vivos al cierre del estudio, de ellos:

- 4 pacientes se encuentran libres de enfermedad
- 4 pacientes se encuentran en tratamiento paliativo.

En cuanto a las recidivas iniciales, 4 pacientes (44.44%) presentaron recidivas durante el tiempo de seguimiento:

- 2 pacientes a nivel local.

Los estadios de los pacientes que presentaron recidiva local fueron:

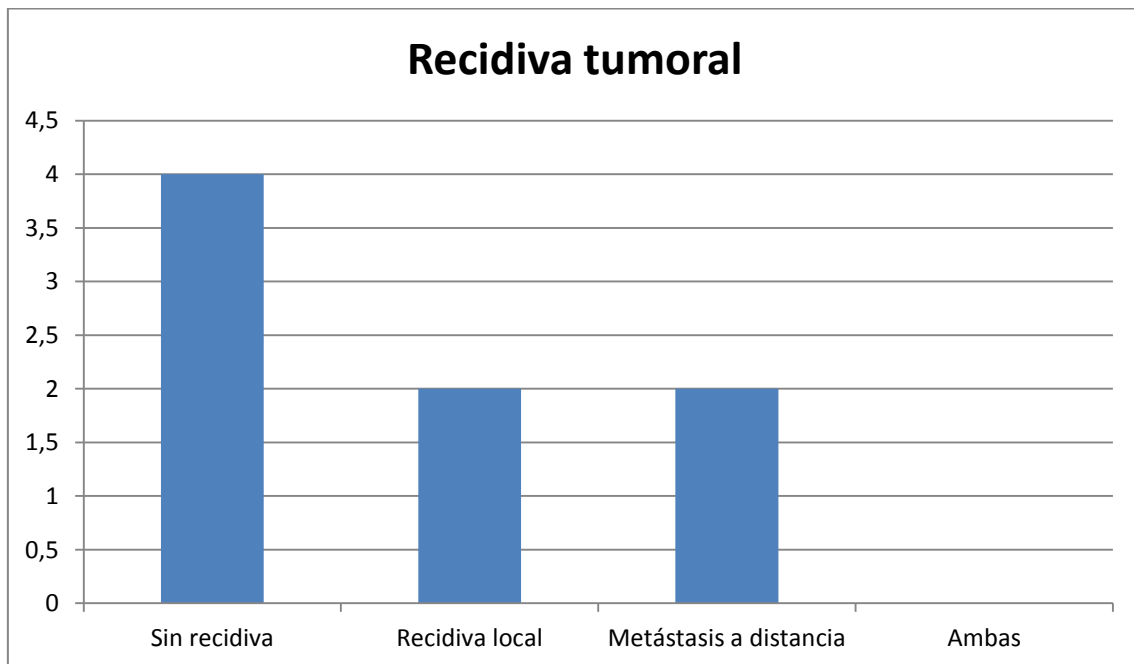
- Estadio IIA: 1 caso
- Estadio IIB: 1 caso

El tratamiento en cada caso fue de:

- 1 caso de cirugía de resección local + radioterapia y quimioterapia
- 1 caso amputación de la extremidad.

Un paciente había presentado un borde quirúrgico positivo en la biopsia excisional inicial.

- 2 pacientes (22.22%) presentaron recidivas iniciales a distancia, todos ellos a nivel pulmonar. Ambos se encontraban en estadio IIIA.



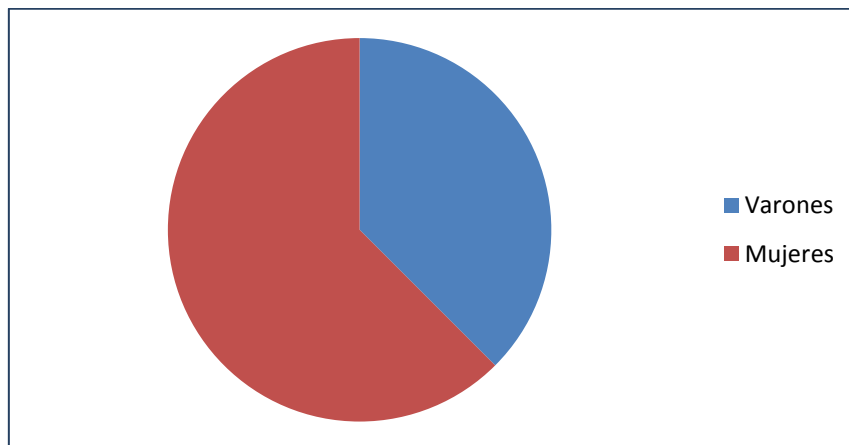


## 4. LEIOMIOSARCOMA.

### **EPIDEMIOLOGÍA**

8 pacientes fueron diagnosticados de leiomiosarcoma.

Un total de 3 casos (37.5%) fueron varones y 5 (62.5%) fueron mujeres.

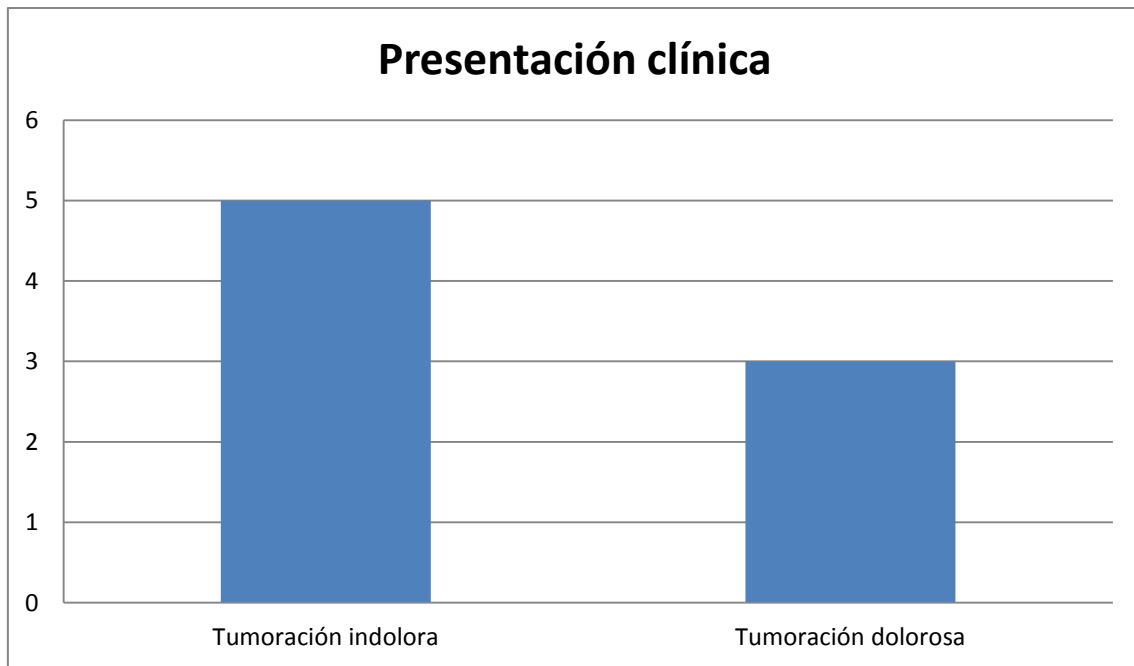


La edad media en el momento del diagnóstico fue de 71,25 años [56-82].

Ningún paciente presentaba antecedentes personales ni familiares de interés.

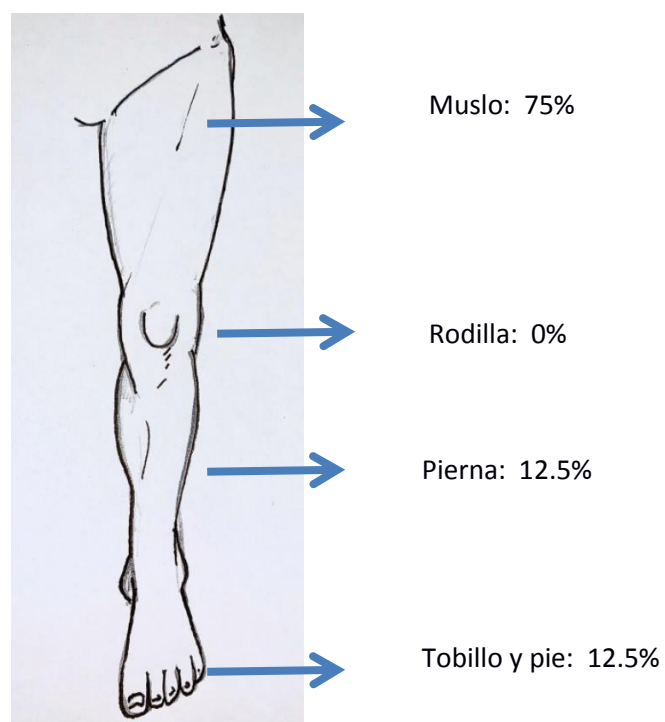
### **PRESENTACIÓN CLÍNICA**

La forma de presentación clínica más frecuente fue de tumoración indolora de crecimiento lento en 5 de los pacientes (62.5%), seguido de tumoración dolorosa en 3 casos (37.5%).



Respecto a la localización de la tumoración, 5 tumoraciones (62.5%) se encontraban en el lado izquierdo y 3 (37.5%) en el derecho.

En cuanto a su localización regional, 2 pacientes (25%) lo presentaron a nivel de la cara posterior de muslo, 3 (37.5%) a nivel de la cara anterior de muslo, uno (12.5%) a nivel de región gemelar, uno (12.5%) a nivel de cara interna de muslo y uno (12.5%) a nivel de tobillo.



## **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen empleadas para su diagnóstico local a 5 pacientes (62.5%) se les realizó RMN del lugar afecto, a 3 (37.5%) se les realizó un TC local y a 2 (25%) se les realizó ecografía.

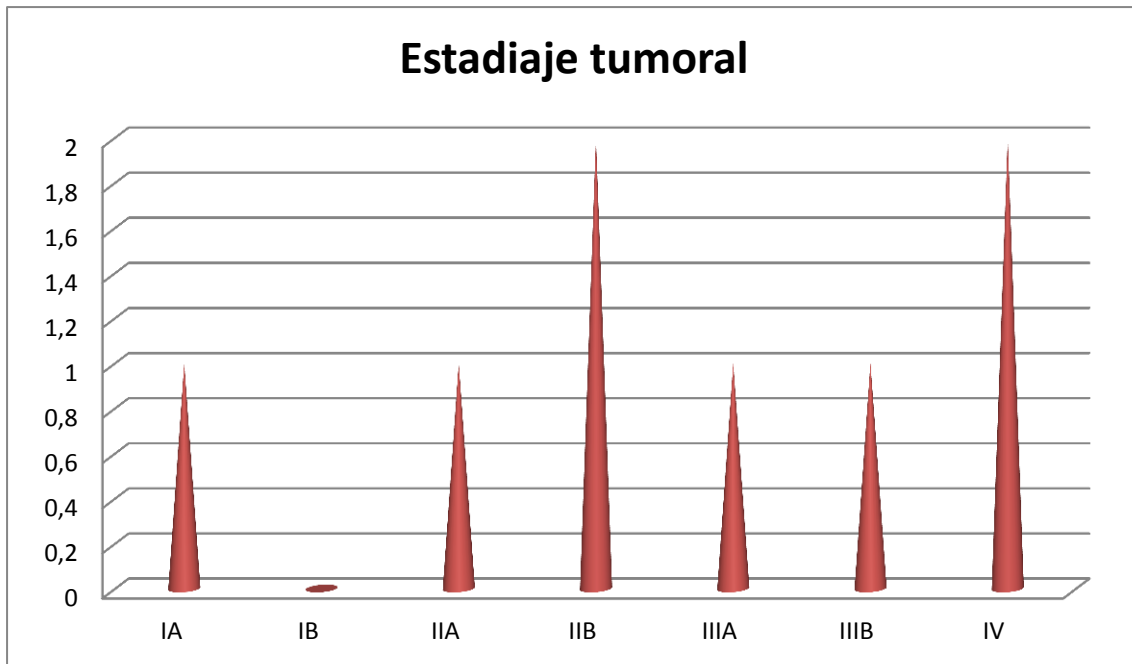
Todos los pacientes presentaban un estudio de extensión basado en un TC toraco-abdomino-pélvico, sólo dos pacientes (25%) presentaron este estudio positivo debido a la presencia de metástasis a nivel pulmonar en un caso y pulmonares y hepáticas en otro.

Todos los pacientes fueron diagnosticados de manera definitiva mediante el estudio histológico. Las muestras se obtuvieron a través de los siguientes procedimientos:

- PAAF inicial en 3 de los casos (37.5%).
- Tru-cut en 5 pacientes (62.5%).

Sus estadios tumorales fueron los siguientes:

- Estadio IA: 1 (12.5%).
- Estadio IIA: 1 (12.5%).
- Estadio IIB: 2 (25%).
- Estadio IIIA: 1 (12.5%).
- Estadio IIIB: 1 (12.5%).
- Estadio IV: 2 (25%).



## **TRATAMIENTO**

Todos (100%) los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico mediante cirugía de resección local.

Tras el estudio de la muestra anatómica, 7 pacientes (87.5%) presentaban márgenes de seguridad correctos y 1 paciente (12.5%) presentó márgenes positivos. El tratamiento complementario del paciente que presentó márgenes positivos fue de radioterapia.

A 6 pacientes se les administró tratamiento adyuvante complementario:

- 3 casos con radioterapia inicial como consecuencia del tamaño tumoral
- 1 caso con radioterapia inicial como consecuencia de afectación del periostio (margen quirúrgico -)
- 1 caso con radioterapia inicial como consecuencia de márgenes quirúrgicos positivos

- 2 casos con quimioterapia por metástasis inicial.

## **COMPLICACIONES**

1 paciente(12.5%) presentó complicaciones locales derivadas de la cirugía, presentando una infección de la herida quirúrgica que requirió tratamiento antibiótico y limpieza quirúrgica

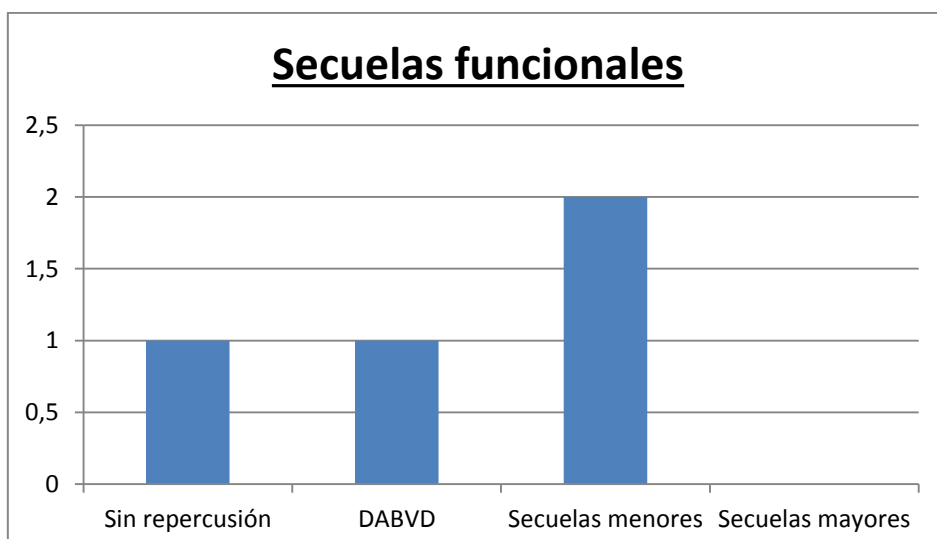
## **SECUELAS**

1 paciente (12.5%) no presentó ningún tipo repercusión funcional.

Un paciente (12.5%) es dependiente para las actividades básicas debido a su estado de debilidad generalizada como consecuencia de la progresión sistémica de la enfermedad.

Un paciente (12.5%) utiliza bastón para su deambulaciones siendo independiente en su vida diaria.

Un paciente (12.5%) utiliza dos bastones o andador para sus transferencias al ser portador de ortesis.



## **EVOLUCIÓN**

4 pacientes (50%) han fallecido por progresión sistémica de la enfermedad, uno de ellos como consecuencia de una leucemia aguda.

4 pacientes (50%) se encuentran vivos al cierre del estudio, de ellos:

- 3 pacientes se encuentran libres de enfermedad
- 1 paciente se encuentran en tratamiento paliativo.

En cuanto a las recidivas, 5 pacientes (62.5%) presentaron recidivas durante el tiempo de seguimiento:

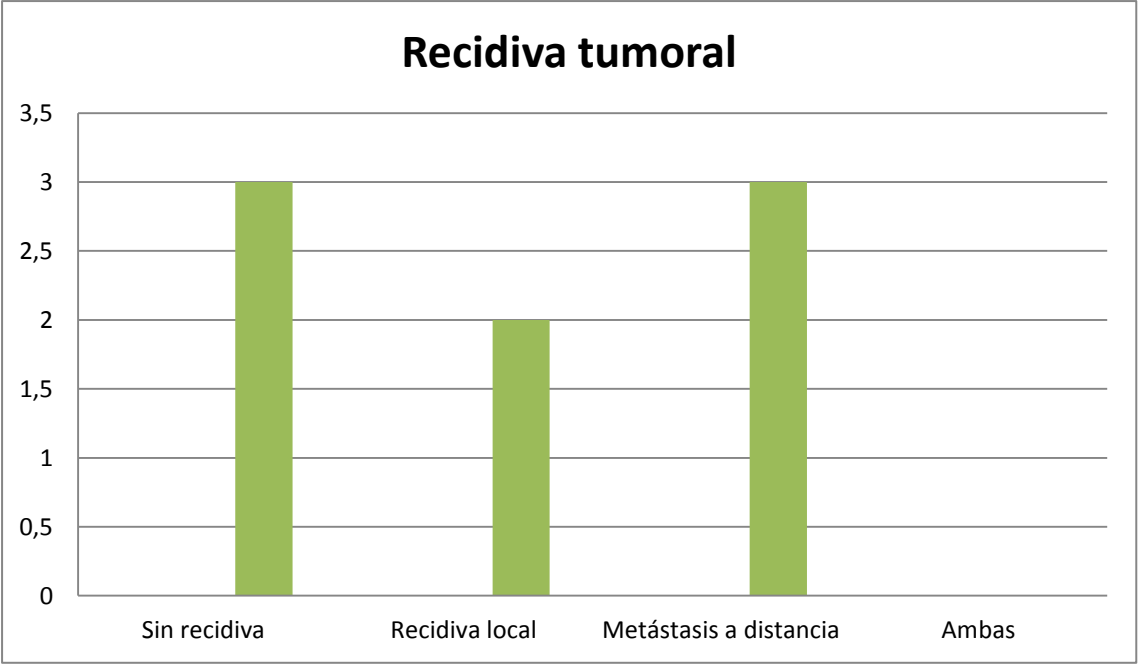
- 2 pacientes a nivel local.

Los estadios de los pacientes que presentaron recidiva local fueron:

- Estadio IIB: 1 caso.
- Estadio IIIB: 1 caso.

El tratamiento en cada caso fue de:

- 1 caso amputación de la extremidad.
  - 1 caso cirugía de resección local.
- 1 pacientes presentaron recidivas a distancia, a nivel pulmonar. Se encontraba en estadio IIA.



## 5. CONDROSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO.

### EPIDEMIOLOGÍA

Dos pacientes fueron diagnosticados de condrosarcoma.

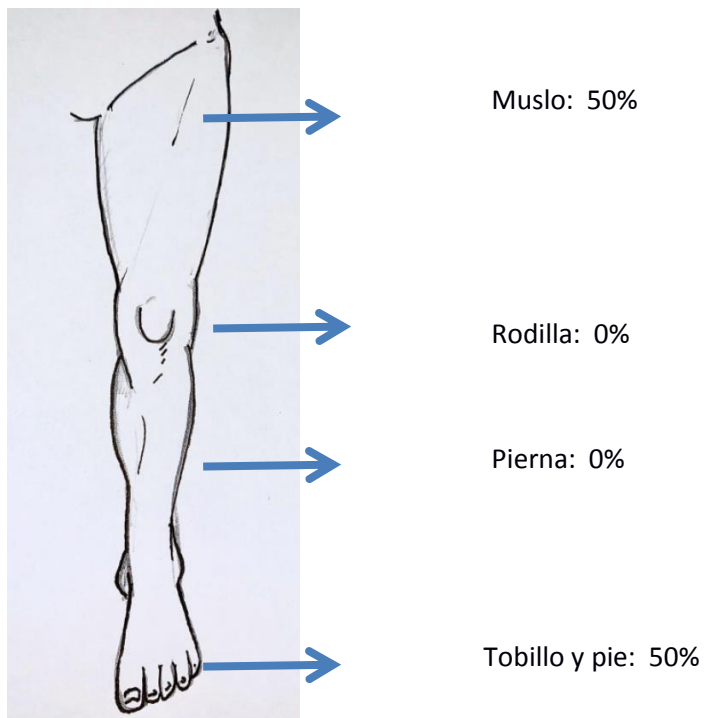
Se trataban de pacientes varones, con una edad media 69.5 [68-71]

No presentaban ni antecedentes familiares ni personales de interés.

### PRESENTACIÓN CLÍNICA

La forma de presentación clínica fue de masa indolora de crecimiento lento en ambos casos.

Ambos se localizaban en el lado derecho, uno de ellos a nivel del pie y otro en la cara posterior del muslo.





## **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen utilizadas para su diagnóstico se realizó ECO a nivel local en uno de los casos y RMN del lugar afecto en ambos casos.

A ambos pacientes se les realizó TC toraco-abdomino-pélvico resultando positivo en unos de los casos debido a la presencia de metástasis pulmonares.

Ambos pacientes fueron diagnosticados de manera definitiva través del estudio anatomopatológico mediante PAAF en uno de los casos y biopsia excisional en el otro.

## **TRATAMIENTO**

Ambos pacientes fueron tratados mediante cirugía. Uno de ellos mediante amputación transtibial y otro mediante cirugía de excisión amplia de la tumoración.

El paciente tratado mediante excisión presentó márgenes quirúrgicos positivos en la pieza de resección por lo que se realizó cirugía de ampliación de márgenes.

Un paciente recibió tratamiento quimioterápico inicial debido a la presencia de metástasis pulmonares en el momento del diagnóstico.

## **COMPLICACIONES**

Ninguno de los pacientes presentó complicaciones inmediatas derivadas de la cirugía.

## **SECUELAS**

Un paciente no presentó repercusiones funcionales.

El otro paciente es dependiente para sus actividades básicas y no deambulaba, necesitando para sus transferencias silla de ruedas.

## **EVOLUCIÓN**

Un paciente presentó progresión local a nivel del muslo que requirió cirugía de resección local. Posteriormente, el mismo paciente presentó progresión a distancia a nivel pulmonar tratándose mediante radioterapia. Posteriormente presentó una nueva progresión local a nivel del hueso poplíteo y se encuentra actualmente a tratamiento paliativo.

## **6. RABDOMIOSARCOMA.**

### **EPIDEMIOLOGÍA**

Un paciente fue diagnosticado de rabdomiosarcoma.

Se trataba de un paciente varón de 64 años de edad.

No presentaba ni antecedentes familiares ni personales de interés.

### **PRESENTACIÓN CLÍNICA**

La forma de presentación clínica fue de masa indolora de crecimiento lento.

Se localizaba a nivel gemelar izquierdo.

### **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen utilizadas para su diagnóstico se realizó RMN del lugar afecto y un TC toraco-abdomino-pélvico que resultó negativo.

El paciente fue diagnosticado de manera definitiva través del estudio anatomopatológico mediante PAAF. Posteriormente se realizó una cirugía de resección local.

Su estadio tumoral era IIB

### **TRATAMIENTO**

El paciente fue sometido a cirugía local mediante excisión amplia con márgenes de seguridad correctos.

El paciente recibió tratamiento radioterápico adyuvante debido al tamaño tumoral.

## **COMPLICACIONES**

El paciente no presentó complicaciones inmediatas derivadas de la cirugía.

## **SECUELAS**

El paciente presenta atrofia gemelar leve que no le implica repercusiones funcionales.

## **EVOLUCIÓN**

El paciente presentó una metástasis pulmonar a nivel del lóbulo superior derecho en el TC de control en 2013 que requirió tratamiento de resección lobular más tratamiento quimioterápico con ifosfamina.

En las siguientes revisiones el paciente no presentó ninguna nueva recidiva tumoral.

## **7. OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO.**

### **EPIDEMIOLOGÍA**

Un paciente fue diagnosticado de osteosarcoma extraesquelético.

Se trataba de una paciente mujer de 76 años de edad.

No presentaba ni antecedentes familiares ni personales de interés.

### **PRESENTACIÓN CLÍNICA**

La forma de presentación clínica fue de masa indolora de crecimiento lento.

Se localizaba a nivel gemelar izquierdo.

### **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen utilizadas para su diagnóstico se realizó RMN del lugar afecto y un TC toraco-abdomino-pélvico que resultó negativo.

El paciente fue diagnosticado de manera definitiva través del estudio anatomopatológico mediante biopsia excisional.

Su estadio tumoral era IIIA

### **TRATAMIENTO**

El paciente fue sometido a cirugía local mediante excisión amplia con márgenes de seguridad correctos.

El paciente recibió tratamiento radioterápico adyuvante debido al tamaño tumoral.

### **COMPLICACIONES**

El paciente necesitó cobertura cutánea local por parte del servicio de cirugía plástica.

## **SECUELAS**

El paciente no presenta secuelas funcionales.

## **EVOLUCIÓN**

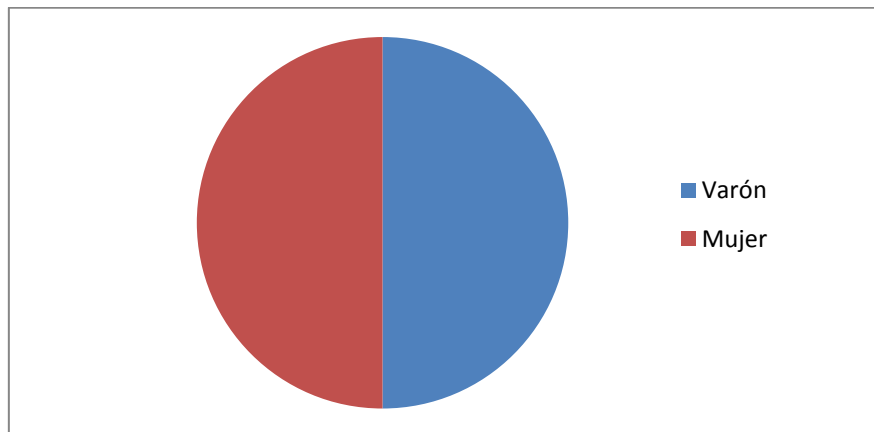
El paciente no presentó ninguna recidiva tumoral ni a nivel local ni a distancia durante el tiempo de seguimiento.

## 8. SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS.

### **EPIDEMIOLOGÍA**

Dos pacientes fueron diagnosticados de sarcoma de células claras.

Uno de ellos fue mujer y otro varón.



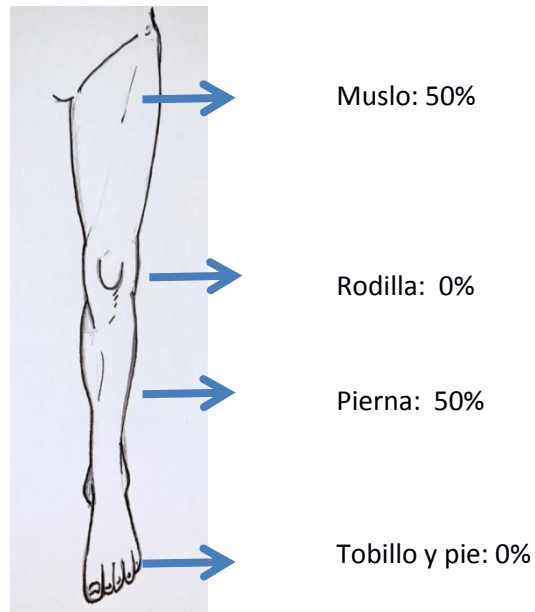
Edad media de 67 años [64,70]

Uno de ellos presentaba como antecedente personal de interés un melanoma en 2000 y un carcinoma de próstata en 2007.

### **PRESENTACIÓN CLÍNICA**

La forma de presentación clínica fue de masa indolora de crecimiento lento en un caso y de masa dolorosa en el otro caso.

Se localizaron ambos en el lado izquierdo, uno de ellos a nivel gemelar y otra a nivel de cara anterior de muslo



## **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen utilizadas para su diagnóstico se realizó RMN del lugar afecto y un TC toraco-abdomino-pélvico que resultaron negativos.

Los pacientes fueron diagnosticados de manera definitiva través del estudio anatomopatológico mediante:

- PAAF en un caso
- Biopsia excisional en otro.

Sus estadios tumorales eran IIA y IIIB.

## **TRATAMIENTO**

Los pacientes fueron sometidos a cirugía local mediante excisión amplia con márgenes de seguridad correctos en un caso y positivo en otro. El paciente con márgenes quirúrgicos positivos recibió tratamiento de ampliación de márgenes y tratamiento complementario con radioterapia.



## **COMPLICACIONES**

Ninguno de los pacientes sufrió complicaciones derivadas de la cirugía.

## **SECUELAS**

Un paciente es DABVD como consecuencia de la progresión sistémica de la enfermedad y otro paciente es independiente, necesitando bastón para su transferencias debido a la atrofia gemelar.

## **EVOLUCIÓN**

Ambos pacientes se encuentran vivos en el momento actual.

Uno de ellos no presentó recidivas durante el periodo de seguimiento. El otro paciente presentó recidiva local y a distancia encontrándose en este momento en tratamiento paliativo.

## **9. NEUROFIBROSARCOMA (MPNST).**

### **EPIDEMIOLOGÍA**

Un paciente fue diagnosticado de neurofibrosarcoma.

Se trataba de una paciente mujer de 82 años de edad.

No presentaba ni antecedentes familiares ni personales de interés.

### **PRESENTACIÓN CLÍNICA**

La forma de presentación clínica fue de masa indolora de crecimiento lento.

Se localizaba a nivel de la cara posterior de la pierna izquierda.

### **DIAGNÓSTICO**

En cuanto a las técnicas de imagen utilizadas para su diagnóstico se realizó RMN del lugar afecto y un TC toraco-abdomino-pélvico que resultó negativo.

El paciente fue diagnosticado de manera definitiva través del estudio anatomopatológico mediante biopsia excisional.

Su estadio tumoral es IIIB.

### **TRATAMIENTO**

El paciente fue sometido a cirugía local mediante excisión amplia con márgenes de seguridad correctos.

El paciente recibió tratamiento radioterápico adyuvante debido a que el tumor englobaba el nervio ciático poplíteo externo.

COMPLICACIONES

El paciente presentó una axonotmesis del CPE sin recuperación requiriendo ortesis externa.

### **SECUELAS**

El paciente presenta una afectación del CPE que requiere la utilización de férula “Rancho de los Amigos” para su deambulaci3n y uso de bast3n.

### **EVOLUCI3N**

El paciente no present3 ninguna recidiva tumoral ni a nivel local ni a distancia durante el tiempo de seguimiento.

## **CONCLUSIONES**

Los sarcomas de partes blandas (SPB) son tumores malignos infrecuentes que se originan en el tejido conectivo, existiendo más de 20 subtipos histológicos diferentes. Constituyen el 1% de las neoplasias y el 2% de la mortalidad por cáncer

Del análisis de los datos obtenidos de nuestro estudio podemos concluir que:

- Los sarcomas de partes blandas fueron más frecuentes en varones.
- La edad media de aparición fue a los 65 años
- La forma de presentación clínica más frecuente fue la aparición de una tumoración indolora de crecimiento lento.
- Su localización anatómica en la extremidad inferior más frecuente fue a nivel del muslo.
- Su lateralidad fue ligeramente más frecuente en el lado izquierdo.
- La prueba de imagen más utilizada para su diagnóstico inicial fue la RMN.
- La prueba de imagen utilizada para el estudio de extensión fue el TC tóraco-abdomino-pélvico.
- La localización más frecuente de las metástasis fue a nivel pulmonar
- La obtención de muestras para el estudio histológico se llevó a cabo mayoritariamente mediante TRUCUT.
- El SPB más frecuente de nuestra serie fue el sarcoma pleomórfico indiferenciado seguido del liposarcoma.
- El estadio tumoral más frecuente en el momento del diagnóstico fue el IIIB.
- El tratamiento inicial más utilizado fue la resección a nivel local con preservación de la extremidad.
- La complicación más frecuente fueron las lesiones nerviosas derivadas de las resecciones tumorales seguidas de las infecciones de las heridas quirúrgicas.
- Un 16% de los pacientes presentó recidiva local durante su seguimiento

- Un 13.5 % presentó metástasis durante su seguimiento.
- Un 81 % de los pacientes se encontraban vivos al finalizar el estudio
- Un 18.9 % de los pacientes habían fallecido al finalizar el estudio.

En cuanto a los resultados funcionales, finalidad de este estudio podemos concluir que:

- En la valoración de la escala funcional MSTS en los pacientes encuestados nos encontramos con que los pacientes presentaban un 78.6% de la función normal esperada.
- En la escala de Barthel obtuvimos una puntuación promedio de 81, es decir, un grado de dependencia leve.  
  
Los peores resultados en la escala de Barthel, y por tanto mayor grado de dependencia los obtuvimos en aquellos tumores localizados en el compartimento femoropatelar y a nivel del tobillo y pie.
- Si realizamos un análisis estadístico en función de la localización del tumor observamos que los peores resultados funcionales se encontraron en tumores localizados a nivel del compartimento anterior del muslo y a nivel del pie y tobillo.
- El mayor porcentaje de pacientes con dependencia para la marcha se encontraron en tumores localizados a nivel del compartimento femoropatelar o a nivel del pie y tobillo.
- En la escala EVA un 84.44% de los pacientes presentaron dolor leve
- En la escala EN un 56.67 % de los pacientes presentaron un dolor leve y un 27.78 no presentaba dolor.
- Si realizamos un análisis estadístico en función de la localización anatómica observamos que los SPB localizados a nivel del hueso poplíteo o en el compartimento femoropatelar presentaron peor tolerancia al dolor.

# **ANEXOS**

**ANEXO GENERAL 1**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios imagen</b>	<b>Biopsia</b>	<b>Tipo histológico</b>
<b>1</b>	2008	31	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T2N0N0G1)
<b>2</b>	2008	44	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>3</b>	2008	44	V	Masa dolorosa	Rodilla drcha.	RMN TC extensión: mtx pulmonares	Tru-cut	Sarcoma sinovial  Estadio IV (T2N0M1G3)
<b>4</b>	2008	51	V	Masa indolora	Cara externa muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T3N0M0G3)
<b>5</b>	2008	64	V	Masa indolora	Cara posterior pierna I	RMN TC extensión -	PAAF	Rabdomiosarcoma  Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>6</b>	2008	52	M	Masa indolora	Tobillo drch.	RMN TC extensión -	PAAF	Sarcoma sinovial  Estadio IA (T1N0M0G1)
<b>7</b>	2009	76	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
<b>8</b>	2009	73	M	Masa dolorosa	Cara externa muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G2)
<b>9</b>	2009	76	V	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	ECO RMN TAC extensión - Gammagrafía	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)



<b>10</b>	2009	79	M	Aumento volumen muslo con dolor a la deambulación	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIIB (T4N0M0G2)
<b>11</b>	2009	40	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
<b>12</b>	2010	74	V	Masa indolora	Cara posterior pierna I	ECO RMN TC extensión -	PAAF	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
<b>13</b>	2010	73	M	Masa dolorosa	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	PAAF	Leiomiomasarcoma  Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>14</b>	2010	72	V	Masa indolorsa	Cara post pierna I	RMN TC extensión: mts pulmonares	Tru-cut	Leiomiomasarcoma  Estadio IV (T3N0M1G3)
<b>15</b>	2010	76	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>16</b>	2010	55	V	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
<b>17</b>	2010	53	V	Masa indolora	Cara externa muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>18</b>	2010	48	V	Dolor rodilla	Rodilla I	RMN Tc extensión -	PAAF	Sarcoma sinovial  Estadio IIA (T1N0M0G2)
<b>19</b>	2010	49	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
<b>20</b>	2010	34	V	Masa indolora	Cara anterior	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma

					muslo drch			Estadio IIIB (T4N0M0G2)
<b>21</b>	2010	43	V	Masa indolora	Cara externa de muslo I	RMN TC extensión : metástasis pulmonares	PAAF	Sarcoma sinovial  Estadio IV (T1N0M1G1)
<b>22</b>	2011	82	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>23</b>	2011	31	V	Masa indolora	Muslo posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T3N0M0G1)
<b>24</b>	2011	32	V	Masa dolorosa	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	PAAF	Liposarcoma  Estadio IB (T2N0M0G1)
<b>25</b>	2011	48	V	Ciatalgia	Cara posterior muslo I	RMN TC local TC extensión-	PAAF	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
<b>26</b>	2011	77	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T3N0M0G3)
<b>27</b>	2011	59	V	Masa dolorosa	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión: mts hepáticas	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IV (T2N0M1G3)
<b>28</b>	2011	53	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IA (T1N0M0G1)
<b>29</b>	2011	53	V	Masa indolora	Cara externa muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIIB (T3N0M0G2)
<b>30</b>	2012	64	M	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN: infiltración arteria	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado

						femoropoplítea TC extensión -		Estadio IIB (T3N0M0G2)
<b>31</b>	2012	58	V	Masa indolora	Dorso pie I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IA (T1N0M0G1)
<b>32</b>	2012	59	V	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T3N0M0G1)
<b>33</b>	2012	56	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Leiomiomasarcoma  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
<b>34</b>	2012	74	M	Masa indolora	Ingle I	TC local TC extensión -	Tru-cut	Leiomiomasarcoma  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>35</b>	2012	65	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	TC local TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
<b>36</b>	2012	62	M	Masa indolora	Cara externa muslo drch	RMN TC extensión: metástasis hepáticas y pulmonares	PAAF	Leiomiomasarcoma  Estadio IV (T1N0M1G3)
<b>37</b>	2012	61	M	Masa indolora	Cara externa rodilla drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G2)
<b>38</b>	2012	41	V	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>39</b>	2012	37	M	Masa indolora	Tobillo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma sinovial  Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>40</b>	2012	47	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIA (T1N0M0G2)
<b>41</b>	2012	68	M	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIA

								(T1N0M0G3)
42	2013	68	M	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IA (T1N0M0G1)
43	2013	61	V	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	TC local TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T3N0M0G1)
44	2013	77	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
45	2013	78	M	Masa indolora	Cara externa muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T3N0M0G2)
46	2013	70	M	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
47	2013	69	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
48	2013	61	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Excisional	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
49	2013	62	V	Masa indolora	Cara externa rodilla drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
50	2013	64	M	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión -	PAAF	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
51	2013	46	V	Masa indolora	Cara posterior	ECO RMN	Tru-cut	Liposarcoma

					rodilla drcha.	TC extensión -		Estadio IIB (T2N0M0G2)
52	2013	54	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión metástasis pulmonares	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio 4 (T2N0M1G3)
53	2013	50	V	Masa dolorosa	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
54	2013	25	V	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G2)
55	2013	35	V	Masa indolora	Tobillo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma sinovial  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
56	2013	70	M	Masa dolorosa	Cara posterior muslo I	ECO TC local TC extensión -	Tru-cut	Leiomiomasarcoma  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
57	2013	44	M	Masa indolora	Rodilla drch	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIB (T2N0M0G2)
58	2014	76	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	PAAF	Liposarcoma  Estadio IB (T2N0M0G1)
59	2014	61	M	Masa indolora	Cara posterior pierna drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IA (T1N0M0G1)
60	2014	30	M	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
61	2014	38	V	Masa indolora	Cara externa muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado

								Estadio IIA (T1N0M0G2)
<b>62</b>	2014	70	M	Masa indolora	Cara posterior pierna I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma de célula clara  Estadio IIIB (T3N0M0G3)
<b>63</b>	2014	43	M	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
<b>64</b>	2014	78	M	Masa indolora	Tobillo drch	RX: lesión lítica extremidad distal tibia con aumento partes blandas RMN TC extensión -	PAAF	Liposarcoma  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>65</b>	2014	48	M	Masa indolora	Huevo poplíteo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G2)
<b>66</b>	2014	59	V	Masa indolora	Cara externa muslo drch	RMN TC extensión -	PAAF	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T3N0M0G3)
<b>67</b>	2014	66	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	TC local TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
<b>68</b>	2014	49	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>69</b>	2014	78	M	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T3N0M0G1)
<b>70</b>	2015	48	V	Masa indolora	Rodilla drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado

								Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>71</b>	2015	53	V	Masa indolora	Cara anterior rodilla drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T3N0M0G2)
<b>72</b>	2015	84	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
<b>73</b>	2015	35	M	Ciatalgia	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	PAAF	Liposarcoma  Estadio IIIB (T3N0M0G2)
<b>74</b>	2015	54	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Incisional	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
<b>75</b>	2015	53	V	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
<b>76</b>	2015	77	V	Masa indolora	Cara externa muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IA (T1N0M0G1)
<b>77</b>	2015	48	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma sinovial  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
<b>78</b>	2015	44	M	Masa indolora	Cara externa muslo drch	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G2)
<b>79</b>	2015	61	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	PAAF	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
<b>80</b>	2016	83	M	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA

								(T2N0M0G3)
<b>81</b>	2016	70	M	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC local TC extensión -	PAAF	Liposarcoma  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
<b>82</b>	2016	58	M	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>83</b>	2016	31	M	Masa indolora	Rodilla izquierda	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma sinovial  Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>84</b>	2016	66	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
<b>85</b>	2016	76	V	Masa indolora Síndrome general	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión : afectación ganglios linfáticos inguinales derechos	PAAF	Liposarcoma  Estadio IIIB/IV (T4N1M0G2)
<b>86</b>	2016	74	M	Masa dolorosa	Rodilla I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IB (T2N0M0G1)
<b>87</b>	2016	81	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	ECO TC local TC extensión -	PAAF	Leiomiomasarcoma  Estadio IIB (T2N0M0G2)
<b>88</b>	2016	81	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	ECO TC extensión: nódulo LSD y nódulo LII	PAAF	Liposarcoma  Estadio IV (T1N0M0G3)
<b>89</b>	2016	81	M	Masa dolorosa Síndrome general	Cara externa muslo drch	RMN TC extensión -	PAAF	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T2N0M0G3)
<b>90</b>	2016	58	V	Masa dolorosa	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA



								(T1N0M0G3)
91	2016	58	M	Masa dolorosa	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión - Gammagrafía	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIIB (T3N0M0G2)
92	2016	62	V	Masa indolora	Rodilla I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
93	2016	67	V	Masa indolora	Muslo posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIIB (T3N0M0G3)
94	2016  Melanoma 2000 cx. próstata 2007 recidiva cx. Próstata 2014  deficitl prot S/ Sd. V Leiden	64	V	Masa dolorosa	Ingle izquierda	RMN TC extensión -	PAAF	Sarcoma de célula clara  Estadio IIA (T1N0M0G3)
95	2016	82	M	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Neurofibrosarcoma (MPNST) Tumor maligno vaina neural periférica  Estadio IIIB (T3N0M0G3)
96	2016	76	M	Masa indolora	Cara posterior pierna I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Osteosarcoma extraesquelético  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
97	2017	71	V	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión: metástasis pulmonares	Tru-cut	Condrosarcoma mixoide extraesquelético  Estadio IV (T4NoM1Gx)
98	2017	71	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	TC local TC extensión -	PAAF	Liposarcoma  Estadio IA (T1N0M0G1)

99	2017	56	V	Masa indolora	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIB (T4N0M0G3)
100	2017	76	M	Masa indolora	Huevo poplíteo drch	RMN AngioTC: masa sólida con foco de captación arterial. TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
101	2017	68	V	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	TC local TC extensión	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIA (T2N0M0G3)
102	2017	49	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IA (T1N0M0G1)
103	2017	76	V	Masa indolora	cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G2)
104	2017	68	V	Masa indolora	Pie drch	ECO RMN TC extensión -	PAAF	Condrosarcoma mixoide extraesquelético  Estadio x (T2N0M0Gx)
105	2017	82	V	Masa indolora	cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	PAAF	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIB (T2N0M0G2)
106	2017	80	V	Masa indolora	cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IB (T3N0M0G1)
107	2017	82	V	Masa dolorosa	Tobillo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	leiomiomasarcoma  Estadio IA

								(T1N0M0G1)
<b>108</b>	2017	82	V	Masa indolora	hueso poplíteo l	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIA (T1N0M0G3)
<b>109</b>	2017	50	V	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Liposarcoma  Estadio IB (T4N0M0G1)
<b>110</b>	2017	80	M	Masa dolorosa	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma pleomórfico indiferenciado  Estadio IIIB (T4N0M0G3)
<b>111</b>	2017	57	V	Masa indolora	Cara externa muslo l	RMN TC extensión -	Tru-cut	Sarcoma sinovial  Estadio IIB (T2N0M0G2)

**ANEXO GENERAL 2**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual /Secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2008	Radioterapia por progresión local  Quimioterapia: adriamicina + ifosfamida  Recidiva: Yandelis	Recidiva local 2008 : resección  Recidiva local y afectación nodular difusa 2009  Progresión local y a distancia 2010	Éxito 2010
<b>2</b>	2008	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin repercusión funcional  Déficit muscular en cuádriceps
<b>3</b>	2008	Quimioterapia inicial.	Progresión a distancia	DABVD  Tratamiento paliativo.
<b>4</b>	2008	Radioterapia inicial por tamaño tumorales  Quimioterapia (Adriamicina) por progresión a distancia	Nódulo 24 mm LII 2009: resección  Metástasis cerebrales 2010	Éxito 2010
<b>5</b>	2008	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (ifosfamida) por progresión a distancia	Nódulo LSD en 2013: resección + qxt.	Sin progresión  Atrofia gemelar  Sin secuelas
<b>6</b>	2008	Radioterapia por bordes quirúrgicos positivos	NO	Sin progresión  Sin secuelas.
<b>7</b>	2009	NO	NO	Sin progresión

				Sin secuelas
<b>8</b>	2009	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>9</b>	2009	Radioterapia por recidiva local  Quimioterapia (Adriamicina) por recidiva tumoral 2012 no quirúrgica.	Recidiva local en 2010: ampliación de márgenes  Recidiva local 2011: desarticulación de cadera  Recidiva local 2012: con afectación acetabular e isquiática.	Éxito 2013
<b>10</b>	2009	Radioterapia por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>11</b>	2009	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia por progresión a distancia	Metástasis pulmonares 2010	Éxito 2010
<b>12</b>	2010	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos positivos	Recidiva local hueso poplíteo 2010: resección.  Nódulo 1/3 medio cicatriz 2011: amputación supracondilea.  Metástasis pulmonares 2011	Éxito 2011
<b>13</b>	2010	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Lesión lítica pala iliaca 2011 con PAAF inespecífica: escisión marginal  Metástasis pulmonares 2012	Tratamiento paliativo. DABVD
<b>14</b>	2010	Radioterapia inicial  Quimioterapia (gemcitabina)	Progresión de metástasis pulmonares 2011	Éxito 2012
<b>15</b>	2010	Radioterapia inicial por	NO	Sin progresión

		tamaño tumoral		Sin secuelas
<b>16</b>	2010	NO	Progresión local 2010 : desarticulación cadera	Éxito 2011
<b>17</b>	2010	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina)	Metástasis múltiples 2011	Éxito 2011
<b>18</b>	2010	Quimioterapia (Adriamicina; ifosfamida)	Recidiva local 2010: amputación supracondilea  Recidiva local 2011: desarticulación cadera  metástasis pulmonares 2011	Tratamiento paliativo.  DABVD
<b>19</b>	2010	NO	NO	Sin progresión  Sin secuelas
<b>20</b>	2010	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina + ifosfamida)  Quimioterapia posterior: ifosfamida + doxorrubicina; gencitabina + docarbazina	Metástasis abdominales 2016  Progresión metastásica 2017	Tratamiento paliativo  DABVD
<b>21</b>	2010	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos positivos  Quimioterapia inicial (Ifosfamida)	NO	Sin progresión  Sin secuelas  Fibrosis local.
<b>22</b>	2011	Radioterapia por recidiva local	Nódulo cicatriz 2014  Progresión local 2016: amputación supracondilea	Sin progresión  DABVD  Prótesis + andador.

<b>23</b>	2011	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>24</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Limitación movilidad de cadera
<b>25</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>26</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Masa apical LSD y masa LSI 2012	Éxito 2013
<b>27</b>	2011	Radioterapia inicial Quimioterapia inicial	Progresión metástasis hepáticas.	Tratamiento paliativo DABVD
<b>28</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>29</b>	2011	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>30</b>	2012	Radioterapia inicial  Myocet 885t por progresión a distancia	Recidiva local 2014  Nódulo pulmonar en 2014: lobectomía  Metástasis cerebrales 2017: radioterapia + exéresis.  Progresión pulmonar y cerebral 2017	Éxito 2018
<b>31</b>	2012	NO	NO	Dolor tibial posterior Hiperestesia n. sural.
<b>32</b>	2012	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas

<b>33</b>	2012	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos positivos	NO	Éxitus 2017 (leucemia)
<b>34</b>	2012	Radioterapia inicial	Metástasis pulmonares 2012	Éxitus 2012
<b>35</b>	2012	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>36</b>	2012	Quimioterapia inicial (ifosfamida + adriamicina)  Quimioterapia posterior Gemcitabina	Progresión metástasis pulmonares	Éxitus 2014
<b>37</b>	2012	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>38</b>	2012	Quimioterapia por progresión sistémica (ifosfamida + adriamicina)	Nódulo pulmonar 2013 Progresión pulmonar 2014 Fractura patológica fémur 2014	Éxitus 2014
<b>39</b>	2012	Radioterapia + quimioterapia (adriamicina + ifosfamida) por recidiva local	Recidiva local 2015: cirg + qxt + rxt	Sin progresión Atrofia pantorrilla Afectación n. peroneo superficial.
<b>40</b>	2012	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>41</b>	2012	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos positivos	Recidiva local 2013: resección	Sin progresión Atrofia cuádriceps Uso bastón
<b>42</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas



<b>43</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos positivos	NO	Hipoestesia en cara interna muslo Reflejo rotuliano - Deficitil flexión cadera -5º Extensión 100 Uso bastón
<b>44</b>	2013	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>45</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos positivos	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>46</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Recidiva local 2014: amputación supracondilea	Sin progresión Prótesis + andador
<b>47</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>48</b>	2013	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>49</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>50</b>	2013	NO		Éxito 2013: parada cardiorrespiratoria en quirófano
<b>51</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Cojera por dolor
<b>52</b>	2013	Quimioterapia (adriamicina + ifosfamida)	Progresión local 2013 Metástasis pulmonares 2013	Éxito 2013
<b>53</b>	2013	Radioterapia inicial por	Nódulos hepáticos 2013	Éxito 2016

		tamaño tumoral Quimioterapia (adriamicina)	Progresión hepática, ósea, presacra y pulmonar 2015	
54	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
55	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (adriamicina + ifosfamida)  Quimioterapia posterior (ifosfamida + DLP)	Progresión pulmonar 2016: lobectomía + qxt  Progresión abdominal 2017: resección + anastomosis ilio-ileal  Sarcomatosis 2017	Éxito 2018
56	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Recidiva local 2014: amputación supracondilea	Sin progresión Prótesis
57	2013	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Sin progresión Sin secuelas
58	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Debilidad muscular Déficit flexión rodilla
59	2014	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
60	2014	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Inestabilidad de la marcha Bastones
61	2014	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
62	2014	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Debilidad gemelar Baston
63	2014	Radioterapia inicial por	NO	Debilidad flexión rodilla

		tamaño tumoral		Baston
<b>64</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Recidiva local muñón 2016: amputación transtibial	Sin progresión DABVD Silla de ruedas (no prótesis)
<b>65</b>	2014	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Sin progresión Sin secuelas funcionales Dolor
<b>66</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina)	Metástasis pulmonar 2015	Éxitus 2016
<b>67</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (adriamicina + ifosfamida)  Quimioterapia posterior gemcitabina; Yondelis	Metástasis pulmonares 2014  Progresión local 2015  Progresión a distancia 2016	Éxitus 2017
<b>68</b>	2014	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>69</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	NO
<b>70</b>	2015	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>71</b>	2015	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	Nódulo bifocal en cicatriz 2016: resección	Sin progresión Sin secuelas
<b>72</b>	2015	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas

<b>73</b>	2015	Radioterapia inicial	NO	Ciatalgia
<b>74</b>	2015	Radioterapia inicial	NO	Ciatalgia Deficit CPE
<b>75</b>	2015	Radioterapia inicial	NO	Debilidad muscular marcada
<b>76</b>	2015	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>77</b>	2015	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia: doxorubicina  Quimioterapia posterior: adriamicina + ifosfamida; Yondelis	Nódulo LID: 2016  Progresión pulmonar 2017	Tratamiento paliativo  DABVD
<b>78</b>	2015	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>79</b>	2015	Radioterapia inicial	NO	Ciatalgia
<b>80</b>	2016	NO	Recidiva local 2016: desarticulación cadera  Nódulos pulmonares 2017	Tratamiento paliativo  DABVD
<b>81</b>	2016	NO	Fractura patologica femur 2016: desarticulación	Sin progresión  DABVD  Sd miembro fantasma
<b>82</b>	2016	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>83</b>	2016	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas

<b>84</b>	2016	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>85</b>	2016	Radioterapia inicial Quimioterapia: adriamicina	Progresión peritoneal 2017	Tratamiento paliativo Inestabilidad de la marcha por déficit muscular vasto interno Rodillera
<b>86</b>	2016	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>87</b>	2016	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>88</b>	2016	Quimioterapia inicial: adriamicina + ifosfamida	Progresión pulmonar	Tratamiento paliativo DABVD
<b>89</b>	2016	Radioterapia	Fractura patológica 2016 Progresión pulmonar 2017	Tratamiento paliativo No deambulación DABVD
<b>90</b>	2016	Quimioterapia inicial: ifosfamida + doxorubicina	Progresión pleural y pulmonar 2016	Éxito 2016
<b>91</b>	2016	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Clínica CPE Férula "Rancho de los Amigos"
<b>92</b>	2016	Radioterapia inicial	NO	No deambulación
<b>93</b>	2016	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>94</b>	2016	Quimioterapia: doxorubicina	Progresión local + pulmonar 2016	Tratamiento paliativo DABVD

			Diseminación ganglionar 2016	
<b>95</b>	2016	Radioterapia inicial	NO	Paresia CPE Bastón
<b>96</b>	2016	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>97</b>	2017	Quimioterapia inicial	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>98</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>99</b>	2017	Quimioterapia: ifosfamida + doxorubicina	Metástasis pulmonares y mediastínicas 2017 Disminución lesiones 2018	Tratamiento paliativo DABVD
<b>100</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Afectación CPE Ortesis Rancho de los amigos
<b>101</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>102</b>	2017	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>103</b>	2017	NO	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>104</b>	2017	Radioterapia por progresión	Nódulo a nivel muslo: resección 2018 Nódulos pulmonares: Rxt 2018 Adenopatía hueco poplíteo 2018	Tratamiento paliativo No prótesis DABVD Silla de ruedas

<b>105</b>	2017	Radioterapia inicial por márgenes positivos.	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>106</b>	2017	Radioterapia inicial	Recidiva local 2017: resección	Tratamiento paliativo Afectación n. ciático. DABVD
<b>107</b>	2017	NO	NO	Bastón
<b>108</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>109</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>110</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Bastón
<b>111</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia inicial por afectación vascular.	NO	Sin progresión Sin secuelas

**ANEXO 1: LIPOSARCOMAS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2008	31	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>2</b>	2009	79	M	Masa dolorosa	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIB
<b>3</b>	2009	40	M	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIA
<b>4</b>	2010	49	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>5</b>	2010	34	V	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIB
<b>6</b>	2011	31	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo.	RMN TC extensión -	PAAF Excisional Estadio IB
<b>7</b>	2011	32	V	Masa dolorosa	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>8</b>	2011	53	V	Masa indolora	Cara interna muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIB
<b>9</b>	2012	58	V	Masa indolora	Dorso pie izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IA
<b>10</b>	2012	59	V	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>11</b>	2012	65	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>12</b>	2012	47	V	Masa indolora	Cara posterior	RMN	Tru-cut



					muslo izquierdo	TC extensión -	Estadio IIA
<b>13</b>	2012	68	M	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes + Estadio IIA
<b>14</b>	2013	61	V	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	TC local TC extensión -	Tru-cut márgenes + (ampliación + Rxt) Estadio IB
<b>15</b>	2013	77	M	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>16</b>	2013	69	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes + Estadio IB
<b>17</b>	2013	46	V	Masa indolora	Cara posterior rodilla derecha	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIB
<b>18</b>	2014	76	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	PAAF Excisional Estadio IB
<b>19</b>	2014	61	M	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes + (ampliación) Estadio IA
<b>20</b>	2014	43	M	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>21</b>	2014	78	M	Masa indolora	Tobillo derecho	Rx RMN TC extensión -	PAAF Excisional Estadio IIA

<b>22</b>	2014	78	M	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>23</b>	2015	77	V	Masa indolora	Cara interna muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IA
<b>24</b>	2015	61	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	PAAF Excisional Estadio IB
<b>25</b>	2015	35	M	Ciatalgia	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	PAAF Excisional Estadio IIIB
<b>26</b>	2015	54	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Incisional Estadio IB
<b>27</b>	2016	70	M	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC local TC extensión -	PAAF Desarticulación cadera Estadio IIIB
<b>28</b>	2016	66	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>29</b>	2016	76	V	Masa indolora  Crecimiento rápido.	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión: afectación ganglios linfáticos inguinales homolaterales	PAAF Excisional Estadio IIIB/IV
<b>30</b>	2016	81	V	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	ECO TC extensión: nódulo LSD y LII	PAAF Excisional Estadio IV
<b>31</b>	2016	58	M	Masa <b>dolorosa</b>	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes +

						Gammagrafía	Estadio IIIB
<b>32</b>	2016	67	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIB
<b>33</b>	2017	71	M	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	TC local TC extensión -	PAAF Excisional Estadio IA
<b>34</b>	2017	76	M	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	RMN AngioTC: masa sólida con foco de captación arterial. TC extensión: -	Tru-cut Estadio IIIA
<b>35</b>	2017	50	V	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB

**ANEXO 2: LIPOSARCOMAS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidiva tumoral</b>	<b>Estado actual / secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2008	Radioterapia por progresión local  Quimioterapia: adriamicina + ifosfamida  Recidiva: Yandelis	Recidiva local 2008 : resección  Recidiva local y afectación nodular difusa 2009  Progresión local y a distancia 2010	Exitus 2010
<b>2</b>	2009	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>3</b>	2009	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia	Metástasis pulmonares 2010	Éxitus 2010
<b>4</b>	2010	NO	NO	Sin secuelas
<b>5</b>	2010	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina + ifosfamida)  Quimioterapia posterior: ifosfamida + doxurrubicina; gencitabina + docarbazina	Metástasis abdominal 2016  Progresión a distancia 2017	Tratamiento paliativo  DABVD  Trendelemburg
<b>6</b>	2011	NO	NO	Sin secuelas
<b>7</b>	2011	Radioterapia inicial por	NO	Limitación movilidad de

		tamaño tumoral		cadera
<b>8</b>	2011	NO	NO	Sin secuelas
<b>9</b>	2012	NO	NO	Hiperestesia borde externo del pie Dolor tibial posterior.
<b>10</b>	2012	NO	NO	Sin secuelas
<b>11</b>	2012	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>12</b>	2012	NO	NO	Sin secuelas
<b>13</b>	2012	Radioterapia inicial por márgenes +	Recidiva local 2013: resección	Sin progresión Atrofia cuádriceps Uso bastón
<b>14</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Hipoestesia en cara interna muslo Reflejo rotuliano - Deficitil flexión cadera -5º Extensión 100 Uso bastón
<b>15</b>	2013	NO	NO	Sin secuelas
<b>16</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Sin secuelas
<b>17</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Cojera por dolor
<b>18</b>	2014	Radioterapia inicial por	NO	Debilidad muscular

		tamaño tumoral		Déficit flexión rodilla
<b>19</b>	2014	NO	NO	Sin secuelas
<b>20</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Debilidad flexión rodilla Baston
<b>21</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Recidiva local: amputación transtibial 2016	DABVD Silla de ruedas: no uso prótesis
<b>22</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>23</b>	2015	NO	NO	Sin secuelas
<b>24</b>	2015	Radioterapia por afectación ciática	NO	Ciatalgia
<b>25</b>	2015	Radioterapia por afectación ciática	NO	Ciatalgia
<b>26</b>	2015	Radioterapia por afectación ciática	NO	Ciatalgia Déficit CPE
<b>27</b>	2016	NO	NO	Silla de ruedas
<b>28</b>	2016	NO	NO	Sin secuelas
<b>29</b>	2016	Radioterapia inicial Quimioterapia: adriamicina	Progresión peritoneal 2017	Tratamiento paliativo Inestabilidad de la marcha por déficit muscular vasto interno Rodillera
<b>30</b>	2016	Quimioterapia inicial: adriamicina + ifosfamida	Progresión pulmonar	Tratamiento paliativo Silla de ruedas
<b>31</b>	2016	Radioterapia inicial por	NO	Afectación CPE

		márgenes quirúrgicos +		Férula antiequino
<b>32</b>	2016	NO	NO	Sin secuelas
<b>33</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>34</b>	2017	Radioterapia inicial por afectación CPE.	NO	Afectación CPE Férula antiequino
<b>35</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas

**ANEXO 1: SARCOMAS PLEOMÓRFICOS INDIFERENCIADOS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2008	44	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izq	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIB
<b>2</b>	2008	51	V	Masa indolora	Cara interna muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>3</b>	2009	76	M	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>4</b>	2009	73	M	Masa dolorosa	Cara interna muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>5</b>	2009	76	V	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	ECO RMN TC extensión - Gammagrafía	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>6</b>	2010	74	V	Masa indolora	Cara posterior pierna izquierda	ECO RMN TC extensión -	PAAF Excisional: margen quirúrgico +  Estadio IIIB
<b>7</b>	2010	76	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIA
<b>8</b>	2010	55	V	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>9</b>	2010	53	V	Masa indolora	Cara interna muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIA
<b>10</b>	2011	82	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIA
<b>11</b>	2011	48	V	Ciatalgia	Cara posterior muslo izquierdo	TC local RMN TC extensión -	PAAF Excisional  Estadio IIIB
<b>12</b>	2011	77	M	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>13</b>	2011	59	V	Masa dolorosa	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión: metástasis hepáticas	Tru-cut  Estadio IV



<b>14</b>	2011	53	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	TC local RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IA
<b>15</b>	2012	64	M	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIB
<b>16</b>	2012	61	M	Masa indolora	Cara externa rodilla derecha	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +: ampliación + Rxt Estadio IIA
<b>17</b>	2012	41	M	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIA
<b>18</b>	2013	68	M	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IA
<b>19</b>	2013	78	M	Masa indolora	Cara interna muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut margen quirúrgico + Estadio IIIB
<b>20</b>	2013	70	M	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIB
<b>21</b>	2013	61	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Excisional: margen quirúrgico +: ampliación márgenes Estadio IIIB
<b>22</b>	2013	62	V	Masa indolora	Cara externa rodilla derecha	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos + Estadio IIIA
<b>23</b>	2013	64	M	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	RMN TC extensión -	PAAF Excisional Estadio IIIB
<b>24</b>	2013	54	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión: metástasis pulmonares	Tru-cut Estadio IV
<b>25</b>	2013	50	V	Masa dolorosa	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIA
<b>26</b>	2013	25	V	Masa	Cara	RMN	Tru-cut

				indolora	posterior muslo derecho	TC extensión -	Estadio IIA
<b>27</b>	2013	44	M	Masa indolora	Rodilla derecha	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +: ampliación + rxt  Estadio IIB
<b>28</b>	2014	30	M	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +: ampliación + rxt  Estadio IIIA
<b>29</b>	2014	38	V	Masa indolora	Cara interna muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +: ampliación  Estadio IIA
<b>30</b>	2014	48	M	Masa indolora	Cara posterior rodilla izquierda	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +: ampliación + Rxt  Estadio IIA
<b>31</b>	2014	59	V	Masa indolora	Cara interna muslo derecho	RMN TC extensión -	PAAF Excisional  Estadio IIIB
<b>32</b>	2014	66	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	TC local TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>33</b>	2014	49	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIA
<b>34</b>	2015	48	V	Masa indolora	Rodilla derecha	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +: ampliación.  Estadio IIB
<b>35</b>	2015	53	V	Masa indolora	Cara anterior rodilla derecha	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +  Estadio IIIB
<b>36</b>	2015	84	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +:

							ampliación
							Estadio IIIB
<b>37</b>	2015	53	V	Masa indolora	Cara anterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>38</b>	2015	44	M	Masa indolora	Cara interna muslo derecho	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut márgenes quirúrgicos +  Estadio IIA
<b>39</b>	2016	83	M	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>40</b>	2016	58	M	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIB
<b>41</b>	2016	74	M	Masa dolorosa	Rodilla izquierda	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IB
<b>42</b>	2016	81	M	Masa dolorosa	Cara interna muslo derecho	RMN TC extensión -	PAAF  Estadio IIIB
<b>43</b>	2016	58	V	Masa dolorosa	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIA
<b>44</b>	2016	62	V	Masa indolora	Rodilla izquierda	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>45</b>	2017	56	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>46</b>	2017	68	V	Masa indolora	Cara posterior muslo derecho	TC local TC extensión	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>47</b>	2017	49	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IA
<b>48</b>	2017	76	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut margen quirúrgico +: ampliación  Estadio IIA
<b>49</b>	2017	82	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	PAAF Excisional: márgenes

							quirúrgicos + Estadio IIB
<b>50</b>	2017	80	V	Masa indolora	Cara posterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IB
<b>51</b>	2017	82	V	Masa indolora	Huevo popliteo izquierdo	ECO RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIA
<b>52</b>	2017	80	M	Masa dolorosa	Cara posterior muslo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut Estadio IIIB

**ANEXO 2: SARCOMAS PLEOMÓRFICOS INDIFERENCIADOS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2008	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Atrofia muscular cuádriceps Sin repercusión funcional
<b>2</b>	2008	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina)	Nódulo 24 mm en LII 2009: resección  Metástasis cerebrales 2010	Éxito 2010
<b>3</b>	2009	NO	NO	Sin secuelas
<b>4</b>	2009	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>5</b>	2009	Radioterapia por recidiva local  Quimioterapia (Adriamicina) por progresión tumoral	Recidiva local 2010: resección  Recidiva local 2011: desarticulación cadera + rxt  Recidiva local 2012: qxt	Éxito 2013
<b>6</b>	2010	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	Recidiva local 2010: resección  Recidiva local 2011: amputación supracondilea  Metástasis pulmonares 2011	Éxito 2011
<b>7</b>	2010	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>8</b>	2010	NO	Recidiva local 2010: desarticulación de cadera	Éxito 2011

<b>9</b>	2010	Radioterapia inicial por tamaño tumoral.  Quimioterapia (Adriamicina)	Metástasis a distancia a múltiples niveles 2011	Éxitus 2011
<b>10</b>	2011	Radioterapia por recidiva local	Recidiva local 2014: Rxt  Progresión local 2016: amputación supracondilea  Sin progresión	DPABVD  Andador  Portador de prótesis
<b>11</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>12</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Metástasis pulmonar LSD + LSI 2012	Éxitus 2013
<b>13</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia inicial por metástasis abdominales	Progresión a distancia	Tratamiento paliativo  DABVD
<b>14</b>	2011	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>15</b>	2012	Radioterapia inicial por infiltración arteria femoropoplítea  Quimioterapia (Myocet 885t)	Recidiva local 2014  Nódulo pulmonar 2014: lobectomía  Metástasis cerebral 2017: resección + rxt  Recidiva cerebral y pulmonar 2017: qxt	Éxitus 2018
<b>16</b>	2012	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Sin secuelas
<b>17</b>	2012	Quimioterapia (ifosfamida +	Nódulo pulmonar 2013  Progresión pulmonar	Éxitus 2014

		adriamicina)	2014 Recidiva local 2014 Fractura patológica 2014: desarticulación cadera	
<b>18</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>19</b>	2013	Radioterapia inicial por margen quirúrgico positivo	NO	Sin secuelas
<b>20</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Recidiva local 2014: amputación supracondilea femur  Sin progresión	DPABVD Andador Protador de prótesis
<b>21</b>	2013	NO	NO	Sin secuelas
<b>22</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Sin secuelas
<b>23</b>	2013			Parada cardiorespiratoria en quirófano Éxitus 2013
<b>24</b>	2013	Quimioterapia inicial (adriamicina + ifosfamida)	Progresión pulmonar + recidiva local 2013	Éxitus 2013
<b>25</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina)	Metástasis hepática 2013  Progresión a distancia 2015	Éxitus 2016
<b>26</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>27</b>	2013	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Sin secuelas

<b>28</b>	2014	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Inestabilidad de la marcha Bastones
<b>29</b>	2014	NO	NO	Sin secuelas
<b>30</b>	2014	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Sin repercusiones funcionales Dolor
<b>31</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina)	Metástasis pulmonar 2015	Éxito 2016
<b>32</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (Adriamicina + ifosfamida); Gencitabina; Yondelis	Metástasis pulmonares 2014  Progresión local 2015  Progresión a distancia 2016	Éxito 2017
<b>33</b>	2014	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
<b>34</b>	2015	NO	NO	Sin secuelas
<b>35</b>	2015	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	Recidiva local 2016: resección  Recidiva local 2016: resección	Sin secuelas
<b>36</b>	2015	NO	NO	Sin secuelas
<b>37</b>	2015	Radioterapia inicial	NO	Debilidad muscular marcada
<b>38</b>	2015	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Sin secuelas
<b>39</b>	2016	NO	Recidiva local 2016: desarticulación de cadera	DABVD  Tratamiento paliativo



			Metástasis pulmonares 2017	
40	2016	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
41	2016	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
42	2016	Radioterapia	Fractura patológica 2016 Progresión pulmonar 2017	Paliativos DABVD No deambula
43	2016	Quimioterapia (Ifosfamida + doxorubicina)	Progresión pleural	Éxito 2016
44	2016	Radioterapia inicial	NO	No deambulacion Dolor neuropático
45	2017	Quimioterapia (Ifosfamida + Doxorubicina)	Metástasis pulmonares y mediastínicas 2017  Disminución de las lesiones	Paliativos DABVD
46	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas
47	2017	NO	NO	Sin secuelas
48	2017	NO	NO	Sin secuelas
49	2017	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	No	Sin secuelas
50	2017	Radioterapia inicial	Recidiva local 2017: resección	Ciatalgia Tratamiento paliativo DABVD
51	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin secuelas

52	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Bastón
----	------	---	----	--------

**ANEXO 1: SARCOMAS SINOVIALES**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2008	44	V	Dolor	Huevo poplíteo derecho	RMN TC extensión: mtx pulmonares	Tru-cut  Estadio IV
<b>2</b>	2008	52	M	Masa indolora	Tobillo derecho	RMN TC extensión -	PAAF Excisional: márgenes quirúrgicos +  Estadio IA
<b>3</b>	2010	48	V	Dolor	Rodilla izquierda	RMN TC extensión: -	PAAF Wide excisión: márgenes +: Ampliación  Estadio IIA
<b>4</b>	2010	43	V	Masa indolora	Cara interna muslo izquierdo	RMN TC extensión : mtx pulmonares	PAAF Wide excisión: márgenes +: ampliación + rxt  Estadio IV
<b>5</b>	2012	37	M	Masa indolora	Tobillo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIB
<b>6</b>	2013	35	V	Masa indolora	Tobillo derecho	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>7</b>	2015	48	V	Masa indolora	Cara anterior muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>8</b>	2016	31	M	Masa indolora	Rodilla izquierda	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIB
<b>9</b>	2017	57	V	Masa indolora	Cara interna muslo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIB

**ANEXO 2: SARCOMAS SINOVIALES**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2008	Quimioterapia inicial	Progresión metástasis pulmonares	Tratamiento paliativo DABVD
<b>2</b>	2008	Radioterapia inicial por márgenes quirúrgicos +	NO	Sin secuelas
<b>3</b>	2010	Quimioterapia (Adriamicina + Ifosfamida)	Progresión local: amputación supracondilea 2010  Progresión local y mtx pulmonares: desarticulación + qxt	Tratamiento paliativo Silla de ruedas
<b>4</b>	2010	Radioterapia inicial por márgenes +  Quimioterapia	Progresión pulmonar 2015, 2016, 2017 y 2018.	Sin secuelas A tratamiento paliativo
<b>5</b>	2012	Radioterapia + quimioterapia (adriamicina + ifosfamida) por recidiva local	Recidiva local 2015: cirg + qxt + rxt	Sin progresión Atrofia pantorrilla Afectación n. peroneo superficial.
<b>6</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia (adriamicina + ifosfamida)  Quimioterapia posterior (ifosfamida + DLP)	Progresión pulmonar 2016: lobectomía + qxt  Progresión abdominal 2017: resección + anastomosis ilio-ileal  Sarcomatosis 2017	Éxito 2018
<b>7</b>	2015	Radioterapia inicial por	Nódulo LID: 2016	Tratamiento paliativo

		tamaño tumoral  Quimioterapia: doxorubicina  Quimioterapia posterior: adriamicina + ifosfamida; Yondelis	Progresión pulmonar 2017	DABVD
<b>8</b>	2016	NO	NO	Sin progresión  Sin secuelas
<b>9</b>	2017	Radioterapia inicial por tamaño tumoral  Quimioterapia inicial por afectación vascular.	NO	Sin progresión  Sin secuelas

**ANEXO 1: LEIOMIOSARCOMAS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2010	73	M	Masa dolorosa	Cara anterior muslo I	RMN TC extensión -	PAAF  Estadio IIB
<b>2</b>	2010	72	V	Masa indolora	Cara post pierna I	RMN TC extensión: mts pulmonares	Tru-cut  Estadio IV
<b>3</b>	2012	56	V	Masa indolora	Cara posterior muslo I	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIA
<b>4</b>	2012	74	M	Masa indolora	Ingle I	TC local TC extensión -	Tru-cut margen quirúrgico menor de 5 mm.  Estadio IIA
<b>5</b>	2012	62	M	Masa indolora	Cara interna muslo drch	RMN TC extensión: metástasis hepáticas y pulmonares	PAAF  Estadio IV
<b>6</b>	2013	70	M	Masa dolorosa	Cara posterior muslo I	ECO TC local TC extensión -	Tru-cut  Estadio IIIB
<b>7</b>	2016	81	M	Masa indolora	Cara anterior muslo drch	ECO TC local TC extensión -	PAAF  Estadio IIB
<b>8</b>	2017	82	V	Masa dolorosa	Tobillo drch	RMN TC extensión -	Tru-cut  Estadio IA

**ANEXO 2: LEIOMIOSARCOMAS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2010	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Recidiva local en pala iliaca 2020: resección local  Metástasis pulmonares 2012	DABVD  Tratamiento paliativo
<b>2</b>	2010	Radioterapia inicial por afectación periostio  Quimioterapia inicial: gemcitabina	Metástasis pulmonares 2011	Éxito 2012
<b>3</b>	2012	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Éxito 2017 (leucemia aguda)
<b>4</b>	2012	Radioterapia inicial por margen quirúrgico +	Metástasis pleurales pulmonares 2012	Éxito 2012
<b>5</b>	2012	Quimioterapia: Ifosfamida + Adriamicia; Gemcitabina	Progresión a distancia	Éxito 2014
<b>6</b>	2013	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	Recidiva local: amputación supracondilea  Sin progresión posterior	Ortesis  Bastones
<b>7</b>	2016	NO	NO	Sin secuelas
<b>8</b>	2017	NO	NO	Bastón por debilidad

**ANEXO 1: SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2014	70	M	Masa indolora	Gemelo izquierdo	RMN TC extensión -	Tru-cut margen quirúrgico +: ampliación márgenes
<b>2</b>	2016	64	V	Masa dolorosa	Ingle izquierda	RMN TC extensión -	PAAF Excisional



**ANEXO 2: SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2014	Radioterapia inicial por margen quirúrgico +	NO	Bastón por atrofia gemelar
<b>2</b>	2016	Quimioterapia: doxorrubicina	Progresión local y a distancia: pulmonar, osea y ganglioar 2016	Tratamiento paliativo  DABVD

**ANEXO 1: CONDROSARCOMAS EXTRAESQUELÉTICOS**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2017	71	V	Masa indolora	Cara posterior muslo drch	RMN TC extensión: metástasis pulmonares	Tru-cut margen quirúrgico positivo (ampliación márgenes).
<b>2</b>	2017	68	V	Masa indolora	Pie drch	ECO RMN TC extensión -	PAAF Amputación transtibial

## ANEXO 2: CONDROSARCOMAS EXTRAESQUELÉTICOS

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2017	Quimioterapia inicial	NO	Sin progresión Sin secuelas
<b>2</b>	2017	Radioterapia por progresión	Nódulo a nivel muslo: resección 2018  Nódulos pulmonares: Rxt 2018  Adenopatía hueso poplíteo 2018	Tratamiento paliativo  No prótesis  DABVD  Silla de ruedas

**ANEXO 1: OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELO**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2016	76	M	Masa indolora	Cara posterior pierna izquierdo	RMN TC extensión: -	Tru-cut

**ANEXO 2: OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2016	Radioterapia inicial por tamaño tumoral	NO	Sin progresión Sin secuelas

**ANEXO 1: RABDOMIOSARCOMA**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2008	64	V	Masa indolora	Cara posterior de pierna izquierda	RMN TC extensión: -	PAAF Excisional

**ANEXO 2: RABDOMIOSARCOMA**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2008	Radioterapia inicial por tamaño tumoral.  Quimioterapia: ifosfamida.	Nódulo LSD en 2013: resección + qxt.	Sin progresión  Sin repercusiones funcionales.  Atrofia gemelar

**ANEXO 1: NEUROFIBROSARCOMA**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Edad</b>	<b>Sexo</b>	<b>Clínica inicial</b>	<b>Localización</b>	<b>Estudios de imagen</b>	<b>Biopsia</b>
<b>1</b>	2016	82	M	Masa indolora	Cara posterior pierna izquierdo	RMN TC extensión: -	Tru-cut



**ANEXO 2: NEUROFIBROSARCOMA**

	<b>Año diagnóstico</b>	<b>Tratamiento complementario</b>	<b>Recidivas tumorales</b>	<b>Estado actual/secuelas funcionales</b>
<b>1</b>	2016	Radioterapia inicial	NO	Paresia CPE Bastón.

# **BIBLIOGRAFÍA**

1. Demetri GD, Baker LH, Beech D et al: soft tissues sarcoma clinical practice guidelines in oncology. *J Natl Compr Canc Netw*. 2005; 3(2): 158–194.
2. Wibmer C, Leithner A, Zielonke N. Increasing incidence rates of soft tissue sarcomas? A population-based epidemiologic study and literature review. *Ann Oncol* 2010; 21 (5): 1106-11.
3. Hui JY. Epidemiología y etiología de los sarcomas. *Surg Clin North Am*. 2016; 96(5): 901–14
4. Singer S, Nielsen T, Antonescu CR: Molecular biology of soft tissue sarcoma. In: DeVita VT Jr, Lawrence TS, Rosenberg SA: *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. 9th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins, 2011, pp 1522-32.
5. Singer S, Maki RG, O'Sullivan B: Soft tissue sarcoma. In: DeVita VT Jr, Lawrence TS, Rosenberg SA: *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. 9th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins, 2011, pp 1533-77.
6. Shapeero LG, Vanel D, Verstraete KL, Bloem JL. Fast magnetic resonance imaging with contrast for soft tissue sarcoma viability. *Clin Orthop Relat Res*. 2002;397:212-27.
7. Rallavi A, Ragini S, Anit P, Umesh P. *Imagin Spectrum* in soft tissue sarcomas. *Indian J Surg Oncol*. 2011; 2(4): 271–279.
8. Rodriguez-Alfosno B, Mucientes J, Mitjavilla M, Cardona J, Cubedo R. F-FDG-PET-CT in soft tissue sarcomas. When to image?. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol*. 2014;33(1):43-9
9. Amin MB, Greene FL, Edge SB, Compta CC et al.: The eighth edition AJCC cancer staging Manual: Continuing to build a bridge from a population-based to a more “personalized” approach to cancer staging. *CA Cancer J Clin*. 2017;67(2):93-99
10. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. 1980. *Clin Orthop Relat Res*. 2003;415:4–18
11. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, et al. (2013). *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. (4th ed.) Lyon, France: IARC Press

12. Amin MB, Edge SB, Greene FL, Byrd DR et al. (2017) AJCC Cancer Staging Manual. (8th ed.) New York, NY: Springer.
13. Ghert MA, Abudu A, Driver N, Davis AM, Griffin AM, Pearce D, et al. The indications for and the prognostic significance of amputation as the primary surgical procedure for localized soft tissue sarcoma of the extremity. *Ann Surg Oncol.* 2005; 12 (1): 10-7.
14. Gerrand CH, Wunder JS, Kandel RA, O'Sullivan B, et al. Classification of positive margins after resection of soft-tissue sarcoma of the limb predicts the risk of local recurrence. *J Bone Joint Surg Br.* 2001; 83(8):1149-55.
15. Trovik CS. Local recurrence of soft tissue sarcoma. A Scandinavian Sarcoma Group Project. *Acta Orthop Scand Suppl. Febrero de 2001; 72 (300): 1-31.*
16. Eilber FC, Brennan MF, Riedel E, Alektiar KM, et al. Prognostic factors for survival in patients with locally recurrent extremity soft tissue sarcomas. *Ann Surg Oncol.* 2005; 12 (3): 228-36.
17. Davis AM, O'Sullivan B, Turcotte R, Bell R, et al. Late radiation morbidity following randomization to preoperative versus postoperative radiotherapy in extremity soft tissue sarcoma. *Radiother Oncol.* 2005;75(1):48-53.
18. O'Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, Bell R, et al. Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs: a randomised trial. *Lancet.* 2002;359(9325):2235-41.
19. DeLaney TF, Spiro IJ, Suit HD, Gebhardt MC, et al. Neoadjuvant chemotherapy and radiotherapy for large extremity soft-tissue sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2003;56(4):1117-27
20. Kalofonos HP, Bafoloukos D, Kourelis TG, Kzaramaouzis MV et al. Adriamycin and cisplatin as first-line treatment in unresectable locally advanced or metastatic adult soft-tissue sarcomas. *Am J Clin Oncol.* 2004 ;27(3):307-11.

21. Kawai A, Chuman H, Makimoto A, Ito Y, et al. Ifosfamide – etoposide chemotherapy in patients with advanced adult soft tissue sarcomas. *Journal of clinical oncology*, 2004; 9062
22. Deshpande HA, Cecchini M, Ni Choileain S, Jones R. Olaratumab for the treatment of soft tissue sarcoma. *Drugs Today*. 2017;53(4):247-255.
23. De Sanctis R, Marrari A, Santoro A. Trabectedin for the treatment of soft tissue sarcomas. *Expert Opin Pharmacother*. 2016 Aug;17(11):1569-77
24. Gordon EM, Sankhala KK, Chawla N, and Chawla SP. Trabectedin for soft tissue sarcoma: current status and future perspective. *Adv Ther*. 2016; 33: 1055–1071.
25. Bauer S, Seeber S, Schütte J. Gemcitabine in the treatment of soft tissue sarcomas. *Onkologie*. 2004 ;27(2):180-6.
26. Serbio A, Constantinidou A, Beson C, Antoniou G et al. Gemcitabine Re-Challenge in metastatic soft tissue sarcomas: a therapeutic option for selected patients. 2019; 39 (1): 347-351
27. Hara H, Kawamoto T, Fukase N, Kawakami Y et al. Gemcitabine and docetaxel combination chemotherapy for advanced bone and soft tissue sarcomas: protocol for an open-label, non-randomised, Phase 2 study. *BMC Cancer* 2019, 725
28. Lee ATJ, Jones RL, Huang PH. Pazopanib in advanced soft tissue sarcomas. *Signal Transduct Target Ther*. 2019; 4: 16.
29. Koliou P, Karavasilis V, Theochari M, Pollack SM, et al. Advances in the treatment of soft tissue sarcoma: focus on eribulin. *Cancer Manag Res*. 2018; 10: 207–216.
30. Hayasaka, N., Takada, K., Nakamura, H. et al. Combination of eribulin plus AKT inhibitor evokes synergistic cytotoxicity in soft tissue sarcoma cells. *Sci Rep* 2019, 9: 5759.

31. Kiyuna T, Murakami T, Tome Y, Igarashi K et al. Doxorubicin-resistant pleomorphic liposarcoma with PDGFRA gene amplification is targeted and regressed by pazopanib in a patient-derived orthotopic xenograft mouse model, 2018;53:30-36.
32. Little DJ, Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, et al. Adult rhabdomyosarcoma, outcome following multimodality treatment. *Cancer*, 2002;95(2):377-388.
33. Gerber NK, Wexler LH, Singers S, Alektiar KM, et al. Adult rhabdomyosarcoma survival improved with treatment on multimodality protocols. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2013;86(1):58-63.
34. Ogilvie C, Crawford E, Slotcavage R, King J, et al. Treatment of adult rhabdomyosarcoma. *American Journal of Clinical Oncology*, 2010;33(2):128-131 - Volume 33 - Issue 2 - p 128-131.
35. Choi L, Healye J, Kuk D, Brennan M, Analysis of outcomes in extraskeletal osteosarcoma. A review of fifty-three cases. *J. Bone and Joint Surg Am*, 2014;96(1).
36. Nystrom LM, Reimer NB, Reith JD, Scarborough MT, et al. The treatment and outcomes of extraskeletal osteosarcoma: institutional experience and review of the literature. *Iowa Orthop J*, 2016;36:98-103.
37. Paludo J, Fritchie K, Haddox CL, Rose PS, et al. Extraskeletal osteosarcoma: outcomes and the role of chemotherapy. *Am J. Clin. Oncol*. 2018;41(9):832-837.
38. Labropoulus S, Razis E. Imatinib in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Biologics*, 2007;1(4): 347-353.
39. Lowe GC, Onajin O, Baum CL, Otley CC, et al. A comparison of Mohs micrographic surgery and wide local excision for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans with long-term follow-up: the mayo clinic experience. *Dermatol Surg*. 2017;43(1):98-106.

40. Veronese F, Boggio P, Tiberio R, Gattoni M, et al. Wide local excision vs Mohs Tübingen technique in treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: a two-centre retrospective study and literature review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31(12):2069-2076.
41. Yoon GW, Kim JD, Chung SH. The analysis of treatment of aggressive fibromatosis using oral methotrexate chemotherapy. *Orthop Surg.* 2014;6(4):439-442.
42. Palassini E, Erezza AM, Mariani L, Lalli L, et al. Long-term efficacy of methotrexate plus vinblastine/vinorelbine in a large series of patients affected by desmoid-type fibromatosis. *Cancer J,* 2017;23(2):86-91.
43. Li S ,Fanz Z, Fang Z, Liu J, et al. Efficacy of vinorelbine combined with low-dose methotresate for treatment of inoperable desmoid tumor and prognostic factor analysis. *Chin J Cancer Res.* 2017;29(5):455-462.
44. Fujisawa Y, Yoshimo K, Fujimura T, Nakamura Y, et al. Cutaneous angiosarcoma. The possibility of new treatment options especially for patients with large primary tumor. *Front Oncol.* 2018;8:46.
45. Pink D, Bauer S, Brodowicz T, Reichardt P, et al Treatment of angiosarcoma with pazapanib and paxlitaxel: results of the pahse li trial of the german insterdisciplinary sarcoma group (GISG-06 EVA) study. *J.Clin Onc.* 2018; 36(15):11570
46. Apice G, Pizzolorusso A, Maio MD, Grignani G, et al. Confirmed activity and tolerability of weekly paclitaxel in the treatment of advanced angiosarcoma. *Sarcoma.*2016:6862090.
47. Stacchiotti S, Negri T, Palassini E, Conca E, et al. Sunitinib malate and figitumumab in solitary fibrous tumor: patterns and molecular bases of tumor response. *Mol Cancer Ther.* 2010;9(5):1286-1297.

48. Park MS, Patel SR, Ludwing JA, Trent JC, et al. Activity of temozolomide and bevacizumab in the treatment of locally advanced, recurrent, and metastatic hemangiopericytoma and malignant solitary fibrous tumor. *Cancer*. 2011;117(21):4939-4947.
49. Park MS, Araujo DM. New insights into the hemangiopericytoma/solitary fibrous .*Curr Open Oncol*.2009;21(4):327-331.
50. Cuevas C, Fracesch A. Development of Yondelis (trabectedin, ET-743). A semisynthetic process solves the supply problem. *Nat Prod Rep*. 2009;26(3):322-337.
51. Kawai A, Yonemori K, Takahashi S, Araki N, et al. Systemic therapy for soft tissue sarcoma: proposals for the optimal use of pazapanib, trabectedin, and eribulin. *Adv Ther*. 2017;34(7):1556-1571.
52. Grignani G, D'Ambrosio L, Pignochino Y, Palmerini E, et al. Trabectedin and olaparib in patients with advanced and non-resectable bone and soft-tissue sarcomas (TOMAS): an open-label, phase 1b study from the italian sarcoma group. *Ancet Oncol*. 2018;19(10):1360-1371.
53. Nagar SP, Mytelka DS, Candrilli SD, D'yachkova Y, et al. Treatment patterns and survival among adult patients with advanced soft tissue sarcoma: a retrospective medial record review in the United Kingdom, Spain, Germay, and Fracne. *Sarcoma*. 2018:2018:5467057.
54. Rueten-Budde AJ, Praag VM. Dynamic prediction of overall survival for patients with high-grade extremity soft tissue sarcoma. *Urg Oncol*.2018;27(4):695-701.
55. Singer S, Corson JM, Goning R, Labow B et al. Prognostic factors predictive of survival and local recurrence for extremity soft tissue sarcoma. *Ann Surg*. 1994;129(2): 165-173.



56. Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, Pollock RE, et al. Prognostic factors for patients with localized soft-tissue sarcoma treated with conservation surgery and radiation therapy: and analysis of 1225 patients. *Cancer*. 2003;97(10):2530-2543.
57. Koea JB, Leung D, Brennan MF. Histopathologic type: an independent prognostic factor in primary soft tissue sarcoma of the extremity?. *Ann Surg Oncol*. 2003;10(4):432-440.
58. Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, Pollock RE, et al. Prognostic factors for disease-specific survival after first relapse of soft-tissue sarcoma: analysis of 402 patients with disease relapse after initial conservative surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2003; 57(3):739-747
59. Cantin J, McNeer GP, Chu FC, Boocher RJ. The problem of local recurrence after treatment of soft tissue sarcoma. *Ann Surg*. 1968;168(1):47-53.
60. Brennan MF, Hilaris B, Shiu MH, Lane J, et al. Local recurrence in adult soft-tissue sarcoma. A randomized trial of brachytherapy. *Arch Surg*. 1987;122(11):1289-1293.
61. Smith R, Pak Y, Kravbukk W, Kane JM. Factors associated with actual long-term survival following soft tissue sarcoma pulmonary metastasectomy. *Eur J Surg Oncol*. 2009;35(4):356-361.
62. Predina JD, Puc MM, Bergey MR, Sonnad SS, et al. Improved survival after pulmonary metastasectomy for soft tissue sarcoma. *Thorac Oncol*. 2011;6(5):913-919.
63. O'Brien JE, Stout AP. Malignant Fibrous Xanthomas. *Cancer*. 1964;17:1445-1455.
64. Fletcher CD, Molenaar WM. Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma / Undifferentiated high grade pleomorphic sarcoma. In: Fletcher CDM KUK, Ertens F, editor. *World Health Organization classification of tumours Pathology and genetics of tumours os soft tissue and bone* Lion: IARC Press; 2002:120-22.
65. Matushansky I, Charytonowicz E, Mills J, Siddiqi S, et al. MFH Classification: differentiating undifferentiated pheomorphic sarcoma in the 21<sup>st</sup> century. *Expert Rev of anticancer Ther*. 2009;9(8):1135-44.

66. Jemal A, Siegel R, Ward E, Hao Y, et al. Cancer statistics 2008. *CA Cancer J Clin.*2008;58:71-96.
67. Chávez M, Ziegler G, Cotrina J, Galarreta J, et al. Current situation of soft tissue sarcomas: registry of a latin American cancer institute. *Cir Esp.*2019;97(4):203-212.
68. Mentzel T, Calonje E, Wadden C, Camplejohn RX, et al. Myxofibrosarcoma. Clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low-grade variante. *Am J Surg Pathol.*1996;20(4):391-405.
69. Akerman M. Malignant fibrous histiocytoma-the commonest soft tissue sarcoma or a nonexistent entity? *Acta orthop Scand Suppl.* 1997;273:41-6
70. Randall RL, Albritton KH, Fernev BJ, Lavfield L. Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue: an abandoned diagnosis. *Am J Orthop.* 2004;33(12):602-608.
71. Kotihingam D, Lev D, Lazar A, Pollock R. Staging soft tissue sarcoma: evolution and Hollowood K, Fletcher CD. Malignant fibrous histiocytoma: morphologic pattern or pathologic entity? *Seminars in diagnostic pathology.* 1995;12(3):210- 20
72. Gibbs JF, Huang PP, Lee RJ, McGrath B, Brooks J, McKinley B, et al. Malignant fibrous histiocytoma: an institutional review. *Cancer invest.* 2001;19(1):23- 7.
73. Peiper M, Zurakowski D, Knoefel WT, Izbicki JR. Malignant fibrous histiocytoma of the extremities and trunk: an institutional review. *Surgery.* 2004;135(1):59-66.
74. Barquinero A MV, Rayme S. Fibrohistiocitoma maligno: casos clinicos. *Folia Dermatol.* 2007;18(2):81-3
75. Tsuchie H, Kaya M, Nagasawa H, Emori M, et al. Distant metastasis in patients with myxofibrosarcoma. *Ups J Med Sci.* 2017;122(3):190-193.
76. Martel J, Bueno J, Escribano J, Jimenez D. Radiological characteristics of malignant fibrous histiocytoma of bone. *Radiologia.* 2007;49(3):189-193.

77. Lefkowitz RA, Landa J, Hwang S, Zabor EC, et al. Myxofibrosarcoma: prevalence and diagnostic value of the “tail sing” on magnetic resonance imaging. *Skeletal Radiol.* 2013;42(6):809-818.
78. Yoo HJ, Hong SH, Kang Y, Choi JY, et al. MR imaging of myxofibrosarcoma and undifferentiated sarcoma with emphasis on tail sing; diagnostic and prognostic value. *Eur Radiol.* 2014;24(8):1749-1757.
79. Walker EA, Fenton ME, Salesky JS, Murphey MD. Magnetic resonance imaging of benign soft tissue neoplasms in adults. *Radiol clin North Am.* 2011;49(6):1197-217
80. Nakayama R, Nemoto T, Takahashi H, Ohta T, et al. Gene expression analysis of soft tissue sarcomas: characterization and reclassification of malignant fibrous histiocytoma. *Mod Pathol.* 2007;20(7): 749-759.
81. Toyozawa S, Yamamoto Y, Ishida Y, Kondo T, Nakamura Y, Furukawa F. Immunohistochemical analysis of CXCR4 expression in fibrohistiocytic tumors. *Acta histochemica et cytochemica.* 2010;43(2):45-50.
82. Matuscheck C, Lehnhardt M, Gerber PA, Paremba C, et al. Increased CD44s and decreased CD44v6 RNA expression are associated with better survival in myxofibrosarcoma patients: a pilot study. *Eur J Med Res.* 2014;19:6
83. Tsuchie H, Emori M, Miyakoshi N, Nagasawa H, et al. Prognostic impact of CD44 expression in patients with myxofibrosarcoma. *In vivo.*2019; 33(6):2095-2102.
84. Labonté S. Myxoid tumors of deep soft tissues. *Ann Pathol.* 2015;35(1):3-14.
85. Murphey MD. World health organization classification of bone and soft tissue tumors: modifications and implications for radiologists. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2007;11(3):201-214.

86. Liegl-Atzwanger B, Hoffman G, Leithner A, Beham A. Undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma (UHPS): Diagnostic criteria, differential diagnosis, and treatment. An attempt to erase the misnomer "MFH". *Eur Surg.* 2009;41:143-149.
87. Tap WD, Jones RL, Van-Tine BA, Chmielowsky B, et al. Olaratumab and doxorubicin versus doxorubicin alone for treatment of soft-tissue sarcoma: an open-label phase 1b and randomised phase 2 trial. *Lancet.* 2016;388:488-497.
88. Tobias A, O'Brien MP, Aquilino M. Olaratumab for advanced soft tissue sarcoma. *Rev Clin Pharmacol.* 2017;10(7):699-705.
89. Okuno SH, Maran A, Robinson S. Olaratumab for the treatment of advanced soft tissue sarcoma. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2017;17(10):883-887.
90. Penniman L, Parma S, Patel K. Olaratumab (Lartruvo): An innovative treatment for soft tissue sarcoma. *P.T.* 2018;43(5):267-270.
91. Kim JH, Park HS, Heo SJ, Kim SK. Differences in the efficacies of Pazopanib and gemcitabine/docetaxel as second-line treatment for metastatic soft tissue sarcoma. *Oncology.* 2019;96(2):59-69.
92. Virchow R. Ein fall von Bosaetigen zum Theil in der form des Neurons auftretendern Fettgeschwulsten. *Arch A Pathol Anat Phys.* 1857; 11: 281-8.
93. Kim H, Lee J, Yi SY, Jun HJ. Liposarcoma: exploration of clinical prognostic factors for risk based stratification of therapy. *Cancer.* 2009;9:205.
94. Paterson J, Kransdorf MJ, Bancroft LW, O'Connor MI. Malignant fatty tumors: classification, clinical course, imaging appearance and treatment. *Skel Rad.* 2003;32:493-503.
95. Gutierrez JC, Perez EA, Franceschi D, Moffat J, et al. Outcomes for soft-tissue sarcoma in 8249 cases from a large state cancer registry. *J Surg Res.* 2007;141(1):105-114.
96. Crevtens D. What's new in adipocytic neoplasia? *Virchows Arch.* 2020;476(1):29-39.

97. Alaggio R, Coffin CM, Weiss SW, Bridge JA, et al. Liposarcomas in young patients: a study of 82 cases occurring in patients younger than 22 years of age. *Am J Surg Pathol*.2009;33(5):645-658.
98. Moreau LC, Turcotte R, Ferguson P, Wunder J, et al. Myxoid/round cell liposarcoma (MRCLS) revisited: an analysis of 418 primarily managed cases. *Ann Surg Oncol*.2012;19(4):1081-1088.
99. Crim JR, Seeger LL, Yao L, Chandnani V, et al. Diagnosis of soft tissue masses with MR imaging: can benign masses be differentiated from malignant ones? *Radiol* 1992;185(2):581.
100. Murphey MD, Arcara LK, Fanburg J. From the archives of the AFIP: imaging of musculoskeletal liposarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2005;25(5):1371-1395.
101. Löwenthal D, Zeile M, Niederhagen M, Fehlberg S, et al. Differentiation of myxoid liposarcoma by magnetic resonance imaging: a histopathologic correlation. *Ct Radiol* 2014;55(8):952-960.
102. Dei Tos AP, Pedetour F: Atypical lipomatous/well differentiated liposarcoma. In: Fletcher CDM, Unni K, Mertens F: Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone, WHO classifications of tumours. Lyon: IARC Press, 2002, pp 35-46.
103. Willmore-Payne C, Holden J, Turner KC, Proia A, et al. Translocations and amplifications of chromosome 12 in liposarcoma demonstrated by the LSI CHOP breakapart rearrangement probe. *Arch Pathol Lab Med* 2008; 132(6): 952-957.
104. Daugaard S. Current soft-tissue sarcoma classifications. *Eur J Cancer* 2004;40(4):543-548.
105. Antonescu CR, Elahi A, Humphrey M, Lui MY, Healey JH, et al. Specificity of TLS-CHOP rearrangement for classic myxoid/round cell liposarcoma: absence in

- predominantly myxoid well-differentiated liposarcomas. *J Mol Diagn* 2000;2(3):132-138.
106. Killpatrick SE, Doyon J, Choong PF, Sim FH, et al. The clinicopathologic spectrum of myxoid and round cell liposarcoma. A study of 95 cases. *Cancer* 1996;77(8):1450-1458.
  107. Knight JC, Renwick PJ, Dal-Cin P, Van den Berghe H, et al. Translocation t(12;16)(q13;p11) in myxoid liposarcoma and round cell liposarcoma: molecular and cytogenetic analysis. *Cancer Res* 1995;55(1):24-27.
  108. Mrózek K, Szumigala J, Brooks JS, Crossland DM, et al. Round cell liposarcoma with the insertion (12;16)(q13;p11.2p13). *Am J Clin Pathol* 1997;108(1):35-39.
  109. Gebhard S, Coindre JM, Michels JJ, Terrier P, et al. Pleomorphic liposarcoma: clinicopathologic, immunohistochemical, and follow-up analysis of 63 cases: a study from the French Federation of cancer centers sarcoma group. *Am J Surg Pathol* 2002; 26(5):601-616.
  110. Ghadimi MP, Lui P, Peng T, Bolshakov S, et al. Pleomorphic liposarcoma: clinical observations and molecular variables. *Cancer* 2011;117(23):5359-5369.
  111. Hornick JL, Bosenberg MW, Mentzel T, McMenamin ME, et al. Pleomorphic liposarcoma: clinicopathologic analysis of 57 cases. *Am J Surg Pathol* 2004;28(10):1257-1267.
  112. Mariño-Enriquez A, Fletcher CD, Dal Cin P, Hornick JL. Dedifferentiated liposarcoma with “homologous” lipoblastic (pleomorphic liposarcoma-like) differentiation: clinicopathologic and molecular analysis of a series suggesting revised diagnostic criteria. *Am J Surg Pathol* 2010;34(8):1122-1131.
  113. Vreeze RS, Jong D, Koops W, Nederlof PM, et al. Oncogenesis and classification of mixed-type liposarcoma: a radiological, histopathological and molecular biological analysis. *Int J Cancer* 2011;128(4):778-786.

114. MCGovern Y, Zhou CD, Jones RL. Systemic therapy in metastatic or unresectable well-differentiated/dedifferentiated liposarcoma. *Front Oncol* 2017;7:292.
115. Suarez-Kelly LP, Baldi G, Gronchi A. Pharmacotherapy for liposarcoma: current state of the art and emerging systemic treatments. *Expert Opin Pharmacother* 2019;20(12):1503-1515
116. Italiano A, Toulmonde M, Cioffi A, Penel N, et al. Advanced well-differentiated/dedifferentiated liposarcomas: role of chemotherapy and survival. *Ann Oncol* 2012;23(6):1601-1607
117. Fonseca AL, Roland CL, Cormier JN, Torres KE, et al. Radiation and its impact on local recurrence in extremity and trunk well-differentiated liposarcomas. *Am Surg* 2019;85(1):52-58.
118. Smith CA, Martinez SR, Tseng WH, Tamurian RM, et al. Predicting survival for well-differentiated liposarcoma: the importance of tumor location. *Surg Res* 2012;175(1):12-17.
119. Oliveira AM, Nascimento AG. Pleomorphic liposarcoma. *Semin Diagn Pathol* 2001;18(4):274-285.
120. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, Brennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg* 2003;238(3): 357-370.
121. Fosdick J, Whitman R. Primary sarcoma of the lower end of the femur involving the synovial membrane. With a critical review of the literature of synovial sarcoma report of one case with complete pathological and radiographic examination. *Ann Surg* 1914;60(4):440-450.

122. Shipley JM, Clark J, Crew Aj, Birdsall S, et al. The t(X;18)(p11.2;q11.2) translocation found in human synovial sarcomas involves two distinct loci on the X chromosome. *Oncogene* 1994;9(5):1447-1453.
123. Nagao K, Ito H, Yoshida H. Chromosomal translocation t(X;18) in human synovial sarcomas analyzed by fluorescence in situ hybridization using paraffin-embedded tissue. *AM J Pathol* 1996;148(2):601-609
124. Hale R, Sandakly S, Shipley J, Walters Z. Epigenetic targets in synovial sarcoma: A mini-review. *Front Oncol* 2019;9:1078.
125. Antonescu CR, Kawai A, Leung DH, Lonardo F, et al. Strong association of SYT-SSX fusion type and morphologic epithelial differentiation in sinovial sarcoma. *Diagn Mol Pathol* 2000;9(1):1-8
126. Bijwaard KE, Fetsch JF; Prygodzki R, Taubenberger JK, et al. Detection of SYT-SSX fusion transcripts in archival synovial sarcomas by real-time reverse transcriptase-polymerase chain reaction. *J Mol Diagn* 2002;4(1):59-64.
127. Ng VY, Scharschmidt TJ, Mayerson JL, Fisher JL. Incidence and survival in sarcoma in the United States: a focus on musculoskeletal lesions. *Anticancer Res* 2013;33(6):2597-2604.
128. Rajwanshi A, Srinivas R, Upasana G. Malignant small round cell tumors. *J Cytol* 2009;26(1):1-10.
129. Nedra J, Laurent S, Nelson J, Zheng S, et al. Incidence and prevalence of synovial sarcoma in the US: an analysis using SEER\*Stat. *Journal of Clinical Oncol* 2019;37(15):535.
130. Siegel HJ, Sessions W, Casillas MA, Said-Al-Naief N, et al. Synovial sarcoma: clinicopathologic features, treatment, and prognosis. *Orthopedics* 2007;30(12):1020-1025.



131. Palmerini E, Staals EL, Alberghini M, Zanella L, et al. Synovial sarcoma: retrospective analysis of 250 patients treated at a single institution. *Cancer* 2009;115(13):2988-2998.
132. Liang C, Mao H, Tan J, Ji Y, et al. Synovial sarcoma: magnetic resonance and computed tomography imaging features and differential diagnostic considerations. *Oncol Lett* 20015;9(2):661-666.
133. Dardick I, Ramjohn S, Thomas MJ, Jeans D, et al. Synovial sarcoma. Inter-relationship of the biphasic and monophasic subtypes. *Pathol Res Pract* 1991;187(7):871-885.
134. Olsen SH, Thomas DG, Lucas DR. Cluster analysis of immunohistochemical profiles in synovial sarcoma, malignant peripheral nerve sheath tumor, and Ewing sarcoma. *Mod Pathol* 2006;19(5):659-668.
135. Kottu R, Pravaga A. Synovial sarcoma with relevant immunocytochemistry and special emphasis on the monophasic fibrous variant. *J Cytol* 2010;27(2):47-50.
136. Rekhi B, Basak R, Desai S, Jambhekar N. Immunohistochemical validation of TLE1, a novel marker, for synovial sarcomas. *Indian J Med Res* 2012; 136(5):766-775.
137. Yuan D, Yang X, Yuan Z, Zhao Y, et al. TLE1 function and therapeutic potential in cancer. *Oncotarget* 2017;8(9):15971-15976.
138. Wisanuyotin T, Radapat K, Sirichativapee W, Paholpak P, et al. Prognostic factors and clinical outcomes in synovial sarcoma of the extremities. *Asia Pac J Clin Oncol* 2013;9(1):80-85.
139. Kreig AH, Fefti F, Speth BM, Jundt G, et al. Synovial sarcomas usually metastasize after 5 years: a multicenter retrospective analysis with minimum follow-up of 10 years for survivors. *Ann Oncol* 2001;22(2):458-467.

140. Ferrari A, Gronchi A, Casanova M, Meazza C, et al. Synovial sarcoma: a retrospective analysis of 271 patients of all ages treated at a single institution. *Cancer* 2004;101(3):624-634.
141. Varela-Duran J, Enzinger FM. Calcifying synovial sarcoma. *Cancer* 1982;50(2):345-352.
142. Amer KM, Thomson JE, Conquista D, Dobitsch A, et al. Epidemiology, incidence, and survival of rhabdomyosarcoma subtypes: SEER and ICES Database analysis. *J Orthop Res* 2019;37(10):2226-2230.
143. Bompas E, Campion L, Italiano A, Le Cesne A, et al. Outcomes of 449 adult patients with rhabdomyosarcoma: an observational ambispective nationwide study. *Cancer Med* 2018; 7(8):4023-4035.
144. Pal A, Chiu HY, Taneja R. Genetic, epigenetics and redox homeostasis in rhabdomyosarcoma: emerging targets and therapeutics. *Redox Biol.* 2019;25:101-124.
145. Crucis A, Richer W, Brugières L, Bergeron C, et al. Rhabdomyosarcoma in children with neurofibromatosis type I: a national historical cohort. *Pediatr Blood Cancer.* 2015;62(10):1733-1738
146. Smith AC, Squire JA, Thorner P, Zielenska M, et al. Association of alveolar rhabdomyosarcoma with the Beckwith-Wiedemann syndrome. *Pediatr Dev Phatol* 2001;4(6):550-558.
147. Sánchez C, Vilanova A, Barrena S, Tenorio J, et al. Costello síndrome and umbilical ligament rabdomiosarcoma in two pediatric patients: case report and review of the literatura. *Case Rep Genet* 2017;1587610.
148. Jogmans MC, Hoogerbrugge PM, Hilkens L, Flucke U, et al. Noonan syndrome, the SOS1 gene and embryonal rhabdomyosarcoma. *Genes Chromosomes Cancer* 2010; 49(7):635-641.

149. Arndt CA, Rose PS, Folpe A, Laack N. Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *Mayo Clin Pros* 2012;87(5):475-487.
150. Gallego S, Sanchez J. Rhabdomyosarcoma: present and future perspectives in diagnosis and treatment. *Clin Transl Oncol* 2005;7(1):35-41.
151. Sultan I, Qaddourmi I, Yaser S, Rodriguez C, et al. Comparing adult and pediatric rhabdomyosarcoma in the surveillance, epidemiology and end results program, 1973 to 2005: an analysis of 2600 patients. *J Clin Oncol* 2009;27(20):3391-3397.
152. Newton J, Gehan E, Webber B, Marsden H, et al. Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. Pathologic aspects and proposal for a new classifications and intergroup rhabdomyosarcoma study. *Cancer* 1995;76(6):1073-1085.
153. Seidal T, Walaas L, Kindblom LG, Angervall L. Cytology of embryonal rhabdomyosarcoma: a cytologic, light microscopic, electron microscopic, and immunohistochemical study of seven cases. *Diagn Cytopathol* 1988;4(4):292-299.
154. Fitzgerald JC, Scherr AM, Barr FG. Structural analysis of PAX7 rearrangements in alveolar rhabdomyosarcoma. *Cancer Genet Cytogenet* 2000;117(1):37-40.
155. Sorensen PH, Lynch JC, Qualman SJ, Tirabosco R, et al. PAX3-FKHR and PAX7-FKHR gene fusions are prognostic indicators in alveolar rhabdomyosarcoma: a report from the children's oncology group. *J Clin Oncol* 2002;20(11):2672-2679.
156. Belyea BC, Naini S, Bentley RC, Linardic CM. Inhibition of the Notch-Hey 1 axis blocks embryonal rhabdomyosarcoma tumorigenesis. *Clin Cancer Res* 2011;17(23):7324-7336.
157. Masia A, Almazán-Moga A, Velasco P, Reventós J, et al. Botch-mediated inductions of N-Cadherin and alfa9-integrin confers higher invasive phenotype on rhabdomyosarcoma cells. *BR J Cancer* 2012;107(8):1374-1383.

158. Arndt CA, Stoner JA, Hawkins D, Rodeberg D, et al. Vincristine, actinomycin, and cyclophosphamide compared with vincristine, actinomycin, and cyclophosphamide alternating with vincristine, topotecan, and cyclophosphamide for intermediate-risk rhabdomyosarcoma: children's oncology group study D9803. *J Clin Oncol* 2009;27(31):5182-5188.
159. Gurney JG, Severson R, Davis S, Robison LL. Incidence of cancer in children in the United States. Sex, race, and 1 year age-specific rates by histologic type. *Cancer* 1995;75(8):2186-2195.
160. Ognjanovic S, Linabery A, Charbonneau B, Ross J. Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States (1975-2005). *Cancer* 2009;115(18):4218-4226.
161. Gustafson P, Willén H, Baldetorp B, Fernö M, et al. Soft tissue leiomyosarcoma. A population-based epidemiologic and prognostic study of 48 patients, including cellular DNA content. *Cancer* 1992;70(1):114-119.
162. Bathan AJ, Constantinidou A, Pollack SM, Jones RL. Diagnosis, prognosis, and management of leiomyosarcoma: recognition of anatomic variants. *Curr Opin Oncol* 2013;25(4):384-389.
163. Messiou C, Moskovic E, Vanel D, Morosi C, et al. Primary retroperitoneal soft tissue sarcoma: imaging appearances, pitfalls and diagnostic algorithm. *Eur J Surg Oncol* 2017;43(7):1191-1198.
164. Abed R, Abudu A, Grimer RJ, Tillman RM, et al. Leiomyosarcoma of vascular origin in the extremity. *Sarcoma* 2009;385164.
165. Tsukada T, McNutt MA, Ross R, Grown AM. HHF35, a muscle actin-specific monoclonal antibody. II. Reactivity in normal, reactive, and neoplastic human tissues. *Am J Pathol* 1987;127(2):389-402.

166. Iwata J, Fletcher CD. Immunohistochemical detection of cytokeratin and epithelial membrane antigen in leiomyosarcoma: a systematic study of 100 cases. *Pathol Int* 2000;50(1):7-14.
167. Akin S, Dizdar O, Karakas Y, Turker A, et al. Ifosfamide and doxorubicin in the treatment of advanced leiomyosarcoma. *Curr Probl Cancer* 2018;42(3):344-349.
168. Seddon B, Strauss SJ, Whelan J, Leahy M, et al. Gemcitabine and docetaxel versus doxorubicin as first-line treatment in previously untreated advanced unresectable or metastatic soft-tissue sarcomas (GeDDis): a randomized controlled phase 3 trial. *Lancet Oncol* 2017;18(10):1397-1410.
169. Blay JY, Schöffski P, Bauer S, Krarup-Hansen A, et al. Eribulin versus dacarbazine in patients with leiomyosarcoma: subgroup analysis from a phase 3, open-label, randomized study. *Br. J. Cancer* 2019;120(11):1026-1032.
170. Schöffski P, Dumez H, Wolter P, Stefan C, et al. Clinical impact of trabectedin (ecteinascidin-743) in advanced/metastatic soft tissue sarcoma. *Expert Opin Pharm* 2008;9(9):1609-1618.
171. Farshid G, Pradhan M, Goldblum J, Weiss SW. Leiomyosarcoma of somatic soft tissues: a tumor of vascular origin with multivariate analysis of outcome in 42 cases. *Am J Surg Pathol*. 2002;26(1):14-24.
172. Strauss DC, Hayes AJ, Thomas JM. Retroperitoneal tumours: review of management. *Ann R Coll Surg Engl*. 2011;93(4):275-280.
173. Longhi A, Bielack SS, Grimer R, Whelan J, et al. Extraskeletal osteosarcoma: A European musculoskeletal oncology society study on 266 patients. *Eur J Cancer* 2017;74:9-16.
174. Bane BL, Evans H, Ro JY, Carrasco C, et al. Extraskeletal osteosarcoma. A clinicalpathologic review of 26 cases. *Cancer* 1990;65(12):2762-2770.

175. Sordillo P; Haudu S, Magill G, Golbey R. Extrasosseous osteogenic sarcoma. A review of 48 patients. *Cancer* 1983;51(4):727-734.
176. Chung EB, Enzinger FM. Extraeskeletal osteosarcoma. *Cancer* 1987;60(5):1132-1142
177. Auley G, Jagannathan J, O'Regan K, Krajewski KM, et al. Extraskkeletal osteosarcoma: spectrum of imaging findings. *JR AM J Roentgenol* 2012;198(1):31-37.
178. Sio TT, Vu CC, Sohawon S, Van-Houtte P, et al. Extraskkeletal osteosarcoma: an international rare cancer network study. *Em J Clin Oncol* 2016;39(1):32-36.
179. Okamoto S, Hisoaka M, Ishida T, Imamura T, et al. Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular analysis of 18 cases. *Hum Pathol.* 2001;32(10):1116-1124.
180. Meis-Kindblom JM, Bergh P, Gunterberg B, Kindblom L. Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma, *Am J Phat.* 1999;26(6):626-650.
181. Shao R, Lao IW, Wang L, Yu L, et al. Clincipathologic and radiologic features of extraskkeletal myxoid chondrosarcoma: a retrospective study of 40 chinese case with literature review. *Ann Diagn Pathol.* 2016;23:14-20.
182. Oliveira AM, Sebo T, McGrory J, Faffey T, et al. Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ploidy analysis of 23 cases. *Mod Pathol.* 2000;13(8):900-908.
183. Hirabayashi Y, Ishida T, Yoshida MA, Komima T, et al. Translocation (9;22)(q22;q12). A recurrent chromosome abnormality in extraskkeletal myxoid chondrosarcoma. *Cancer Genet Cytog* 1995;81(1):33-37.
184. Stenman G, Andersson H, Mandahl N, Meis-Kindblom LG. Translocation t (9;22)(q22;q12) is a primary cytogenetic abnormality in extraskkeletal myxoid chondrosarcoma. *Int J Cancer* 1995;62(4):398-402.

185. Davis E, Wu Y, Robinson D, Schuetze SM, et al. Next generation sequencing of extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *OncoTarget* 2017;8(13):21770-21777.
186. Oshiro Y, Shiratsuchi H, Tamiya S, Oda Y, et al. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma with rhabdoid features, with special reference to its aggressive behavior. *Int J Surg Pathol* 2000;8(2):145-152.
187. Enzinger FM. Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses. An analysis of 21 cases. *Cancer*. 1995;18:1163-1174.
188. Cornille J, van Cann T, Wozniak A, Hompes D, et al. Biology and management of clear cell sarcoma: state of the art and future perspectives. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2016;16(8):839-845.
189. Abdollahi A, Khtami F, Tavangar S. Clear cell sarcoma: a case report and review of literature. *Int J Hematol Oncol* 2018;12(1):65-68.
190. Lucas DR, Nascimento AG, Sim FH. Clear cell sarcoma of soft tissues. Mayo Clinic experience with 35 cases. *Am J Surg Pathol* 1992;16(12):1197-1204.
191. Malchau S, Hayden J, Hornicek F, Mankin HJ. Clear cell sarcoma of soft tissues. *J Surg Oncol*. 2007;95(6):51-522.
192. Bianchi G, Charoenlap C, Cocchi S, Rani N, et al. Clear cell sarcoma of soft tissue: a retrospective review and analysis of 31 cases treated at Istituto Ortopedico Rizzoli. *J. Surg Oncol* 2014;40(5):505-510.
193. Hantschke M, Mentzel T, Rütten A, Palmedo G, et al. Cutaneous clear cell sarcoma: a clinicopathologic immunohistochemical, and molecular analysis of 12 cases emphasizing its distinction from dermal melanoma. *Am J Surg Pathol* 2010;34(2):216-222.
194. Kawai A, Hosono A, Nakayama R, Matsumine A, et al. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: a study of 75 patients. *Cancer* 2007;109(1):109-116.

195. Hocar O, Cesne A, Berissi S, Terrier P, et al. Clear cell sarcoma (malignant melanoma) of soft parts: a clinicopathologic study of 52 cases. *Dermatol Res Pract* 2012;36:151-154.
196. NG VY, Scharschmidt T, Mayerson JL, Fisher JL. Incidence and survival in sarcoma in the United States: a focus on musculoskeletal lesions. *Anticancer Res*, 2013;33(6):2597-2604.
197. Bates J, Peterson CR, Dhakal S, Giampoli EJ, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): a SEER analysis of incidence across the age spectrum and therapeutic interventions in the pediatric population. *Pediatr Blood Cancer*, 2014;61(11):1955-1960.
198. Evans D, Baser M, MCGaughran J, Sharif S, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. *J Med Genet*, 2002;39(5):311-314.
199. Friedrich RE, Hartmann M, Mautner VF. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) in NF1-affected children. *Anticancer Res*. 2007;27(4):1957-1960.
200. Malbari F, Spira M, Knight P, Zhu C, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis: impact of family history. *J Pediatr Hematol Oncol* 2018;40(6):359-363.
201. Amin A, Saifuddin A, Flanagan A, Patterson D, et al. Radiotherapy-induced malignant peripheral nerve sheath tumor of the acuda equine. *Spine*. 2004;29(21):506-509.
202. Adamson DC, Cummings TJ, Friedman AH. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the spine after radiation therapy for Hodgkin's lymphoma. *Clin Neuropathol* 2004;23(5):245-255.
203. Gladdy RA, Quin L, Moraco N, Edgar MA. Do radiation-associated soft tissue sarcoma have the same prognosis as sporadic soft tissue sarcoma? *J Clin Oncol*. 2010;28(12):2064-2069.



204. Carli M, Ferrari A, Mattke A, Zanetti I, et al. Pediatric malignant peripheral nerve sheath tumor: the Italian and German soft tissue sarcoma cooperative group. 2005;23(33):8422-8430.
205. Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, et al. A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. Clin Orthop Relat Res. 1993;286:241-246.
206. Cid J, Damina J. Valoración de la discapacidad física: el índice de Barthel. Rev Esp Salud Pública. 1997;71:127-137.
207. Gonzalez R, Gandoy M, Diaz MC. Determinación de la situación de dependencia funcional. Revisión sobre los instrumentos de evaluación más utilizados. Gerokomos. 2017;28:184-188.
208. Samitier CB; Guirao L, Pleguezuelos E, Pérez ME, et al. Valoración de la movilidad en pacientes con amputación de miembro inferior. Rehab. 2011;45(1):61-66.
209. Pardo C, Muñoz T, Chamorro C. Monitorización del dolor. Recomendaciones del grupo de trabajo de analgesia y sedación de la SEMICYUC. Med Intensiva. 2006;30(8):379-385.
210. Vicente MT, Delgado S, Bandrés F, Ramírez MV, et al. Valoración del dolor. Revisión comparativa de escalas y cuestionarios. Rev Soc Esp Dolor. 2018;25(4):228-236.
211. Serrano-Atero MS; Caballero J, Cañas A, García-Saura PL. Valoración del dolor (II). Rev Soc Esp Dolor 2002;9:109-121.
- 212.