



Hospital Clínico San Carlos

PERFECCIONAMIENTO EN CIRUGÍAS DE SARCOMA

AUTOR: JAVIER GUTIÉRREZ PEREIRA.
JEFE DE UNIDAD CSUR: JUAN LUIS CEBRIÁN PARRA.

PERIODO ROTACIÓN: OCTUBRE Y NOVIEMBRE 2023.
CENTRO: HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS DE MADRID.

BECA DE ROTACIÓN POR FUNDACIÓN MARI PAZ JIMÉNEZ CASADO 2023.



FUNDACIÓN
MARI PAZ JIMÉNEZ CASADO

CVI

ÍNDICE

1. Descripción de actividades.
2. Datos del centro receptor.
3. Conceptos teóricos del sarcoma.
4. Exposición de dificultades.
5. Valoración de conocimientos y desarrollo de nueva clasificación.
6. Opinión personal y agradecimientos.

CVI

1. DESCRIPCIÓN DE ACTIVIDADES Y OBJETIVOS DE ROTACIÓN

Durante mi estancia en la Unidad de Sarcomas del Hospital Clínico San Carlos desempeñé las siguientes actividades:

- Briefing diario.
- Atención y cuidado del paciente hospitalizado.
- Aprendizaje de técnicas quirúrgicas.
- Pase de consulta: primera consulta y seguimiento de pacientes intervenidos.
- Comité multidisciplinar de Sarcomas Musculoesqueléticos.

Gran parte del periodo de rotación se ha dedicado al aprendizaje de técnicas quirúrgicas (70%), y el restante a pase de consulta (15%), briefing y comité (10%) atención del paciente hospitalizado (5%).

Los objetivos de la rotación han sido los siguientes:

1. Manejo inicial en consulta. Criterios de sospecha. Manejo de biopsias y criterios de derivación a centro de referencia.
2. Manejo específico en centro de referencia: desarrollo de consulta, pruebas complementarias, comité clínico, coordinación de abordaje integral.
3. Participar en sesiones docentes de revisión bibliográfica y de ensayos clínicos.
4. Clasificación de los principales tipos de sarcomas. Nociones de Radiodiagnóstico, Medicina Nuclear y Anatomía patológica: grados histológicos, desdiferenciación y respuesta a tratamiento.
5. Valoración quirúrgica unificada de pacientes con sarcoma. Abordaje conjunto ortoplastico. Toma de decisiones compartidas entre diferentes especialidades quirúrgicas: cirugía ortopédica y traumatología, cirugía general y aparato digestivo, cirugía torácica, cirugía plástica, cirugía maxilofacial, cirugía vascular.
6. Aprendizaje de tratamiento adyuvante: radioterapia y quimioterapia (Oncología médica y Oncología radioterápica).
7. Publicación de nuevas técnicas quirúrgicas que se desarrollen o perfeccionen así como casos clínicos de interés en revistas científicas de ámbito preferentemente internacional.

2. DATOS DEL CENTRO RECEPTOR

Hospital Clínico San Carlos de Madrid (Calle del Prof Martín Lagos, S/N, 28040 Madrid).

- Doctor que dirige la rotación: Juan Luis Cebrián Parra (Coordinador Unidad CSUR Sarcomas).
- Equipo médico: M. José Moreno Casado, Ana María Crespo Rodríguez, Antonio Ruiz Ollero, Marta García García-Esquinas, Alejandro Urbina Balanz, María Cabrera, Luis Ortega Medina, José Antonio Cortés, Antonio Casado, Arancha Manzano, Gloria Marquina, Juan Antonio Corona, Anxela Doval, Roberto García Maroto, Elena Manrique, Pablo Talavera, Esteban Martín, Florentino Hernández Trancho, Francisco Leyva.
- Se trata de una unidad activa, actualizada en tecnología y organización, competitiva y eficiente en el uso de los recursos y con profesionales competentes y motivados.
- Quirófanos informatizados y dotados con Electromedicina y Radioscopia, con participación directa del Banco de Tejidos y la elaboración de prótesis a medida.
- Sala de Rehabilitación integrada. Trabajo Social. Presencia de la Asociación Española Contra el Cáncer.
- El Servicio de Anatomía patológica dispone de recursos y experiencia específica para el diagnóstico molecular específico: Sarcoma sinovial, Rbdomiosarcoma alveolar, Sarcoma de Ewing, Sarcoma de células claras, Tumor desmoplásico de células pequeñas, Liposarcoma mixoide, Sarcoma fibromixoide de bajo grado.
- Equipos de Resonancia Magnética que permiten secuencias dinámicas rápidas para estudios de perfusión de los tumores, secuencias de difusión y estudios de cuerpo entero.
- Escáneres de nueva generación que permiten realizar reconstrucciones multiplanares MPR, tridimensionales 3D, SSD, sustracción de huesos.
- Equipos de Radiología Intervencionista que permiten realizar procedimientos de embolización preoperatoria, arteriografías diagnósticas, biopsias diagnósticas, ablaciones tumorales con radiofrecuencia y colocación de reservorios subcutáneos para tratamiento de QT.
- Medicina nuclear: Equipos de imagen PET-TAC con Estaciones de procesado (Navigator y Wizard), estación de trabajo remota (Leonardo), Sondas de detección quirúrgica y Radiofarmacia.
- Oncología radioterápica: 2 aceleradores lineales: PRIMUS y VARIAN. CT planificación: PET-TAC. Radioquirófano. Capacidad para realizar RTP guiada por imagen/ RTP de intensidad modulada (IMRT e IGRT), SBRT (RTP estereotáxica fraccionada extracraneal) y HDR (Braquiterapia de alta tasa de dosis).
- Participación en redes de investigación: Red de Centros de Excelencia Investigadora, Fondo de Investigación Sanitaria (FIS).
- Participación en 40 estudios clínicos desde 1997.
- Protocolos académicos: estudio STRASS (sarcomas retroperitoneales), EORTC 62113 (Sarcomas de alto grado), EORTC 55116 (Leiomiomas), Nanobiotix (Óxido de Hafnio en SPBs).

Publicaciones recientes de la Unidad CSUR Sarcomas HCSC:

- Marquina G, Sanchez-Ramon S, Sarnago A, Ortega L, Bustos A, Hernando F, Cebrian JL, Casado A. Complete Spontaneous Regression of Lung Metastases after Resection of CIC-Rearranged Sarcoma: A Case Report. *Case Rep Oncol.* 2021 Mar 1;14(1):152-159. doi: 10.1159/000512276. PMID: 33776697; PMCID: PMC7983645.
- Garcia-Coiradas J, Garcia-Maroto R, Cebrian JL, Lopez-Duran L. Structural bone allograft fractures in oncological procedures. *Int Orthop.* 2015 Nov;39(11):2261-5. doi: 10.1007/s00264-015-2980-7. Epub 2015 Sep 3. PMID: 26335550.
- García-Maroto R, García-Coiradas J, Milano G, Cebrián JL, Marco F, López-Durán L. Seguridad y eficacia de la cifoplastia en el tratamiento de la enfermedad tumoral de la columna vertebral [Safety and efficacy of kyphoplasty in the treatment of tumoral disease of the spine]. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol.* 2015 Nov-Dec;59(6):406-12. Spanish. doi: 10.1016/j.recot.2015.05.003. Epub 2015 Jun 20. PMID: 26100740.
- Francés A, Claramunt R, Cebrian JL, Marco F, Lópiz Y, Rullanç RM, Ros A, López-Durán L. Biomechanical assays for the study of the effects of hip prostheses: application to the reconstruction of bone defects with femoral allografts. *Musculoskelet Surg.* 2013 Aug;97(2):123-30. doi: 10.1007/s12306-012-0234-z. Epub 2012 Dec 30. PMID: 23275030.
- Gómez-León N, Galán-González I, Moreno-Casado MJ, Benavides-de-Quirós C, Muñoz-Hernández P, Fernández-Rico P, Rodríguez-Laval V. Chondroid Tumors: Review of Salient Imaging Features and Update on the WHO Classification. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2023 May-Jun;52(3):197-211. doi: 10.1067/j.cpradiol.2023.01.005. Epub 2023 Jan 25. PMID: 36797102.
- Gonzalez-Billalabeitia E, Quintela-Fandino M, Alemany I, López-Alonso G, Ruiz-Ollero A, Martinez-Tello F, Hitt R. Coexistence of two rare sarcomas: primary leiomyosarcoma of bone and epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *Sarcoma.* 2008;2008:416085. doi: 10.1155/2008/416085. PMID: 18382610; PMCID: PMC2276596.
- Rodríguez-Zamorano P, Galán-Olleros M, Manrique E, Puerto Velázquez MG, García-Maroto R, Galeote Rodríguez E, Marco F, Cebrián-Parra JL. Synovial Sarcoma of the Foot as an Atypical Cause of Persistent Metatarsalgia: A Report of 3 Cases. *JBJS Case Connect.* 2022 Aug 17;12(3). doi: 10.2106/JBJS.CC.22.00282. PMID: 35977038.
- Gómez-Muñoz E, Navarro-Ruiz de Adana I, Cebrián-Parra JL, García-Maroto R, Marco F. Evaluación funcional y calidad de vida en megaprótesis implantadas por tumores musculoesqueléticos en miembro inferior [Functional evaluation and quality of life in megaprotheses implanted by musculoskeletal tumors in the lower limb]. *Acta Ortop Mex.* 2022 May-Jun;36(3):146-151. Spanish. PMID: 36862928.
- Arvinus C, Torrecilla E, Beano-Collado J, García-Coiradas J, García-Maroto R, Puerto-Vázquez M, Cebrián-Parra JL. A clinical review of 11 cases of large-sized well-differentiated liposarcomas. *Eur J Orthop Surg Traumatol.* 2017 Aug;27(6):837-841. doi: 10.1007/s00590-017-1968-y. Epub 2017 May 23. PMID: 28536819.

3. CONCEPTOS TEÓRICOS DEL SARCOMA

Los tumores musculoesqueléticos y, en concreto, los sarcomas, suponen una complejidad y reto diagnóstico-terapéutico que precisa de un manejo clínico multidisciplinar y personalizado. Debido a su rareza y complejidad es necesario que el abordaje de estos pacientes lo lleve a cabo un grupo de especialistas con formación específica bajo una coordinación de Unidad de Referencia.

En la actualidad existen pocos centros de referencia nacional o internacional dedicados al manejo de esta patología debido a su alta complejidad. Algunos autores consideran que para poder ser un cirujano experimentado en este ámbito se debe atender al menos a dos pacientes con sarcoma al mes.

Un tumor óseo supone un crecimiento celular anormal de alguno de los tejidos que existen y conforman los huesos, todos ellos derivados de la misma capa embrionaria, el mesodermo. Estos se clasifican según su histología por el tejido del que se originan. Las metástasis óseas y lesiones pseudotumorales se incluyen y estudian como tumores óseos.

Los sarcomas son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas con incidencia estimada de 5 casos por cada 100.000 habitantes/año. Mientras que los osteosarcomas son más frecuentes en la infancia y adolescencia, los sarcomas de partes blandas son más comunes en edad adulta.

Existen más de 100 subtipos de sarcoma y cada vez se describen nuevas variantes. Los tumores que surgen en huesos y tejidos blandos tienen patrones característicos de comportamiento biológico debido a su origen mesenquimal. Esos patrones únicos forman la base del sistema de estadificación y las estrategias de tratamiento actuales. Histológicamente, los sarcomas se clasifican en bajo, intermedio o alto grado. El grado se basa en la morfología del tumor, la atipia, mitosis y necrosis así como la extensión del pleomorfismo. Representa su agresividad biológica y se correlaciona con la probabilidad de metástasis.

Los tres sarcomas de partes blandas más frecuentes son el histiocitoma fibroso maligno, liposarcoma y leiomiomasarcoma. El leiomiomasarcoma es muy frecuente en cavidad abdominal y retroperitoneo. El histiocitoma fibroso maligno es más característico en las extremidades. El Liposarcoma es muy frecuente en ambas localizaciones. Los sarcomas óseos más comunes son el osteosarcoma, el condrosarcoma y el sarcoma de Ewing.

Aunque en la mayoría de pacientes no se logra precisar la etiología, existen muchos factores de riesgo descritos para sarcomas de partes blandas y óseos, entre los que se incluye radioterapia previa, inmunodeficiencia, lesiones previas (quemaduras, cicatrices), exposición a sustancias químicas, irritación e inflamación crónica, enfermedades y síndromes (Neurofibromatosis, Enfermedad de Paget, Síndrome Li-Fraumeni, Retinoblastoma hereditario, Síndrome de Gardner).

La presentación clínica de los sarcomas es en la mayoría de los casos inespecífica. Pueden diagnosticarse en estadio avanzado sin asociar síndrome constitucional y muchos casos se presentan de forma asintomática. Constituyen una masa sólida que crece de forma centrífuga siendo la periferia de la lesión la menos madura. A diferencia de la verdadera cápsula presente en lesiones benignas, los sarcomas generalmente están rodeados por una pseudocápsula o zona reactiva sin definición exacta. Esta zona se forma de células tumorales comprimidas y un área fibrovascular de tejido reactivo con componente inflamatorio que interactúa con los tejidos circundantes. El espesor de esta zona reactiva varía según el tipo de sarcoma y su grado de malignidad. Los sarcomas de alto grado tienen una zona reactiva mal definida que puede ser invadida localmente por el tumor.

La prueba de imagen diagnóstica fundamental es la radiografía simple. A pesar de ser un estudio básico proporciona mucha información a ojos de un observador experto y encauza el manejo clínico-terapéutico. Un error muy común en el manejo de tumores musculoesqueléticos es solicitar directamente pruebas de imagen más avanzadas y específicas sin realizar una radiografía simple de la zona sospechosa. El resto de pruebas de imagen como TAC, RMN, Gammagrafía, PET son útiles de forma dirigida, cada una de ellas con sus ventajas e inconvenientes en su caso correspondiente.

La biopsia es un paso fundamental en el diagnóstico de un tumor musculoesquelético. Debe considerarse como el diagnóstico final del procedimiento y debe ir precedida de una cuidadosa evaluación clínica y análisis de los estudios de imagen.

La presencia de una lesión ósea o de partes blandas no necesariamente requiere de una biopsia. La combinación de los antecedentes médicos, exploración clínica exhaustiva, datos de laboratorio cuando estén indicados y estudios de imagen apropiados permite un diagnóstico preciso de la mayoría de las lesiones musculoesqueléticas. **Las lesiones con apariencia clínica y radiológica de benignidad no necesitan biopsia.** Por el contrario, la biopsia sí está indicada en lesiones benignas sospechosas, lesiones agresivas, y lesiones con comportamiento maligno de entrada para confirmar el diagnóstico clínico y clasificar con precisión la lesión antes de iniciar el tratamiento definitivo.

El objetivo terapéutico de los tumores óseos depende de muchos factores, entre ellos la edad del paciente, el tipo de tumor, estadio al diagnóstico, las expectativas de vida, los años de vida ajustados por discapacidad, etcétera. No obstante, la intención es en primera instancia la erradicación de la enfermedad, en segundo lugar la mejora de la supervivencia, y en última instancia el cuidado paliativo con optimización de la calidad de vida.

“Primero la vida, segundo el órgano, tercero la función y cuarto la estética”
Juan Luis Cebrian Parra (Coordinador CSUR Sarcomas HCSC).

En cirugía tumoral existen cuatro tipos básicos de escisiones; cada uno de ellos se fundamenta en la relación del plano de disección con el tumor y su pseudocápsula.

- Se realiza una escisión intralesional dentro de la masa tumoral y se elimina solo una parte de la misma; la pseudocápsula y el tumor macroscópico permanecen en el paciente sin ser resecados.
- En una escisión marginal, el plano de disección pasa a través de la pseudocápsula del tumor.
- La escisión amplia o en-bloc (en bloque) implica la extirpación del tumor, su pseudocápsula, la zona reactiva y el área de tejido normal periférico al tumor en todas las direcciones. Éste es el tipo de escisión deseado para la resección del sarcoma. Los márgenes de resección varían según las diferentes guías clínicas.
- La escisión radical implica la extirpación del tumor y de todo el compartimento anatómico en el que se encuentra.

En general, los **tumores óseos benignos** se tratan adecuadamente mediante escisión intralesional (legrado y perforación con fresa o criocirugía) o mediante escisión marginal. Los **sarcomas óseos primarios** se tratan con escisión amplia o radical.

Los tumores metastásicos se tratan según la intención de la cirugía. Cuando se realiza una cirugía paliativa, las lesiones metastásicas se tratan mediante escisión intralesional. Si se realiza un procedimiento con intención curativa, la lesión se trata como si fuera una lesión primaria.

La amputación es un recurso muy empleado de forma clásica, en la actualidad menos indicado por los avances diagnóstico-terapéuticos, que supone un buen método para lograr un margen específico y debe ser una opción a considerar. Hoy en día, los procedimientos de preservación de extremidad se realizan en el 90-95% de los pacientes con tumores musculoesqueléticos de las extremidades.

Los estudios de estadificación se utilizan para evaluar la extensión del tumor local y la anatomía local relevante y, de ese modo, determinar cómo se puede lograr el margen quirúrgico deseado.

4. EXPOSICIÓN DE DIFICULTADES

Las grandes dificultades presentadas durante la rotación han sido:

- Manejo oncológico-paliativo de los pacientes.
- El estudio teórico de los diferentes tipos de sarcoma. A nivel anatomopatológico el diagnóstico es en parte observador-dependiente.
- La baja frecuencia de la patología.

5. VALORACIÓN DE CONOCIMIENTOS Y DESARROLLO DE NUEVA CLASIFICACIÓN

Entre los objetivos se describen los siguientes:

- Describir los resultados de una serie de pacientes con metástasis periacetabulares (MPA).
- Revisar las opciones de tratamiento actuales de las MPA.
- Sugerir una ampliación de la clasificación convencional de Harrington.

Los avances en el diagnóstico y tratamiento del cáncer han propiciado un aumento de supervivencia y calidad de vida de los pacientes. La cirugía de metástasis óseas tiene dos objetivos principales: en primer lugar, la resección del tumor para prolongar la supervivencia y en segundo lugar, reducir o eliminar el dolor e inestabilidad causados por la propia metástasis.

Las metástasis periacetabulares (MPA) asocian frecuentemente dolor intenso y deterioro de la función ambulatoria por tratarse de una articulación de carga con predisposición a fracturas patológicas y deterioro de la estabilidad mecánica del anillo pélvico.

La clasificación de Harrington convencional es el sistema de clasificación más empleado diferenciando cuatro clases según región afectada y estrategia quirúrgica. Las lesiones de Clase I corresponden a defectos cavitarios contenidos. Las lesiones de Clase II competen a aquellas que afectan a la pared medial respetando pared lateral y techo acetabular. Las lesiones de Clase III son aquellas en las que tanto las paredes lateral y medial como el techo acetabular se encuentran afectados y son las más desafiantes de la clasificación en cuanto a reconstrucción. Las de Clase IV se definen como metástasis solitarias que precisan resección en bloque.

Material y método

Se revisa de forma retrospectiva una serie de 28 pacientes (13 hombres, 15 mujeres) de 63.8 ± 15.5 años de edad media con MPA intervenidos por la Unidad CSUR de Sarcomas y Tumores Musculoesqueléticos del Hospital Clínico San Carlos de Madrid desde enero 2010 hasta diciembre 2021.

Las MPA se calificaron según la clasificación de Harrington a la que se añadió 4 categorías (clasificación de Harrington modificada propuesta); A) cuando existe afectación articular, B) cuando la lesión afecta a la zona 1 de Enneking, C) cuando existe fractura patológica de cotilo al diagnóstico, X) no cumple ninguna de las anteriores.

El alivio del dolor y la restauración de la deambulación son los objetivos principales de los procedimientos reconstructivos. En nuestro caso empleamos las siguientes; cementoplastia aislada, técnica de Harrington modificada, anillo de refuerzo, anillo de refuerzo combinado con técnica Harrington modificada y prótesis en cucurucho invertido.

Resultados de supervivencia

Un año después de la cirugía 18 pacientes se mantenían con vida. A los 5 años de la intervención sobrevivieron 8 pacientes. El grupo de 8 pacientes que sobrevivieron más de 5 años presentaba un Katagiri score medio de 3.12 ± 1.45 (rango 1, 5) comparado con la media general de 3.92 ± 2.05 (rango 1, 8). En este grupo de 8 pacientes se empleó como método de reconstrucción 4 prótesis de cucurucho invertido, 3 cementoplastias y 1 Harrington modificada.

IMÁGENES EJEMPLO DE RECONSTRUCCIONES MPA



6. OPINIÓN PERSONAL Y AGRADECIMIENTOS

La rotación en la unidad de sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos del Hospital Clínico San Carlos ha supuesto un antes y un después en mi etapa formativa como médico especialista en cirugía ortopédica y traumatología. Ha sido una experiencia muy enriquecedora tanto a nivel personal como profesional superando mis expectativas. Volver a mi ciudad natal siempre será un placer.

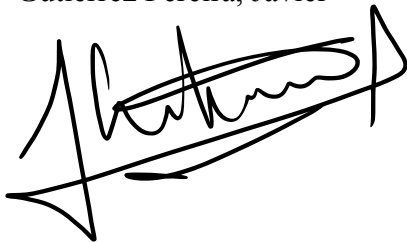
El gran recibimiento del Prof. Dr. D. Juan Luis Cebrián y su equipo me ha servido de estímulo y motivación para poder aprender nuevas técnicas de resección y reconstrucción de sarcomas y para desarrollar modificaciones y ampliaciones de clasificaciones tumorales. La formación continuada es a la vez, derecho y deber del profesional sanitario y se debe potenciar desde las entidades e instituciones públicas y privadas.

Agradezco a mi entorno personal, a los míos, quienes me conocen y quieren; quienes me potencian y estimulan; quienes me apoyan en todo momento.

◊◊◊

Fdo Autor

Gutiérrez Pereira, Javier



Fdo Tutor

Cebrián Parra, Juan Luis

