

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

GPC

Actualización
2015

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

EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

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



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECCIÓN GENERAL

DR. JOSÉ ANTONIO GONZÁLEZ ANAYA

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JAVIER DÁVILA TORRES

UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JAIME ANTONIO ZALDÍVAR CERVERA

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL EN SEGUNDO NIVEL

DR. RAFAEL RODRÍGUEZ CABRERA

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

MTRO. DANIEL SAUL BROID KRAUZE

COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

DR. ARTURO VINIEGRA OSORIO

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. GERMÁN ENRIQUE FAJARDO DOLCI

COORDINACIÓN DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINACIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. SALVADOR CASARES QUERALT

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN EN SALUD

MTRA. LISA RAMÓN VAN HEEST

UNIDAD DE ATENCIÓN PRIMARIA A LA SALUD

DR. VÍCTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA SALUD EN EL PRIMER NIVEL

DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO

COORDINACIÓN DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA

DR. ROMEO S. RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINACIÓN DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. MANUEL DÍAZ VEGA

COORDINACIÓN DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO ANTONIO DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social
© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
Coordinación Técnica de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. El personal de salud que participó en su integración han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

En la integración de esta Guía de Práctica Clínica se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y adulto mayor) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en atención a la salud.

Debe ser citado como: **Diagnóstico y Tratamiento del Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades y Retroperitoneo en Adultos**. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 5 de octubre de 2015.

Actualización: parcial.

Esta guía puede ser descargada de internet en:
<http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

**CIE-10: C48.0 TUMOR MALIGNO DE RETROPERITONEO
 C49.1 TUMOR MALIGNO DEL TEJIDO CONJUNTIVO Y TEJIDO
 BLANDO DEL MIEMBRO SUPERIOR, INCLUIDO EL HOMBRO
 C49.2 TUMOR MALIGNO DEL TEJIDO CONJUNTIVO Y
 TEJIDO BLANDO DEL MIEMBRO INFERIOR, INCLUIDA LA
 CADERA**

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

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN POR 2011

COORDINACIÓN			
Dra. A. Consuelo Medécigo Micete	Médico Familiar	IMSS	Coordinador de Programa. División de Excelencia Clínica. CUMAE
AUTORÍA			
Dr. Raúl Adrian Castillo Vargas	Cirujano General	IMSS	Adscrito al Servicio de Cirugía General HGZ con MF 02 Saltillo, Coahuila
Dra. Gloria Martínez Martínez.	Oncólogo Medico	IMSS	Adscrito al Servicio de Oncología Médica. Tumores Mixtos. Hospital de Oncología CMN SXXI
Dr. Daniel Sat Muñoz	Cirujano Oncólogo	IMSS	Adscrito al Servicio de Oncología Quirúrgica CMNO Guadalajara, Jalisco
Dra. A. Consuelo Medécigo Micete	Médico Familiar	IMSS	Coordinador de Programa. División de Excelencia Clínica. CUMAE
VALIDACIÓN			
Dr. Mario Alberto Durán Martínez	Cirujano Oncólogo	IMSS	Adscrito al Servicio de Oncología Quirúrgica Hospital de Oncología CMN SXXI
Dr. Noel Esparza Durán	Cirujano General	IMSS	Adscrito al Servicio de Cirugía General HGZ 2 Hermosillo, Sonora
Dr. Jesús Armando Félix Leyva	Radioterapeuta	IMSS	Adscrito al Servicio de Radioterapia Hospital de Oncología CMN SXXI

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN 2015

COORDINACIÓN				
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Medicina Interna y Geriatria	IMSS	Coordinador de Programas Médicos. Coordinación Técnica de Excelencia Clínica.	Certificado por Consejo Mexicano de Medicina Interna y por el Consejo Mexicano de Geriatria.
AUTORÍA				
Dr. Francisco Javier Solorzano Tiscareño	Cirugía Oncológica	IMSS	Médico de Base. HGZ 2, Hermosillo Sonora.	Certificado por el Consejo Mexicano de Oncología.
Dr. Carlos Mariscal Ramírez	Radiooncología	IMSS	Médico de Base. UMAE Hospital de Especialidades, Guadalajara, Jalisco	Certificado por el Consejo Mexicano de Radioterapia. Sociedad Mexicana de Radioterapia. American Society for Radiation Oncology.
Dra. Mayra Graciela Murillo Ramírez	Oncología Médica	IMSS	Médico de Base. HGR 180, Tlajomulco, Jalisco	Sociedad Mexicana de Oncología.
Dr. Fernando Silva Bravo	Oncología Médica	IMSS	Médico de Base. UMAE Hospital de Especialidades, Puebla, Puebla	Certificado por el Consejo Mexicano de Oncología. Sociedad Mexicana de Oncología, American Society for Clinical Oncology.
VALIDACIÓN				
Dr. Juan de Dios Pérez Villegas	Oncología Médica	IMSS	Médico de Base. UMAE Hospital de Especialidades, Cd. Obregón, Sonora	Maestría en Ciencias Médicas. Certificado por el Consejo Mexicano de Oncología.
Dr. Emilio Murillo Ramírez	Oncología Médica	IMSS	Médico de Base. HGR 110, Hospital General Regional 110, Guadalajara, Jalisco	Certificado por el Consejo Mexicano de Oncología. Sociedad Mexicana de Oncología, American Society for Clinical Oncology.

ÍNDICE

1.	Clasificación	7
2.	Preguntas a Responder.....	8
3.	Aspectos Generales	9
3.1.	Justificación.....	9
3.2.	Actualización del Año 2011 al 2015.....	11
3.3.	Objetivo	12
3.4.	Definición	13
4.	Evidencias y Recomendaciones.....	14
4.1.	Factores de Riesgo	15
4.2.	Diagnóstico	16
4.2.1.	<i>Diagnostico Clinico.....</i>	16
4.2.2.	<i>Pruebas Diagnósticas y de Estadificación.....</i>	17
4.2.3.	<i>Biopsia y Estudio Histopatológico.....</i>	18
4.2.4.	<i>Diagnóstico Diferencial.....</i>	19
4.3.	Tratamiento.....	20
4.3.1.	<i>Tratamiento Quirúrgico.....</i>	20
4.3.2.	<i>Radioterapia para Sarcoma de Tejidos Blandos de Extremidades.....</i>	23
4.3.3.	<i>Radioterapia para Sarcoma de Tejidos Blandos de Retroperitoneo.....</i>	25
4.3.4.	<i>Radioterapia Paliativa.....</i>	27
4.3.5.	<i>Tratamiento con Quimioterapia Neoadyuvante y Adyuvante.....</i>	28
4.3.6.	<i>Tratamiento con Quimioterapia Paliativa y Segunda línea metastásica.....</i>	29
4.4.	Vigilancia y Seguimiento.....	30
4.5.	Pronóstico.....	31
4.6.	Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	32
5.	Anexos.....	34
5.1.	Protocolo de Búsqueda.....	34
5.1.1.	<i>Estrategia de búsqueda.....</i>	35
5.1.1.1.	<i>Primera Etapa (Si aplica)</i>	35
5.1.1.2.	<i>Segunda Etapa</i>	36
5.1.1.3.	<i>Tercer Etapa.....</i>	36
5.2.	Escalas de Gradación.....	37
5.3.	Cuadros o figuras.....	39
5.4.	Diagramas de Flujo.....	44
5.5.	Listado de Recursos	47
5.5.1.	<i>Tabla de Medicamentos.....</i>	47
6.	Glosario	48
7.	Bibliografía.....	51
8.	Agradecimientos.....	55
9.	Comité Académico.....	56

1. CLASIFICACIÓN

CATÁLOGO MAESTRO: IMSS-286-10

Profesionales de la salud	1.37 Oncología Médica, 1.48 Radio-oncología, Cirugía Oncológica.
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: C48.0 Tumor maligno de retroperitoneo, C49.1 Tumor maligno del tejido conjuntivo y tejido blando del miembro superior, incluido el hombro, C49.2 Tumor maligno del tejido conjuntivo y tejido blando del miembro inferior, incluida la cadera
Categoría de GPC	Niveles de atención de las enfermedades: segundo o tercer nivel.
Usuarios(as) potenciales	4.12. Médicos Especialistas, 4.14 Médico Familiar. 4.7. Estudiantes.
Tipo de organización desarrolladora	6.6. Dependencia del Instituto Mexicano del Seguro Social
Población blanco	7.5. Adulto 19 a 44 años. 7.6. Mediana edad 45 a 64 años. 7.7. Adultos mayores de 65 a 79 años, 7.8 Adultos mayores de 80 y más años. 7.9. Hombre, 7.10. Mujer.
Fuente de financiamiento / Patrocinio	8.1. Gobierno Federal, Instituto Mexicano del Seguro Social.
Intervenciones y actividades consideradas	CIE-9MC: 54.24, Biopsia de tejido retroperitoneal, 83.21 Biopsia de tejido blando, 84.0 Amputación de miembro superior, 84.1 Amputación de miembro inferior, 99.25 Inyección o infusión de sustancia quimioterapéutica contra el cáncer, 92.20 Infusión de radioisótopo líquido para braquiterapia, 92.21 Radioterapia superficial, 92.22 Radioterapia con ortovoltage.
Impacto esperado en salud	Mejorar el diagnóstico preciso de lesiones de tejidos blandos y retroperitoneo. Detección y envío oportunos a tercer nivel. Disminuir el número de hospitalizaciones y re-intervenciones. Mejoría en la supervivencia y calidad de vida.
Metodología¹	Adopción o elaboración de la Guía de Práctica Clínica: de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados, o estudios observacionales publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionarán las fuentes con mayor puntaje obtenido en la evaluación de su metodología y las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: Guías seleccionadas: 3 Revisiones sistemáticas: 5 Ensayos clínicos aleatorizados: 10 Estudios observacionales: 11 Otras fuentes seleccionadas: 34
Método de validación	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: Instituto Mexicano del Seguro Social. Validación de la guía: Instituto Mexicano del Seguro Social.
Conflicto de interés	Quienes participan en el grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Registro	IMSS-286-10
Actualización	Fecha de publicación: 5 de octubre de 2015 Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

¹ Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1º, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

2. PREGUNTAS A RESPONDER

En adultos con sarcoma de tejidos blandos en extremidades y retroperitoneo....

1. ¿Cuáles son los factores de riesgo para desarrollarlo?
2. ¿Cuáles son los datos clínicos que orientan al diagnóstico?
3. ¿Qué estudios de laboratorio y gabinete se recomiendan para confirmar y estadificar el diagnóstico?
4. ¿Cuál es la indicación y la técnica recomendada para biopsia en sarcoma de retroperitoneo?
5. ¿Cuál es el tratamiento recomendado para el sarcoma de tejidos blandos resecable y no resecable?
6. ¿Cuál es la indicación de radioterapia preoperatoria y postoperatoria?
7. ¿Cuál es la indicación de quimioterapia adyuvante y neoadyuvante?
8. ¿Cuál es la indicación de quimioterapia paliativa en sarcoma irresecable o metastásico?
9. ¿Cuál es la indicación de manejo quirúrgico para enfermedad metastásica?
10. ¿Cuál es el manejo recomendado para la recurrencia?
11. ¿Cuáles es la conducta clínica y paraclínica recomendada para el seguimiento de pacientes?
12. ¿Cuáles son los criterios de referencia y contrareferencia entre segundo y tercer nivel?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1. Justificación

La gran mayoría de los tumores de partes blandas son benignos, el sarcoma de tejidos blandos es una neoplasia poco frecuente que suele diagnosticarse en una etapa avanzada ya que a menudo se confunde con otras patologías con síntomas inespecíficos, comunes o indoloros, tratándose inicialmente de manera incorrecta, lo que modifica su evolución. De la misma manera, el diagnóstico de las lesiones en retroperitoneo, suele realizarse de forma tardía por la falta de sintomatología específica, lo que permite un aumento en el tamaño de las lesiones, que influye en forma negativa en el pronóstico y tratamiento de la enfermedad (Martínez-Guerrero, 2007).

En relación a la epidemiología, los sarcomas de tejidos blandos representan el 1% de todas las neoplasias malignas del adulto, y 15% de las neoplasias pediátricas, siendo responsables del 2% de la mortalidad debida a cáncer. Son ligeramente más frecuentes en hombres que en mujeres, y pueden verse en todas las edades, siendo entre los 40 y 60 años su pico de incidencia (Wibmer C, 2010, American Cancer Society, 2015).

Para el 2015, se estima que 11,930 personas sean diagnosticados con sarcoma de tejidos blandos (STB) en Estados Unidos y ocurran aproximadamente 4,870 muertes (American Cancer Society, 2015). La tasa de incidencia internacional oscila de 1.8 a 5 casos por cada 100,000 habitantes por año (Wibmer C, 2010).

La gran mayoría de casos diagnosticados no están asociados a ningún factor de riesgo conocido. No obstante, en un pequeño número pueden reconocerse factores predisponentes tales como: la presencia de algunas enfermedades raras hereditarias, entre las que destaca la neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen, que se asocia al desarrollo de algunos tipos de sarcomas, la administración previa de radioterapia, inmunodeficiencia y la infección por herpesvirus tipo 8 (Lawrence W, 1987).

Los sarcomas de tejidos blandos comprenden un grupo de más de 50 subtipos histológicos, los más frecuentes en el adulto son: sarcoma pleomórfico indiferenciado (antes conocido como histiocitoma fibroso maligno), liposarcoma, leiomiomasarcoma, sarcoma sinovial, tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos y tumor del estroma gastrointestinal. (Ver anexo 5.3, Cuadro 1). Algunos subtipos muy concretos poseen características específicas que determinan su tratamiento, aunque la gran mayoría se tratan igual, independientemente del subtipo al que pertenezcan (Fletcher CDM, 2013).

Se presentan en un 43% en extremidades, 10% en el tronco, 19% visceral, 15% retroperitoneo y el 9% en cabeza y cuello. El sitio más común de metástasis son los pulmones, aunque los STB que se originan en la cavidad abdominal, dan metástasis a hígado y peritoneo (NCCN, 2015). Las tres variables más importantes para el pronóstico de los pacientes con STB son: el grado histológico (determina la progresión y la probabilidad de diseminación), el tamaño y la localización del tumor primario (Keith M, 2007, Mendenhall WM, 2009).

Antes de los tratamientos multimodales, se reportaba una supervivencia global a 5 años en pacientes con STB de extremidades en todos los estadios de 50 a 60 %, y muerte de la mayoría de los pacientes por enfermedad metastásica, ésta última se hacía evidente a los 2 ó 3 años del diagnóstico inicial en el 80% de los casos. Este panorama ha cambiado con el tratamiento por equipos multidisciplinarios reportándose actualmente tasas de control local por arriba del 90%, aunque la mortalidad sigue siendo alta (Cormier JN, 2004).

Esta guía se enfoca al diagnóstico y tratamiento del STB de extremidades y retroperitoneo con el objetivo de mejorar las tasas de control local a través de una evaluación y referencia oportuna, para ofrecer un tratamiento multimodal (cirugía, radioterapia o quimioterapia) que permita la preservación de la función, mejorar la calidad de vida del paciente y aumentar la supervivencia global.

3.2. Actualización del Año 2011 al 2015

La presente actualización refleja los cambios ocurridos alrededor del mundo y a través del tiempo respecto al abordaje del padecimiento o de los problemas relacionados con la salud, así como las diferencias entre los grupos poblacionales tratados en esta guía.

De esta manera, las guías pueden ser revisadas sin sufrir cambios, actualizarse parcial o totalmente, o ser discontinuadas.

A continuación se describen las actualizaciones más relevantes:

1. La actualización en Evidencias y Recomendaciones se realizó en:
 - **Promoción de la salud**
 - **Prevención**
 - **Diagnóstico**
 - **Tratamiento**
 - **Pronóstico**
 - **Seguimiento**

3.3. Objetivo

La Guía de Práctica Clínica **Diagnóstico y Tratamiento del Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades y Retroperitoneo en Adultos** forma parte de las guías que integran el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumenta a través del Programa de Acción Específico: Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2013-2018.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del **segundo o tercer nivel** de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales para:

- **Describir una evaluación diagnóstica completa de lesiones sospechosas de sarcoma de tejidos blandos en extremidades y retroperitoneo que coadyuve a realizar un abordaje terapéutico apropiado.**
- **Especificar el tratamiento oncológico recomendando de acuerdo a la etapa clínica del sarcoma de tejidos blandos en extremidades y retroperitoneo.**
- **Realizar la referencia oportuna al servicio especializado en el manejo de esta patología.**

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica contribuyendo, de esta manera, al bienestar de las personas y de las comunidades, el cual constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.4. Definición

El término sarcoma se refiere a tumores del tejido conectivo. Constituyen un grupo heterogéneo de tumores sólidos raros que se originan en su mayoría del tejido mesenquimal. Con distinta presentación clínica y patológica, usualmente se dividen en dos grandes categorías:

- Sarcomas de tejido blando (incluyen grasa, musculo, nervios, vasos y otros tejidos conectivos).
- Sarcomas de hueso.

Aproximadamente el 80% de los sarcomas son del tejido blando y el resto son de hueso.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

En la construcción de las evidencias y recomendaciones se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y anciana) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en la atención a la salud.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y/o Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, se recomienda el uso de las escala(s): **NICE**.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:

Evidencia



Recomendación



Punto de buena práctica



En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del/la primer(a) autor(a) y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de “BRADEN” tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud.	la Shekelle <i>Matheson S, 2007</i>

4.1. Factores de Riesgo

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	<p>Los factores de riesgo asociados a sarcoma de tejidos blandos (STB) son:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Radioterapia. • Dioxinas y clorofenoles. • Inmunosupresión. • Virus Epstein-Barr. • Virus Herpes Humano 8 (VHH 8). • Síndromes hereditarios raros. 	<p>3 NICE <i>Lahat G, 2008</i></p>
	<p>Existe riesgo de desarrollar STB en pacientes que han recibido radioterapia previa para tratar otras neoplasias (incidencia de 0.03% a 0.8%). El periodo de latencia entre la exposición y la presentación del sarcoma, generalmente es mayor de 10 años.</p>	<p>3 NICE <i>Lahat G, 2008</i></p>
	<p>Hay una relación entre el sitio y la dosis de radioterapia recibida con la presencia de STB, éstos tumores por lo general son agresivos y de alto grado.</p>	<p>3 NICE <i>Lahat G, 2008</i></p>
	<p>Los pacientes que reciben radioterapia a dosis altas, deben tener un seguimiento a largo plazo, al menos durante 10 años, para la detección temprana de sarcomas secundarios.</p>	<p>D NICE <i>Lahat G, 2008</i></p>
	<p>Otras asociaciones no bien demostradas a STB son la exposición a dioxinas y clorofenoles, así como el antecedente de un trauma previo.</p>	<p>3 NICE <i>Lahat G, 2008</i></p>
	<p>En sitios donde existe un alto riesgo ambiental de exposición a los químicos señalados, se debe mantener un alto grado de sospecha de sarcoma en lesiones de tejidos blandos. Se recomienda evitar la exposición a cualquiera de los químicos, previamente comentados.</p>	<p>D NICE <i>Lahat G, 2008</i></p>
	<p>El virus de Epstein-Barr y el herpes virus tipo 8, se han asociado a algunos tipos de STB, sobretodo en pacientes inmunocomprometidos, especialmente en niños con VIH.</p>	<p>3 NICE <i>Lahat G, 2008</i> <i>Dhanasekaran K, 2006</i></p>

R	Se recomienda mantener vigilancia clínica estrecha en pacientes con infección por VIH/SIDA, para la detección temprana de STB.	D NICE <i>Lahat G, 2008</i>
E	La presencia de linfedema es un factor de riesgo que se asocia a linfangiosarcoma.	3 NICE <i>Lahat G, 2008</i>
R	En pacientes con linfedema crónico y agravamiento del mismo, deberá sospecharse la presencia de linfangiosarcoma.	D NICE <i>Lahat G, 2008</i>
E	Los pacientes con los siguientes síndromes tienen predisposición para desarrollar STB: <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Li-Fraumeni. • Enfermedad de von Recklinghausen's (mayor incidencia de neurofibromas y tumor de vaina de nervio periférico). • Sobrevivientes de retinoblastoma hereditario. • Síndrome de Werner. • Síndrome de Bloom. • Síndrome de Rothmund-Thompson. • Síndrome de Leiomiosarcoma y cáncer de células renales (mutación de fumarato-hidratasa). 	3 NICE <i>Lahat G, 2008</i>
R	En pacientes con presencia de cualquiera de los síndromes antes mencionados, se debe mantener vigilancia clínica estrecha, para la detección temprana de sarcomas.	D NICE <i>Lahat G, 2008</i>

4.2. Diagnóstico

4.2.1. Diagnóstico Clínico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
R	Se debe sospechar del diagnóstico de sarcoma de tejidos blandos (STB) en una extremidad, si el paciente presenta cualquiera de los siguientes datos clínicos: <ul style="list-style-type: none"> • Tumor mayor a 5 cm. • Aumento en el tamaño de un tumor ya conocido o en vigilancia. • Tumor adherido o por debajo de la fascia. • Presencia de dolor en zona del tumor (cuando distorsiona la estructura o comprime estructuras adyacentes). 	D NICE <i>ESMO, 2014</i> <i>Windham TC, 2005</i>

	El 60 % de los pacientes con STB debuta con un tumor en una extremidad, que suele ser asintomático.	3 NICE <i>Windham TC, 2005 ESMO, 2014</i>
	Los STB retroperitoneales se manifiestan como: <ul style="list-style-type: none"> • Tumor abdominal de tamaño considerable en el 80%. • Síntomas neurológicos o edema en las extremidades inferiores en el 42%. • Presencia de dolor en el 37%. • Pérdida de peso. 	3 NICE <i>Mendenhall WM, 2009</i>
	La afección a órganos adyacentes en los STB retroperitoneales se puede manifestar con síntomas, signos o síndromes específicos al órgano afectado, por ejemplo: <ul style="list-style-type: none"> • Ictericia. • Sangrado de tubo digestivo. • Hematuria. • Tumor palpable. • Oclusión intestinal (vómito, distensión abdominal). 	3 NICE <i>Mendenhall WM, 2009</i>
	Se recomienda referir en forma temprana a los pacientes que presenten algún tumor en extremidades y retroperitoneo que tengan una o más de las características antes mencionadas al nivel de atención correspondiente (servicio especializado).	Punto de Buena Práctica

4.2.2. Pruebas Diagnósticas y de Estadificación

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	El diagnóstico de un paciente con sospecha de sarcoma de tejidos blandos (STB) en extremidades, inicia con una radiografía de la región afectada para descartar lesión primaria de hueso y una radiografía de tórax para descartar metástasis pulmonares.	D NICE <i>Hueman M, 2008</i>
	Para la estadificación en caso de lesiones de bajo grado, la radiografía de tórax es suficiente. No obstante, en lesiones de alto grado o mayores de 5 cm se recomienda el uso de tomografía axial computada (TAC) de tórax.	D NICE <i>Hueman M, 2008</i>
	La resonancia magnética (RMN) o TAC de extremidades, permite establecer la extensión de la enfermedad. La RMN permite una mejor definición de los grupos musculares, estructuras neurovasculares y la afección a hueso.	3 NICE <i>Hueman M, 2008</i>

E	En los tumores de retroperitoneo la TAC simple y con contraste oral e intravenoso, permite definir la relación entre el tumor y las estructuras viscerales, nerviosas y vasculares adyacentes.	3 NICE <i>Hueman M, 2008</i>
R	En los tumores de retroperitoneo se debe realizar TAC simple y con contraste oral e intravenoso, para determinar la resecabilidad del tumor y planear la cirugía.	D NICE <i>Hueman M, 2008</i>
R	En STB de extremidades, con reporte patológico de liposarcoma mixoide, solicitar TAC de abdomen y pelvis, para descartar metástasis en retroperitoneo.	D NICE <i>Hueman M, 2008</i>
E	La estadificación de los sarcomas de tejidos blandos, se basa en las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> • Grado histológico. • Tamaño y profundidad. • Metástasis a ganglios o a distancia. 	3 NICE <i>Hueman M, 2008</i>
R	Se recomienda utilizar la clasificación vigente de la AJCC para estadificar a los pacientes con STB. (Ver anexo 5.3, cuadros 2 y 3)	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>

4.2.3. Biopsia y Estudio Histopatológico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	La biopsia es el estándar de oro para el diagnóstico de sarcomas de tejidos blandos (STB).	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>
E	Los estudios de inmunohistoquímica, citogenética, microscopia electrónica, y genética molecular aportan información para apoyar el diagnóstico histopatológico.	3 NICE <i>Kneisl JS, 2014</i>
R	En sospecha de STB de retroperitoneo, la biopsia no es estrictamente necesaria en caso de tratamiento quirúrgico inicial. La biopsia es necesaria para los pacientes que recibirán tratamiento preoperatorio (radioterapia o quimioterapia).	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>

R	La biopsia deberá realizarse en centros especializados (servicio de cirugía oncológica) donde además se planeará el tratamiento quirúrgico.	D NICE <i>Gilbert NF, 2009</i> <i>Kenney RJ, 2009</i>
R	La biopsia abierta deberá realizarse por el cirujano oncológico, para planeación con respecto a la incisión del tratamiento quirúrgico definitivo.	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>
R	En la biopsia abierta, deberá evitarse la manipulación innecesaria de los tejidos, ni la formación de hematomas.	D NICE <i>Gilbert NF, 2009</i>
R	La biopsia escisional puede realizarse en lesiones pequeñas, superficiales o de baja sospecha para sarcomas.	D NICE <i>Gilbert NF, 2009</i>
R	<p>El reporte de patología deberá incluir:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nombre del tumor de acuerdo a la clasificación de la OMS 2002. • Órgano y sitio del sarcoma. • Profundidad. • Tamaño. • Grado histológico. • Necrosis. • Márgenes. • Ganglios linfáticos. • Características especiales: índice mitótico e invasión linfo-vascular. <p>(Ver anexo 5.3, Cuadro 4).</p>	<p>D NICE <i>Kneisl JS, 2014</i> <i>Domanski HA, 2007</i></p> <p>2A NCCN <i>NCCN, 2015</i></p>

4.2.4. Diagnóstico Diferencial

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO	
E	<p>La mayoría de los tumores de tejidos blandos son benignos, siendo el más común el lipoma.</p>	3 NICE <i>Geijer M, 2014</i>

	Ante la sospecha de STB de retroperitoneo, se debe realizar el diagnóstico diferencial con linfomas (presencia de fiebre y diaforesis nocturna), tumores renales, pancreáticos, adrenales funcionales o no, tumores testiculares y tumores germinales.	D NICE <i>Matthysens LE, 2015</i>
	Ante la sospecha de STB de extremidades, se debe realizar el diagnóstico diferencial con lesiones quísticas, tumores óseos, dermatofibromas, sarcoma de Ewing, lipomas, histiocitosis de células de Langerhans y neurofibroma.	D NICE <i>Rastrelli M, 2014</i>
	Ante la sospecha de otras neoplasias (linfoma, melanoma, tumores germinales, etc.) se deberá realizar biopsia.	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>
	En el diagnóstico diferencial de los STB en retroperitoneo, están los tumores germinales, los cuales se deben descartar por medio de los siguientes marcadores tumorales séricos: <ul style="list-style-type: none"> • Deshidrogenasa láctica (DHL). • Alfafetoproteína (AFP). • Gonadotropina coriónica (GCh). 	D NICE <i>Hueman M, 2008</i>

4.3. Tratamiento

4.3.1. Tratamiento Quirúrgico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La resección quirúrgica es estándar de oro en el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos, ya sea en extremidades o en retroperitoneo. La resección amplia con márgenes negativos (R0), impacta en la supervivencia global de los pacientes en comparación con las resecciones limítrofes o parciales.	B NICE <i>Kandel R, 2013</i> 2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>
	Los límites considerados como adecuados en la resección de los sarcomas de tejidos blandos son de 1cm en la muestra fijada en formol, y de 2 cm en la pieza quirúrgica en fresco. También, se consideran límites adecuados las estructuras anatómicas como la fascia muscular, el periostio, perineuro o peritoneo.	2++ NICE <i>Kandel R, 2013</i> <i>Casali P, 2010</i>

	<p>La resección quirúrgica es el estándar de manejo inicial para los STB en etapas I, II, y algunas etapas III y IV. Esta deberá realizarse por el cirujano oncólogo con la finalidad de obtener márgenes adecuados ($\geq 1\text{cm}$) en el reporte de patología.</p> <p>Esta resección deberá incluir el sitio y trayecto de los tejidos involucrados en la toma de la biopsia previamente realizada.</p>	<p>D NICE <i>Gilbert NF, 2009</i></p>
	<p>En caso de resecciones con residual microscópico (R1) es opcional la ampliación de márgenes (re-operación) y en el caso de resección incompleta (R2) es indispensable la re-operación. (Ver algoritmo 2).</p>	<p>A IDSA <i>ESMO, 2014</i></p>
	<p>En STB de extremidades, deberá realizarse el máximo esfuerzo para lograr resecciones completas (R0) con márgenes adecuados, tratando de preservar la extremidad, buscando que esta sea funcional.</p>	<p>B NICE <i>Kandel R, 2013</i></p>
	<p>En STB de extremidad, con cirugía preservadora y margen estrecho ($< 1\text{ cm}$) o microscópico positivo deberá considerarse radioterapia postoperatoria.</p>	<p>B NICE <i>Kandel R, 2013</i></p>
	<p>Se deberá optar por la amputación en caso de que la cirugía conservadora (R0) no brinde funcionalidad de la extremidad.</p>	<p>2A NCCN <i>NCCN, 2015</i></p>
	<p>Se deberá referir a rehabilitación física a los pacientes postoperados de STB de extremidades.</p>	<p>2A NCCN <i>NCCN, 2015</i></p>
	<p>En los STB de retroperitoneo la resección multivisceral en bloque deberá realizarse según sea el caso, con la finalidad de obtener límites libres de tumor (R0).</p>	<p>A IDSA <i>ESMO, 2014</i></p>
	<p>En el caso de involucro de estructuras vasculares en la resección en bloque, deberá considerarse el uso de implantes vasculares o injertos para la reconstrucción.</p>	<p>A IDSA <i>ESMO, 2014</i></p>

E	En STB, con tamaño menor a 5 cm, y grados histológicos Gx o G1, la resección quirúrgica tridimensional, con márgenes adecuados (≥ 1 cm) en el reporte de patología se considera como tratamiento óptimo.	III IDSA <i>ESMO, 2014</i>
R	En STB irresecables o limítrofes para resección, otras alternativas para tratamiento serían: <ul style="list-style-type: none"> • Radioterapia, • Quimioterapia 	D NICE <i>Kneisl JS, 2014</i>
R	El manejo de la recurrencia local del STB recomendado es la resección quirúrgica completa con márgenes adecuados (R0).	B IDSA <i>ESMO, 2014</i>
R	En recurrencia irresecable de STB, la opción de tratamiento es la radioterapia, si no fue radiado previamente, valorando posteriormente la resección quirúrgica.	B IDSA <i>ESMO, 2014</i>
E	La resección de las metástasis pulmonares de STB sincrónicas o recurrentes ofrece beneficio, aumentando la mediana de supervivencia, comparado con otros tratamientos no quirúrgicos.	2+ NICE <i>Blackmon SH, 2009</i>
R	En enfermedad pulmonar metastásica sincrónica, o recurrencia (≥ 1 año) se deberá valorar la posibilidad de resección quirúrgica como primera opción de tratamiento. El objetivo es la resección completa del primario y las metástasis para impactar en la mediana de supervivencia a 3-5 años.	C NICE <i>Blackmon SH, 2009</i>
E	La perfusión aislada de la extremidad con melfalán y FNTa, o quimioterapia hipertérmica regional son opciones para el tratamiento de sarcomas localmente avanzados, con el objetivo de preservar la extremidad, hasta en un 81%.	3 NICE <i>Deneve JL, 2012</i> 2++ NICE <i>Deroose JP, 2011</i>
E	La perfusión aislada de la extremidad con melfalán y FNTa, no modifica la supervivencia global comparada con la amputación y presenta una tasa de 30% de recurrencia local, comparada con 17% de recurrencia local en la amputación de la extremidad. Esta recurrencia se asocia a STB multifocales.	2++ NICE <i>Deroose J, 2011</i>

4.3.2. Radioterapia para Sarcoma de Tejidos Blandos de Extremidades

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La radioterapia impacta en el control local del STB.	1+ NICE <i>Al-Absi E, 2010</i>
	Un metanálisis de 1098 pacientes comparó radioterapia (RT) preoperatoria contra postoperatoria; se reportó una supervivencia promedio a 5 años de 76% (62-88%) contra 67% (41-83%) respectivamente. La recurrencia local fue menor en la RT preoperatoria y no se incrementó el riesgo de metástasis a distancia.	1+ NICE <i>Al-Absi E, 2010</i>
	La RT preoperatoria tiene mayor riesgo de complicaciones de la herida quirúrgica (cierre tardío, dehiscencia, infecciones).	1+ NICE <i>Al-Absi E, 2010 O'Sullivan B, 2002</i>
	La RT preoperatoria disminuye las complicaciones tardías como fibrosis, fracturas, etcétera, que se traduce en mejor resultado funcional de la extremidad y calidad de vida.	1+ NICE <i>Al-Absi E, 2010 O'Sullivan B, 2002</i>
	Se recomienda la RT preoperatoria en aquellos pacientes: <ul style="list-style-type: none"> • Que no se esperan problemas en la herida quirúrgica. • Que no se considera poder otorgar márgenes quirúrgicos adecuados. • Con expectativa de resultados funcionales inadecuados post-quirúrgicos. 	A NICE <i>Al-Absi E, 2010</i> 2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>
	El control local (Etapa I y II) a 10 años para todos los pacientes que recibieron RT fue 98% contra 70% en quienes no la recibieron ($p=0.0001$). No se encontraron diferencias significativas en el grupo de pacientes con STB de bajo grado.	3 NICE <i>Cormier JN, 2004</i>
	La dosis de RT preoperatoria recomendada son 50Gy en fraccionamiento convencional (2Gy/día) y se brindará un incremento de dosis en el postoperatorio de 16-18Gy en caso de enfermedad residual microscópica (R1) y de 20-24Gy en caso de enfermedad residual macroscópica (R2).	A NICE <i>Al-Absi E, 2010 Kosela-Paterczyk H, 2014 O'Sullivan B, 2002</i>

E	Se comparó radioterapia preoperatoria contra postoperatoria en sarcomas de extremidades, con un seguimiento promedio de 3.3 años. La supervivencia global (SG) en RT preoperatoria y postoperatoria fue de 73% y 67% respectivamente (p=0.48). No hubo diferencia en control local o metástasis a distancia.	1+ NICE <i>O'Sullivan B, 2002</i>
R	Se recomienda administrar radioterapia postoperatoria en todos los pacientes con STB de extremidades de grado intermedio o alto, así como en aquellos con un tamaño mayor a 5 cm.	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i> D NICE <i>Cormier JN, 2004</i>
R	La RT postoperatoria puede no ser necesaria en pacientes con STB con tamaño tumoral igual o menor a 5 cm.	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i> B IDSA <i>ESMO, 2014</i>
R	La dosis de RT postoperatoria recomendada es de 50Gy en fraccionamiento convencional (2Gy/día), con un incremento de dosis de 10Gy a lecho tumoral; en caso de enfermedad residual microscópica (R1) se brindará incremento de 16-18Gy y de 20-24Gy en enfermedad macroscópica residual (R2).	A NICE <i>Al-Absi E, 2010</i> <i>Kosela-Paterczyk H, 2014</i> 2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>
E	En pacientes con sarcoma de extremidades de alto grado y tamaño mayor de 8cm que recibieron quimioterapia preoperatoria con mesna, adriamicina, ifosfamida y dacarbazina (MAID) + radioterapia (RT), se alcanzó una respuesta del 22%. Resección R0 en el 91%, pero toxicidad hematológica grado 3 y 4 en el 78%.	2+ NICE <i>Kraybill WG, 2006</i>
R	No se recomienda el uso de quimio-radioterapia concomitante con intento neoadyuvante por ser tóxica y con pobre respuesta.	C NICE <i>Grobmyer SR, 2004</i>
E	La braquiterapia tiene las siguientes ventajas: <ul style="list-style-type: none"> • Se administra en un tiempo corto (4 a 6 días). • La radiación es más localizada. • Se disminuyen los efectos adversos tempranos y tardíos a tejidos sanos. 	3 NICE <i>Holloway CL, 2013</i>

	La cirugía preservadora de la extremidad acompañada de braquiterapia y radioterapia externa, ofrece una tasa de control local a los 5 años, mayor a 90%.	3 NICE <i>Beltrami G, 2008</i>
	La braquiterapia se puede administrar como incremento posterior a radioterapia preoperatoria y cirugía conservadora, o se puede administrar posterior a cirugía conservadora y complementar con radioterapia externa adyuvante.	D NICE <i>Holloway CL, 2013</i>
	La dosis recomendada de braquiterapia de baja tasa de dosis para STB es de 15-25Gy administrada en 2 a 3 días.	D NICE <i>Holloway CL, 2013</i>
	La dosis recomendada de Braquiterapia de alta tasa de dosis para STB es de 30-40Gy administrada en 10 fracciones, administrando 2-3 fracciones al día con intervalo mayor a 6 horas entre ellas.	D NICE <i>Holloway CL, 2013</i>
	En centros especializados se debe contar con el recurso de braquiterapia, para obtener el máximo de beneficio con la cirugía conservadora de extremidades.	Punto de Buena práctica

4.3.3. Radioterapia para Sarcoma de Tejidos Blandos de Retroperitoneo

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	Se estudiaron 145 pacientes con tumores primarios de retroperitoneo, analizando el beneficio de la radioterapia postoperatoria. De los cuales, 89 pacientes presentaron margen positivo o estrecho e histología de alto grado. La radioterapia mejoró el control local a 5 años, en 55 vs 23% (p=0.002), pero sin diferencia en supervivencia global.	3 NICE <i>Lewis JJ, 1998</i>
	En pacientes con sarcomas de retroperitoneo no considerados resecables, se puede brindar RT externa preoperatoria.	2+ NICE <i>Tzeng CW, 2006</i>

	La dosis de RT externa preoperatoria recomendada es de 45-50 Gy en fraccionamiento convencional (1.8-2 Gy/día).	2A NCCN <i>NCCN, 2015</i>
	La toxicidad de la RT en pacientes con STB retroperitoneal, se debe a la proximidad a algunos órganos y estructuras con baja tolerancia a la radiación (médula espinal, riñón e intestino delgado).	3 NICE <i>Kavanagh BD, 2010</i>
	Se podrá considerar brindar RT postoperatoria en pacientes con sarcomas de bajo grado, pero de tamaño mayor de 10 cm.	B NICE <i>Van de Voorde L, 2011</i>
	La RT postoperatoria tiene un beneficio en control local pero no en supervivencia global, además la toxicidad relacionada a tratamiento es alta. Por lo cual, se recomienda la RT postoperatoria en casos con alto riesgo de recaída local, valorando riesgo-beneficio de la misma.	B NICE <i>Van de Voorde L, 2011</i>
	La dosis de RT externa postoperatoria recomendada es de 45 a 50 Gy en fraccionamiento convencional (1.8-2 Gy/día). Se valorará incremento de dosis de 10-16 Gy a enfermedad residual.	C NICE <i>Kaushal A, 2008</i>
	La RT intraoperatoria (IORT) en sarcoma de retroperitoneo demostró incremento en control local y supervivencia global de 83 y 74% respectivamente, comparados con los que no recibieron IORT 30 y 61% respectivamente.	2+ NICE <i>Petersen IA, 2002</i>
	Nuevas técnicas de radioterapia como radioterapia de intensidad modulada (IMRT), radioterapia guiada por imagen (IGRT), irradiación con protones han demostrado mejoría en control local en el tratamiento de STB así como disminución de las tasas de toxicidad.	1+ NICE <i>Van de Voorde L, 2011</i>
	Los centros especializados en el manejo de estas patologías, deben contar con la infraestructura de radioterapia innovadora, para el tratamiento de estos pacientes.	Punto de Buena Práctica

4.3.4. Radioterapia Paliativa

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	En pacientes considerados inoperables se puede administrar tratamiento con radioterapia radical, logrando buenas tasas de control local.	C NICE <i>Kepka L, 2005</i>
	En pacientes no tratados con cirugía que recibieron radioterapia (RT) a tumor primario con dosis de 64 Gy, se logró un control local de 87.5%, 53% y 30% para tumores menores de 5cm, de 5 a 10 cm y mayores de 10cms respectivamente. La supervivencia global a 5 años fue de 25%.	3 NICE <i>Tepper JE, 1985</i>
	En 78 pacientes sometidos a resección no oncológica, sin ser llevados a resección completa posterior, recibieron tratamiento con RT radical con dosis de 66Gy (51-88Gy). Las tasas de control local a 5 y 10 años fueron de 88 y 86%.	2+ NICE <i>Kepka L, 2005</i>
	En 62 pacientes con STB tratados con cirugía y RT previa, 25 fueron tratados con cirugía y 37 con cirugía y RT. El control local a 5 años fue de 51%. La supervivencia causa específica a 5 años fue de 65%. La reirradiación se asoció a mayor requerimiento de cirugía (80 contra 17%) y amputación (35 contra 11%).	3 NICE <i>Torres MA, 2007</i>
	La reirradiación en sarcomas de tejidos blandos recurrentes, no mejoró los resultados posteriores a cirugía. Por lo que no debe usarse de forma rutinaria.	D NICE <i>Torres MA, 2007</i>
	Aproximadamente el 1% de los pacientes con sarcoma de tejidos blandos desarrollarán metástasis cerebrales, la supervivencia media posterior al diagnóstico es de 7 meses. El tratamiento de metástasis cerebrales incluye el manejo con radioterapia a cráneo total. La supervivencia media con este manejo es de 10-14 meses.	2+ NICE <i>Spat NJ, 2002</i> 3 NICE <i>Shweikeh F, 2014</i>
	Los esquemas de radioterapia paliativa a cráneo recomendados son: <ul style="list-style-type: none"> • 40 Gy en 20 fracciones, • 30 Gy en 10 fracciones, • 20 Gy en 5 fracciones. 	D NICE <i>Khan UA, 2014</i>

R	Se recomienda que los pacientes con 1-3 metástasis cerebrales con enfermedad sistémica controlada, menores de 65 años o estado funcional bueno (índice Karnofsky mayor a 70 o ECOG 1), reciban radioterapia externa a cráneo total con radiocirugía.	A NICE <i>Andrews D, 2004</i>
E	La radioterapia externa paliativa para metástasis óseas tiene tasas de respuesta de alrededor de 70%, y respuesta completa al dolor alrededor de 15%.	2++ NICE <i>Chow E, 2007</i>
R	Para control de dolor en metástasis óseas, se puede brindar tratamiento con radioterapia externa. Los esquemas recomendados son 8 Gy dosis única, 20 Gy en 5 fracciones o 30 Gy en 10 fracciones.	2++ NICE <i>Chow E, 2007</i>

4.3.5. Tratamiento con Quimioterapia Neoadyuvante y Adyuvante

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	Un estudio aleatorizado que comparó 3 ciclos de neoadyuvancia con doxorrubicina + ifosfamida + cirugía contra cirugía sola en STB de alto grado de extremidades, con una media de seguimiento de 7.3 años. Mostró una supervivencia libre de enfermedad (SLE) a 5 años de 52% para brazo control y 56% en brazo experimental ($p=0.3548$). La supervivencia global a 5 años fue de 64 y 65 % respectivamente	1+ NICE <i>Gortzak E, 2001</i>
R	No se recomienda la quimioterapia neoadyuvante en STB de extremidades como un estándar de tratamiento.	B NICE <i>Gortzak E, 2001</i>
E	Un metaanálisis de 18 ensayos clínicos y 1953 pacientes que evaluó la quimioterapia adyuvante en STB resecables, no mostró un aumento de la SLE, de la supervivencia global.	1+ NICE <i>Pervaiz N, 2008</i>
R	No se recomienda el uso de quimioterapia adyuvante como un estándar de tratamiento.	B NICE <i>Pervaiz N, 2008</i>

4.3.6. Tratamiento con Quimioterapia Paliativa y Segunda línea metastásica

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La quimioterapia sistémica en pacientes con STB de retroperitoneo metastático o irresecable esta recomendada en pacientes con buen estado funcional ECOG 0-1 (Ver Anexo 5.3, Cuadro 5), y con síntomas paliar. La droga de elección será epirrubicina y la combinación con ifosfamida se reservará en el caso de que el objetivo sea lograr mayor respuesta, valorando riesgo y beneficio de la misma.	C NICE <i>Stoeckle E, 2001</i>
	Un meta-análisis comparó la combinación de antraciclinas con ifosfamida contra antraciclina sola en STB avanzado, en cualquier localización. Demostró disminución de actividad tumoral pero no incremento de la supervivencia global a 1 año. (p = 0.76). Se reportó un alto porcentaje de eventos adversos sobre todo mielosupresión grado 3-4 con el esquema combinado, en 2 de 3 ensayos clínicos.	1+ NICE <i>Verma S, 2008</i>
	En STB avanzados (irresecables o metastáticos) se recomienda el uso de quimioterapia paliativa monodroga con antraciclina; la combinación con ifosfamida puede ser una alternativa cuando el objetivo es lograr mayor respuesta en el tumor (disminución del tamaño y de la sintomatología asociada al tumor); siempre que conserven estado funcional ECOG 0-1.	A NICE <i>Verma S, 2008</i>
	En enfermedad metastásica extrapulmonar o irresecable radiada previamente, la opción de tratamiento es la quimioterapia paliativa.	B IDSA <i>ESMO, 2014</i>
	En pacientes con estado funcional ECOG 2 y sarcomas avanzados (irresecables o metastáticos), se debe valorar riesgo y beneficio del uso de quimioterapia paliativa, ya que con estado funcional ECOG 2 o mayor, serán candidatos únicamente a tratamiento de soporte.	Punto de Buena Práctica
	Se recomienda el uso de gemcitabina combinado con docetaxel en segunda línea, independientemente de la histología, probablemente con mejor resultado en leiomioma, siempre que conserven estado funcional 0-1.	B NICE <i>Patel SR, 2001</i>

	<p>Trabectedina es una opción de segunda línea en los subtipos leiomioma y liposarcoma. En el subtipo liposarcoma mixoide se ha reportado reducción del tamaño tumoral. También ha mostrado respuesta en sarcomas sinoviales.</p>	<p>1+ NICE <i>Demetri GD, 2009</i></p>
	<p>El uso de trabectedina en pacientes con sarcoma avanzado de tejidos blandos no es costo-efectivo.</p>	<p>2+ NICE <i>Rafia R, 2008</i></p>
	<p>Se recomienda imatinib como tratamiento estándar alternativo para el subtipo dermatofibrosarcoma protuberans, que no sean susceptibles a cirugía conservadora o con enfermedad metastásica que requiera tratamiento médico.</p>	<p>B NICE <i>Rutkowski P, 2010</i></p>
	<p>Un estudio fase III con pazopanib (PALETTE) demostró eficacia al mejorar la supervivencia global en 12.5 meses, con una mediana libre de progresión de 4.6 meses en pacientes adultos, previamente tratados con quimioterapia estándar. Los subtipos que mas se benefician:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Leiomioma. • Sarcoma pleomófico. • Sarcoma sinovial. • Sarcomas vasculares. 	<p>1+ NICE <i>van der Graaf WT, 2012</i></p>

4.4. Vigilancia y Seguimiento

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	<p>El seguimiento de los pacientes debe ser personalizado de acuerdo a cada paciente, etapa clínica inicial, tratamiento establecido y síntomas clínicos.</p>	<p>D NICE <i>Rutkowski P, 2014</i></p>
	<p>Se recomienda la exploración física en cada consulta, y se solicitarán exámenes de acuerdo a exploración física y sintomatología referida por el paciente.</p>	<p>2A NCCN <i>NCCN, 2015</i> C IDSA <i>ESMO, 2014</i></p>

	<p>Se recomienda el seguimiento cada 4-6 meses en pacientes de riesgo bajo de recurrencia, con radiografía simple de tórax o tomografía (TAC) de tórax, los 2 primeros años, posteriormente cada 6 a 12 meses.</p>	<p>2A NCCN NCCN, 2015 C IDSA ESMO, 2014</p>
	<p>Se recomienda el seguimiento cada 2-3 meses en pacientes de riesgo alto de recurrencia por los 2 primeros años, posteriormente continuar cada 6 meses por 3 años y después de los 5 años de forma anual. Se recomienda la realización de radiografía simple de tórax o TAC de tórax en cada consulta.</p>	<p>2A NCCN NCCN, 2015 C IDSA ESMO, 2014</p>
	<p>Se recomienda realizar estudio de imagen basal post-tratamiento del sitio primario de la lesión (US, TAC o RMN). Y periódicamente de acuerdo a exploración física y sintomatología referida por el paciente.</p>	<p>2A NCCN NCCN, 2015 C IDSA ESMO, 2014</p>

4.5. Pronóstico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	<p>El factor pronóstico más importante para supervivencia global y enfermedad a distancia es el grado histológico. (A mayor grado de desdiferenciación celular, peor pronóstico).</p>	<p>3 NICE Kaytan E, 2003 Coindre J, 2001</p>
	<p>Los factores para supervivencia libre de enfermedad y recurrencia local son:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Etapa clínica. • Tamaño tumoral. • Edad. • Tipo de resección tumoral. • Afección tumoral a tejidos profundos. 	<p>3 NICE Kaytan E, 2003 Coindre JM, 2001</p>
	<p>La etapa clínica influye en la supervivencia en general y en la supervivencia libre de enfermedad.</p> <p>El 85% de los pacientes en etapa I, sobreviven a los 5 años, a diferencia de los pacientes con etapa IV, con una supervivencia de 10 a 20%.</p>	<p>3 NICE Hueman M, 2008</p>

	Las metástasis a ganglios son poco comunes y cuando se presentan, suelen asociarse a un mal pronóstico.	3 NICE <i>Hueman M, 2008</i>
	Se recomienda establecer la etapa clínica y el grado histológico en todos los pacientes a los que se les diagnostica un STB de retroperitoneo o extremidades.	2+ NICE <i>Abbott AM, 2012</i>
	En STB de retroperitoneo, solamente el grado y la etapa clínica se han documentado como factor pronóstico en los análisis multivariados	2+ NICE <i>Abbott AM, 2012</i>

4.6. Criterios de Referencia y Contrarreferencia

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
 <p>Enviar de primer a segundo nivel a los pacientes con cualquier tipo de masa o tumor en extremidades. Enviar con radiografías simples de área afectada y de tórax.</p>	Punto de Buena Práctica
 <p>Enviar a Cirugía Oncológica a aquellos pacientes que cumplan con uno ó más de los siguientes criterios para sospecha de sarcoma de tejidos blandos en extremidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tumor mayor de 5 cm de diámetro. • Aumento en el tamaño de un tumor estable. • Tumor por debajo o adherido a la fascia. • Presencia de dolor en área afectada. <p>Enviar con TAC simple y contrastada de la región anatómica afectada. La RMN se prefiere sobre la TAC, para el tumor primario en STB de extremidad.</p> <p>Importante: No hacer procedimiento de biopsia ya que el objetivo del primer abordaje quirúrgico es la resección total del tumor.</p>	Punto de Buena Práctica
 <p>El cirujano oncólogo enviará a valoración por equipo multidisciplinario (angiología, traumatología, cirugía de Tórax), en caso de requerir resección multivisceral compleja que así lo amerite.</p>	Punto de Buena Práctica

	<p>Enviar al servicio de Oncología Médica, posterior a la valoración por Cirugía oncológica, en caso de STB irresacable o metastásico.</p>	Punto de Buena Práctica
	<p>Enviar a tercer nivel al servicio de Radioncología, posterior a la valoración por Cirugía oncológica, en caso de STB localmente avanzado o irreseccable.</p>	Punto de Buena Práctica
	<p>El radioncólogo contrarrefiere al paciente con el cirujano oncológico, al término de la radioterapia pre y/o postquirúrgica, para su valoración o vigilancia.</p>	Punto de Buena Práctica
	<p>Enviar de tercer a segundo nivel a pacientes con STB fuera de tratamiento oncológico ó que no acepte someterse al mismo para manejo de soporte.</p>	Punto de Buena Práctica
	<p>Enviar a Medicina del Trabajo para evaluación en caso de amputación de extremidad, pérdida de la función, incapacidad prolongada (mas de 200 días) o enfermedad terminal.</p>	Punto de Buena Práctica
	<p>Enviar de tercer o segundo nivel a primer nivel a los pacientes que hayan recibido tratamiento oncológico y que hayan cursado con 5 años libres de enfermedad, o 10 años si tienen antecedente de haber recibido radiación terapéutica para otros tumores.</p>	Punto de Buena Práctica

5. ANEXOS

5.1. Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos acerca de la temática **Diagnóstico y Tratamiento del Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades y Retroperitoneo en Adultos**. La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **idioma inglés y español**.
- Documentos publicados los últimos **5 años** o, en caso de encontrarse escasa o nula información, documentos publicados los últimos **10 años**.
- Documentos enfocados **Diagnóstico y Tratamiento**.

Criterios de exclusión:

- Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

5.1.1. Estrategia de búsqueda

5.1.1.1. Primera Etapa (Si aplica)

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema **Diagnóstico y Tratamiento del Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades y Retroperitoneo en Adultos** en PubMed. La búsqueda se limitó a seres humanos, documentos publicados durante los últimos 10 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica, ensayos clínicos y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el término **Sarcoma**. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio 16 resultados, de los cuales se utilizaron 2 documentos para la elaboración de la guía.

BÚSQUEDA	RESULTADO
"Sarcoma/diagnosis"[Mesh] OR "Sarcoma/drug therapy"[Mesh] OR "Sarcoma/prevention and control"[Mesh] OR "Sarcoma/radiotherapy"[Mesh] OR "Sarcoma/therapy"[Mesh]) Filters: Practice Guideline; Controlled Clinical Trial; published in the last 10 years; Humans; English; Spanish; Adult: 19+ years	16 de documentos obtenidos como resultado de los cuales 2 se utilizaron

Algoritmo de búsqueda:

1. "Sarcoma/diagnosis"[Mesh]
2. "Sarcoma/drug therapy"[Mesh]
3. "Sarcoma/prevention control"[Mesh]
4. "Sarcoma/radiotherapy"[Mesh]
5. "Sarcoma/therapy"[Mesh])
6. #1 OR #2 OR #3 #4 OR #5
7. Practice Guideline [ptyp]
8. Controlled Clinical Trial [ptyp]
9. #7 OR #8
10. #6 AND #9
11. 2005[PDAT]: 2015[PDAT]
12. #10 AND #11
13. Humans [MeSH]
14. #12 AND #13
15. English [lang]
16. Spanish [lang]
17. #14 AND #15 OR #16
18. Adult: 19+ years [MeSH Terms]
19. # 17 AND # 18
20. (# 1 OR # 2 OR # 3 OR # 4 OR # 5) AND (# 7 OR # 8) AND # 11 AND # 13 AND (# 15 OR # 16) AND # 18)

5.1.1.2. Segunda Etapa

En esta etapa se realizó la búsqueda en sitios Web en los que se buscaron Guías de Práctica Clínica con el término **Sarcoma**. A continuación se presenta una tabla que muestra los sitios Web de los que se obtuvieron los documentos que se utilizaron en la elaboración de la guía.

SITIOS WEB	# DE RESULTADOS OBTENIDOS	# DE DOCUMENTOS UTILIZADOS
Tripdatabase	80	5
National Guideline Clearinhouse	44	4
National Institute for Health an Clinical Excellence	94	2
The Cochrane Collaboration	14	3
Total	232	14

5.1.1.3. Tercer Etapa

Por haber encontrado pocos documentos útiles para la elaboración de la guía, se procedió a realizar búsquedas dirigidas de acuerdo a la patología obteniendo 47 documentos útiles para la conformación de la guía.

En resumen, de 248 resultados encontrados, 63 fueron útiles para el desarrollo de esta guía.

5.2. Escalas de Gradación

NIVELES DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS DE TERAPIA POR NICE**

NIVEL DE EVIDENCIA	INTERPRETACIÓN
1++	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con muy bajo riesgo de sesgos
1+	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con bajo riesgo de sesgos
1-	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con alto riesgo de sesgos*
2++	RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos-controles, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal
2-	Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo*
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos
4	Opinión de expertas/os

*Los estudios con un nivel de evidencia con signos “-“ no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación. Adaptado de Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

**National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidelines Development methods. Guideline Development Methods-Chapter 7: Reviewing and grading the evidence. London: NICE update March 2005. The guidelines manual 2009.

GRADOS DE RECOMENDACIÓN PARA ESTUDIOS DE TERAPIA (NICE)

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	INTERPRETACIÓN
A	Al menos un meta-análisis, o un EC con asignación aleatoria categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población blanco; o una RS o un EC con asignación aleatoria o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados.
B	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++, que sean directamente aplicables a la población blanco y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o evidencia que pueda extrapolarse de estudios calificados como 1++ o 1+
C	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o extrapolación de estudios calificados como 2++
D	Evidencia nivel 3 o 4, o extrapolación de estudios calificados como 2+, o consenso formal
D(BPP)	Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía

SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE CATEGORÍAS DE EVIDENCIA Y CONSENSO DE LA NCCN

CATEGORÍA	INTERPRETACIÓN
1	La recomendación se basa en evidencia de nivel alto (ensayos controlados aleatorizados) y hay un consenso uniforme de la NCCN
2A	La recomendación se basa en evidencia de nivel bajo y hay un consenso uniforme de la NCCN
2B	La recomendación se basa en evidencia de nivel bajo y hay un consenso no uniforme de la NCCN (pero no existe un desacuerdo mayor)
3	La recomendación se basa en cualquier nivel de evidencia y refleja un desacuerdo mayor

NCCN. National Comprehensive Cancer Network. von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, Conrad EU 3rd, Costa J, Delaney TF, Ganjoo KN et al; Soft Tissue Sarcoma, version 1. 2015. Disponible en: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf

NIVELES DE EVIDENCIA Y GRADOS DE RECOMENDACIÓN IDSA (ADAPTADO DE INFECTIOUS DISEASES SOCIETY OF AMERICA-UNITED STATES PUBLIC HEALTH SERVICE GRADING SYSTEM)

NIVEL DE EVIDENCIA	INTERPRETACIÓN
I	Evidencia de al menos un ensayo controlado, con asignación al azar con buena calidad metodológica (bajo riesgo de sesgo) o Meta análisis de ensayos con asignación al azar bien realizados sin heterogeneidad.
II	Ensayos con asignación al azar pequeños o grandes ensayos con sospecha de sesgo (baja calidad metodológica) o meta análisis con ensayos clínicos heterogéneos.
III	Estudios de cohorte prospectivos.
IV	Estudios de cohorte retrospectivos o estudios de casos y controles.
V	Estudios sin grupos control, reporte de casos u opinión de expertos.

GRADO DE RECOMENDACIÓN	INTERPRETACIÓN
A	Evidencia fuerte de eficacia con beneficio clínico substancial, altamente recomendado.
B	Evidencia fuerte o moderada para eficacia con beneficio clínico limitado, generalmente recomendado.
C	Evidencia insuficiente para eficacia o el beneficio no sobrepasa el riesgo o las desventajas (eventos adversos, costos...), opcional.
D	Moderada evidencia contra la eficacia o para resultados adversos, generalmente no recomendada.
E	Evidencia fuerte contra la eficacia o para resultados adversos, nunca recomendada.

5.3. Cuadros o figuras

CUADRO 1. TIPOS HISTOLÓGICOS DE SARCOMAS DE ACUERDO A LA CLASIFICACIÓN DE LA OMS 2002

TUMORES ADIPOCÍTICOS.
Liposarcoma indiferenciado.
Liposarcoma mixoide/células redondas.
Liposarcoma pelomórfico.
TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS
Fibrosarcoma.
Mixofibrosarcoma, bajo grado.
Sarcoma fibromixoide bajo grado.
Fibrosarcoma epitelioides esclerosante.
TUMORES FIBROHISTIOCÍTICO
Sarcoma pleomórfico indiferenciado/ histiocitoma fibroso maligno (HFM) (incluyendo formas pelomórfica, células gigantes, mixoide, mixofibrosarcoma alto grado e inflamatorio).
TUMORES DE MÚSCULO LISO
Leiomiomasarcoma.
TUMORES DE MÚSCULO ESTRIADO
Rabdomiosarcoma (embrionario, alveolar y pleomórfico).
TUMORES VASCULARES
Hemangioendotelio epitelioide.
Angiosarcoma profundo.
TUMORES DE NERVIOS PERIFÉRICOS
Tumor maligno de vaina de nervio periférico.
TUMORES CONDRÓSEOS
Condrosarcoma extra esquelético (mesenquimal y otras variedades).
Osteosarcoma extra esquelético.
TUMORES DE DIFERENCIACIÓN DESCONOCIDA
Sarcoma sinovial.
Sarcoma epitelioide.
Sarcoma alveolar de tejidos blandos.
Sarcoma de tejidos blandos de células claras.
Condrosarcoma mixoide extra esquelético.
Tumor del neuroectodermo primitivo (PNET)/Tumor de Ewing extra esquelético.
Tumor de células redondas y pequeñas desmoplásico.
Tumor rabdoide extra renal.
Sarcoma indiferenciado, sarcoma no especificado.

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

CUADRO 2. SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DE ACUERDO A LA AJCC

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

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

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

CUADRO 3. SISTEMA DE GRADACIÓN HISTOLÓGICA FNCLCC

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

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

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

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

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

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

CUADRO 4. REQUISITOS QUE DEBE INCLUIR EL REPORTE DE HISTOPATOLOGÍA DE LAS LESIONES CON SOSPECHA DE SARCOMA

REQUISITOS NECESARIOS PARA EL REPORTE DE HISTOPATOLOGÍA DE LESIONES SOSPECHOSAS DE SARCOMA
Órgano, sitio y procedimiento de toma de biopsia
Diagnóstico primario (usando nomenclatura estandarizada para la clasificación de sarcomas de tejidos blandos como la OMS)
Profundidad del tumor: <ul style="list-style-type: none"> - Superficial (el tumor no involucra la fascia) - Profundo
Tamaño del tumor
Grado histológico (al menos especificar grado alto ó bajo, sí aplica)
Necrosis: <ul style="list-style-type: none"> - Presente o ausente - Microscópica o macroscópica - Aproximación de la extensión (en porcentaje)
Estado del margen de resección: <ul style="list-style-type: none"> - No involucrado - Menor de 2 cm - Involucrados
Estado de los nódulos linfáticos: <ul style="list-style-type: none"> - Sitio - Número examinado - Número de positivos
Resultado de estudios auxiliares: <ul style="list-style-type: none"> - Tipo de prueba (microscopia electrónica, inmunohistoquímica, análisis de genética molecular) - Donde se realizaron
Características adicionales del tumor: <ul style="list-style-type: none"> - Tasa de mitosis - Presencia ó ausencia de invasión vascular - Carácter de margen del tumor (bien circunscrito o infiltrativo) - Infiltración inflamatoria (tipo y extensión)
Clasificación TNM

Adaptado de: NCCN. National Comprehensive Cancer Network. von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, Conrad EU 3rd, Costa J, Delaney TF, Ganjoo KN et al; Soft Tissue Sarcoma, version 1. 2015. Disponible en: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf

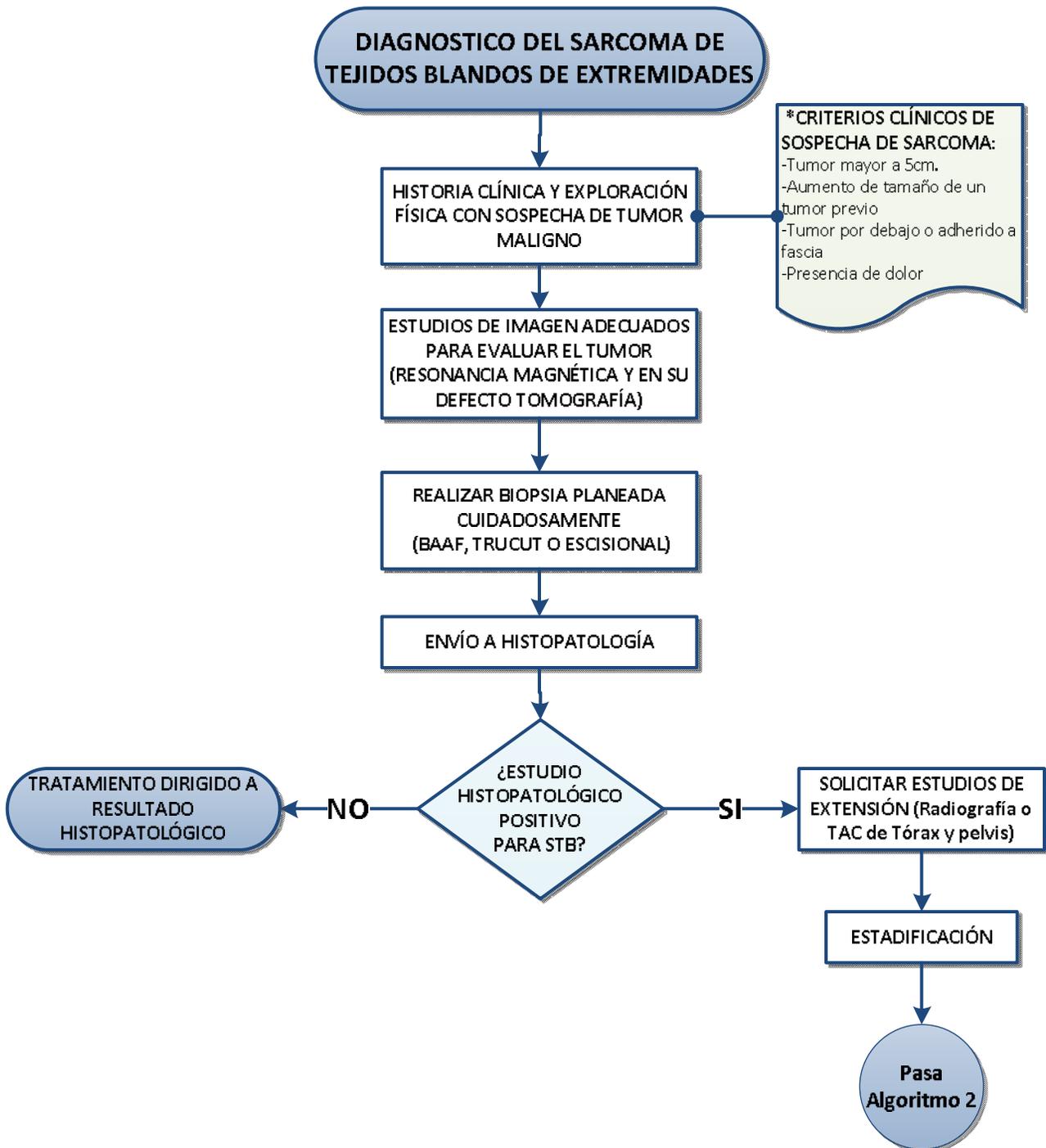
TABLA 5. CLASIFICACIÓN DEL ESTADO FUNCIONAL DE ACUERDO AL (ECOG)

CLASIFICACIÓN DEL ESTADO FUNCIONAL (ECOG)	
ECOG 0	El paciente encuentra totalmente asintomático y es capaz de realizar un trabajo y actividades normales de la vida diaria.
ECOG 1	El paciente presenta síntomas que le impiden realizar trabajos arduos aunque se desempeña normalmente en sus actividades cotidianas. El paciente solo permanece en la cama durante las horas de sueño nocturno.
ECOG 2	El paciente no es capaz de desempeñar ningún trabajo, se encuentra con síntomas que lo obligan a permanecer en la cama durante varias horas al día, pero no supera el 50 % del día. El individuo satisface la mayoría de sus necesidades solo.
ECOG 3	El paciente necesita estar encamado más de la mitad del día por la presencia de síntomas. Necesita ayuda para la mayoría de las actividades de la vida diaria.
ECOG 4	El paciente permanece encamado el 100 % del día y necesita ayuda para todas las actividades de la vida diaria.
ECOG 5	El paciente se encuentra moribundo o morirá en horas.

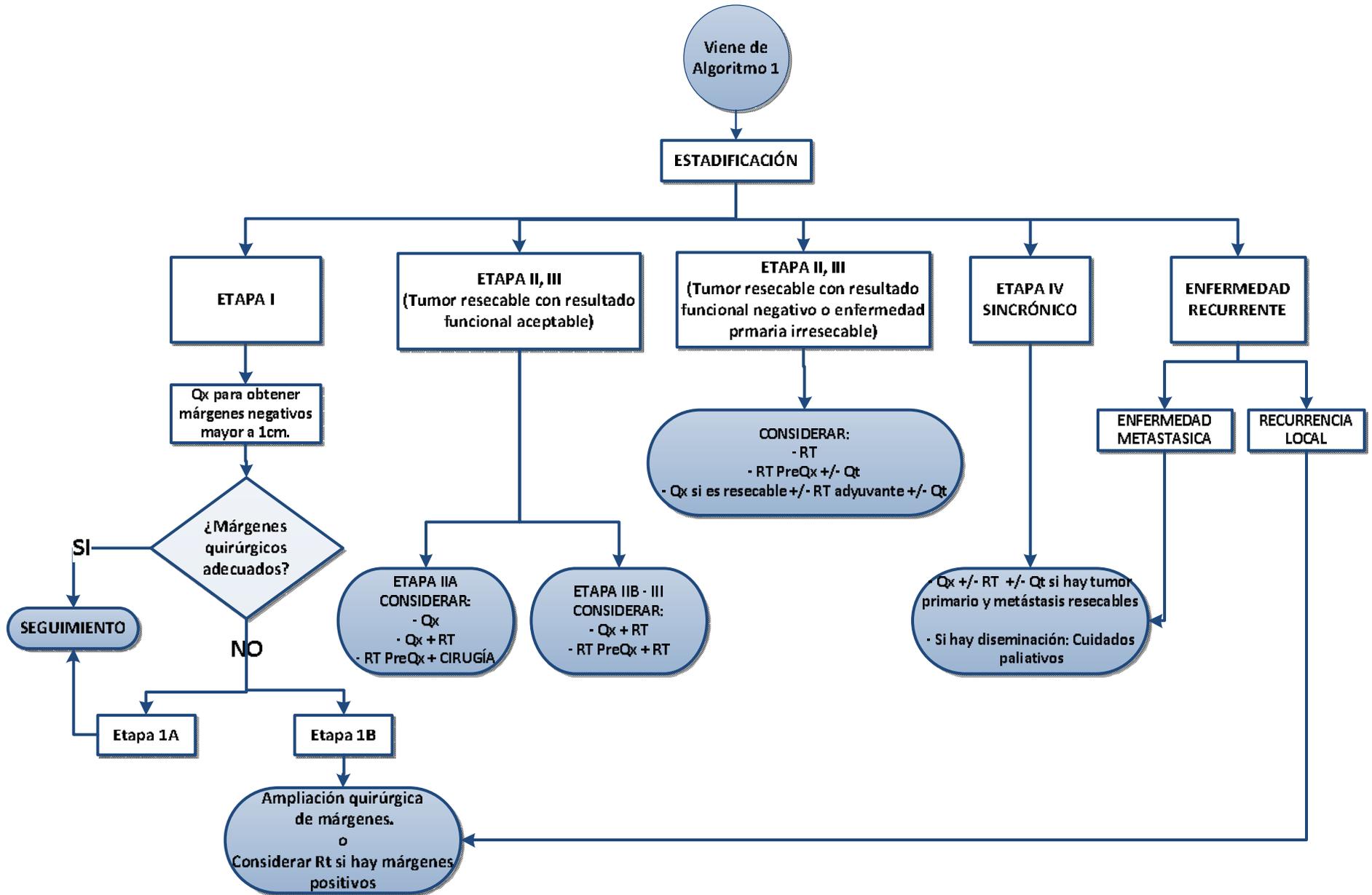
Adaptado de: Oken MM, Creech RH, Tormey DC, Horton J, Davis TE, McFadden ET, Carbone PP: Escala validada por el grupo oncologico (Of The Eastern Cooperative Oncology Group) ECOG (por sus siglas en ingles). Am J Clin Oncol 5:649-655, 1982.

5.4. Diagramas de Flujo

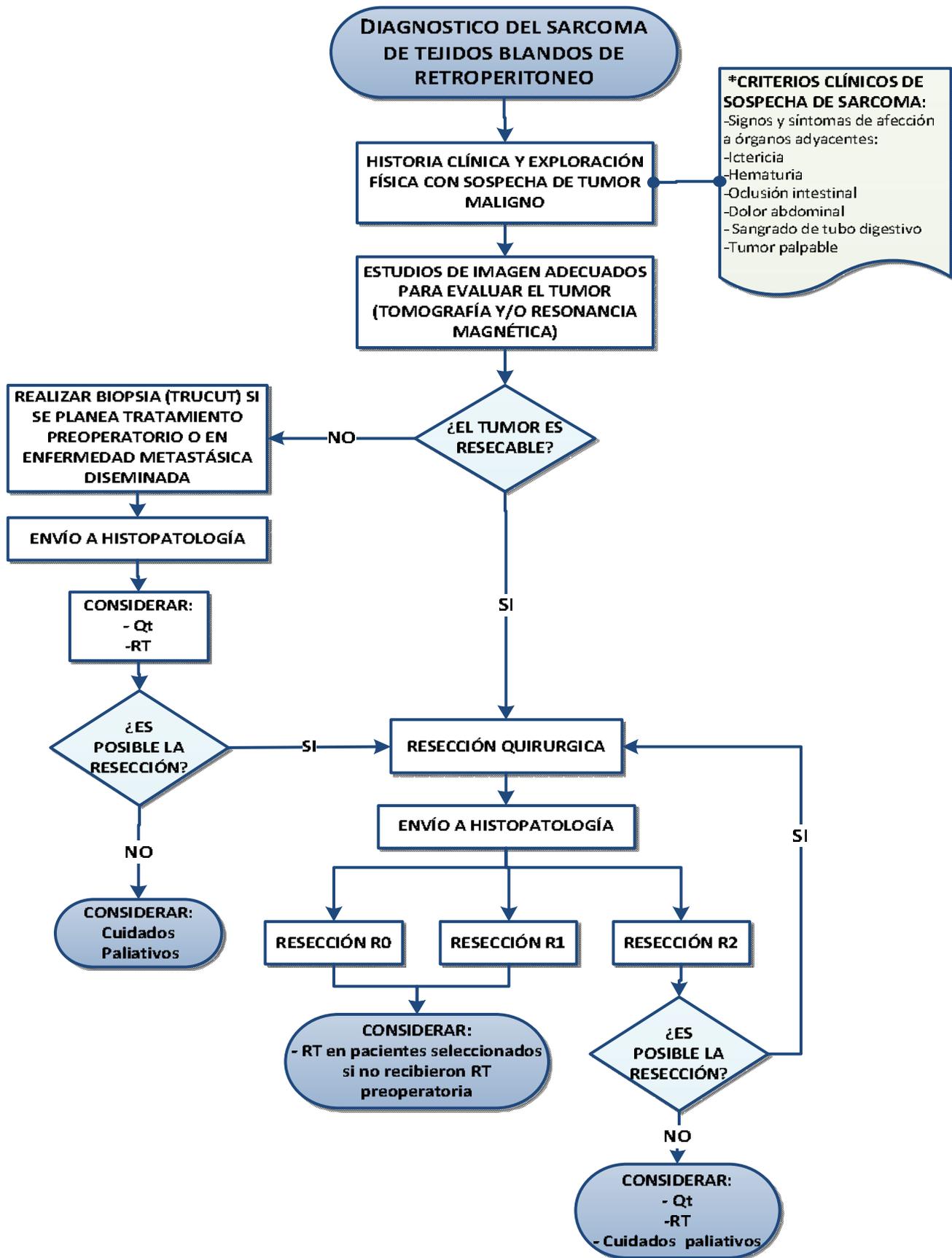
Algoritmo 1. Diagnóstico de Sarcoma de Tejidos Blandos en Extremidades



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



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



5.5. Listado de Recursos

5.5.1. Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de **Sarcoma de tejidos blandos** del **Cuadro Básico de IMSS** y del **Cuadro Básico Sectorial**:

CUADRO BÁSICO DE MEDICAMENTOS

CLAVE	PRINCIPIO ACTIVO	DOSIS RECOMENDADA	PRESENTACIÓN	TIEMPO	EFECTOS ADVERSOS	INTERACCIONES	CONTRAINDICACIONES
4432	Ifosfamida	6- 9 gr/m ²	Frasco solución de 1 gr	Cada 21 días/ 6 ciclos. En solución salina 1000cc en infusión de 4 horas.	Nausea leve, mielosupresión, cistitis hemorrágica. Alopecia. Somnolencia.	Fármacos inmunosupresores, incrementan toxicidad	Insuficiencia renal, baja reserva medular. Insuficiencia hepática grave.
1773	Epirubicina	75 mg/m ²	Frasco polvo de 10 mg	Cada 21 días, 6 ciclos, en solución salina 250 cc p/1 hora	Nausea leve, mielosupresión, mucositis, pigmentación de tegumentos. Alopecia	Fármacos inmunosupresores, incrementan toxicidad	Mielosupresión grave, insuficiencia hepática grave
1774	Epirubicina	75 mg/m ²	Frasco polvo de 50 mg	Cada 21 días, 6 ciclos, en solución salina 250 cc p/1 hora	Nausea leve, mielosupresión, mucositis, pigmentación de tegumentos. Alopecia	Fármacos inmunosupresores, incrementan toxicidad	Mielosupresión grave, insuficiencia hepática grave
5437	Docetaxel	80-100 mg/m ²	Frasco polvo de 80 mg	Cada 21 días/ 6 ciclos. En solución salina 500 cc infusión de 1 hr.	Mielosupresión, náusea leve, cambios en las uñas. Epifora. Astenia, artralgias.	Sinergia con gemcitabina	Insuficiencia hepática grave. Hipersensibilidad al fármaco.
5457	Docetaxel	80-100 mg/m ²	Frasco polvo de 20 mg	Cada 21 días/ 6 ciclos. En solución salina 500 cc infusión de 1 hr.	Mielosupresión, náusea leve, cambios en las uñas. Epifora. Astenia, artralgias.	Sinergia con gemcitabina	Insuficiencia hepática grave. Hipersensibilidad al fármaco.
4433	Mesna	1: 1 dosis de ifosfamida	Frasco de 400mg/4 ml	Cada 21 días/ 6 ciclos. En solución salina 500cc p/30 min.	Nausea leve.	Ninguno	Ninguno
5438	Gemcitabina	800- 1 gr/m ²	Frasco 1gr/ 200mg	Día 1 y 8 / 6 ciclos. En solución salina 250 cc en infusión de 30 minutos.	Nausea leve, mielosupresión, trombocitopenia, astenia.	Sinergia con docetaxel.	Insuficiencia hepática grave. Hipersensibilidad al fármaco
5654	Pazopanib	800 mg cada 24 horas	Frasco con 30 tabletas de 200 mg	Ciclo de 28 días, hasta la intolerancia o la progresión, oral	Astenia, adinamia, hiporexia, náusea leve	Ninguno	Ninguno

6. GLOSARIO

Adyuvante: Tratamiento oncológico (radioterapia, quimioterapia o ambos) administrado posteriormente al manejo radical (cirugía).

Amputación: Corte y separación de una extremidad del cuerpo mediante cirugía.

Biopsia con aguja fina: Procedimiento diagnóstico, utilizado para extraer células de una lesión sospechosa de malignidad que se localiza en forma profunda, empleando una aguja delgada, conectada a una jeringa y realizando una aspiración enérgica. Más que una biopsia es una citología y su inconveniente es que no da un diagnóstico de certeza. Se puede realizar guiado por TAC o ecografía.

Biopsia incisional: Es la biopsia en la que se corta o se extirpa quirúrgicamente, sólo un trozo de tejido, masa o tumor. Este tipo de biopsia se utiliza más frecuentemente en los tumores de tejidos blandos, para distinguir patología benigna de la maligna, en órganos que no se pueden extirpar o porque la lesión es muy grande o difusa.

Biopsia Trucut: Biopsia que permite conseguir varios cilindros de tejido para su estudio, requiere de anestesia local y una pequeña incisión.

Braquiterapia: técnica de aplicación de radiación ionizante de forma directa al tumor por medio de aplicadores, se puede aplicar de forma intersticial, de contacto.

Cirugía: Práctica médica que implica la manipulación mecánica de estructuras anatómicas con fines médicos, diagnósticos o terapéuticos.

Cirugía conservadora de extremidad: Cirugía que busca la resección tumoral, manteniendo la función de la extremidad, puede requerir de aplicación de injertos o prótesis en algunos casos.

Enfermedad localizada: Sarcoma de tejidos blandos localizado en un solo sitio anatómico, y susceptible de tratamiento radical quirúrgico.

Enfermedad metastásica o avanzada: Sarcoma de tejidos blandos localmente avanzado irresecable, y/o con metástasis a distancia.

ESMO: (European Society for Medical Oncology) Sociedad Europea de Oncología Médica.

Estado funcional (ECOG): Escala clínica, que valora el estado funcional del paciente oncológico que va del puntaje 0 a 5.

Factor de riesgo: Condición que eleva la probabilidad de que una persona desarrolle cierta enfermedad.

Grado histológico: Escala de acuerdo a diferenciación de las células tumorales, que por sí mismas tienen un factor pronóstico. Escala de grado 1 al 3 de bien diferenciado a indiferenciado (bajo o alto grado).

Gray: De acuerdo al sistema internacional de unidades, es la unidad de dosis absorbida de radiación por unidad de masa (Kilogramo).

Linfadenectomía: Es un procedimiento quirúrgico que implica la remoción de ganglios linfáticos para su análisis o como tratamiento.

Marcadores Tumorales (MT): Sustancias orgánicas (proteínas) que aumentan a nivel plasmático u otros fluidos corporales o tejidos y que sugieren la presencia de ciertos tipos de cánceres, ej: alfafetoproteína.

Mejores cuidados de soporte: Tratamiento que incluye manejo del dolor, nutrición, apoyo psicológico. Que puede ser concomitante con tratamiento sistémico como quimioterapia, o solo al final de la vida.

NCCN: (National Comprehensive Cancer Network) Alianza internacional de centros líderes en el manejo contra el cáncer.

Neoadyuvante: Tratamiento oncológico (Radioterapia, quimioterapia o ambos) que son administrados previo al tratamiento radical (cirugía).

Progresión de la enfermedad: Aumento en más del 50 por ciento en el tamaño de las lesiones blanco o nueva lesión tumoral.

Quimioterapia: El uso de drogas para eliminar células cancerosas, prevenir su reproducción o enlentecer su crecimiento, sea en monodroga o en combinación.

Radioterapia externa: Es la terapia que utiliza radiaciones ionizantes generadas en un equipo o material radioactivo, y dirigidas al tumor desde fuera del paciente.

Radioterapia intraoperatoria (IORT): Terapia que utiliza radiaciones ionizantes administradas por un equipo, de forma directa al lecho tumoral, inmediatamente después de la resección quirúrgica, se realiza en el periodo transoperatorio.

Recaída local: Recurrencia de la enfermedad en el mismo sitio del primario.

Recaída sistémica: Recurrencia de la enfermedad a sitio distante del primario, generalmente pulmón, aunque puede ocurrir en hígado, hueso y extremadamente raro en SNC.

RECIST (Response Evaluation Criteria in Solid Tumorsgrup): Metodología validada para evaluar la respuesta al tratamiento de agentes anti-cáncer, que usa mediciones unidimensionales, ya que teóricamente la suma simple de los diámetros máximos de los tumores individuales se relaciona en forma más lineal a la muerte celular que la suma de mediciones bidimensionales. Utiliza los siguientes criterios:

_ Respuesta completa: Desaparición de todas las lesiones conocidas; confirmado a las 4 semanas.

_ Respuesta parcial: Disminución de al menos en 30%; confirmado a las 4 semanas.

_ Enfermedad Estable: No se aprecian criterios de respuesta parcial, ni de enfermedad progresiva

_ Enfermedad progresiva: Aumento del 20% del volumen tumoral, sin respuesta completa, respuesta parcial o enfermedad estable documentadas, antes de la progresión de la enfermedad, o aparición de lesiones nuevas.

Respuesta completa: Desaparición de las lesiones tumorales blanco, al menos 4 semanas posteriores al tratamiento sistémico.

Respuesta estable: Disminución de las lesiones tumorales en menos del 30% de la suma total de las lesiones blanco, o mismas medidas de la lesión tumoral.

Respuesta parcial: Disminución de las lesiones tumorales en más del 30% en sus diámetros mayores.

Retroperitoneo: Espacio anatómico situado en la cavidad abdominal, por atrás del peritoneo

Sarcoma de alto riesgo: Tumor mayor de 5 cm, grado histológico 2 y 3.

Sarcoma de tejidos blandos: Grupo heterogéneo de neoplasias originadas en el mesénquima al menos 50 tipos histológicos, así con una variedad de conducta biológica.

Sarcoma irreseccable: En extremidades cuando invade directamente estructuras vitales como arterias.

Seguimiento: Técnica de vigilancia clínica que permite la observación continua y programada, que incluye examen físico, imágenes, exámenes de laboratorio, con participación activa del paciente.

TNM para sarcoma de partes blandas: Clasificación utilizada internacionalmente para estadificar el sarcoma de partes blandas, de acuerdo a tamaño (T), invasión linfática (N) y metástasis (M) y Grado histopatológico, desarrollada por el American Joint Committee on Cáncer 2002 (AJCC).

Tratamiento adyuvante: Terapia que se inicia posterior a un tratamiento radical, con la finalidad de incrementar el tiempo libre de enfermedad así como la supervivencia global.

Tratamiento neoadyuvante: Terapia que se inicia previo a un tratamiento primario y/o radical ya sea con quimioterapia o radioterapia. Con la finalidad de incrementar la supervivencia libre de enfermedad y/o resecabilidad e incrementar cirugías conservadoras.

Toxicidad: Efecto adverso que puede ser serio y no serio asociado al uso de quimioterapia sistémica, graduado de acuerdo a criterios de AES NCI versión 3.

Abreviaturas

AFP: Alfafetoproteína

BAAF: Biopsia aspiración con aguja fina

DHL: Deshidrogenasa láctica

EF: Exploración física

GCh: Gonadotropina coriónica humana

Gy: Grays

HC: Historia clínica

QT: Quimioterapia

RMN: Resonancia magnética

Rt: Radioterapia

Rx: Radiografía

SLE: Supervivencia libre de enfermedad

SLP: Supervivencia libre de progresión

SG: Supervivencia global.

SNC: Sistema nervioso central

STB: Sarcoma de tejidos blandos

TAC: Tomografía axial computarizada

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Abbott AM, Habermann EB, Parsons HM, Tuttle T, Al-Refaie W. Prognosis for Primary retroperitoneal Sarcoma Survivors. A conditional survival analysis. *Cancer* 2012; 118: 3321-9.
2. AJCC. Soft tissue Sarcoma. Chapter 28. In: AJCC. *Cancer Staging Manual*. Seventh edition. United States, Springer 2010. p.291-8.
3. Al-Absi E, Farrokhyar F. A systematic review and meta-analysis of oncologic outcomes of pre- versus postoperative radiation in localized resectable soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol* 2010 May; 17 (5): 1367-74.
4. American Cancer Society: *Cancer Facts and Figures 2015*. Atlanta, Ga: American Cancer Society, 2015. Last accessed January 7, 2015. Disponible en: <http://www.cancer.org/acs/groups/content/@editorial/documents/document/acspc-044552.pdf>
5. Andrews DW, Scott CB, Sperduto PW. Whole brain radiation therapy with or without stereotactic radiosurgery boost for patients with one to three brain metastases: Phase III results of the RTOG 9508 randomised trial. *Lancet* 2004;363:1665-72.
6. Beltrami G, Rüdiger HA, Mela MM, Scoccianti G, Livi L, Franchi A, Campanacci DA, Capanna R. Limb Salvage Surgery in Combination with Brachytherapy and External Beam Radiation for High-Grade Soft Tissue Sarcomas. *Eur J Surg Oncol*, 2008;34(7):811-16.
7. Blackmon SH, Shah N, Roth JA, Correa AM, Vaporciyan AA, Rice DC et al. Resection of pulmonary and extrapulmonary sarcomatous metastases is associated with long-term survival. *Ann Thorac Surg*. 2009 Sep;88(3):877-84; discussion 884-5.
8. Casali PG, Blay JY; ESMO/CONTICANET/EUROBONET Consensus Panel of experts. Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2010 May;21 Suppl 5:v198-203.
9. Chow E, Harris K. Palliative radiotherapy trials for bone metastases: a systematic review. *J Clin Oncol* 2007; 25:1423-36.
10. Coindre JM, Terrier P, Guillou L, et al. Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: A study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer*. 2001;91:1914-26.
11. Cormier JN, Pollok R E. Soft Tissue Sarcomas. *CA Cancer J Clin*. 2004;54: 94-109.
12. Demetri GD, Chawla SP, von Mehren M. Efficacy and safety of trabectedin in patients with advanced or metastatic liposarcoma or leiomyosarcoma after failure of prior anthracyclines and ifosfamide: results of a randomized phase II study of two different schedules. *J Clin Oncol* 2009; 27: 4188-96.
13. Deneve JL, Zager JS. Isolated regional therapy for advanced extremity soft tissue sarcomas. *Surg Oncol Clin N Am*. 2012 Apr;21(2):287-99.
14. Deroose JP, Eggermont AM, van Geel AN, Burger JW, den Bakker MA, de Wilt JH, Verhoef C Long-term results of tumor necrosis factor alpha- and melphalan-based isolated limb perfusion in locally advanced extremity soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol*. 2011 Oct 20;29(30):4036-44.
15. Dhanasekaran K, Dina C, Alexander JF, Lazar S, Raphael E. Staging Soft Tissue Sarcoma: Evolution and Change. *CA Cancer J Clin* 2006; 56: 282-291.
16. Domanski HA. Fine-needle aspiration cytology of soft tissue lesions: diagnostic challenges. *Diagn Cytopathol*. 2007;35(12):768-73.

17. ESMO/European Sarcoma Network Working Group Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2014 Sep;25 Suppl 3:iii102-12.
18. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. World Health Organization Classification of tumours of soft tissue and bone, 4th, IARC Press, Lyon 2013.
19. Geijer M, Styring E. Most musculoskeletal soft tissue tumors are benign. *Lakartidningen* 2014 Sept; 111 (38): 1578-80.
20. Gilbert NF, Cannon CP, Lin PP, Lewis VO Soft-tissue sarcoma. *J Am Acad Orthop Surg.* 2009(1):40-7.
21. Gortzak E, Azzarelli A, Buesa J, Bramwell VH, Coevorden F, van Geel AN et al. A randomised phase II study on neoadjuvant chemotherapy for 'high-risk' adult soft-tissue sarcoma. *Eur J Cancer* 2001; 37: 1096 –1103
22. Grobmyer SR, Maki RG, Demetri GD, Mazumdar M, Riedel E, Brennan MF, Singer S. Neo-adjuvant chemotherapy for primary high-grade extremity soft tissue sarcoma. *Annals of Oncology* 2004;15(11):1667–1672.
23. Holloway, CL; Delaney, TF; Alektiar, KM; Devlin, PM; O'Pharrel, DA; Demanes, DJ. American Brachytherapy Society (ABS) consensus statement for sarcoma brachytherapy. *Brachytherapy* 2013; 12(3) 179-90.
24. Hueman M, Hermnan JM and Ahuja Nita. Management of Retroperitoneal Sarcomas. *Surg Clin N Am.* 2008;88;583-97.
25. Hueman M, Thornton K, Herman J. Management of Extremity Soft Tissue Sarcomas. *Surg Clin N Am* 2008:539-57.
26. Kandel R, Coakley N, Werier J, Engel J, Ghert M, Verma S Surgical margins and handling of soft-tissue sarcoma in extremities: a clinical practice guideline. *Curr Oncol.* 2013 Jun;20(3):e247-54.
27. Kaushal A, Citrin D. The role of radiation therapy in the management of sarcomas. *Surg Clin North Am.* 2008;88(3):629-46.
28. Kavanagh BD, Pan CC, Dawson LA, Das SK, Li A, Ten Haken RK, Miften M. Radiation dose–volume effects in the stomach and small bowel. *Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys,* 2010;76(3); Supplement, pp. S101–S107.
29. Kaytan E, Yaman F, Cosar R, Eralp Y, Saip P, Darendeliler E. Prognostic factors in localized soft-tissue sarcomas. *Am J Clin Oncol.* 2003 Aug;26(4):411-5.
30. Keith M, Skubitz, David R. D'Adamo. Sarcoma. *Mayo Clin Proc* 2007;82(11):1409-1432
31. Kenney RJ, Cheney R, Stull MA, Kraybill W. Soft tissue sarcomas: current management and future directions. *Surg Clin North Am.* 2009 Feb; 89(1):235-47.
32. Kepka L, Suit HD, Goldberg SI, Rosenberg SE, Gebhardt MC, Hornicek FJ et al. Results of radiation therapy permormed after unplanned surgery (without re-excision) for soft tissue sarcomas. *J Surg Oncol.* 2005 Oct; 92(1);39-45.
33. Khan UA, Shanholtz CB, McCurdy MT. Oncologic mechanical emergencies. *Emerg Med Clin North Am* 2014; 32(3):495-508.
34. Kneisl JS, Coleman MM, Raut CP Outcomes in the management of adult soft tissue sarcomas. *J Surg Oncol.* 2014 Oct;110(5):527-38.
35. Kosela-Paterczyk H., Szacht M. Preoperative hypofractionated radiotherapy in the treatment of localized soft tissue sarcoma. *Eur J Surg Oncol,* 2014; 40(12):1641-7.
36. Kraybill WG, Harris J, Spiro IJ, Ettinger DS, DeLaney TF, Blum RH, Lucas DR, Harmon DC, Letson GD, Eisenberg B; Radiation Therapy Oncology Group Trial 9514.Phase II study of neoadjuvant

- chemotherapy and radiation therapy in the management of high-risk, high-grade, soft tissue sarcomas of the extremities and body wall: Radiation Therapy Oncology Group Trial 9514. *J Clin Oncol*. 2006;24(4):619-25.
37. Lahat G, Lazar A, Lev D. Sarcoma Epidemiology and Etiology: Potential Environmental and Genetic Factors. *Surg Clin N Am* 2008; 88: 451-481.
 38. Lawrence W Jr, Donegan WL, Natarajan N, et al. Adult soft tissue sarcomas. A pattern of care survey of the American College of Surgeons. *Ann Surg* 1987; 205:349.
 39. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg*.1998;228(3):355-365.
 40. Martínez-Guerrero AM, Gancedo-Martínez J, Eguizábal-Subero C, Vaillo-Vinagre A. Sarcoma de partes blandas: una patología infrecuente con clínica habitual. *SEMERGEN* 2007; 33(7):383-5
 41. Matthyssens LE, Creytens D. Retroperitoneal Liposarcoma: current insights in diagnosis and treatment. *Front Surg*. 2015; Feb 10;2:4.
 42. Mendenhall WM, Indelicato DJ, Scarborough MT, Zlotechi RA, Gibbs CP, Mendenhall NP et al. The Management of Adult Soft Tissue Sarcomas. *Am J Clin Oncol* 2009; 32(4): 436-442.
 43. NCCN. National Comprehensive Cancer Network. von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, Conrad EU 3rd, Costa J, et al; NCCN Guideline version 1. 2015 Updates. Soft Tissue Sarcoma. Disponible en: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf
 44. O'Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, et al. Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft tissue sarcoma of the limbs: a randomised trial. *Lancet* 2002;359:2235-2241.
 45. Oken MM, Creech RH, Tormey DC, Horton J, Davis TE, McFadden ET, Carbone PP: Escala validada por el grupo oncologico (Of The Eastern Cooperative Oncology Group) ECOG (por sus siglas en ingles). *Am J Clin Oncol*. 1982. 5:649-655.
 46. Patel SR, Gandhi V, Jenkins J, Papadopolous N, Burgess MA, Plager C, Plunkett W, Benjamin RS. Phase II clinical investigation of gemcitabine in advanced soft tissue sarcomas and window evaluation of dose rate on gemcitabine triphosphate accumulation. *J Clin Oncol*. 2001. Aug 1;19(15):3483-9.
 47. Pervaiz N, Colterjohn N, Farrokhyar F, Tozer R, Figueredo A, Ghert M. A Systematic Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials of Adjuvant Chemotherapy for Localized Resectable Soft-Tissue Sarcoma. *Cancer* 2008; 113(3): 573-581.
 48. Petersen IA, Haddock MG, Donojue JH, Nagorniney DM, Grill J, Sargent DJ, Gunderson LL . Use of electron beam radiotherapy in the management of retroperitoneal soft tissue sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2002;52:469-75.
 49. Rafia R, Simpson E, Stevenson M, Papaioannou D. Trabectedin for the treatment of advanced metastatic soft tissue sarcoma: a NICE single technology appraisal. *Pharmacoeconomics*. 2013 Jun;31(6):471-8.
 50. Rastrelli M, Tropea S. Soft tissue limb and trunk sarcomas: diagnosis, treatment and follow-up. *Anticancer Res* 2014 Oct; 34 (10):5251-62.
 51. Rutkowski P, Van Glabbeke M, Rankin CJ Imatinib Mesylate in Advanced Dermatofibrosarcoma Protuberans: Pooled Analysis of Two Phase II Clinical Trials. *J Clin Oncol*. 2010 Apr 1;28(10):1772-9.
 52. Rutkowski P, Lugowska I. Follow-up in soft tissue sarcomas. *Memo*. 2014;7(2):92-96.
 53. Shweikeh F, Bukavina L, Saeed K, Sarkis R, Suneja A, Sweiss F. Brain metastasis in bone and soft tissue cancers: a review of incidence, interventions and outcomes. *Sarcoma*. 2014;2014:475175.
 54. Spat NJ, Bilsky M, Lewis JJ, Leung D, Brennan MF. Soft tissue sarcoma brain metastases. Prevalence in a cohort of 3829 patients. *Cancer* 2002 May; 94(10):2706-11.

55. Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S, French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer*.2001;92:359–368.
56. Tepper JE, Suit HD. Radiation therapy alone for sarcoma of soft tissue. *Cancer* 1985; 56(3):475-9.
57. Torres MA, Ballo MT, Butler CE, Feig BW, Cormier JN, Lewis VO, et al. Management of locally recurrent soft-tissue sarcoma after prior surgery and radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2007; 67(4):1124-9.
58. Tzeng CW, Fiveash JB, Popple RA, Arnoletti JP, Russo SM, Urist MM, Bland KI, Heslin MJ. . Preoperative radiation therapy with selective dose escalation to the margin at risk for retroperitoneal sarcoma. *Cancer* 2006;107:371-9.
59. Van De Voorde L, Delrue L, van Eijkeren M, De Meerleer G. Radiotherapy and surgery-an indispensable duo in the treatment of retroperitoneal sarcoma. *Cancer*. 2011 Oct 1;117(19):4355-64.
60. van der Graaf WT, Blay JY, Chawla SP, Kim DW, Bui-Nguyen B, Casali PG, Schöffski P, Aglietta M, Staddon AP, Beppu Y, Le Cesne A, Gelderblom H, Judson IR, Araki N, Ouali M, Marreaud S, Hodge R, Dewji MR, Coens C, Demetri GD, Fletcher CD, Dei Tos AP, Hohenberger P; EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group; PALETTE study group. Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet*. 2012;379(9829): 1879-86.
61. Verma S, Younus J, Stys Norman D, Haynes AE, Blackstein M; Members of the Sarcoma Disease Site Group of Cancer Care Ontario's Program in Evidence-Based Care. Meta-analysis of ifosfamide-based combination chemotherapy in advanced soft tissue sarcoma *Cancer Treat Rev*. 2008. Jun;34(4):339-47.
62. Wibmer C, Leithner A, Zielonke N, Sperl M, Windhager R. Increasing incidence rates of soft tissue sarcomas? A population-based epidemiologic study and literature review. *Ann Oncol*. 2010 May;21(5):1106-11.
63. Windham TC and Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer control*. 2005; 12: 36-43

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades del **Instituto Mexicano del Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por **Instituto Mexicano del Seguro Social** y el apoyo, en general, al trabajo de las y los autores.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

	Secretaria				
Srita. Luz María Manzanares Cruz	Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.	
	Mensajero				
Sr. Carlos Hernández Bautista	Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.	

9. COMITÉ ACADÉMICO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

Dr. Jaime Antonio Zaldívar Cervera	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniestra Osorio	Coordinador Técnico de Excelencia Clínica
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dra. Judith Gutiérrez Aguilar	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Adolfina Bergés García	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Socorro Azarell Anzurez Gutiérrez	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. Ana Belem López Morales	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Coordinador de Programas
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador
Lic. Ismael Lozada Camacho	Analista Coordinador