

Tratamiento quirúrgico y radioterapéutico de los sarcomas de partes blandas en cabeza y cuello

Surgical and radiotherapeutic treatment of head and neck soft tissue sarcomas

Juan Carlos Puig Chong^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-9743-8292>

Carlos Juan Puig González² <https://orcid.org/0000-0001-8423-5568>

Jorge Aragón Abreu² <https://orcid.org/0000-0002-4435-7488>

¹Hospital General Docente "Orlando Pantoja Tamayo." Santiago de Cuba, Cuba.

²St. Paul's Millennium Hospital. Addis Abeba, Etiopía.

*Autor para la correspondencia: pcarlospuig@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Los sarcomas de partes blandas en la cabeza y el cuello son tumores malignos que se originan en el denominado tejido conectivo, a partir del mesénquima embrionario, y se localizan en las partes blandas.

Objetivo: Profundizar en el tratamiento quirúrgico y radioterapéutico de los sarcomas de partes blandas en cabeza y cuello.

Métodos: Se realizó una búsqueda en las bases de datos PubMed, Cumed, entre otras, acerca de todo lo relacionado con los conocimientos actuales sobre tratamiento quirúrgico y radioterapéutico de los sarcomas de partes blandas en cabeza y cuello, realizando un análisis de los artículos en las diferentes publicaciones.

Análisis y síntesis de la información: La cirugía es considerada como el estándar de oro o la piedra angular para los sarcomas de partes blandas en cabeza y el cuello. La radioterapia junto a la cirugía proporciona una magnífica combinación mejorando la supervivencia global.

Conclusiones: Los sarcomas de partes blandas localizados en la cabeza y el cuello son un grupo heterogéneo de tumores, raros, agresivos y con diferentes tipos de presentación. El principal tratamiento con intención curativa es la resección quirúrgica con la finalidad de obtener márgenes negativos. La radioterapia es otra modalidad muy usada, cuando se combina con la cirugía puede mejorar el pronóstico global y la recurrencia local.

Palabras clave: sistemas de recesión quirúrgicas; disecciones de cuello; radioterapia de intensidad modulada.

ABSTRACT

Introduction: Soft tissue sarcomas in the head and neck are malignant tumors that originate in the so-called connective tissue, from the embryonic mesenchyme, and they are located in the soft tissues.

Objective: To broaden our knowledge of the surgical and radiotherapeutic treatment of head and neck soft tissue sarcomas.

Methods: A search was carried out in PubMed, Cumed databases, among others, on everything related to current knowledge about surgical and radiotherapeutic treatment of soft tissue sarcomas in the head and neck, performing an analysis of the articles in the different publications.

Analysis and synthesis of the information: Surgery is considered like the standard of gold or the cornerstone of head and neck soft tissue sarcomas. Radiation therapy when combined with surgery provides a magnificent combination improving the global survival.

Conclusions: Soft tissue sarcomas located in the head and neck are a heterogeneous group of tumors, rare, aggressive and with different types of presentation. The main treatment with curative intent is surgical resection in order to obtain negative margins. Radiation therapy is another widely used modality, when combined with surgery it can improve the global prognosis and local recurrence.

Keywords: surgical recession systems; neck dissections; intensity modulated radiation therapy.

Recibido: 08/09/2020

Aceptado: 15/10/2020

Introducción

Los sarcomas de parte blandas son tumores malignos que se originan en el denominado tejido conectivo, a partir del mesénquima embrionario, y se localizan en las partes blandas (es decir, excluyendo hueso y cartílago), que incluyen el tejido graso y el muscular, tendones, vasos sanguíneos, nervios y los tejidos profundos de la piel. Estos se originan a partir de los tejidos mesenquimales de extremidades (40 %, predominio en inferiores), tronco (15-20 %), cabeza y cuello (10 %) y retroperitoneo. Los sarcomas viscerales son menos frecuentes (útero, hígado).

Los tumores tienen su origen a partir del tejido mesenquimal del tracto gastrointestinal reciben el nombre de tumores del estroma gastrointestinal (GIST) y se originan a partir del estómago (60 %), intestino delgado (30 %), y esófago, colon o recto.⁽¹⁾

En la cabeza y el cuello estos son raros, agresivos y heterogéneos⁽²⁾, representan 1,2 % de todos los tumores malignos y solo 5-15 % se presentan en esta región anatómica.⁽³⁾ Entre los sitios más frecuentes se encuentran las aéreas superficiales del cuello, glándulas parótidas, senos nasales, faringe y laringe.^(4,5) Otros autores como *Pankaj Shelke* y otros⁽⁶⁾ hacen mención a la cavidad oral y dentro de esta se refieren a la base de lengua como el sitio más común, observando que de 60 casos, 42 (70 %) se presentaba en esta región. En otros artículos también se hace referencia al espacio cervical paravertebral, piel frontal o cuero cabelludo, masa extraxial en el sistema nervioso central, laringe y tiroides.^(2,4)

En Europa, la epidemiología de los sarcomas se estudia dentro de los “tumores raros” en un proyecto conocido como RARECARE. En dicho proyecto, de tipo descriptivo, se analiza la incidencia de sarcomas por 100 000 habitantes/año

según la edad y sexo, reportándose 45 568 nuevos casos en el año 2016. Se informa un total de 2 314 casos para una tasa de 0,3 en la de cabeza y cuello, con mayor predominio en el sexo masculino, con una diferencia de 0,4 en el sexo masculino y 0,2 en el femenino, así como 0,1 más común en las edades de 25-64 años.⁽⁷⁾

Se estima en España un total de 246 713 casos nuevos en ambos sexos de los cuales 148 998 son hombres y 97 715 son mujeres con 97 282 menores de 65 años y 149 431 para mayores de esta edad.⁽⁸⁾ En los Estados Unidos de América, se diagnosticaron alrededor de 13 130 personas (7 470 hombres y 5 660 mujeres) y se estima que 5 350 (2 870 hombres y 2 480 mujeres) morirán a causa de la enfermedad.⁽⁹⁾

El diagnóstico requiere de un proceso continuo para la caracterización del tumor. Este examen se ha de apoyar en los síntomas de presentación, así como en la duración e intensidad de estos, asociado a la interpretación radiológica de la agresividad y localización. La estadificación del tumor requiere la valoración de un radiólogo experto en el diagnóstico de los sarcomas, que puede diferenciar los hallazgos *incidentales* de las metástasis, así como de los procesos directamente relacionados con el tumor.

Los protocolos terapéuticos dependerán en gran medida de la correcta interpretación de la imagen. La coordinación del servicio de cirugía con el patólogo denotará una adecuada interpretación de los hallazgos histológicos, entre los cuales destaca la evaluación de la distancia del borde del tumor al margen quirúrgico, *decisivo* para la necesidad de tratamientos posteriores.^(10,11)

En el diagnóstico estos se describen como; localizados, localmente avanzados o metastásicos. Alrededor del 60 % de estos se encuentran como localizados, para una tasa de supervivencia de 5 años en 81 %. Aproximadamente 19 % son localmente avanzados, con una tasa de supervivencia de 5 años en 57 % de los casos, y solo 15 % de los sarcomas se encuentran en estadio metastásicos, constituyendo la tasa de supervivencia a los 5 años de 16 %.

La única manera de curar un sarcoma de tejidos blandos de cabeza y cuello, consiste en extraerlo mediante cirugía, constituyendo la piedra angular de su tratamiento, existiendo algunas excepciones en la población pediátrica. Algunos estudios avalan el uso de quimioterapia y radioterapia adyuvante, sobre todo en el control de los sarcomas de alto grado de malignidad.⁽¹²⁾

Por ser de vital importancia el tratamiento de esta enfermedad de tan escasa aparición en una región anatómica compleja, y con gran necesidad de equipos de expertos en el tema, el propósito de este trabajo es profundizar en el tratamiento quirúrgico y radioterapéutico de los sarcomas de partes blandas en cabeza y cuello.

Métodos

Se realizó una búsqueda en las bases de datos PubMed, Cumed, Secimed, Dynamed, BVS, BMN, LiLaCS, Scielo, ESBCO, Cochrane, LIS; y en los sitios electrónicos Medscape.com y Cancer.net. Se utilizaron como palabras clave: sistemas de recesión quirúrgicas, disecciones cuello, radioterapia de intensidad modulada. (IMRT)

Se analizó lo publicado en los últimos 5 años. El objetivo fundamental de la búsqueda fue todo lo relacionado con los conocimientos actuales sobre tratamiento quirúrgico y radioterapéutico de los sarcomas de cabeza y cuello. La búsqueda primaria mostró 125 resultados, de los cuales se seleccionaron 80 que corresponden a lo relacionado con el interés de este trabajo. Entre ellos fueron analizados casos clínicos, artículos originales y estudios descriptivos.

Se aplicaron los siguientes criterios de inclusión par la selección de los artículos:

- Artículos originales de reportes de casos o series de casos o estudios descriptivos que incluyeran, al menos, en el resumen aspectos referentes a los tratamientos.
- Artículos que incluyeran casos de sarcomas de partes blandas, en el área de cabeza y cuello, que fueron tratados con tratamientos quirúrgicos o radioterapéuticos.

Los criterios de exclusión fueron:

- Artículos de otras localizaciones anatómicas que no eran cabeza y cuello.
- Artículos de otras modalidades terapéuticas que no eran las tratadas en cuestión.

De esta forma se seleccionaron 40 artículos para realizar el análisis: 10 series de casos, 22 artículos originales y 8 reportes de casos. Se realizó el análisis con los siguientes datos: etapas clínicas y modalidades de tratamiento.

La principal limitación de este artículo es que aún es un tema en estudio, no bien definido, sin uniformidad en cuanto a la información de los trabajos de esta región anatómica.

Análisis y síntesis de la información

Tratamiento de los sarcomas de partes blandas

Para los tratamientos de los sarcomas de partes blandas en cabeza y cuello, existen diferentes modalidades, como son la cirugía, la quimioterapia, la radioterapia y la terapia dirigida; no obstante la cirugía se ha establecido como el estándar de oro o la piedra angular según diversos autores.^(2,5,11,13)

Factores a tener en cuenta para el tratamiento.

Disímiles son los factores a tener en cuenta en el tratamiento de dicha enfermedad tales como: institución, aceptación del paciente, comorbilidad asociada, estadio, *tamaño tumoral*, *profundidad*, *localización*, *subtipo* y *grado histológico*, *edad* y *afectación de márgenes quirúrgicos*, entre otros.^(1,2,4,7,8,10). Sobre estos últimos seis factores brindamos algunas precisiones:

Tamaño tumoral y extensión local: Hace referencia al riesgo y posibilidad metastásica. A mayor tamaño peor pronóstico, a mayor extensión mayor es el número de estructuras infiltradas, vascular o neurovasculares y peor pronóstico.^(1,7) El Angiosarcoma está asociado con la mayor extensión, mayor de 5 cm es valorado como factor estadísticamente significativo que puede influenciar en la supervivencia global, libre de la enfermedad y específica de la enfermedad. Otros autores plantean que 10 cm o más es de mayor significado pronóstico y esto es asociado directamente con las metástasis a distancia.^(14,15,16)

Localización del tumor: Es un factor fundamental a considerar al decidir el tipo de cirugía que se realizará, puesto que debe considerarse el pronóstico funcional y estético. No ayuda a predecir el comportamiento del tumor para con las estructuras vecinas. Orienta acerca del posible compromiso de los márgenes de recesión.^(2,8,17)

Grado histológico: Es un indicador independiente del grado de malignidad, del riesgo de mortalidad y de desarrollar metástasis a distancia. Factor predictivo significativo para el control y recurrencia local. El porcentaje de necrosis tumoral parece ser un indicador más seguro.^(1,7,18) Las guías del Sistema global nacional de cáncer (siglas en inglés, NCCN), recomiendan la recesión marginal basadas en el grado de malignidad (grading system) determinado por la *French Federation of Cancer Center Sarcoma Group* (siglas en inglés, FNLCC).^(12,19,20)

Edad: Los pacientes mayores de 60 años presentan peor pronóstico que los más jóvenes, comorbilidades asociadas y mayores posibilidades de complicaciones.^(1,7)

Subtipo histológico. La supervivencia libre de metástasis a 5 años es algo mayor en tumores como el sarcoma pleomórfico indiferenciado, el liposarcoma o el leiomiomasarcoma, mientras que los sarcomas sinoviales, rabdomiosarcoma y el sarcoma de Ewing se consideran de alto riesgo de afectación a distancia. Autores como Bentz y colaboradores consideran los Angiosarcomas y los rabdomiosarcomas como los de peor pronóstico y de menor supervivencia global, en 20-44 %. No así los sarcomas pleomórficos, fibrosarcomas, leiomiomasarcomas y liposarcomas que presentan un mejor pronóstico y una mayor supervivencia.^(2,7,16)

En un estudio realizado por el departamento de salud y servicios humanos en la Universidad de California, Los Ángeles, fueron analizadas 18 series, desde 1973 al 2010, los subtipos histológicos más comunes fueron el antiguamente denominado histiocitoma fibroso maligno (MFH) 31 %, el sarcoma de kaposi 20 % y el hemangiosarcoma 8 %.^(2,4)

Como principales normas de referencias internacionales a pesar de los diferentes grupos dedicados al estudio y tratamiento de este tema, se encuentran: European Society of Medical Oncology (SEOM) y NCCN versión 6.2019, en las que se observan que el tratamiento está organizado hacia los tumores de única histología con consideraciones especiales y otro tipo de sarcomas de tejido blando.^(3,12)

Márgenes quirúrgicos: En función de los márgenes, la resección quirúrgica de los tumores de cabeza y cuello puede ser intralesional, marginal, amplia o radical. Las únicas resecciones aceptables en los sarcomas son amplias (que incluye un margen de tejido sano) o radicales (resección de todo el compartimento). Una resección radical o amplia disminuye la tasa de recidiva local al 5-10 %, en comparación con el 60-95 % de las resecciones marginales o intralesionales. Se considera margen amplio a aquel que es mayor de 1 cm o que incluye una barrera anatómica indemne.^(21,22,23)

Existen diferentes sistemas de clasificación para evaluar los márgenes quirúrgicos; el sistema de *Enneking* describe márgenes intralesionales amplios y radicales, el sistema de *resección quirúrgica* (R) de la Unión Internacional Centro

de Cáncer (UICC) fue definido por la base de datos NETSARC como el de mayor calidad, este describe:^(12,15,17)

- R0: No hay enfermedad residual microscópica (Observación)
- R1: Resección macroscópica completa con residuos microscópicos. (Cirugía y Radioterapia)
- R2: Resección incompleta con residuos macroscópicos (Radioterapia, Quimioterapia, Cirugía Radical u Observación)

Autores como *Kenneth R, Gundle, Lisa Kafchinski* y otros, en su estudio "Análisis del sistema de clasificación para evaluación de los márgenes quirúrgicos. Riesgo de recurrencia local", después de la resección de estos reportan 8 % de probabilidades de recurrencia local para (R0), 21 % para (R1) y 44 % para (R2).⁽¹⁷⁾

Las NCCN reportan especiales consideraciones a tumores con histologías infiltrativas, como el mixofibrosarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans y el Angiosarcoma.⁽¹²⁾

Cirugía

La finalidad del tratamiento quirúrgico de los sarcomas de partes blandas (SPB) de cabeza y cuello es extirpar completamente el tumor, prevenir recidivas y la posibilidad de diseminación a distancia, lo cual se consigue con mayor probabilidad realizando una resección con márgenes amplios o una resección radical. La cirugía resulta imprescindible en todas las etapas de la enfermedad, pero es solo una parte del complejo tratamiento multidisciplinar que requieren estos tumores.^(24,25)

Resección en monobloque amplia, profundas y con buenos márgenes de seguridad

Los expertos de la *European Society of Medical Oncology* (ESMO) y los del NCCN,^(1,2,5,26) presentan la cirugía como la primera línea de tratamiento en sarcomas de adultos localizados y mencionan la resección en monobloque con márgenes quirúrgicos negativos como estándar para el tratamiento, asegurando

beneficios para el control local, la supervivencia libre de metástasis y aumentando la supervivencia global de la enfermedad, minimizando las secuelas estéticas y funcionales.^(27,28)

La cabeza y el cuello experimentan una notable diferenciación con las otras regiones en relación a: localización, área anatómica, aproximación a estructuras vitales tales como: carótida interna, tracto aéreo, digestivo superior, nervios craneales. Esto imposibilita la obtención de márgenes quirúrgicos adecuados (2 cm), el riesgo de primarios inoperables, la posibilidad de resección incompleta y la mayor recurrencia local.^(2,12,15,29)

La calidad de la cirugía inicial es el mayor factor pronóstico para la supervivencia global y libre de recurrencia en todas las series. La resección incompleta con residuos macroscópicos (R2) es la cirugía con mayor número de muertes y recaídas tanto local como a distancia. Mientras que cuando no hay enfermedad residual microscópica (R0) la supervivencia global de la enfermedad es mejor.^(10,14,30)

Disecciones del cuello como forma de tratamiento

Los linfonodos metastásicos en los sarcomas de partes blandas es un fenómeno raro, usualmente la diseminación es por vía hemática.^(18,31) En estudio retrospectivo realizado por el departamento de anatomía patológica del *Gujarat Cancer and Research Instituto* (GCRI) en el período de junio de 2011 a junio de 2015 acerca de los linfonodos metastásicos en sarcomas de tejido blando.

Autores como *Jahnavi Gandhi*⁽¹⁷⁾ y otros, reportan que de 326 pacientes, 21 cumplían los parámetros para dicho estudio y 19 presentaban linfonodopatías metastásicas al momento del diagnóstico, donde solo 15 tenían linfonodopatías positivas, siendo el rhabdomioma el subtipo histológico de mayor reporte con 8 casos de 19 (31,5 %) seguido del sarcoma de células claras y los tumores de la vaina de los nervios periféricos (cada 2 casos) (10,5 %).

Usha A⁽²¹⁾ encontró en su estudio 40 % (6 de 15 casos) de linfonodos metastásicos para los rhabdomiomas. Otros comúnmente con diseminación linfática hacia

el cuello son el histiocitoma fibroso maligno (MFH), el sarcoma epiteliode y el Angiosarcoma.^(1,7,10,19)

Diversos autores reportan un bajo rango de adenopatías en los sarcomas de partes blandas en la cabeza y el cuello al momento del diagnóstico. Por ejemplo, *Ben G*⁽²²⁾ reporta 7 % en su estudio, *Alija V*⁽²⁹⁾ 8,5 % y *Galy C*⁽²⁾ 10 %; no obstante, la presencia de adenopatías metastásicas en el cuello está relacionada con un alto índice de recaída en los sitios metastásicos, indicativo de mayor agresividad biológica y pobre pronóstico en la supervivencia global de la enfermedad.⁽²⁶⁾ El pronóstico de estos pacientes es peor y en algunas series similar al de los pacientes con metástasis a distancia, esto es un factor pronóstico importante para la justificación de la linfadenectomía radical o la quimioterapia estándar.^(2,7,12, 19,23,25)

Existen controversias en el tratamiento acerca de las disecciones de cuello como forma de tratamientos en los sarcomas de partes blandas. Recientemente tres estudios^(3,9,12) realizados con 1 772, 2 127 y 1 066 pacientes, con disección exhaustiva o radical, muestran un largo período de supervivencia después del seguimiento completo. *Martínez A*, en 29 de sus artículos, sugiere la cirugía y descarta la quimioterapia y la radioterapia usadas para reducir el tumor y facilitar la cirugía,⁽³⁰⁾

Otros autores estiman innecesarias las disecciones de cuello, y las reservan para cuando existe evidencia clínica e imagenológicas, reportando buenos resultados y rangos de supervivencias estupendos sin el uso de estas en localizaciones como glándulas parótidas, tiroides, laringe y cuero cabelludo.^(20,23)

Es importante ratificar las disecciones de cuellos en los sarcomas de partes blandas como forma de garantizar un aumento en la recurrencia local y así la supervivencia global. Por lo que se concuerda con los autores^(14,21) que plantean esta cirugía como necesaria y en la experiencia de este autor, es convincente tras la evolución completa de los casos, lo que permite el análisis del tratamiento

realizado, los posibles fallos y lo que realmente da un margen hacia la supervivencia libre de la enfermedad.

Radioterapia

Esta modalidad de tratamiento juega un rol fundamental, aunque sus mejores resultados se encuentran asociados a la cirugía, mejorando el control local, regional y la supervivencia libre de enfermedad.⁽²⁸⁾

De acuerdo con las guías NCCN la radioterapia es siempre implementada en etapa II y III de la enfermedad. En la etapa I la radioterapia es considerada en presencia de márgenes positivos o menores de 1 cm e infiltraciones de los planos faciales.⁽¹²⁾

La radioterapia puede ser *neoadyuvante* (preoperatoria) o *adyuvante* (posoperatoria). Esta puede influenciar en los márgenes quirúrgicos, esterilizando biológicamente la extensión microscópica de los tumores, reduciendo potencialmente la siembra de células sarcomatosas, y asegurando márgenes negativos para el momento de la recesión quirúrgica. Los tumores que reciben tratamiento adyuvante son de peor pronóstico que los que no lo reciben y por ello obtienen peores tasas de supervivencia.^(9,29).

Indicaciones

Radioterapia preoperatoria:

- a. En casos seleccionados como tratamiento neo adyuvante con quimioterapia o sin ella y en tumores irreseables administrando dosis altas.

Radioterapia postoperatoria:

- a. Tumores de alto grado (G2-3).
- b. Localización profunda.
- c. Tumores mayores de 5 cm.
- d. Resecciones incompletas o borde afecto/próximos menores de (10 mm).
- e. Los tumores de bajo grado con tamaño mayor de 5 cm y con afectación de planos profundos deben ser discutidos en los comités multidisciplinares, considerando la localización anatómica y las secuelas esperadas ocasionadas por el tratamiento.⁽³⁰⁾

Excepcionalmente la radioterapia puede ser administrada como terapia local primaria cuando el estado de salud en general no es bueno para la cirugía, o cuando el tumor no pueda ser removido de forma curativa o ya se encuentre diseminado, logrando un control local del 30 -60 % de los casos.⁽³¹⁾

La radiación externa es la forma comúnmente más usada en la radioterapia, siendo la radioterapia de intensidad modulada (IMRT) una muy importante forma de tratamiento que ha revolucionado la terapéutica de los sarcomas de tejidos blandos y de hueso. Su uso con técnicas de planificación directa o inversa, con intensidad modulada con haz de radiaciones guiadas por imágenes, ofrecen una mejor precisión, tolerancia, calidad de vida y perspectivas al tratamiento. Esta habitualmente se aplica en el preoperatorio con 25 secciones de 15 minutos de duración en 5 días a la semana durante 5 semanas, o de igual forma en el posoperatorio, pero con 30 a 33 secciones.^(1,9)

Unos de los principales incentivos para escoger la radioterapia de intensidad modulada frente a las no moduladas, es la capacidad de toxicidad reducida, porque respecto a la supervivencia y al control local no se encuentran diferencias en cuanto a su uso. Esta permite ser más selectiva y ofrecer dosis restrictiva a las zonas no afectadas, pudiendo conservar su función. Por ejemplo en las glándulas salivales la tasa de xerostomía disminuye drásticamente, pudiendo quedar al final del tratamiento el paciente con salivación.^(7,8,24)

En un estudio realizado por *Keiji M*⁽³¹⁾ en el departamento de radiología oncología del Colegio Médico de la Clínica Mayo nombrado "Sarcomas de tejidos blandos de la cabeza y el cuello tratados con radioterapia", se menciona al Angiosarcoma como el subtipo histológico de peor pronóstico, afectando la supervivencia global libre de la enfermedad y el control local, señalando la edad mayor de 60 años y los márgenes quirúrgicos positivos como los principales factores pronósticos que más inciden sobre la supervivencia global y el control local de la enfermedad.

En este estudio se utilizó la radioterapia de intensidad modulada, con diferentes regímenes: preoperatoria, posoperatoria, terapia de fracciones definidas, radiocirugía estereotáctica y radioterapia intraoperatoria, no observándose

diferencia en cuanto a la modalidad empleada y a la supervivencia global y control local.^(2,4,9,31).

Otros tipos de radioterapia y su forma de uso

a) Preoperatoria

1. External beam Radiotherapy (EBRT): 50 GY y cirugía. si márgenes positivos considerar observación y terapia de refuerzo
 - 16 -18 GY: Enfermedad residual microscópica
 - 20-26 GY: Enfermedad residual completa
2. Braquiterapia: (Tasa de dosis bajas)
 - 16-18 GY: Enfermedad residual microscópica
 - 20-26 GY: Enfermedad residual completa
3. Braquiterapia: (Tasa de dosis altas)
 - 14-16 GY: En aproximación con 3-4 GY para enfermedad residual microscópica
 - 8-24 GY: Enfermedad residual completa
4. Intraoperative radiotherapy (IORT)
 - 10-12.5: GY Enfermedad residual microscópica
 - 15GY: Enfermedad residual completa

b) Posoperatorio

1. (EBRT): 50gy + EBRT refuerzo
 - Dosis de refuerzo: para márgenes negativo de 10-16 GY
 - Márgenes microscópicamente positivos de 16 -18 GY
 - Enfermedad residual completa 20-26 GY
2. Intraoperative radiotherapy (IORT)
 - (IORT) 10-16 GY+ (EBRT) 50 GY
3. Braquiterapia + (EBRT)
 - Márgenes positivos: (Tasa de dosis bajas) 16-20 GY
(Tasa de dosis altas) 14-16 GY + (EBRT) 50 GY
 - Márgenes negativos: (Tasa de dosis bajas) 45 GY
(Tasa de dosis altas) 36 GY en 3.6 BID sobre 10

Tratamiento de los sarcomas de partes blandas según su etapa clínica

- 1) Etapa I: (Bajo Grado) A) T1 N0 M0 G1, GX
B) T2-T4 N0 M0 G1, GX

Opciones de tratamiento:

Cirugía: (Resección quirúrgica) tras los resultados evaluar márgenes, si son satisfactorios o no.

- a) Márgenes satisfactorios o negativos: Evaluación para rehabilitación y control mediante técnicas de imágenes (TAC, RMN), del sitio primario basado en estimación de riesgo de recurrencia locoregional, cada 3-6 meses por 2 o 3 años y luego anualmente.
- b) Márgenes positivos: R2: Resección quirúrgica, observación para tumores en etapa I a y radioterapia para IA y IB
- 2) Etapa II - III: II) T1N0 M0 G2, G3 III) A. T2 N0 M0 G2, G3 B. T3 N0 M0 G2,G3

Opciones de tratamiento:

Etapa II - III con Resultados funcionales aceptables.

Etapa II

- Cirugía con márgenes oncológicos
- Cirugía más radioterapia posoperatoria (categoría 1)
- Radioterapia preoperatoria más cirugía (categoría 1)

Etapa III

- Cirugía más radioterapia posoperatoria (categoría 1)
- Cirugía más radioterapia y quimioterapia adyuvante
- Radioterapia preoperatoria, cirugía y quimioterapia adyuvante. (categoría 1)
- Radioterapia y quimioterapia preoperatoria, cirugía y quimioterapia adyuvante
- Quimioterapia preoperatoria, cirugía y Radioterapia
- Quimioterapia preoperatoria, cirugía, Radioterapia y quimioterapia

Etapa II - III con Resultados funcionales adversos o Enfermedad primaria irresecable.

Resecable con Resultados funcionales adversos:

Opciones de tratamiento:

- Radioterapia
- Radioterapia+ quimioterapia
- Quimioterapia

Nota: si resecables con resultados funcionales aceptables ver etapa II y III categoría o demás opciones de tratamiento. Si enfermedad resecable con resultados funcionales adversos definir radioterapia.

Enfermedad primaria irresecables.

Opciones de tratamiento:

- si no ha sido irradiado definir radioterapia
- Quimioterapia
- Cirugía paliativa
- Observación si es asintomática
- Mejor tratamiento de soporte

Etapa IV: Cualquier T N1 M0 cualquier G

Cualquier T N0 M1 cualquier G

Opciones de tratamiento

1. Enfermedad localmente diseminada a un solo órgano (pulmón) con posibilidad de tratamiento local
 2. Enfermedad diseminada sin posibilidad de tratamiento local
-
1. Enfermedad localmente diseminada a un solo órgano (pulmón) con posibilidad de tratamiento local.
 - Quimioterapia para todos los pacientes
 - Metastasectomía + radioterapia

- Para metástasis de pulmón (resección preferentemente) o radioterapia corporal estereotáctica.
 - Procedimientos de ablación
 - Procedimientos de embolización
2. Enfermedad diseminada sin posibilidad de tratamiento local
- Tratamiento paliativo
 - Quimioterapia
 - Radioterapia corporal estereotáctica.
 - Cirugía paliativa
 - Observación si es asintomática
 - Mejor tratamiento de soporte
 - Procedimientos de ablación
 - Procedimientos de embolización

Se concluye que:

- Los sarcomas de partes blandas localizados en la cabeza y el cuello son un grupo heterogéneo de tumores, raros, agresivos y con diferentes tipos de presentación.
- El principal tratamiento con intención curativa es la resección quirúrgica con la finalidad de obtener márgenes negativos.
- La radioterapia es otra modalidad muy usada, cuando se combina con la cirugía puede mejorar el pronóstico global y la recurrencia local.

Referencias bibliográficas

1. IX Congreso de Tratamiento de los sarcomas de partes blandas. Hospital de la Santa Creu i Sant Paul. Sociedad Española de Oncología Médica. Barcelona. 2016
2. Galy C, Garrel R. Head and neck soft-tissue sarcoma in adults. European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases. 2016; 133: 37- 42

3. Kazuhiro T, Toshifumi O. New TNM classification (AJCC eighth edition) of bone and soft tissue sarcomas: JCOG Bone and Soft Tissue Tumor Study Group. *Japanese Journal of Clinical Oncology*. 2019;49(2) 103- 7
4. Kevin A. Peng M, Tristan G, Marilene B, Wang M. Head and Neck Sarcomas: Analysis of the SEER Database. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;151(4): 627- 33.
5. Pankaj S, Gargi S, Sachin S, Rahul A, Ghevaram P, Shankargouda P. Alveolar soft-part sarcoma of the oral cavity: A review of literature. *Rare Tumors. Ear Nose Throat J* 2009; 88(10): E4-E9
6. Ventura N, Martínez R, Miragall L, Ruiz J, Puglia V. Sarcoma de Ewing extraóseo en cabeza y cuello: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Esp. Cir. Oral Maxilo Fac*. 2017;39(2):105-12
7. Arranz J, Patricia F, Díaz A. Guía oncosur de sarcomas de partes blandas. Madrid: Arán Ediciones. 2017.
8. Siegel R, Miller K, Jemal A. Cancer statistics, *Cancer J Clin*. 2016;66(1):7-30
9. Chávez M, Ziegler G, Cotrina J, Galarreta J, de la Cruz M, Mantilla R. Current Situation of Soft Tissue Sarcomas: Registry of a Latin American Cancer Institute. *Cirugía Española (English Edition)*. 2019;97(4):203-12
10. Mahajan A, Mohanty S, Ghosh S, Aadithya B. Urs N, Sunita G. Sarcomatoid Carcinoma of the Oral Cavity: A Diagnostic Dilemma. *Hindawi Case Reports in Dentistry*. 2017. DOI: <https://doi.org/10.1155/2017/74956955>
11. Dancsok A, Asleh K, Torsten O. Advances in sarcoma diagnostics and treatment. *Oncotarget*. 2017;8(4):7068-93
12. NCCN Clinical practice guidelines in oncology (NCCN guidelines) soft tissue sarcoma version 10.2020 [acceso 14/06/2020]. Disponible en: <https://www.nccn.org/professionals/physician>
13. Mercado V, Samith A, Ghiringhelli A, Liebig E, Sáez E, Naranjo M. et al. Fibrosarcoma. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello. Chile*. 2005; 65: 241-49
14. Seiichi Matsumoto. Changes in the diagnosis and treatment of soft tissue sarcoma in Japan. *Journal of Orthopaedic Science*. 2018: 23(3):441-48
15. Blay P, Soibinet N, Penel E, Bompas F, Duffaud E, Stoeckle et.al Improved survival using specialized multidisciplinary board in sarcoma patients. *Annals of Oncology*. 2017; 28: 2852-59

16. Shreyaskumar R. Patel M. Fifty Years of Advances in Sarcoma Treatment: Moving the Needle from Conventional Chemotherapy to Targeted Therapy. *Am Soc Clin Oncol. Educ. Book.* 2014; 259-62
17. Kenneth R. Gundle K, Sanjay G, Anthony M. Griffin B, Dickson P. et.al Analysis of Margin Classification Systems for Assessing the Risk of Local Recurrence After Soft Tissue Sarcoma Resection. *Journal of Clinical Oncology.* 2018;36(7):1-9
18. Gandhi J, Mehta S, Patel T, Gami A, Shah M, Jetly D. Metastasis of soft tissue sarcomas in lymph node: A cytomorphological study. *Diagnostic Cytopathology.* 2017;45:784-88. DOI: <https://doi.org/10.1002/dc.237544>
19. Workman A, Farquhar D, Brody R. Leiomyosarcoma of the head and neck: A 17-year single institution experience and review of the National Cancer Data Base. *Head & Neck.* 2018; 40:755-61. DOI: <https://doi.org/10.1002/hed.250544>
20. Kanako C, Emi T, Yutaka H, Akira S, Satoshi I, Nayuta T, et al. Desmoplastic small round cell tumor of the parotid gland-report of a rare case and a review of the literature. *Diagnostic Pathology.* 2019;14:43. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13000-019-0825-1>
21. Bouaoud J, Temam S, Cozic N. Ewing's Sarcoma of the Head and Neck: Margins are not just for surgeons. *Cancer Med.* 2018;7: 5879-88. DOI: <https://doi.org/10.1002/cam4.18011>
22. Usha A, Vidhya M, Mangesh K, Premalatha C. Clinicopathological Profile and Outcomes of Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Head and Neck Region - A Study of 10 Cases with Literature Review. *Journal of Clinical and Diagnostic Research.* 2016;10(8):XC08-XC11
23. Ben G, Gómez, R, Brennan P. Current update on the diagnosis and management of head and neck soft tissue sarcomas. *Oral Pathol Med.* 2017;46: 674-79
24. Hoefkens F, Dehandschutter C, Somville J, Meijnders P, Van D. Soft tissue sarcoma of the extremities: pending questions on surgery and radiotherapy. *Radiation Oncology J.* 2016;136(11).
25. Margaix M, Bagán J, Poveda R. Ewing sarcoma of the oral cavity. A review. *J Clin Esp. Dent.* 2017;9(2):e 294-301

26. Zhengqiang L, Xianwen L, Quanyin Z, Jie Z, Mingyi H, Shuguang L. Myxofibrosarcoma of the mandible: a case report and review of the literatura. BMC Oral Health. China. 2020;113(20):12-21
27. Geumju P, Si Y, Jin A, Wan K, Jong L, Seong Y, et al. The pretreatment erythrocyte sedimentation rate predicts survival outcomes after surgery and adjuvant radiotherapy for extremity soft tissue sarcoma. Radiation Oncology J. South Korea. 2019; 116(14):1-16
28. Wenshuai L, Quan J, Yuhong Z. Advances of systemic treatment for adult soft-tissue sarcoma. Chin Clin Oncol 2018;7(4):42
29. Gutiérrez J, Socorro A, Pamias J, Bordonaba S, Mogedas Raspall G. Sarcomas mandibulares: experiencia quirúrgica en los últimos 10 años. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2012; 34 (3):105-10
30. Alija V, Alvarez E, Andres R, Antón L, Aranda E, Balañá C et.al Guías Clínicas en Sarcoma de Partes Blandas. Oncología, España. 2006; 29 (6):238-244
31. Martínez A, Gancedo J, Eguizábal C, Subero A. Vaillo V. Sarcoma de partes blandas: una patología infrecuente con clínica habitual. SEMERGEN J. 2007;33(7):383-5
32. Keiji M, Katsumasa N, Yoshiyuki S, Tomonari S, Saiji O, Toshihiro Y, et al. Treatment Planning Comparison for Carbon Ion Radiotherapy, Proton Therapy and Intensity-modulated Radiotherapy for Spinal Sarcoma. Anticancer Research. 2015;35: 4083-90

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses de ningún tipo.

Contribuciones de los autores

Juan Carlos Puig Chong: Idea original, revisión de literatura, redacción del texto.

Carlos Juan Puig González: Revisión de literatura, redacción del texto.

Jorge Aragón Abreu: Revisión del texto, consideraciones finales.