

Sarcomas en la extremidad superior: revisión del Servicio de Cirugía Plástica - Comité de Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Dr. Negrin

Upper extremity sarcomas. Review from Plastic Surgery Department - Soft-Tissue Sarcoma Committee at Dr. Negrin Hospital

Javier FERNÁNDEZ-PALACIOS*, Orlando GARCÍA-DUQUE**, Pilar BAETA-BAYÓN**,
Olivia SÁNCHEZ-CONCEPCIÓN, Estefanía POZA-GUEDES**



Fernández-Palacios, J.

Resumen

Abstract

Introducción y Objetivo. Los sarcomas de la extremidad superior suponen un bajo porcentaje dentro de los sarcomas en general. Las características anatómicas de las extremidades superiores representan un reto quirúrgico a la hora de conjugar la radicalidad con la preservación funcional de la extremidad.

Por el contrario, la raíz de la extremidad ya presenta otras características anatómicas y dimensiones, permitiendo extirpaciones más amplias y siendo además asiento favorito de sarcomas de bajo grado. Con estas premisas, es de suponer que el pronóstico global de esta localización sea más favorable que el del resto de la extremidad.

El objetivo del presente estudio es confirmar dicha hipótesis en base a nuestra propia experiencia.

Material y Método. De los 131 sarcomas intervenidos en nuestro Servicio durante los últimos 10 años, recogemos 29 casos de sarcomas en extremidad superior, que dividimos en 2 grupos según su asiento: los que afectan a la cintura escapular (hombro, escápula y clavícula), con 12 casos; y los de asiento en la extremidad propiamente dicha (axila, brazo, antebrazo y mano) con 17 casos.

Analizamos una serie de variables en ambos grupos: sexo, edad, localización, tipo histológico, grado de diferenciación, presentación, tipo de extirpación, tratamiento quirúrgico, terapias complementarias, estado local, estado general y seguimiento.

Resultados. Los sarcomas de la cintura escapular fueron, en nuestro grupo de estudio, de menor grado que los de la extremidad propiamente dicha. Se presentaron en su mayoría como casos primarios. Estos sarcomas son susceptibles de tratamientos más radicales y como consecuencia, los márgenes obtenidos fueron mejores que los del otro grupo.

Ninguno de los 12 pacientes con sarcoma en cintura escapular presentó enfermedad local o general.

Los sarcomas de la extremidad superior propiamente dicha fueron de predominio femenino, de más alto grado y se presentaron como recidivas o persistencias en más de la mitad de los casos. Las posibilidades quirúrgicas locoregionales son menores. Se practicaron 3 amputaciones y 1 desarticulación. Se emplearon colgajos libres en 5 pacientes, 2 de ellos con componente óseo. El 47% de los pacientes recibió alguna forma de radioterapia y 2 pacientes recibieron quimioterapia. Contabilizamos 4 pacientes fallecidos, lo que supone un 24% del total de los casos de nuestro grupo.

Conclusiones. Las características en nuestra serie de sarcomas de la raíz de la extremidad y de la extremidad propiamente dicha son distintas. En la primera las presentaciones primarias fueron más frecuentes, los grados de dediferenciación más bajos y las extirpaciones más amplias, lo que se traduce en menor enfermedad local, general y mortalidad. Por el contrario, las presentaciones iniciales de los sarcomas de la extremidad (brazo, antebrazo y mano) fueron con frecuencia tras resecciones no planeadas, lo que se traduce en persistencias o recurrencias. Además, el grado de dediferenciación de los sarcomas en esta zona es más alto y las extirpaciones que se consiguen no son tan amplias, por lo que los resultados en cuanto a enfermedad local, general o muerte por la enfermedad son peores.

Background and Objective. Upper extremity sarcomas represent just a small percentage of all sarcomas. The anatomic characteristics of upper extremity challenge the goal of combining radicality and limb functional preservation.

On the other hand, the limb root presents other features regarding dimensions and anatomy thus allowing wider resections. Moreover it is a common place for low grade sarcomas. With such premises it can be considered that the prognosis of sarcomas of this location is more favorable than those of the rest of the extremity.

The aim of this study is to confirm this hypothesis, based on our own experience.

Methods. During the last 10 years 131 sarcomas were operated in our Unit, 29 of them affecting the upper extremity were recruited. They were further subdivided into 2 groups according to their location: shoulder girdle (shoulder, scapula and clavicle) with 12 cases, and those arising at the limb itself (axilla, arm, forearm and hand) with 17 cases.

Several variables were analyzed in both groups: gender, age, location, histologic type, differentiation grade, presentation, extirpation regarding margins, surgical treatment, complementary therapies, local status, general status and follow – up.

Results. Sarcomas of the shoulder girdle own lower grade than those of the extremity itself. They present mostly as primary cases. Wide resections were feasible and therefore the obtained margins were better than those of the other group. None of the 12 patients of this group has had neither local or general disease.

Sarcomas of the extremity itself appeared more in women, with higher grades and they are seen firstly at our institution after inadequate surgical margins or as recurrences in more than half of the cases. Locoregional flap options are scarce. Three amputations and 1 shoulder disarticulation were done in this group. Five free flaps, 2 of them with osseous component, were used. Forty-seven patients received some kind of radiotherapy and 2 more patients received chemotherapy. Four deads were recorded among this group representing 24% of all cases.

Conclusions. In our series the characteristics of sarcoma of the shoulder girdle and those of the extremity itself were different. In the former primary presentations as new cases are more frequent, dedifferentiation grades were lower and resections wider resulting in lower rates of local recurrences, general disease or mortality. On the other hand, sarcomas of the extremity appear mainly after unplanned resections as recurrences or inadequate margins excisions. Dedifferentiation grades here are higher and resections are not as wide as in the other group. Worse results regarding local disease, general disease or mortality were here recorded.

Palabras clave Sarcomas, Extremidad superior.

Recibido (esta versión) 24/5/2016 **Aceptado** 10/9/2016
Nivel de evidencia científica 4b Terapéutico

Key words Sarcomas, Upper extremity.

Received (this version) 24/5/2016 **Accepted** 10/9/2016
Level of evidence 4b Therapeutic

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener ningún interés financiero relacionado con el contenido de este artículo.

* Jefe de Servicio.

** Facultativo Especialista de Área

Introducción

Los sarcomas son tumores raros que solo suponen un 1% del total de los tumores.⁽¹⁾ Dentro de ellos, la aparición de sarcomas en la extremidad superior es aún más rara, representando tan solo un 15%.⁽²⁾ Los sarcomas de partes blandas (SPB) aparecen preferentemente en las extremidades inferiores (46%) y en el abdomen (19%).

Las características anatómicas de las extremidades superiores (ejes longitudinales de escaso diámetro, alta densidad en elementos nobles neurovasculares, alta funcionalidad) suponen un reto quirúrgico a la hora de conjugar la radicalidad quirúrgica con la preservación funcional de la extremidad.⁽³⁾ Por el contrario, la agrupación muscular en compartimentos es una ventaja ya que los sarcomas, a diferencia de los carcinomas, respetan al menos inicialmente las fronteras anatómicas. Estas se comportan como barreras para su extensión, obligando al tumor a expandirse por las áreas de menor resistencia y quedando confinados en los compartimentos anatómicos en los que asientan. En estadios más tardíos los límites del compartimento se ven también traspasados.⁽⁴⁾

La raíz de la extremidad, es una zona de transición hacia el tronco y ya presenta otras características anatómicas y dimensiones, permitiendo extirpaciones quirúrgicas más amplias. Es además asiento favorito de sarcomas de bajo grado como el dermatofibrosarcoma protuberans, lo que hace que el pronóstico global de esta localización sea más favorable que el del resto de la extremidad.⁽⁵⁾

En este artículo relatamos nuestra experiencia con sarcomas de la extremidad superior, analizando por separado los de asiento en la cintura escapular: hombro, escápula y clavícula; y los que asientan en la extremidad propiamente dicha. El propósito de este estudio es el de confirmar la diferencia existente entre ambos subgrupos, en base a nuestra propia experiencia.

Material y método

Nuestro Servicio de Cirugía Plástica está encuadrado en el Hospital Universitario de Gran Canaria "Dr. Negrín" (Las Palmas de Gran Canaria, Islas Canarias, España), hospital general de nivel 3 que atiende a una población de 500.000 personas.

Revisamos un total de 131 sarcomas intervenidos en nuestro Servicio durante los últimos 10 años: entre 2005, año de inicio de funcionamiento del Comité de Sarcomas de Partes Blandas, y 2014, ambos inclusive. Los casos nos son asignados en dicho Comité al que son enviados los pacientes bien desde Atención Primaria, o bien desde los Servicios Centrales del propio Hospital (Anatomía Patológica y Radiología). En el Comité estamos integrados multidisciplinariamente junto a traumatólogos, cirujanos generales, radiólogos, oncólogos radioterápicos, oncólogos médicos y patólogos. Como cirujanos plásticos nos encargamos preferentemente de todos los SPB y

colaboramos con frecuencia con los traumatólogos en algunos sarcomas óseos. El Comité se reúne al menos una vez al mes, y con frecuencia mayor si se precisara por el número de casos a tratar.

Del total de sarcomas recogimos 29 casos de sarcomas en extremidad superior que dividimos en 2 según su asiento: los que afectaban a la cintura escapular (hombro, escápula y clavícula), con 12 casos; y los de asiento en la extremidad propiamente dicha (axila, brazo, antebrazo y mano), con 17 casos.

La presunción era que ambos grupos son distintos y poseen por tanto características diferentes. Para ello analizamos una serie de variables en ambos grupos: sexo, edad, localización, tipo histológico, grado de diferenciación, episodio (si es un tumor primario, una persistencia o una recidiva), tipo de extirpación, cobertura realizada, radioterapia complementaria, terapia complementaria, estado local, estado general y seguimiento (Tabla I y II).

A los pacientes que carecían de biopsia previa se les realizó punción-aspiración con aguja fina (PAAF) y/o biopsia con aguja gruesa (BAG) ciegas o dirigidas ecográficamente. En caso de información insuficiente se practicó biopsia incisional con las consiguientes precauciones (situada en el eje mayor de la futura extirpación, lo más atraumática posible evitando hematomas, en caso de drenaje su trayecto debe ser también extirpado y obtenida de la zona más representativa).

Radiológicamente las lesiones primarias fueron estudiadas con ecografía y, prácticamente de manera obligatoria, con resonancia magnética nuclear (RMN) de la zona afecta. En ocasiones radiografía (Rx) simple o tomografía axial computarizada (TAC). Para los estudios de extensión se realizó TAC *total body* (cervico-tóraco-abdomino-pélvico).

En recidivas no palpables de sarcomas de bajo grado en la extremidad, cuando no están contempladas las resecciones radicales, dejamos que Radiología las marque con arpones para guiar la extirpación.

El objetivo quirúrgico perseguido fue garantizar al máximo la radicalidad quirúrgica necesaria, preconizando en lo posible la cirugía conservadora del miembro (Tabla III). Los márgenes quirúrgicos obtenidos se clasificaron siguiendo a Enneking (Tabla IV).

Para obtener el grado de diferenciación utilizamos el sistema francés de gradación (FFCCSG - *French Grading System*) obtenido mediante la valoración aritmética de la diferenciación tumoral, mitosis y necrosis.⁽⁶⁾

La indicación de radioterapia complementaria, tanto externa como braquiterapia se realizó siguiendo las recomendaciones del GEIS (Grupo Español de Investigación en Sarcomas) (Tabla V).

Para el seguimiento de los pacientes nos adherimos a las indicaciones estándar adoptadas por nuestro Comité, con citas y exploraciones radiológicas, al principio frecuentes, que descienden a medida que transcurren los años para quedar en anamnesis, exploración física y

Tabla I. Sarcomas de la extremidad superior, sin incluir la cintura escapular, de nuestro grupo de estudio

Nº	Hª	Sexo	Edad	Localiz	Diagnóstico	Grado	Episodio	Extirp	Cierre	Radtt	Tto complem	Enf local	Enf general	Seguimiento (años)
1	481375	M	50	axila	Neurofibrosar	G3	primario	intrale	cd	no	No quiso	persistenc	Mtx pulmo	Exitus
2	507793	M	48	axila	Condrosarc	G2	recidiva	ampl	ALT	extern	Z plastias	no	no	9a
3	710865	H	47	codo	Leiomiomasarc	G2	primario	marg	BR	extern		# codo	no	9a
4	388318	M	70	antebra	HFM	G2	persist	ampl	Rad	no	no	no	no	Ex no relac
5	201257	H	29	axila	Neurofibrosar	G3	primario	desart	cd	no	no	no	Mtx pulmo	Exitus
6	648861	M	18	brazo	Neu fibr atip	G1	primario	ampl	cd	no	Inj nerv	no	no	6a
7	233694	H	65	antebra	HFM	G2	recidiva	ampl	cd	braqui				Exitus
8	728087	M	25	muñeca	Condrosarc	G1	persist	ampl	peroné	no	ALT	no	no	6a
9	709532	M	20	antebra	Sarc sinovia	G2	primario	compar	ALT	braqui	Tranf. tend	no	no	6a
10	714004	M	38	brazo	HFM	G3	recidiva	ampl	peroné	braqui	LD pedic	no	no	4a
11	459174	M	50	brazo	Liposarc	G3	primario	amput	cd	no	no. Psíqu.	no	no	5a
12	187175	M	46	brazo	Liposarc	G1	recidiva	marg	arpón	previa	A y N rafia	no	no	5a
13	98873	M	65	axila	Fibrosarc	G3	recidiva	amput	Rad li	extern	Quimio	no	Mtx pulmo	4a
14	720571	M	62	codo	Adamantino	G3	recidiva	amput	cd	previa	no	no	Mtx pulmo	Exitus
15	128535	M	43	axila	HFM	G3	primario	ampl	TRM	no	Quimio	no		4a
16	859169	M	45	antebra	Sarc pleom	G1	persist	marg	ILPH	no	no	no	no	3a
17	388340	M	34	D4 MI	Sarc fibr his	G2	primario	ampl	amp	no	no	no	no	2a

M= mujer. H=hombre. HFM= histiocitoma fibroso maligno. D4 MI = cuarto dedo de la mano izquierda. BR = braquioradial. Rad= radial. Rad l = radial libre. TRM = TRAM. ILPH= injerto. cd= cierre directo. Mtx = metástasis. Ex no relac= exitus no relacionado con la enfermedad. A y N rafia = arterio y neurorrafia.

Tabla II. Sarcomas de la cintura escapular de nuestro grupo de estudio

Nº	Hª	Sexo	Edad	Localiz	Diagnóstico	Grado	Episodio	Extirp	Cierre	Rayos	Tto complem	Enf local	Enf general	Seguimiento (años)
1	310228	M	35	hombro	DFSPr	G1	primario	ampl	LD	no	no	no	no	9a
2	319548	M	46	escápula	DFSPr	G1	persistenc	ampl	ILP	no	no	no	no	9a
3	549152	H	76	hombro	Liposarc	G3	primario	marg	LD	extern	no	no	no	8a
4	371743	M	37	hombro	DFSPr	G1	primario	ampl	LD	no	no	no	no	8a
5	761493	H	73	escápula	Condrosarc	G2	primario	marg	LD	extern	no	no	no	8a
6	163478	H	51	hombro	Fibrosarc	G2	primario	marg	LD	no	ampl. márg	no	no	7a
7	819721	M	44	clavícul	DFSPr	G1	2ª recidiv	ampl	LD	no	no	no	no	6a
8	281559	H	71	hombro	Liposarc	G3	primario	marg	LD	braqui	PM x dehisc	no	no	5a
9	737765	H	54	hombro	DFSPr	G1	persistenc	ampl	Trapezio	no	no	no	no	3a
10	872176	H	55	hombro	DFSPr	G1	primario	ampl	LD + ILP	no	no	no	no	2a
11	573405	M	55	escápul	Sarc fbrmix	G1	recidiva	ampl	cd	no	no	no	no	18m
12	548300	H	34	escápul	DFSPr	G1	primario	ampl	Colgajo local	no	no	no	no	1a

M= mujer. H=hombre. DFSPr = dermatofibrosarcoma protuberans. LD = latissimus dorsi. PM = pectoralis major. ILP= injerto. Cd= cierre directo

Tabla III. Indicaciones de amputación

- Afectación severa de ejes vasculares.
- Afectación severa de ejes nerviosos. El sacrificio de 1 nervio mayor es aceptable, el de 2 es tolerable, y con 3 ejes nerviosos sacrificados la amputación es la mejor solución.
- Fractura patológica con grave contaminación tumoral de partes blandas.
- Infección peritumoral o en el abordaje de biopsia que no pueda ser controlable o desbridable.

Tabla IV. Márgenes quirúrgicos (Enneking)

- Compartimentales: resección en bloque de todo el compartimento muscular implicado.
- Amplios: >2.5 cm o barrera anatómica intacta.
- Marginales: <2.5 cm sin afectar pseudocápsula.
- Intralesionales: márgenes quirúrgicos positivos.

Tabla V. Indicación de radioterapia externa o braquiterapia (GEIS)*

1. Después de la extirpación de recidiva local independientemente del tamaño de la lesión o de los márgenes obtenidos.
2. Re-escisiones tras intervenciones quirúrgicas no planificadas, independientemente de que exista o no tumor en la pieza quirúrgica.
3. Tumores primarios de tamaño igual o superior a 5 cm y de alto grado (G3), aun obteniendo márgenes de cirugía amplia.
4. En piezas quirúrgicas con bordes afectos o insuficientes y en los que la reintervención no puede plantearse (infiltración de estructuras vitales adyacentes, negativa del paciente).

*Grupo Español de Investigación en Sarcomas. *Oncología* 2006; 29(6) 238 - 244

RMN anual del lugar de resección a partir del quinto año. En los sarcomas de alto grado y para diagnosticar/descartar metástasis solicitamos además TAC, inicialmente 3 veces al año y continuando con una frecuencia descendente hasta ser sustituido por radiografía de tórax más ecografía abdominal a partir del quinto año.⁽⁷⁾

RESULTADOS

Los sarcomas de la cintura escapular de nuestra serie (Tabla II) fueron de menor grado que los de la extremidad (G 1.5 de media). Hay que tener en cuenta que es lugar de asiento preferente de sarcomas de bajo grado, como el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP). De los 29 casos de sarcoma estudiados, 7 fueron DFSP, asentando todos ellos en la cintura escapular y suponiendo más de la mitad de los sarcomas de esta zona (57%). Fueron casos primarios el 66%. Permitted esta área, además, mayores extirpaciones que la extremidad con un 66% de extirpaciones amplias en la cintura escapular frente a un 53% en la extremidad. No encontramos casos con márgenes intralesionales y solo un tercio de extirpaciones marginales. Los defectos generados fueron cubiertos en dos terceras partes por un colgajo miocutáneo de dorsal ancho (LD). Otras técnicas de cobertura empleadas fueron 1 colgajo trapecio, 1 pectoral mayor de rescate tras dehiscencia postradioterapia, 1 injerto y 1 cierre directo. Tres extirpaciones marginales fueron irradiadas complementariamente y en otra los márgenes fueron ampliados. Ninguno de los 12 pacientes con sarcoma en cintura escapular ha presentado enfermedad local o general.

Los sarcomas de la extremidad superior propiamente dicha (Tabla I), por el contrario, fueron de predominio femenino (14/3), de más alto grado (G 2.2 de media), se presentaron como recidivas o persistencias en más de la mitad de los casos, y precisaron menos extirpaciones amplias (53%). Se practicaron 6 cierres directos incluyendo en este grupo 3 amputaciones y 1 desarticulación. Se emplearon colgajos libres en 5 pacientes, 2 de ellos con componente óseo. No hubo diferencia en ambos grupos en cuanto a la estancia hospitalaria, oscilando los cierres directos entre los 2 y los 21 días y los colgajos libres entre

Tabla VI. Criterios de masa sospechosa

- Masa mayor de 5 cm.
- Localización profunda (subfascial).
- Dolorosa.
- Crecimiento rápido.

8 y 17 días. La complicación principal en ambos grupos ocurrió dentro del grupo de colgajos y fue la necrosis de la paleta cutánea de 1 colgajo peroneo que se solventó con un colgajo anterolateral del muslo (ALT) a los pocos días. El 47% de los pacientes recibió alguna forma de radioterapia y 2 pacientes recibieron quimioterapia. Cuatro pacientes presentaron o presentan metástasis pulmonares. Contabilizamos también 4 pacientes fallecidos, lo que supone un 24% del total de los casos (Fig. 1-4).

Discusión

La cirugía es el tratamiento principal del sarcoma localizado. El manejo de estos pacientes a través de Centros de Referencia con Comité de Sarcomas multidisciplinar se relaciona en distintos estudios con mejores índices de supervivencia global y de supervivencia libre de enfermedad.⁽⁸⁾ Teniendo en cuenta que el primer tratamiento condiciona el pronóstico, el objetivo que se persigue es garantizar al máximo la radicalidad quirúrgica necesaria desde el primer momento.⁽⁹⁾ Es por ello que entre los objetivos de los Comités de Sarcomas se encuentra, de manera primordial, el divulgativo. El paciente ideal es al que se diagnostica precozmente como portador de masa sospechosa (Tabla VI) y que es remitido directamente a un Comité de Sarcomas sin intentos quirúrgicos previos (cirugía no planificada).

Este concepto de cirugía no planificada o de escisión no planificada (*unplanned resection* de los anglosajones) incluye las biopsias escisionales y las resecciones no planificadas de lesiones sin el beneficio de pruebas de imagen radiológicas previas y sin la conciencia de tener que quitar la lesión con márgenes adecuados.⁽¹⁰⁾ Distinguimos entre persistencias, consecuencias de cirugías no planificadas desconocedoras del diagnóstico de sarcomas, y recurrencias locales por fracaso en el control local de la enfermedad, generalmente tras cirugía planeada con tratamiento insuficiente pese a márgenes de tejido normal.

Por desgracia, el número de pacientes remitidos a los Centros de Referencia con una extirpación previa no planificada sigue siendo alto. En el año 2000 el SSG (*Scandinavian Sarcoma Group*) aún recibía un tercio de los pacientes con cirugías no planificadas.⁽¹¹⁾ El Grupo de Sarcomas de la Universidad de Helsinki, de una serie de 80 pacientes con sarcomas de la extremidad superior, presentó 15 pacientes con recurrencias locales y 24 más con márgenes insuficientes.⁽¹²⁾ Muramatsu, en su serie de sarcomas de antebrazo y mano tratados con colgajo microquirúrgico, opera un 40% de persistencias y recurrencias.⁽²⁾

Tabla VII. Requisitos para cirugía conservadora de miembros

- Misma posibilidad de recidiva local que una amputación.
- La supervivencia no debe verse afectada.
- Funcionalidad conservada, evitando múltiples intervenciones y periodos de rehabilitación prolongados.

En nuestra serie de sarcomas de la extremidad superior propiamente dicha tratamos menos casos primarios que recidivas o persistencias y esto se explica por la tendencia existente de que los Centros de Referencia recojan habitualmente los tratamientos fallidos de otros centros. Sin embargo, en el grupo de cintura escapular, dos tercios de los casos de nuestro grupo de estudio fueron primarios.

La rápida transferencia y el consecuente seguimiento de estos pacientes por el Comité se asocian asimismo a un mejor control local de la enfermedad y a un riesgo menor de amputaciones.⁽¹⁾ La presencia de cirujanos plásticos en el Comité reduce drásticamente el porcentaje de amputaciones desde un 50% a un 10%.⁽¹³⁾ Es de destacar además que el exceso de márgenes quirúrgicos no se traduce en un aumento de la tasa de supervivencia. Es por ello que en las extremidades se preconiza la cirugía conservadora del miembro, siempre que los requisitos exigidos lo permitan (Tabla VII). Únicamente se plantea la posibilidad de amputación cuando no sea posible conseguir márgenes amplios y/o de reconstrucción funcional del miembro (Tabla III).

En nuestra serie se practicaron 3 amputaciones y 1 desarticulación. Dos de los casos fueron neurofibrosarcomas de gran tamaño y con dolor asociado. Los enfermos fallecieron con enfermedad diseminada. La agresividad de los tumores malignos de la vaina nerviosa es bien conocida. Vauthey y col. preconizan tratamientos quirúrgicos más agresivos con mayor número de amputaciones.⁽¹⁴⁾ El estudio de extensión positivo no debe impedir la amputación si existe dolor importante asociado, como ocurre en los sarcomas de la vaina del nervio que afectan al plexo braquial a nivel axilar. Los otros 2 casos fueron un adamantinoma de codo y 1 fibrosarcoma de alto grado. El primer paciente falleció con enfermedad diseminada y el segundo se encuentra en la actualidad con metástasis pulmonares.

En caso de amputación, también la presencia de cirujanos plásticos ofrece la posibilidad del uso de colgajos fileteados para ganar longitud⁽¹⁵⁾ o de amputaciones intercalares preservando elementos neurovasculares intactos o efectuando reimplantes postextirpación.⁽¹⁶⁾

Wright y col. afirman que la preservación de la extremidad en comparación a la amputación presenta mayores índices de recurrencia local sin que esta afecte a la aparición de metástasis o supervivencia, siempre y cuando la recidiva sea tratada correctamente.⁽³⁾ Moureau-Zabotto y col. refieren en un estudio sobre manejo de la primera recurrencia local aislada, la importancia de efectuar trata-

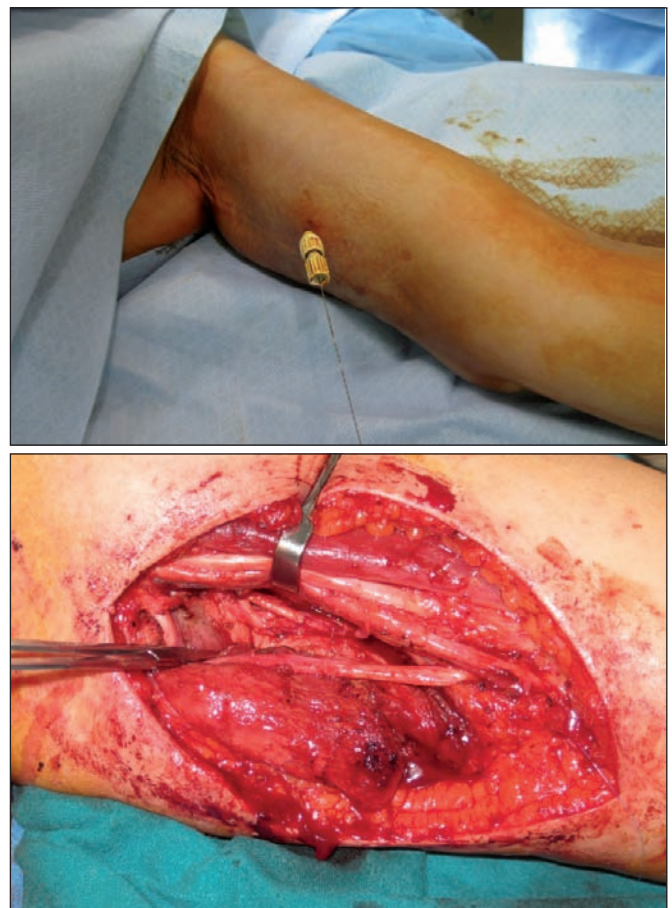


Fig. 1. Recidiva de liposarcoma de bajo grado en mujer de 46 años de edad ya irradiada. Extirpación guiada por arpón y reparación parcial del nervio mediano con injerto nervioso. Sin recidivas a los 5 años.

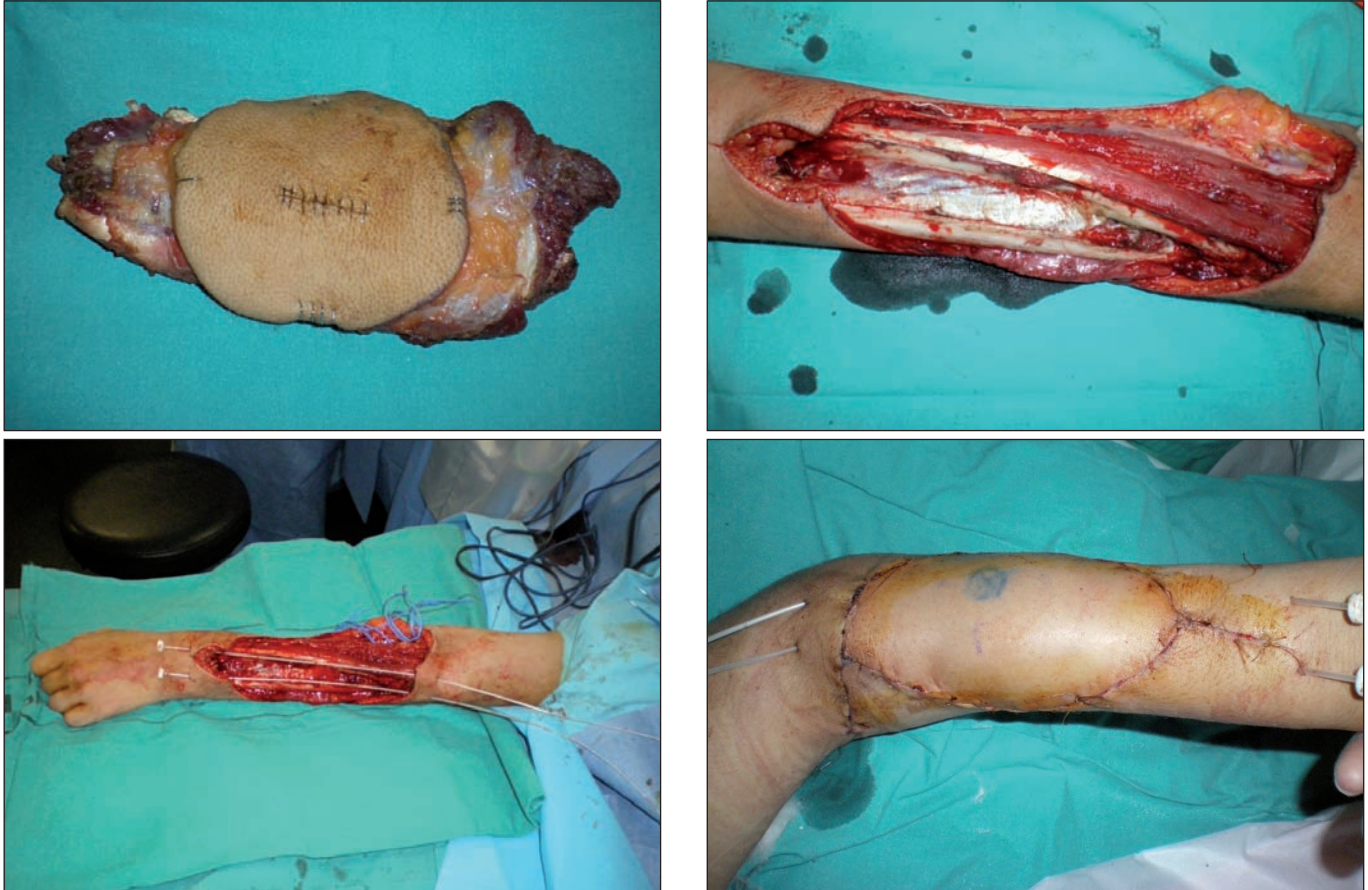


Fig. 2. Extirpación compartimental incluyendo biopsia incisional previa en mujer de 20 años de edad con sarcoma sinovial de grado intermedio. Inserción de catéteres de braquiterapia y cobertura con colgajo anterolateral del muslo. Transposición tendinosa diferida. Sin recidivas a los 6 años.

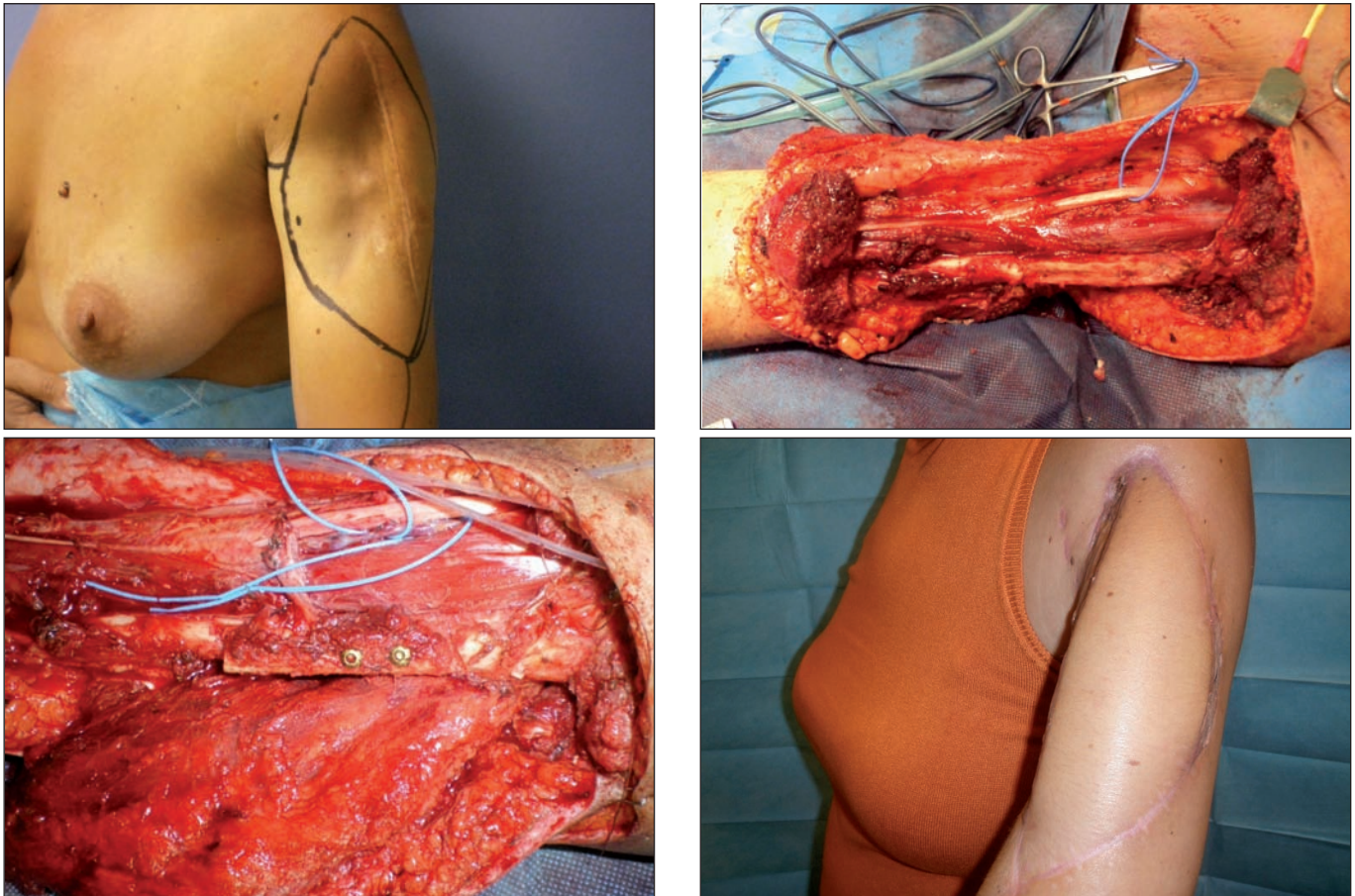


Fig. 3. Mujer de 38 años de edad con recidiva de histiocitoma fibroso maligno de alto grado en brazo izquierdo. Extirpación de tríceps y bíceps y cortical del húmero. Preservación neurovascular. Colgajo peroneo para reforzar el húmero y colgajo de dorsal ancho pediculado para sustituir al bíceps y proveer cobertura. Braquiterapia adicional. Sin recidivas a los 4 años.

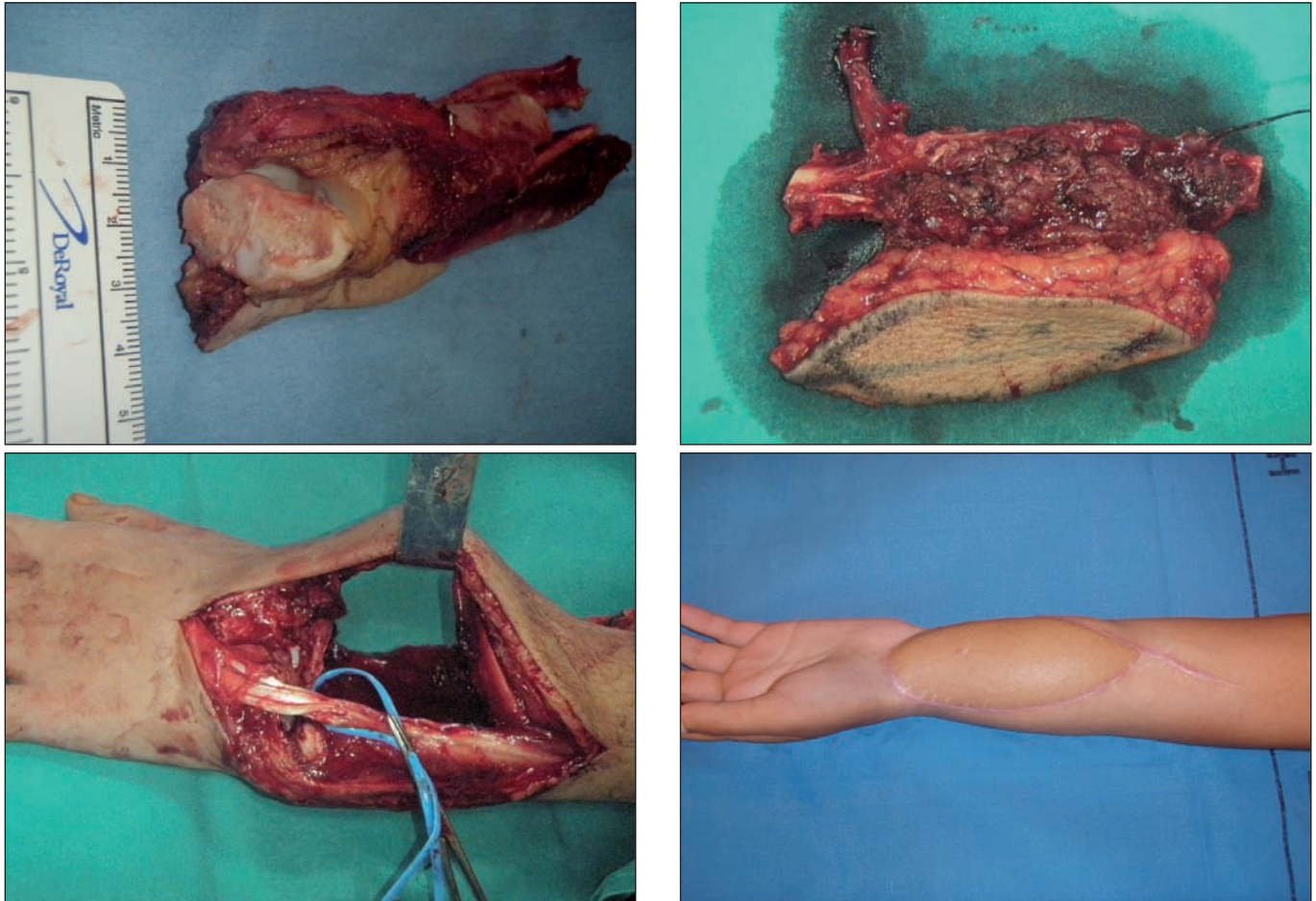


Fig. 4. Persistencia de condrosarcoma de radio de bajo grado en mujer de 25 años de edad. Extirpación del radio distal afecto más la primera fila del carpo. Reconstrucción con colgajo peroneo. El colgajo sufrió necrosis en la paleta cutánea, solventada con un segundo colgajo libre, un anterolateral de muslo. Sin recidivas a los 6 años.

miento en un centro especializado a base de cirugía amplia con radioterapia complementaria. En caso de haber recibido ya el paciente previamente radioterapia, abogan por la braquiterapia y obtienen en su serie un 55% de curaciones.⁽¹⁷⁾

Trovik y col., del SSG, enfatizan sobre la importancia de comprender correctamente el impacto global de la recurrencia local, de modo que si la recurrencia local solo supone un problema de control local que no afecta ni a la aparición de metástasis ni a la supervivencia del paciente, la preservación de la función de la extremidad a expensas de menores márgenes sería una ventaja. Por el contrario, si la presencia de enfermedad local recurrente sí influye sustancialmente en la supervivencia, estarían indicados márgenes mayores y un uso más liberal de la radioterapia complementaria, haciendo más asumibles las secuelas funcionales mayores.⁽⁷⁾ Canter y col. afirman que solo el 9% de los sarcomas de bajo grado mueren por la enfermedad y entre los factores de riesgo citan a los sarcomas que no asientan en la extremidad, los que son de tamaño grande, y aquellos en los que la resección no fue microscópicamente completa (R0).⁽¹⁸⁾ Popov sostuvo ya en 2002 que el tratamiento de los sarcomas de la extremidad superior consistía en extirpación amplia o marginal, reconstrucción primaria adecuada, y radioterapia complementaria. La ampu-

tación solo se justificaría en caso de infiltración de estructuras neurovasculares mayores.⁽¹²⁾ El estudio de Rosenberg comparando amputaciones con preservación de extremidades más radioterapia no muestra diferencia alguna en la supervivencia global, y tan solo un ligero aumento en las recurrencias locales en el grupo preservador.⁽¹⁹⁾ Valdés, del Comité de SPB del Hospital de Basurto (Bilbao, España) refiere como en su caso aceptan también márgenes próximos en zonas concretas con la intención de preservar estructuras nobles.⁽²⁰⁾

Siguiendo esta política, nos planteamos como estrategia adecuada en la preservación funcional de la extremidad superior la resección marginal respetando los elementos neurovasculares importantes cercanos más radioterapia complementaria. El tratamiento complementario con radioterapia convierte al tratamiento quirúrgico marginal de insuficiente a suficiente (Tabla V).

Entre ambos grupos de pacientes de nuestra serie de casos hemos tenido 7 de resecciones marginales. En la cintura escapular, 3 resecciones marginales recibieron radioterapia complementaria, 1 de ellas en forma de braquiterapia. Una cuarta resección marginal fue tratada con ampliación de márgenes. En la extremidad, de 2 casos de extirpaciones marginales, 1 fue tratado con radioterapia complementaria y otro no al haberla recibido ya en el pri-

mer intento. Un tercer caso, una persistencia de sarcoma pleomórfico de bajo grado tratada con extirpación marginal, no recibió radioterapia complementaria pese a tener una doble indicación: persistencia y extirpación marginal, al negarse el paciente. Este caso está libre de enfermedad con 3 años de seguimiento. Trovik ya advierte que la razón más comúnmente identificada de desviación del protocolo de tratamiento es la omisión de la radioterapia tras extirpación marginal de un sarcoma de bajo grado.⁽¹¹⁾

El concepto de margen quirúrgico amplio también es confuso y variable. Popov considera la miectomía tan efectiva como la cirugía compartimental para los tumores intramusculares.⁽¹²⁾ Enneking considera amplio cuando los márgenes son de 2.5 cm o superiores, pero también aquellos que no llegan a esta distancia siempre que la extirpación incluya una barrera anatómica intacta, como por ejemplo la fascia compartimental. Kenney, en 2009, rebaja el margen a 2 cm en tumores grandes y a más de 1 cm en tumores pequeños de menos de 5 cm de diámetro.⁽²¹⁾ Según el GEIS, cirugía amplia es aquella que presenta márgenes de 1 cm en todas las direcciones, y da por sentado que esto es imposible en determinadas localizaciones entre las que cita la mano y el codo.⁽¹⁾ Kawaguchi y col. los clasifican en curativos, adecuados o inadecuados según la amplitud y calidad de los márgenes. Los inadecuados no aseguran control local, incluso con radioterapia complementaria, si se trata de sarcomas de alto grado.⁽²²⁾

Nuestro grupo se adhiere a las recomendaciones clásicas sobre márgenes quirúrgicos de Enneking, pero sin respetar estas distancias en los sarcomas de bajo grado cuando el hacerlo suponga el sacrificio de elementos neurovasculares necesarios para mantener la función de la extremidad. En caso de estar el nervio infiltrado, valoramos opciones quirúrgicas tipo transferencias tendinosas, reparación nerviosa, neurotizaciones o neurorrafias distales. La afectación de varios nervios es indicación de amputación.

Kenney y col. consideran que la cercanía de una estructura neurovascular importante ya no es contraindicación de cirugía preservadora de la extremidad.⁽²¹⁾ En 1 caso de nuestra serie, una paciente intervenida en varias ocasiones por liposarcoma de bajo grado en brazo se presentó con recidiva que afectaba al nervio mediano. Se le practicó reconstrucción nerviosa con injertos surales. En el postoperatorio inmediato fue precisa además la reparación arterial por lesión vascular inadvertida.

Se ha comparado la evolución de los pacientes a los que se les practicaron cierres directos frente a la interposición de colgajos. Para Kang, el grupo cubierto con colgajos presenta más complicaciones locales en la herida quirúrgica y con mayor estancia hospitalaria que el grupo de cierre directo. Por el contrario, encuentra un mejor control local de la enfermedad y consigue mejores márgenes.⁽²³⁾ Por el contrario, Peat obtiene menores compli-

caciones locales en los pacientes tratados con colgajo que en los de cierre directo. Asocia los problemas de la herida en los cierres directos con la diabetes, con problemas vasculares, con ser fumador, con irradiación previa, y con el diámetro de la resección tumoral.⁽²⁴⁾ Lohman también refiere muchos más problemas locales en los pacientes con cierre directo que cuando usa colgajos de cobertura. Refiere, en relación al tratamiento de los SPB de la extremidad superior, cierres directos en un 70% de los casos frente a un 30% en los que utilizó colgajos. Los márgenes fueron mayores en el grupo que precisó colgajos, pero el número de resecciones intralesionales amplias y radicales fue igual en ambos grupos.⁽¹³⁾ Lo que está fuera de toda duda es que las técnicas de Cirugía Plástica colaboran en la cobertura de los diferentes tipos de reconstrucción y en el cierre sin tensión de la herida, lo que contribuye de manera significativa a la disminución de la morbilidad. En cualquier caso, la reconstrucción de los tejidos blandos posterior a la resección es fundamental. En el caso de que esta sea difícil o imposible, se debería replantear y cuestionar la cirugía conservadora.

También tras la extirpación de sarcomas óseos los colgajos peroneos obtienen menos tasa de infecciones que los aloinjertos, con mejor capacidad de crecimiento y remodelación y mejor consolidación ósea con buena función.⁽²⁵⁾ La cobertura de los sarcomas de la cintura escapular presenta otra realidad. Existe la posibilidad de extirpaciones más amplias simplemente por una cuestión de dimensiones. La presencia del versátil colgajo de dorsal ancho, por su tamaño y movilidad, le hace ser el colgajo de cobertura de elección en dos tercios de nuestros casos.

Llama la atención que sólo exista un caso que afectara a la mano entre los 17 sarcomas de extremidad de nuestro grupo de estudio. Talbot y col. presentan 55 casos que afectan exclusivamente a la mano, con predominio del sarcoma epitelioides y del histiocitoma fibroso maligno (HFM). Un 31% fue tratado con resección amplia más amputación. Un 49% requirió colgajos.⁽²⁶⁾ Nuestro único caso fue un sarcoma fibroso histiocitario que afectaba a la falange distal de un cuarto dedo y que se solventó con amputación a nivel de la articulación interfalángica proximal. La paciente lleva 2 años libre de enfermedad.

La reconstrucción plástica de cobertura en caso de grandes defectos obliga a colgajos libres distantes. Las reconstrucciones menores se pueden realizar con colgajos locales o locorreregionales. En caso de márgenes no amplios parece más juicioso, oncológicamente hablando, no tocar la anatomía cercana al defecto y optar por colgajos libres. El mismo criterio se podría seguir en caso de reconstrucciones funcionales tipo transferencias tendinosas, aunque ello suponga enfrentarnos con posterioridad a una extremidad más rígida por el desuso y con probables secuelas radioterápicas. En estos casos se deberían favorecer las resecciones compartimentales y las transferencias tendinosas inmediatas en el mismo acto

quirúrgico. Goertz y col. opinan que en los casos de mal pronóstico se debe optar por transferencias tendinosas en vez de reparaciones nerviosas.⁽²⁷⁾

Ambos grupos de sarcomas, los de la extremidad propiamente dicha y los de la cintura escapular, deben ser tratados por separado. Nuestro estudio, aun con un escaso número de pacientes, ya muestra diferencias que dificultan la posibilidad de tratarlos conjuntamente.

Todos los factores pronósticos independientes estadísticamente validados por Lehnhardt y col., como la presentación inicial prequirúrgica (primario o recurrencia), el tamaño del tumor, los márgenes de resección obtenidos y el grado de malignidad, fueron más favorable en nuestra serie para los sarcomas de la cintura escapular.⁽²⁸⁾

Conclusiones

Las características de los pacientes de nuestra serie de sarcomas de la raíz de la extremidad y de la extremidad propiamente dicha son distintas. En la primera, las presentaciones primarias fueron más frecuentes, los grados de desdiferenciación más bajos y las extirpaciones más amplias, lo que se traduce en menor enfermedad local, general y mortalidad. Por el contrario, las presentaciones iniciales de los sarcomas de la extremidad (brazo, antebrazo y mano) aparecieron con frecuencia tras resecciones no planeadas lo que se traduce en persistencias o recurrencias. Además, el grado de desdiferenciación de los sarcomas que aquí se localizan fue más alto y las extirpaciones que se consiguieron no fueron tan amplias, por lo que los resultados en cuanto a enfermedad local, general o muerte por la enfermedad son peores.

Pese a ello, respetamos la tendencia actual en el abordaje de los tumores de bajo grado de preservar la funcionalidad mediante resecciones menos amplias complementadas con radioterapia.

Dirección del autor

Dr. Javier Fernández-Palacios
Servicio de Cirugía Plástica.
Hospital Universitario de Gran Canaria "Dr. Negrín"
C/ Barranco de la Ballena s/n
35019 Las Palmas de Gran Canaria
Islas Canarias, España
jferpalm@gmail.com

Bibliografía

1. **García Del Muro X., Martín J., Maurel J., Cubedo R., Bagué S., De Alava E., López Pousa A., Narváez J.A., Ortiz E., Pomés J., Poveda A., Pérez Romasanta L., Tendo O. y Viñals J.M.** En representación del Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS). Conferencia de consenso. Guía de práctica clínica en los sarcomas de partes blandas. *Med Clin (Barc)*. 2011;136(9):408.e1-408.e18.
2. **Muramatsu K, Ihara K, Doi K., et al.** Sarcoma in the forearm and hand. Clinical outcomes and microsurgical reconstruction for limb salvage. *Annals of Plastic Surgery*, 2009; 62 (1): 28-33.
3. **Wright EHC, Gwilym S, Gibbons CLMH., et al.** Functional and oncological outcomes alter limb-salvage surgery for primary sarcomas of the upper limb *J Plast Reconstr Aesth Surg*, 2008, 61,382-387.
4. **Shmookler B, Bickels J, Jelinek J., et al.** Bone and soft tissue sarcomas: Epidemiology, Radiology, Pathology and Fundamentals of Surgical Treatment. En: M Malawer and P Sugarbaker Musculoskeletal Cancer Surgery Treatment of Sarcomas and Allied Diseases, Kluwer Academic Publishers, 2001.
5. **Lemm D, Mügge LO, Mentzel T y Höffken K.** Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cancer Res Clin Oncol* 2009 135: 653-665
6. **Guillou L, Coindre JM, Bonichon F., et al.** Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group Grading Systems in a population of 410 adult patients with soft tissue Sarcoma. *J Clin Oncol*. 1997;15(1):350-362.
7. **ESMO** minimum clinical recommendations for diagnosis treatment and follow up soft tissue sarcomas. *Annals of Oncology* 2005; 16 (Suppl.1): 169-170.
8. **National Institute for Health and Clinical Excellence.** Improving outcomes for people with sarcomas. NIHCE Cancer Service Guidance 2006. <http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/sarcomaFullGuidance.pdf>
9. **Davis AM, Kandel RA, Wunder JS., et al.** The impact of residual disease on local recurrence in patients treated by initial unplanned resection for soft tissue sarcoma of the extremity. *J Surg Oncol* 1997; 66:81-87
10. **Pretell-Mazzini J, Barton MD Jr, Conway SA., et al.** Unplanned excision of soft-tissue sarcomas: current concepts for management and prognosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2015;1; 97(7):597-603.
11. **Trovik CG, Bauer HCF Alvegard TA.** Surgical margins, local recurrence and metastasis in soft tissue sarcomas: 559 surgically-treated patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register. *European Journal of Cancer*, 2000; 36: 710-716.
12. **Popov P, Tukiainen E, Asko-Seljavaara S., et al.** Soft-tissue sarcomas of the upper extremity: surgical treatment and outcome. *Plast Reconstr Surg* 2002; 113 (1): 222-230.
13. **Lohman RF, Nabawi AS, Reece GP., et al.** Soft tissue sarcoma of the upper extremity. A 5 year experience of two institutions emphasizing the role of soft tissue flap reconstruction. *Cancer* 2002, 94(8): 2256-2264.
14. **Vauthey JN, Woodruff JM Brennan MF.** Extremity malignant peripheral nerve sheath tumors (neurogenic sarcomas): a 10-year experience. *Ann Surg Oncol* 1995; 2(2): 126-131.
15. **Küntschner MV, Erdmann D, Homann HH., et al.** The concept of fillet flaps: classification, indications, and analysis of their clinical value. *Plast Reconstr Surg* 2001;15;108(4):885-896.
16. **Hahn SB, Choi YR, Kang HJ., et al.** Segmental resection and replantation have a role for selected advanced sarcomas in the upper limb. *Clin Orthop Relat Res*. 2009, 467(11):2918-2924.
17. **Moureau-Zabotto L, Thomas L, Guyen Bui B., et al.** Management of soft tissue sarcomas (STS) in first isolated local recurrence: a retrospective study of 83 cases. *Radiotherapy and Oncology* 2004; 73: 313-319.
18. **Canter RJ, Li-Xuan Q Ferrone CR., et al.** Why do patients with low-grade sarcoma die? *Ann Surg Oncol* 2008, 15(12):3550-3560.
19. **Rosenberg SA, Tepper L, Glatstein E., et al.** The treatment of soft-tissue sarcomas of the extremities: prospective randomized evaluation of 1) limb sparing surgery plus radiation therapy compared with amputation and 2) the role of adjuvant chemotherapy. *Ann Surg* 1982; 196:305-315.
20. **Valdés C, Oleaga I, Lopez I., et al.** Protocolo para diagnóstico y tratamiento de sarcomas de tejidos blandos del hospital de Basurto. *Cir plást iberolatinoam* 2004; 30 (4): 287-294.
21. **Kenney RJ, Cheney R, Stull MA., et al.** Soft-tissue sarcomas. Current management and future directions. *Surg Clin N Am* 2009; 89: 235-247.
22. **Kawaguchi N, Ahmed AR, Matsumoto S., et al.** The concept of curative margin in surgery of bone and soft tissue sarcoma. *Clin Orthop Relat Res*. 2004;419:165-172.
23. **Kang S, Han I, Kim S., et al.** Outcomes after flap reconstruction for extremity soft tissue sarcoma: a case-control study using propensity score analysis. *Eur J Surg Oncol* 2014;40 (9) 1101-1108.
24. **Peat BG, Bell RS, Davis A., et al.** Wound-healing complications after soft-tissue sarcoma surgery. *Plast Reconstr Surg*. 1994; 93(5):980-987.

25. **Chen CM, Disa JJ, Lee HY., et al.** Reconstruction of extremity long bone defects after sarcoma resection with vascularized fibula flaps: A ten year review *Plast Reconstr Surg.* 200, 119(3): 915-924; discussion 925-926.
26. **Talbot SG, Mehrara BJ, Disa JJ., et al.** Soft tissue coverage of the hand following sarcoma resection. *Plast Reconstr Surg* 2008; 121:534-554.
27. **Goertz O, Langer S, Uthoff D., et al.** Diagnosis, treatment and survival of 65 patients with malignant peripheral nerve sheath tumours. *Anticancer Res* 2014, 34(2)777-783.
28. **Lehnhardt M, Hirche C, Daigeler A., et al.** Soft tissue sarcoma of the upper extremities. Analysis of factors relevant for prognosis in 160 patients. *Chirurg.* 2012 Feb;83(2):143-152.