



**Resultados del tratamiento
de sarcomas óseos y de partes blandas
en la unidad de tumores músculo-esqueléticos
del complejo asistencial universitario de León.
Justificación de la unidad
en la CCAA de Castilla y León**

TESIS DOCTORAL



Paula Casas Ramos

2013

UNIVERSIDAD DE SALAMANCA

FACULTAD DE MEDICINA

DEPARTAMENTO DE MEDICINA



Paula Casas Ramos

- 2013 -

**“RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DE SARCOMAS
ÓSEOS Y DE PARTES BLANDAS EN LA UNIDAD DE
TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS DEL
COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE LEÓN.
JUSTIFICACIÓN DE LA UNIDAD EN LA CCAA DE
CASTILLA Y LEÓN”**

Paula Casas Ramos

Prof. Dr. D. Juan Jesús Cruz Hernández, Director del Departamento de Medicina de la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca,

CERTIFICA:

Que la presente Tesis Doctoral, titulada *“RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DE SARCOMAS ÓSEOS Y DE PARTES BLANDAS EN LA UNIDAD DE TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS DEL COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE LEÓN. JUSTIFICACIÓN DE LA UNIDAD EN LA CCAA DE CASTILLA Y LEÓN”*, realizada por **D^a. Paula Casas Ramos** para optar al grado de Doctor en Medicina y Cirugía por la Universidad de Salamanca, cumple todos los requisitos necesarios para su presentación y defensa ante el tribunal calificador.

Y para que conste a los efectos oportunos, expido el presente certificado en Salamanca, en el año 2013.

Fdo. Prof. Dr. Juan Jesús Cruz Hernández.

Luis Rafael Ramos Pascua, Doctor y Jefe de Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Complejo Asistencial Universitario de León;
Emilio Fonseca Sánchez, Doctor y Profesor Titular del Departamento de Medicina de la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca; y
Sergio Sánchez Herráez, Doctor y Licenciado Especialista de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Complejo Asistencial Universitario de León,

CERTIFICAN:

Que el trabajo realizado como proyecto de Tesis Doctoral por **D^a. PAULA CASAS RAMOS**, titulado: *“RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DE SARCOMAS ÓSEOS Y DE PARTES BLANDAS EN LA UNIDAD DE TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS DEL COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE LEÓN. JUSTIFICACIÓN DE LA UNIDAD EN LA CCAA DE CASTILLA Y LEÓN”*, ha sido desarrollado bajo nuestra dirección y tutoría, cumpliendo todos los requisitos de originalidad y calidad científica, según marca el R.D. que regula los estudios de tercer ciclo, para alcanzar el Grado de Doctor.

Luis Rafael Ramos Pascua (Director) Sergio Sánchez Herráez (co-Director)

Emilio Fonseca Sánchez (Tutor)

Salamanca, a 10 de mayo de 2013.

A Mariano y Josefina, mis padres, por ser mi *Rosa de los Vientos*.

A Rafael González Celador (in memoriam).

AGRADECIMIENTOS

- A *Rafael González Celador*, profesor Titular de Medicina Preventiva y Salud Pública de la Universidad de Salamanca, que falleció el 6 de enero del presente año, cuando al día siguiente iba a hacer la revisión del primer borrador de la tesis. Gracias por haberme concedido una pequeña parte de sus últimos momentos.
- A *Luis Rafael Ramos Pascua*, Jefe de Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Complejo Asistencial Universitario de León, mi mentor, por el esmero y la dedicación con la que me ha guiado.
- A *Sergio Sánchez Herráez*, Licenciado Especialista de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Complejo Asistencial Universitario de León, maestro y amigo, por todo su tiempo y esfuerzo.
- A *Emilio Fonseca Sánchez*, Licenciado Especialista de Oncología Médica del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, profesor Titular de Medicina de la Universidad de Salamanca, por la tutorización del trabajo.
- A *José Ángel Maderuelo Fernández*, Técnico de salud de la Gerencia de Atención Primaria de Salamanca y miembro del Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL) y de la Red de Investigación de Actividades Preventivas y Promoción de la Salud (RedIAPP), por haber desarrollado y revisado los aspectos estadísticos y metodológicos del trabajo de forma desinteresada.
- A *Mark T. Scarborough*, Jefe de la Unidad de Oncología Musculoesquelética y del Servicio de Ortopedia del Hospital de Shands (Universidad de Florida), por el trato que me dispensó durante mi estancia en su Servicio, del que me hizo sentir como un miembro más, y por las enseñanzas que me transmitió sobre la oncología ortopédica, muchas de las cuales se ven reflejadas en este trabajo.
- A *Francisco Miguel Izquierdo García*, Licenciado Especialista de Anatomía Patológica del Complejo Asistencial Universitario de León, por su rigor y competencia.
- A *Francisco Arias Martín*, Licenciado Especialista de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Complejo Asistencial Universitarias de León, por su constante apoyo, por vivir esta tesis como si fuera suya, y por el tiempo que le he robado (que espero compensar).
- A *Marga y Ana*, enfermeras instrumentistas del equipo de Oncología Ortopédica del Complejo Asistencial Universitario de León, por la ayuda que me han brindado desde su posición y la mía.

- Al personal administrativo del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Complejo Asistencial Universitario de León, por la paciencia que han tenido conmigo, siempre con una sonrisa.
- A todos mis compañeros del Servicio, adjuntos y, principalmente, residentes, que, de alguna manera, con ánimos, consejos o ausencias permitidas, han hecho posible que este trabajo llegara a su final.
- A mi familia y amigos, por todo su interés y apoyo, y por no tener en cuenta las veces que el cansancio no me ha permitido estar a la altura.

A todos ellos, gracias.

ÍNDICE

ÍNDICE	11
INTRODUCCIÓN	13
CONCEPTOS GENERALES DE TUMORES ÓSEOS Y DE PARTES BLANDAS	15
GENERALIDADES DE TUMORES ÓSEOS	16
GENERALIDADES DE SARCOMAS DE PARTES BLANDAS	31
ESTADO ACTUAL DEL PROBLEMA	45
<i>Errores en el manejo de los tumores músculo-esqueléticos</i>	45
<i>Necesidad de Centros de Referencia de tumores músculo-esqueléticos</i>	46
<i>Situación actual del tratamiento de los tumores músculo-esqueléticos en Castilla y León</i>	48
La CCAA de Castilla y León: aspectos socioeconómicos y demográficos.	48
Ordenación sanitaria del territorio en Castilla y León	51
Previsiones de nuevos diagnósticos de sarcomas óseos y partes blandas en Castilla y León	52
HIPÓTESIS DE TRABAJO Y OBJETIVOS	53
MATERIAL Y MÉTODO	57
DISEÑO DEL ESTUDIO	59
ÁMBITO DEL ESTUDIO	59
POBLACIÓN DE ESTUDIO	59
FUENTE DE IDENTIFICACIÓN DE LOS PACIENTES	67
OBTENCIÓN DE LA INFORMACIÓN	67
DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES	68
MANEJO Y ANÁLISIS DE LOS DATOS	79
PRECISIÓN Y VALIDEZ DEL ESTUDIO (ERRORES Y SESGOS)	81
RESULTADOS	83
RESULTADOS EPIDEMIOLÓGICOS	85
<i>Tipo de casos y áreas sanitarias de procedencia</i>	85
<i>Edad y sexo</i>	92
<i>Localización</i>	94
RESULTADOS DE LOS TIEMPOS DE ESPERA EN LA ASISTENCIA	97
<i>Resultados de la relación de las variables independientes con los tiempos de espera durante la asistencia médica en los tumores óseos primitivos malignos vírgenes</i>	102
<i>Resultados de la relación de las variables independientes con los tiempos de espera durante la asistencia médica en los SPB vírgenes.</i>	106

RESULTADOS DE LAS BIOPSIAS _____	110
RESULTADOS DEL TRATAMIENTO _____	117
<i>Complicaciones del tratamiento quirúrgico</i> _____	120
<i>Resultados oncológicos</i> _____	122
<i>Resultados de la relación de las variables independientes con las recidivas y supervivencia de los pacientes con SPB vírgenes y “whoops” tratados en la UTME</i> _____	127
<i>Resultados funcionales</i> _____	129
<i>Resultados de satisfacción</i> _____	131
<i>Ejemplos gráficos del tratamiento quirúrgico de casos de la serie</i> _____	133
DISCUSIÓN _____	141
LIMITACIONES DEL ESTUDIO _____	143
SOBRE LA EPIDEMIOLOGÍA DE LOS TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS Y LA NECESIDAD DE LA EXISTENCIA DE UNIDADES ESPECIALIZADAS PARA TRATARLOS _____	145
SOBRE EL DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA DE LOS SARCOMAS Y LA DERIVACIÓN RÁPIDA A CENTROS DE REFERENCIA _____	159
<i>Necesidad y obligación de derivar a los pacientes con sarcomas músculo-esqueléticos a centros de referencia</i> _____	159
<i>Necesidad y obligación de derivaciones rápidas</i> _____	161
Derivaciones lentas debidas al paciente _____	165
Derivaciones lentas debidas al profesional sanitario _____	165
<i>Las demoras en el manejo de los sarcomas óseos</i> _____	168
<i>Comparación de las demoras en el circuito asistencial en tumores óseos y SPB</i> _____	169
<i>Medidas para la derivación rápida de los pacientes a centros de referencia</i> _____	169
SOBRE LA BIOPSIA COMO FUNDAMENTO DEL DIAGNÓSTICO DE CONFIRMACIÓN Y GESTO TERAPÉUTICO EN LOS SARCOMAS MÚSCULO-ESQUELÉTICOS _____	175
<i>Concepto e indicación de la biopsia</i> _____	175
<i>Planificación y resultados de la biopsia</i> _____	181
<i>La segunda opinión patológica</i> _____	192
SOBRE EL TRATAMIENTO Y SUS RESULTADOS _____	195
<i>Métodos e indicaciones de tratamiento de los tumores músculo-esqueléticos</i> _____	195
<i>Resultados generales del tratamiento de los tumores músculo-esqueléticos</i> _____	200
CONCLUSIONES _____	207
BIBLIOGRAFÍA _____	213

INTRODUCCIÓN

CONCEPTOS GENERALES DE TUMORES ÓSEOS Y DE PARTES BLANDAS

Los tumores óseos y de partes blandas, englobados bajo en término de tumores músculo-esqueléticos, son los derivados del mesodermo embrionario. Unos, de los tejidos esqueléticos, y otros, del mesénquima extraesquelético, con exclusión de la glia, el sistema reticuloendotelial y los tejidos de sostén de órganos y vísceras. Ambos grupos se clasifican, por su comportamiento biológico, en benignos y malignos. Los primeros, aunque hay distintos grados, tienen poca capacidad de invasión e infiltración de estructuras vecinas y ninguna para diseminarse a distancia, si bien pueden recidivar localmente, malignizar y, algún caso, hasta metastatizar manteniendo una biología benigna. Los tumores malignos, por su parte, definidos por el crecimiento autónomo y sin ninguna finalidad de sus células, tienen gran capacidad de crecimiento local y de extensión a órganos distantes, si bien también dependiendo de diferentes factores.

Antes de estudiar los aspectos particulares de los tumores óseos y de partes blandas, con mayor detenimiento en los malignos, en la tabla 1 hacemos mención a términos que frecuentemente usaremos en el texto. Como apunte general, sirva también que si los tumores óseos son más heterogéneos en su comportamiento y tratamiento, los de partes blandas se comportan de forma más homogénea y su manejo es más uniforme.

Mesénquima	Tejido procedente del mesodermo embrionario del que derivan los tejidos de los que, a su vez, derivarán los tumores músculo-esqueléticos.
Estadio	Situación que define la extensión y malignidad de un tumor.
Estadificación	Sistema de clasificación de los tumores, para conocer su extensión en el organismo y su mayor o menor malignidad.
Resección	Acto de resecar o eliminar un tumor, sinónimo de escisión o extirpación.
Recidiva o recurrencia	Reaparición de un tumor previamente tratado y supuestamente erradicado. Puede ser local, cuando reaparece en su localización primitiva, o a distancia, cuando lo hace en forma de metástasis.
Control local	Erradicación completa de un tumor, equivalente a la destrucción de todas las células tumorales en su localización primitiva.
Resto tumoral	Persistencia macroscópica o microscópica de parte de un tumor previamente extirpado.
Metástasis	Extensión de un tumor a un lugar distante al de su origen primitivo.
Skip metástasis (metástasis saltatoria)	Extensión de un tumor a un lugar distante al de su origen primitivo, en el mismo hueso o en un hueso contiguo al de su origen.
Margen de resección	Borde o límite de resección de un tumor tratado quirúrgicamente.
Margen positivo	Borde o límite de resección de un tumor, con presencia de células tumorales en él.
Margen negativo	Borde o límite de resección de un tumor, con ausencia de células tumorales en él (amplio ésas están a más de 1 cm de distancia o con un tejido fascial interpuesto).
Fractura patológica	Solución de continuidad en un hueso (fractura) debilitado por una enfermedad de base. En el contexto que nos ocupa, generalmente un tumor.
Supervivencia libre de enfermedad	Situación en la que un paciente tratado por un tumor maligno está vivo y no existe ninguna evidencia de recidiva local ni de metástasis.

Tabla 1. Definición de términos habituales en cirugía ortopédica oncológica.

GENERALIDADES DE TUMORES ÓSEOS

Epidemiología

Los tumores óseos, en general, son poco frecuentes. Sin embargo, las cifras de incidencia son muy distintas según que nos refiramos a tumores benignos o a tumores malignos y, dentro de estos, a metástasis o a tumores óseos primitivos. Entre los benignos, los más frecuentes son los osteocondromas. Entre los malignos, con mucho, las metástasis, entre las que destacan, en orden de frecuencia, las de los carcinomas de mama, pulmón y próstata. El tumor óseo primitivo maligno más frecuente es el mieloma, con una incidencia aproximada de 4 casos por cada 100.000 habitantes y año. Le siguen el osteosarcoma, el condrosarcoma y el sarcoma de Ewing, aunque éste es el más frecuente en la edad infantil. Se diagnóstica un caso de todos ellos cada año entre cada 100.000 habitantes. En conjunto, los tumores óseos primitivos malignos suponen menos del 0,5% de todos los cánceres (Tabla 2).

TOTAL CASOS		BENIGNOS		MALIGNOS	
Tipo histológico	Nº (%)	Tipo tumor	Nº (%)	Tipo tumor	Nº (%)
Osteogénico	1199 (19)	Osteoma osteoide	158 (11)	Osteosarcoma	962 (20)
		Osteoblastoma	43 (3)	Osteosarcoma parostal	36 (0,7)
Condrogénico	1300 (21)	Osteocondroma	579 (40)	Condrosarcoma primario	367 (7,5)
		Condroma	162 (11)	Condrosarcoma secundario	52 (1)
		Condrioblastoma	44 (3)	Condrosarcoma desdiferenciado	51 (1)
		Fibroma condromixoide	30 (2)	Condrosarcoma mesenquimatoso	15 (0,3)
Medulares	2871 (46%)			Tumor de Ewing	299 (6,2)
				Mielomas	2245 (47)
				Sarcoma de células reticulares	327 (6,8)
TCG	284 (4,5)	Tumor células gigantes	264 (18)	TCG maligno	20 (0,4)
Fibrogénico	234 (4)	Fibroma	72 (5)	Fibrosarcoma	158 (3,3)
		Fibroma desmoplásico	4 (0,3)		
Vascular	99 (1,5)	Hemangioma	69 (5)	Hemangioendotelioma	25 (0,5)
				Hemangiopericitoma	5 (0,1)
Lipogénico	5 (0,1)	Lipoma	5 (0,3)		
Neurogénico	15 (0,2)	Neurilemoma	10 (0,7)		
Histiocítico	42 (0,7)	Histiocitoma fibroso	7 (0,5)	Histiocitoma fibroso	35 (0,7)
De tejidos de inclusión	212 (3,4)			Cordoma	195 (4)
				Adamantinoma	17 (0,4)
No clasificados	5 (0,1)				5 (0,1)
	6266		1447 (23)		4814 (77)

Tabla 2. Tipos de tumores óseos y su incidencia en la serie de la Clínica Mayo⁶³.

Con respecto a la edad de presentación, cada tumor tiene una década en la que es más frecuente. Entre los malignos, en la primera suelen diagnosticarse sarcomas de Ewing y metástasis de neuroblastomas. En la segunda, además del sarcoma de Ewing, el osteosarcoma¹⁵⁹, que también es frecuente en la tercera. La edad adulta es la habitual de los condrosarcomas⁹² y cordomas; mientras que las más avanzadas son las de los mielomas múltiples, las metástasis y las transformaciones sarcomatosas de la enfermedad de Paget.

Los tumores óseos son poco más frecuentes en varones, con la excepción de los tumores de células gigantes, que lo son algo más en mujeres. La influencia de la raza también es poco notoria, si bien el sarcoma de Ewing es muy infrecuente en la raza negra.

Por cuanto respecta a la localización, el 80% de los tumores óseos asienta en los huesos de los miembros y más de la mitad afectan a los inferiores. De forma característica, la mayoría son centrales y tienen predilección por segmentos óseos y huesos concretos. Entre los tumores malignos primitivos no hematológicos, los osteosarcomas^{97,197} suelen asentar en las metafisis próximas a las fisis más fértiles, que son la distal del fémur, la proximal de la tibia y la proximal del húmero; los condrosarcomas suelen hacerlo en segmentos metafiso-diafisarios de huesos largos y en la pelvis; y los sarcomas de Ewing en diáfisis de grandes huesos largos de los miembros.

Clasificación

Los tumores óseos se clasifican según el tejido del que se originan, que habitualmente reproducen (Tabla 3).

	Benignos	Intermedios	Malignos
1. Formadores de hueso	O, OO, OB	OB agresivo	OS ^(a)
2. Formadores de cartílago	C ^(b) , OC ^(c) , CB, FCM		^(d)
3. TCG			
4. Medulares (cél. redondas)	SE; tumor neuroectodérmico primitivo del hueso (PNET); linfoma óseo maligno; mieloma		
5. Vasculares	Hemangioma Linfangioma Glomangioma	Hemangioendotelioma Hemangiopericitoma	Angiosarcoma Hemangiopericitoma maligno
6. Otros de tejs. conectivos	HFB; lipoma	Fibroma desmoplásico	^(e)
7. Otros tumores	Cordoma; adamantinoma de huesos largos; neurilemoma; neurofibroma		
8. Tumores no clasificados			
9. Lesiones pseudotumorales	QOE, QOA, ganglión intraóseo, defecto fibroso metafisario -FNO-, GE, DF, DOF, miositis osificante, tumor pardo del hiperparatiroidismo, quiste epidermoide intraóseo, granuloma reparativo de células gigantes		

Tabla 3. Clasificación de los tumores óseos (Nomenclaturas: O = osteoma; OO = osteoma osteoide; OB = osteoblastoma; OS = osteosarcoma; C = condroma; OC = osteocondroma; CB = condroblastoma; FCM = fibroma condromixoide; CS = condrosarcoma; TCG = tumor de células gigantes; SE = sarcoma de Ewing; HFB = histiocitoma fibroso benigno; FS = fibrosarcoma; HFM = histiocitoma fibroso maligno; QOE = quiste óseo esencial; QOA = quiste óseo aneurismático; FNO = fibroma no osificante; GE = granuloma eosinófilo; DF = displasia fibrosa; DOF = displasia osteofibrosa).

^(a) Variantes de OS

Central (medular): convencional; telangiectásico; de bajo grado (bien diferenciado); de células redondas.

De superficie: parostal, perióstico y de alto grado.

^(b) Variantes de condromas: encondroma y condroma perióstico

^(c) Variantes de osteocondromas: solitarios y OC múltiples hereditarios.

^(d) Tumores malignos formadores de cartílago:

Condrosarcoma (CS) central; perióstico; mesenquimal; desdiferenciado; de células claras; CB maligno.

^(e) Tumores malignos de otros tumores de tejs. conectivos: FS; HFM; liposarcoma; mesenquimoma maligno; leiomiomasarcoma; sarcoma desdiferenciado.

Etiopatogenia y Fisiopatología

Las causas de los tumores óseos se desconocen. Aunque algunos se relacionen con un antecedente traumático, esto no es sino la circunstancia que lo descubre o hace sintomático. Algún caso, sin embargo, se debe a la radioterapia y en muchos, como en tumores de partes blandas, probablemente existan alteraciones genéticas que puedan explicarlo (Tabla 4)^{146,153}.

Tipo tumor	Anomalia cromosómica	Gen afectado o fusión génica	Prevalencia	Test molecular	Pronóstico
Osteosarcoma	LOH in 3q, 13q, 17p y 18q y cambios cromosómicos variables	¿?	¿?	FISH RT-PCR	Supervivencia a 5 años = 60-85%
Osteosarcoma parostal	Anillos cromosómicos supernumerarios	¿?	¿?	FISH	
Sarcoma de Ewing/PNET	t(11;22)(q24;q12) t(21;22)(q22;q12) t(7;22)(p22;q12)	EWS-FLI-1 EWS-ERG EWS-ETV1 EWS-E1AF EWS-FEV EWS-ZSG	85-95%	FISH o RT-PCR	60% Otros: S5a = 20%
DSRCT	t(11;22)(p13;q12)	EWS-WT1		RT-PCR	Supervivencia a 3 años =20%
Cordoma	Esporádicas	¿?	¿?	¿?	Supervivencia a 5 años = según asiento
Adamantinoma	Cambios numéricos en 5 casos	¿?	¿?	¿?	Supervivencia a 5 años = 85-87%

Tabla 4. Resumen de cambios genéticos/moleculares en tumores óseos malignos primitivos. Tomado de Krishnan y cols.¹⁴⁶. DSRCT= Tumor desmoplásico de células redondas pequeñas.

La fisiopatología de los tumores óseos depende de su naturaleza, siendo muy diferente el comportamiento si es benigno o maligno y, este caso, según su grado de malignidad. De tal forma, los malignos de alto grado, aunque no sean los únicos, con relativa facilidad se extienden por vía hematógica hasta órganos distantes, entre los que destaca el pulmón.

Diagnóstico y Estadificación

El diagnóstico de sospecha de un tumor óseo se basa en la historia clínica y la radiografía simple (Rx), que permiten el diagnóstico del 90% de los casos. La confirmación, salvo en casos en los que se hace por el estudio radiográfico o por datos de laboratorio, se hace mediante el estudio patológico a través de la biopsia.

- **Sintomatología**

La sintomatología de la mayoría de los pacientes con tumores óseos es inespecífica, resumiéndose, cuando son sintomáticos, en dolor y/o tumoración. Otros síntomas son alteraciones cutáneas en tumores óseos malignos muy agresivos y evolucionados; impotencia funcional en grado variable; y alteraciones del estado general en tumores óseos malignos avanzados y metastáticos. En el sarcoma de Ewing puede existir fiebre.

- **Pruebas complementarias**

La Rx es la prueba fundamental en el diagnóstico de los tumores óseos²²⁷, con más valor si se realizan de forma seriada y permite valorar la evolución lesional. En algún caso, de hecho, como es en el osteosarcoma parostal y en el condrosarcoma periférico, es más importante para el diagnóstico que la misma biopsia.

A nivel local, además de las obligadas radiografías simples, suele ser de utilidad la tomografía computarizada (TC) y/o la resonancia magnética (RM), cada una con sus ventajas e inconvenientes (Tabla 5)^{126,128,156}. La TC es ideal para evaluar la destrucción ósea, la formación de hueso nuevo perióstico y la mineralización de las partes blandas, sobre todo en el tronco y segmentos proximales de los miembros. Las partes blandas se estudian mejor mediante RM, que aporta una mayor capacidad multiplanar y permite una mejor visualización longitudinal, de gran utilidad para estudiar la extensión medular del tumor y la presencia de “skip metástasis”. Además, define mejor las relaciones del tumor con las estructuras vecinas y no emite radiación ionizante. Otras exploraciones de utilidad son la gammagrafía ósea y, en casos seleccionados, la arteriografía. La gammagrafía ósea informa sobre la actividad lesional, ausente en el mieloma múltiple, en carcinomas metastáticos muy agresivos y en algunas histiocitosis³⁰. La angiografía permite la evaluación del grado de vascularización de algunas lesiones y es útil para embolizar preoperatoriamente las muy vasculares.

Cuando se piensa en la posibilidad de una afectación multicéntrica o en la extensión metastásica del tumor se realiza una radiografía simple de tórax, gammagrafía ósea de cuerpo entero, TC torácico y, ocasionalmente, TC abdominal y tomografía por emisión de positrones (PET), a la que nos referiremos más extensamente en el apartado de los sarcomas de partes blandas. Ante lesiones posiblemente metastásicas pueden requerirse otras pruebas destinadas a identificar el tumor primario.

	Rx	Gamma	CT basal	CT contraste	RM
Cortical ósea	+++	+	+++	+++	++
Médula ósea	-	+	+ (*)	+ (*)	+++
Tejidos blandos	+	+	++	++	+++
Extensión tumoral intramedular	+	+	++	++	+++
Extensión tumoral extramedular	+	+	++	+++	+++
Relación del tumor con el paquete neurovascular	-	-	+	++	+++
Calcificaciones	++	-	+++	+++	++
Lesiones satélites	+	++	++	++	+++
Diferenciación benigno o maligno	+++	+	+	+	++
Monitorización de la respuesta a quimio o radioterapia	+	++	++	++	+++
Caracterización tumoral	+++	+	++	++	++

Tabla 5. Ventajas y limitaciones de diferentes procedimientos de imagen en el manejo de los tumores óseos (- escasa definición/ + moderada/ ++ buena/ +++ excelente definición). (*) sólo valorado indirectamente por destrucción – reabsorción o esclerosis ósea.

El valor de las determinaciones analíticas es variable dependiendo del caso. Puede diagnosticarse un mieloma múltiple mediante un proteinograma, tumores pardos del hiperparatiroidismo mediante la determinación de la calcemia y de los niveles de pTH, o la metástasis de un neuroblastoma detectando metabolitos de catecolaminas. La elevación de la LDH en sarcomas de Ewing o de la fosfatasa alcalina en osteosarcomas es menos específica, puesto que las mismas cifras también están elevadas de manera fisiológica en los niños. Con respecto a los marcadores tumorales séricos, en el ámbito de los tumores óseos su interés es relativo, limitándose al de la contribución a la identificación de un cáncer y del órgano donde asienta cuando se sospecha una metástasis.

- **Biopsia**²²⁸

La biopsia es un paso clave en el manejo de los tumores óseos, posibilitando el diagnóstico de certeza mediante las técnicas histológicas convencionales, a veces ayudadas de otras inmunohistoquímicas y citogenéticas. Puede ser cerrada o abierta (Figs. 1-4) y en todos los casos el cumplimiento de las normas por las que se rigen es fundamental (Tabla 6 y Figs. 5-8).

Las biopsias cerradas, percutáneas, se realizan con agua fina o trucut y se pueden guiar por imágenes. Están indicadas, de forma general, cuando se supone que basta una pequeña muestra de tejido para el diagnóstico y en tumores de difícil acceso, como serían los de la pelvis y el raquis. Son biopsias simples, coste-efectivas y eficientes y no cierran el paso, en el supuesto de no ser concluyentes, a una biopsia abierta. Otras de sus ventajas son que tienen menos complicaciones que las biopsias abiertas, no interfieren ni retrasan la radioterapia y/o la quimioterapia preoperatoria y pueden realizarse en la consulta externa bajo anestesia local o sin anestesia. La principal desventaja estriba en que aportan una reducida cantidad de tejido para su estudio. Las realizadas con trucut son muy útiles en casos de diagnóstico sugerido por la clínica y la radiografía, si bien no en tumores osteocondensantes o con envoltura cortical ósea.

Las biopsias abiertas incluyen las incisionales y las escisionales, consistentes en hacer una toma de parte o todo el tumor, respectivamente. Las incisionales se han de entender como el patrón oro de las biopsias y están indicadas en tumores de diagnóstico difícil o con tejido completamente osificado que no puede seccionarse con microtomo, como serían algunos casos de osteosarcomas de la superficie. También, obviamente, cuando han fracasado en la tarea diagnóstica las biopsias cerradas. El análisis intraoperatorio en forma de biopsia extemporánea obliga a que la lesión no esté calcificada ni osificada y a que no se precisen con absoluta seguridad tratamientos adyuvantes preoperatorios.

Las biopsias escisionales se podrían indicar en casos de diagnóstico radiológico seguro, como son los osteocondromas y otros tumores benignos muy característicos, máxime si asientan en huesos o segmentos óseos prescindibles; y excepcionalmente en tumores malignos. Podría plantearse en un osteosarcoma parostal en su asiento típico en la cortical posterior de la metáfisis distal del fémur para evitar los riesgos de contaminación local con una biopsia previa.

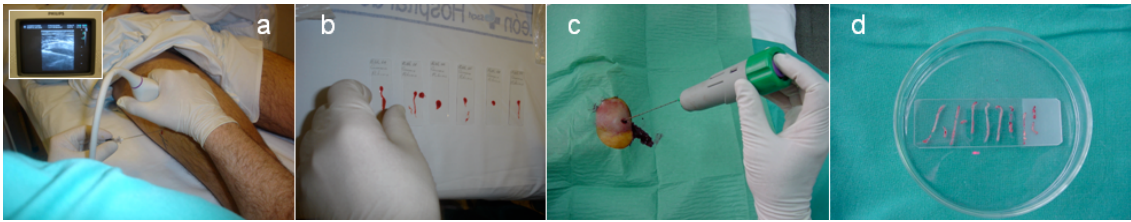


Fig. 1. Ejemplos de biopsias cerradas en tumores musculoesqueléticos (PAAF guiada por ecografía en sarcoma de Ewing estadio IIB –a y b-; y trucut en linfoma del calcáneo estadio IIB –c y d-).

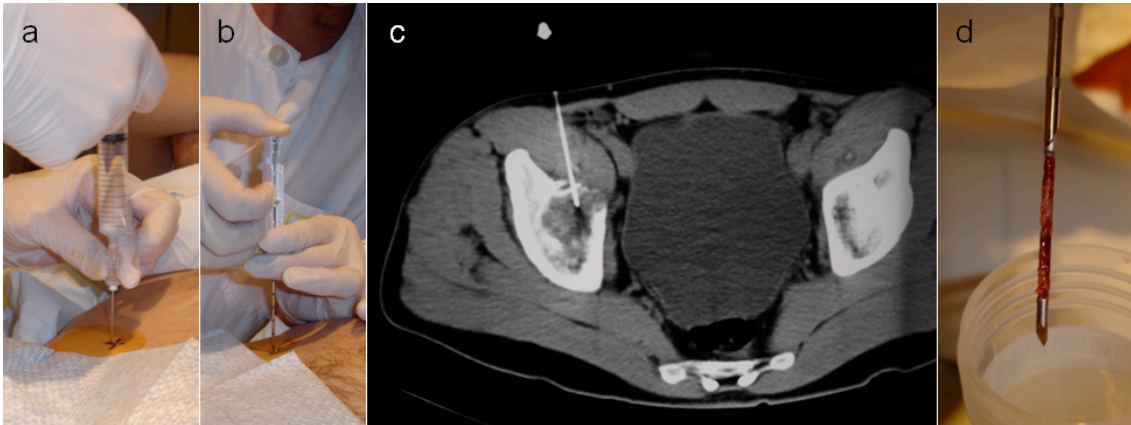


Fig. 2. Ejemplo de biopsia cerrada con trucut bajo control con TC en un angioma epiloide de la pelvis (anestesia local –a-; aguja de biopsia –b-; control TC de la correcta situación de la aguja –c-; y cilindro obtenido –d-).

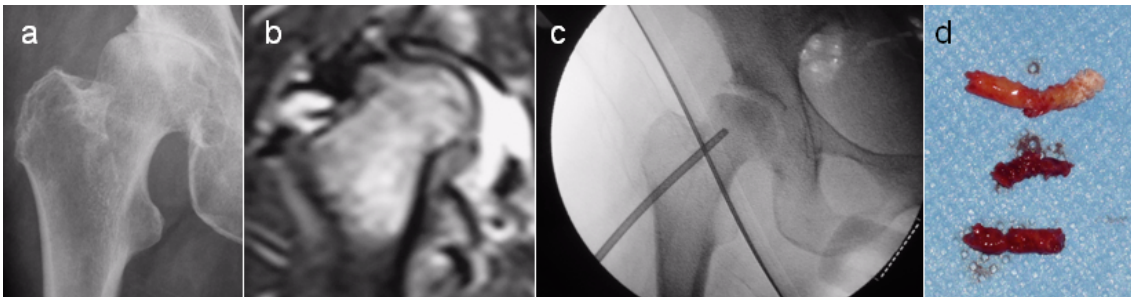


Fig. 3. Ejemplo de biopsia cerrada con trócar bajo control con radioscopia en una paciente con antecedentes de cáncer de mama y que resultaría ser una necrosis avascular (Rx simple –a-; RM –b-; control radioscópico del trócar en el cuello del fémur –c-; y cilindros obtenidos –d-).

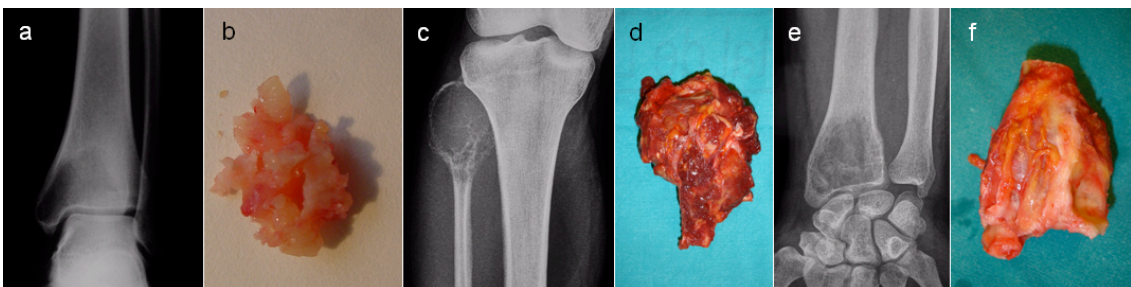


Fig. 4. Ejemplos de biopsia incisional en un condroblastoma (a y b) y de dos biopsias escisionales en pacientes con un tumor de células gigantes del extremo proximal del peroné (c y d) y del extremo distal del radio (e y f).

1. Normas generales

- 1.1. Se realizará después de haber completado el estudio de extensión de la enfermedad.
- 1.2. Se planificará con anterioridad a su realización el tipo de biopsia, si precisará ser guiada por imágenes, su trayecto y la zona tumoral de donde se hará la toma (que debe ser representativa de una zona viable y no reactiva), lo que puede aconsejar la valoración del caso por el radiólogo y el patólogo.
- 1.3. La realizará o estará presente el cirujano ortopédico oncológico que llevará a cabo la intervención quirúrgica definitiva.

2. Normas técnicas

- 2.1. Para facilitar la técnica quirúrgica, en biopsias incisionales, se puede realizar con isquemia del miembro, que se hará por elevación, evitando la expresión que facilite la diseminación de émbolos del tumor con la presurización.
- 2.2. Para no comprometer el tratamiento posterior del tumor, el abordaje será el mismo que se emplee en la hipotética cirugía de salvamento del miembro posterior, longitudinal y evitando paquetes neurovasculares mayores, planos intercompartimentales, articulaciones y, en definitiva, estructuras y compartimentos sanos que no hay que contaminar para no tener que sacrificarlos después y que serán útiles desde el punto de vista funcional o para la cobertura con partes blandas de un defecto óseo (Fig. 5).
- 2.3. Para no fragilizar el hueso y reducir el riesgo de una fractura patológica (Figs. 6-8):
 - 2.3.1. Cuando la lesión sea extracompartimental se procurará obtener la muestra del componente extraóseo.
 - 2.3.2. Cuando la lesión sea intracompartimental y haya que hacer una ventana en el hueso, ésta se procurará hacer en la zona de mayor debilidad cortical y será pequeña, redonda u ovalada, sin ángulos.
- 2.4. Para reducir el sangrado y la hipotética contaminación de tejidos sanos por el hematoma:
 - 2.4.1. Se realizará una técnica quirúrgica cuidadosa, con hemostasia meticulosa.
 - 2.4.2. Se sellará con cemento las ventanas realizadas en el hueso, pudiendo emplear un material hemostático para reducir el sangrado.
 - 2.4.3. El cierre de la herida quirúrgica se hará después de haber retirado la isquemia, si se usó, con la pertinente hemostasia y suturando los diferentes planos tisulares de forma hermética y rigurosa.
 - 2.4.4. Si se decide colocar un drenaje, éste saldrá a través de la incisión de la biopsia o a muy corta distancia de ella, en su misma dirección, para ser extirpado conjuntamente con la pieza de resección..
- 2.5. Si se tratara de una biopsia intraoperatoria que se siguiera del tratamiento definitivo del tumor en el mismo acto quirúrgico, todo el material potencialmente contaminado sería sustituido por otro nuevo después de la biopsia.
- 2.6. Los puntos de sutura de la piel no se alejarán mucho de la incisión, pues también deberán extirparse como parte del trayecto de la biopsia.
- 2.7. Se colocará un vendaje compresivo y, en caso de riesgo de fractura patológica, una férula de yeso como protección.

3. Normas relativas a la muestra

- 3.1. La toma se intentará repartir para estudio anatomopatológico, citológico y microbiológico (siguiendo la máxima de "cultivar tumores y analizar infecciones").
- 3.2. La muestra para el patólogo se colocará en el medio apropiado, idealmente en un recipiente con suero fisiológico donde será transportada "en fresco" y de forma rápida y segura para su procesamiento y estudio.

4. Normas posteriores a la biopsia

- 4.1. Se realizarán las curas de rigor de cualquier herida quirúrgica.
- 4.2. Se recomendará al paciente una actividad moderada para evitar sangrados, tumefacciones innecesarias y/o fracturas.
- 4.3. Si se hizo una ventana ósea en un hueso de carga y existe riesgo de fractura patológica, se evitará la carga hasta la intervención quirúrgica definitiva o se protegerá con ortesis.

Tabla 6. Resumen de las normas de las biopsias de lesiones sospechosas de ser tumores musculoesqueléticos¹⁵⁷.

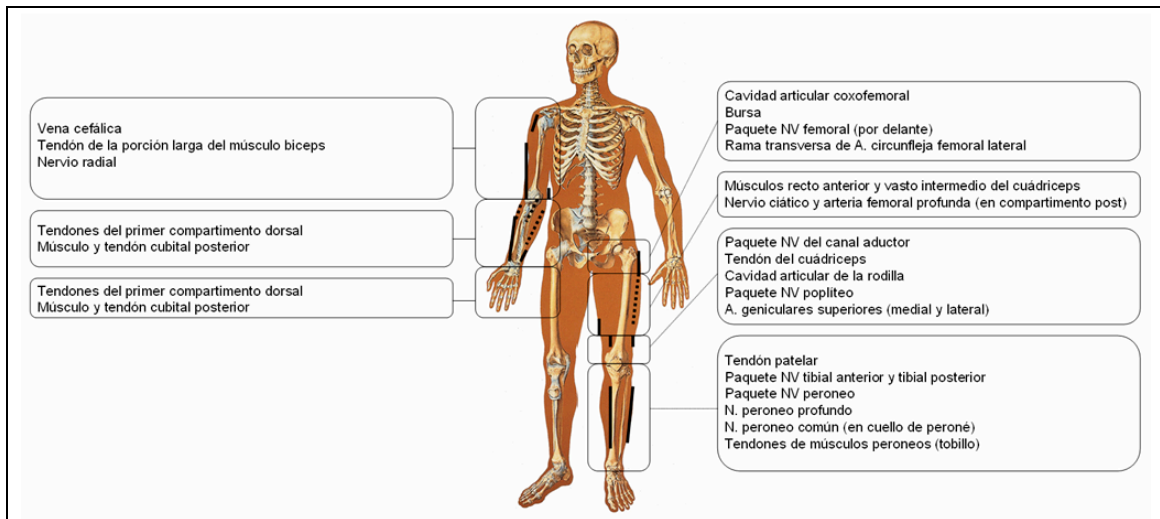


Fig. 5. Esquema de los abordajes comunes de las biopsias de tumores musculoesqueléticos (la línea punteada significa que es en el plano posterior), con especificación en los recuadros de las estructuras anatómicas fundamentales a evitar).

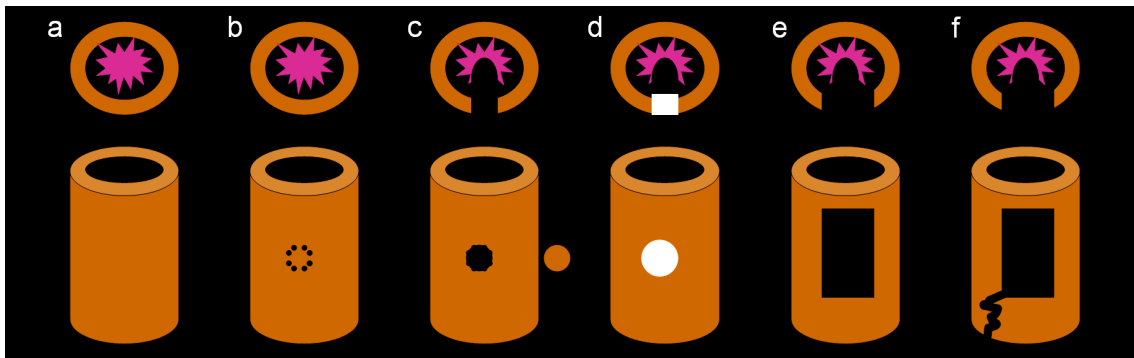
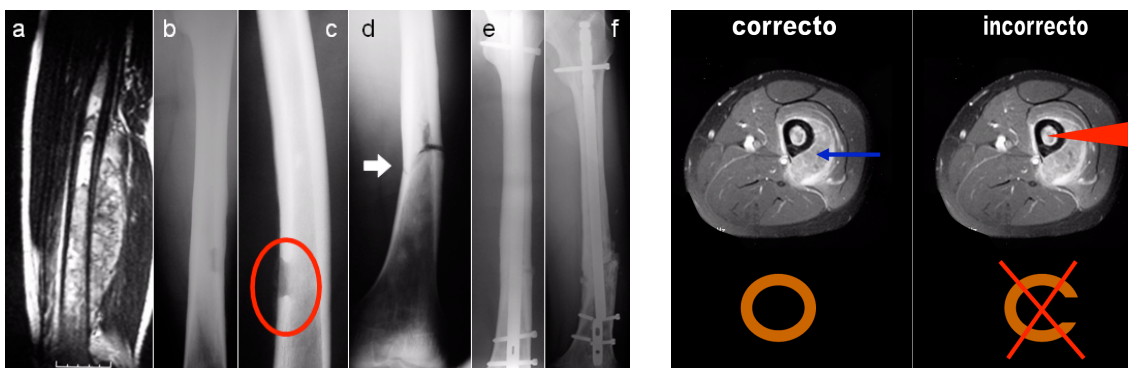


Fig. 6. Secuencia de pasos para la realización correcta de una biopsia incisional en un tumor óseo intracompartimental (a-d). Deben evitarse las ventanas con ángulos (e) que faciliten fracturas (f), sobre todo en huesos de carga y en tumores que se sospechen que puedan ser tributarios de radioterapia posterior.



Figs. 7 y 8. A la izquierda, ejemplo de error en la realización de una biopsia en un varón de 17 años de edad con un sarcoma de Ewing estadio IIB. a. RM del fémur, observándose un gran y característico componente de partes blandas extraóseo. b. Rx del fémur. c. Biopsia incisional errónea, con ventana rectangular en la diáfisis distal del fémur (círculo rojo). d. Fractura patológica facilitada por la ventana ósea en un hueso de carga portador de un tumor radiosensible (flecha). e. Enclavado endomedular realizado, con confirmación previa de ausencia de enfermedad residual. f. Rotura del material de osteosíntesis por pseudoartrosis del foco de fractura. A la derecha, esquema de lo que habría sido correcto en el mismo paciente y lo que no lo fue.

• **Estadificación**

GRADO HISTOLÓGICO	G0	G1	G2		
Clínica	Suele asintomático	Indolente ↓ fractura patológica	Sintomático ↑ fractura patológica		
Rx	Margen definido	Margen roto o mal definido. A veces afectación de paquetes.	Patrón permeativo Reacción perióstica Frecuente afectación paquetes.		
Histología	Bien diferenciada, con matriz madura, poca necrosis y sin atipias	Bien diferenciado, con matriz inmadura. A veces necrosis y discreta atipia con algunas mitosis. G1 ó G2 de Broder.	Mal diferenciado, con poca o ninguna matriz inmadura, necrosis, atipias y mitosis. G3 ó G4 de Broder.		
Evolución	Latente, activa o agresiva	Satélites. Metástasis tardías.	Satélites. Skip metástasis. Metástasis precoces		
Grado histológico (G)		Localización (T)		Metástasis (M)	
G0 (Benigno)		T0 (Intracapsular)		M0 (No metástasis)	
G1 (Baja malignidad)		T1 (Intracompartimental)		M1 (Sí metástasis)	
G2 (Alta malignidad)		T2 (Extracompartimental)			

TUMOR BENIGNO			TUMOR MALIGNO		
1	2	3	I	II	III
Latente G0 T0 M0	Activo G0 T0 M0	Agresivo G0 T1-2 M0-1	IA (G1T1M0) IB (G1T2M0)	IIA (G2T1M0) IIB (G2T2M0)	IIIA G12T1M1 IIIB G12T2M1

TUMORES ÓSEOS BENIGNOS		
ESTADIOS	Concepto	Tratamiento
Latente o inactivo (1) G ₀ T ₀ M ₀	No progresa o cura espontáneamente	Observación/Resección
Activo (2) G ₀ T ₀ M ₀	Puede expandir o deformar el hueso, pero está completamente contenido en él	Escisión intralesional con/sin adyuvantes
Agresivo (3) G ₀ T ₁₋₂ M ₀₋₁	Invade y destruye el hueso y se extiende a los tejidos blandos vecinos	Escisión intralesional con/sin adyuvantes Resección en bloque (amplia o marginal)
Ejemplos		
1 (latente)	Condroma; OC; QOE; DF; GE; FNO	
2 (activo)	OO; OB; FCM; QOA; algunos TCG	
3 (agresivo)	OB; CB; TCG; QOA	

ESTADIOS DE TUMORES ÓSEOS MALIGNOS					
I		II		III	
IA	IB	IIA	IIB	IIIA	IIIB
G ₁ T ₁ M ₀	G ₁ T ₂ M ₀	G ₂ T ₁ M ₀	G ₂ T ₂ M ₀	G ₁₋₂ T ₁ M ₁	G ₁₋₂ T ₂ M ₁
Ejemplos					
I		Osteosarcoma parostal y central de bajo grado. Osteosarcoma perióstico. Condrosarcoma de bajo grado. HFM y FS de bajo grado. Hemangiopericitoma. Cordoma y adamantinoma			
II		Osteosarcoma clásico (de alto grado). Condrosarcoma de alto grado. HFM y FS de alto grado. Angiosarcoma. Sarcoma de Ewing/PNET. Linfoma La mayoría de los G2 son también T2 al diagnóstico.			
III		Tumores óseos metastásicos			

Tabla 7. Estadía de tumores músculo-esqueléticos^{2,79,137,165}. El sistema de Enneking, aceptado por la Musculoskeletal Tumor Society (MSTS) no es aplicable a metástasis ni a lesiones de la médula ósea (linfomas, mielomas y leucemias), que tienen sus propios sistemas.

Tratamiento

• Objetivos

El objetivo del tratamiento de los tumores óseos, que se planifica de forma multidisciplinaria una vez realizado el diagnóstico y estadificación de la enfermedad, es curarlos con la menor morbilidad posible. Cuando el tumor es maligno se pretende su control a nivel local y general, pudiendo en algún caso contemplarse intenciones paliativas.

• Métodos

Los métodos de tratamiento de los tumores óseos incluyen la simple observación, los quirúrgicos, la quimioterapia, radioterapia y otros (adyuvantes locales, interferon, analgésicos¹⁴⁷ y otros paliativos)¹⁵⁶.

El tratamiento quirúrgico de un tumor óseo es el fundamental para el control local de la enfermedad, cuando está indicado. Se resume en un primer tiempo de resección y otro posterior de reconstrucción (Tablas 8-10). La resección puede ser conservadora o de amputación, clasificándose como intralesional, marginal, amplia o radical según sus márgenes y teniendo en cuenta el concepto de los compartimentos, entendidos como los espacios limitados por estructuras anatómicas que ofrecen resistencia al crecimiento tumoral (periostio, fascias o el tejido denso que rodea a los haces neurovasculares)^{2,5,134,166,213,220,267}.

RESECCIÓN	
Según márgenes	
Intralesional	Se corta tumor, y quedan restos de tejido tumoral
Marginal	Se reseca tumor completamente por plano de clivaje entre su cápsula o pseudocápsula y los tejidos vecinos -aunque sea sólo en una pequeña zona de su superficie-. (En TOM pueden quedar satélites y "skip MTS")
Amplia	Se reseca tumor completamente con tejido sano rodeándolo en su totalidad, sin tocar cápsula ni pseudocápsula tumoral. (En TOM pueden quedar "skip metastases")
Radical	Se reseca el compartimento entero en el que asienta el tumor. No queda ningún residuo tumoral local.
Según segmento óseo resecado	
Intercalar	Se reseca segmento óseo intermedio.
Articular	Se reseca segmento óseo terminal (articular): intraarticular (si se reseca un extremo articular) o extraarticular (si se resecan los dos extremos)
<ul style="list-style-type: none"> - De los extremos de la resección se remiten para estudio anatomopatológico muestras de tejido (para certificar la corrección del nivel de resección). - Es mejor la calidad de los márgenes que la cantidad: fascia y hueso son buenos márgenes (malo la grasa). - Si hay alguna duda de compromiso tumoral de un margen de la pieza de resección en algún punto, el tejido adyacente a ese punto es biopsiado. - Si resección inadecuada, o alguna duda de ello, debe realizarse resección adicional pronto. - Recidiva local → nuevas imágenes y nueva resección. 	

Tabla 8. Resumen de los tipos de resección en el tratamiento de los tumores óseos. TOM = tumor óseo maligno. MTS = metástasis.

RECONSTRUCCIÓN

Ósea (con injertos y sustitutivos óseos, prótesis y material de osteosíntesis) y de partes blandas (colgajos, plastias, injertos). Innecesaria si segmento óseo prescindible (costilla, clavícula, extremo proximal del peroné, etc).

Métodos: biológicos (injertos y sustitutivos óseos) y no biológicos (biomateriales sintéticos e implantes).

Tipos: articular (terminal) y no articular (intercalar o segmentaria), pelviana y raquídea. Los métodos de reconstrucción articular se clasifican según que conserven o no la función articular. Los métodos de reconstrucción intercalar incluyen los espaciadores temporales y los injertos (autoinjertos u homoinjertos intercalares).

INTERCALAR	Ventajas	Inconvenientes
Injertos óseos autógenos libres convencionales	<ul style="list-style-type: none"> - Disponibilidad universal y relativamente bajo coste. 	<ul style="list-style-type: none"> - Existencias limitadas - Facilita fracturas de fatiga. - Requiere un lecho bien vascularizado o tejido normal.
Injertos autógenos vascularizados	<ul style="list-style-type: none"> - Unión más precoz. - Capacidad para rápida hipertrofia. - Puede sobrevivir en lecho pobremente vascularizado. 	<ul style="list-style-type: none"> - Existencias limitadas. - Intervención larga. - Fijación inestable para la precariedad de la vascularización. - Alto coste.
Homoinjertos	<ul style="list-style-type: none"> - Existencias grandes 	<ul style="list-style-type: none"> - Rechazo inmunológico ocasionalmente. - Curación lenta. - Falta de disponibilidad en algunas áreas.

ARTICULAR	Ventajas	Inconvenientes
Prótesis (modulares o personalizadas -hechas a encargo-)	<ul style="list-style-type: none"> - Disponibilidad. - Posibilidad de fabricar "a medida". - Rehabilitación rápida. 	<ul style="list-style-type: none"> - Dificultad para reinserción muscular. - Aflojamiento mecánico. - Fallo del dispositivo.
Alo-prótesis	<ul style="list-style-type: none"> - Inserción muscular a homoinjerto. - Más duración de la superficie articular de la prótesis 	
Homoinjerto osteoarticular	<ul style="list-style-type: none"> - Mantiene movilidad articular, con técnica biológica que permite inserción muscular. - 60% sobreviven a 5 años 	<ul style="list-style-type: none"> - Disponibilidad limitada. - Artrosis precoz. - Articulaciones relativamente inestables.
Artrodesis	<ul style="list-style-type: none"> - Con injerto autógeno o aloinjertos intercalares: disponibilidad universal. - Reconstrucción funcional duradera al conseguirse. 	<ul style="list-style-type: none"> - Limitación de la articulación inmóvil. - Dificultad para obtener la unión.
Modificaciones de las amputaciones tradicionales (plastia de rotación para lesiones en cadera y rodilla)	<ul style="list-style-type: none"> - Problemas psicológicos. 	<ul style="list-style-type: none"> - Mejor rehabilitación (con mejor recuperación funcional) con dispositivos protésicos personalizados.

- En joven con fisis activa: artrodesis, endoprótesis expansible o plastia de rotación (EEII).
- Si paciente no joven: megaprótesis (modular o a medida), aloprótesis u homoinjerto osteoarticular. Artrodesis: con injertos o espaciadores (metálicos, de PMMA o plástico).

Tabla 9. Resumen de los tipos de reconstrucción en el tratamiento de los tumores óseos. EEII = extremidades inferiores. PMMA = polimetilmetacrilato (cemento óseo).

1. Planificar concienzudamente la resección y la reconstrucción, pudiendo pensar en la navegación guiada por TC en algún caso⁵⁰.
2. Evitar hacer isquemias exprimiendo el miembro para no facilitar la diseminación de émbolos tumorales. En su lugar, se harán por elevación.
3. Para reducir la posibilidad de implantar células malignas en tejidos sanos, se cambiará el instrumental, el campo quirúrgico y la bata y los guantes de los cirujanos y del instrumentista después de la resección; se evitarán pinzas y grapas para fijar los campos; y se adoptarán las mismas precauciones cuando se obtengan tejidos de lugares distantes al de asiento del tumor.
4. Para reducir las infecciones, es conveniente repetir dosis de antibioticoterapia parenteral en intervenciones prolongadas; usar cemento y líquidos de lavado con antibiótico; desembalar los homoinjertos y las prótesis sólo antes de su uso (o mantenerlas tapadas para que no se contaminen con bacterias del aire); y cambiar a menudo el líquido de la batea quirúrgica que se emplea para aclarar los instrumentos. Hay que emplear drenajes; cerrar sin espacios muertos ni orificios el tejido celular subcutáneo y la piel, por capas, idealmente con suturas no trenzadas (la piel, con grapas pequeñas y juntas), con los extremos de las suturas lo más cortos posibles; opcionalmente, emplear pomadas antibióticas en la herida suturada; cambiar pronto y con frecuencia los apósitos sobre la herida en el postoperatorio; y mantener la profilaxis antibiótica al menos hasta la retirada de los drenajes¹⁷⁶.
5. Los drenajes deben situarse de tal forma que su trayecto no atraviese zonas anatómicas intactas, saliendo en línea con la incisión (por si fuera necesaria la extirpación del trayecto por una recidiva local), y se mantendrán hasta después de desencamar al paciente, cuando no sean productivos.
6. Extremar las precauciones para prevenir fracturas patológicas cuando se prevea usar radioterapia.

Tabla 10. Normas técnicas generales en el tratamiento de los tumores óseos.

• Indicaciones

Las indicaciones del tratamiento de los tumores óseos, sobre todo en lo relativo a los métodos quirúrgicos, varían en función del tipo y estadio tumoral, edad del paciente^{156,277}, localización del tumor, morbilidad, experiencia del cirujano, deseos del paciente informado, etc. (Tabla 11). En general, la cirugía de salvamento de los miembros está indicada cuando se puede hacer una resección con márgenes adecuados al tipo tumoral y una reconstrucción funcional. Cuando no, se realizaría una amputación.

La mayoría de los tumores óseos malignos se tratan con resecciones amplias o radicales, con terapias adyuvantes en los casos de alto grado, según distintos esquemas. Los márgenes marginales e intralesionales sólo se contemplan en casos excepcionales, como podría ser el tratamiento de un condrosarcoma central de bajo grado cuya resección en bloque causara mucha más morbilidad, siempre que el paciente informado lo consintiera.

Estadio 1	Observación o resección intralesional En algunas localizaciones (costilla) podría hacerse resección marginal.
Estadio 2	Resección marginal (intralesional si supusiera gran morbilidad, con más riesgo de recidiva y pudiendo usar adyuvantes locales: nitrógeno líquido, fenol y/o cemento óseo).
Estadio 3	Resección amplia (o intralesional si gran morbilidad, con adyuvantes locales)
Estadio I	Resección amplia.
Estadio II	Resección amplia o radical (si no gran déficit funcional) + adyuvantes.
Estadio III	Cirugía conservadora. Tratamiento paliativo. Resección de metástasis pulmonares.
Osteosarcoma	QT preoperatoria → re-estadiaje → cirugía (salvamento o amputación) → QT postoperatoria (según respuesta a QT pre)
Sarcoma Ewing	QT preoperatoria → re-estadiaje → cirugía y/o RT → QT postoperatoria (según respuesta a QT pre)
Condrosarcoma	Cirugía

Tabla 11. Indicaciones del tipo de tratamiento según el estadio y tipo tumoral.

Pronóstico

El resultado funcional y oncológico de los tumores óseos es muy variable teniendo en cuenta los muchos tipos lesionales, de comportamiento muy dispar, y los diferentes factores que influyen (Tabla 12).

En general, la supervivencia global se estima en torno al 60-80% de los pacientes operados por osteosarcomas y sarcomas de Ewing, y se calcula que en torno al 10% de los correctamente tratados recidivan^{156,212}.

	Supervivencia a 5 años	Supervivencia a 10 años
Osteosarcoma	I (>90%); II (65%); III (25%)	
Condrosarcoma		I (90%); II (60%); III (40%)
Sarcoma Ewing		60-70%

Tabla 12. Supervivencias de diferentes tipos de sarcomas óseos.

El resultado funcional es muy dependiente del tratamiento quirúrgico realizado^{156,195,277}, que suele asociarse a muchas complicaciones que, a menudo, requieren reintervenciones.

Seguimiento

El seguimiento y control de los tumores óseos después de su tratamiento. El objetivo es vigilar la recidiva local del tumor, la aparición de metástasis en los que tienen capacidad para desarrollarlas y en identificar las complicaciones derivadas del tratamiento.

En los tumores benignos no metastizantes sólo hay que controlar el riesgo de recidiva local. En los tumores con riesgo de metástasis, siendo la mayoría de ellas al pulmón, habría que realizar radiografías de tórax y TAC torácico. Se hará en tumores malignos de alto grado, en los de bajo grado y en algunos tumores benignos, como los condroblastomas y los tumores de células gigantes. El inconveniente de la radiografía de tórax es que no detecta lesiones menores de 2 cm de tamaño. La TC, aunque mucho más sensible, es inespecífica. Ante un nódulo dudosamente metastático se repetiría en 2-3 meses. La vigilancia de metástasis óseas con gammagrafías se hace, sobre todo, en los tumores que más metastatizan allí, como son los de origen medular.

El riesgo de recidiva local se controla por datos clínicos y estudios de imagen. Las radiografías simples del lugar de asiento del tumor suelen ser las de más utilidad puesto que la RM muestra interferencias debido a los implantes metálicos que usualmente se usan. La TC es más barata y permite una mejor evaluación en casos de TCG tratados con cemento. En cuanto a la gammagrafía ósea, considerando que se normaliza entre 12 y 24 meses después del procedimiento quirúrgico, cualquier anomalía después de este tiempo debe investigarse. Finalmente, la PET también es útil para detectar recidivas locales y metástasis.

Aunque no está bien definido, la frecuencia de revisiones, siempre de manera coordinada con otros profesionales, depende del tipo tumoral, de su localización, de la edad del paciente y del tratamiento practicado^{154,270}. En general, en los tumores óseos malignos y en algunos benignos agresivos parece razonable un control clínico y radiográfico (de tórax y del asiento original del tumor) cada 3 meses durante los dos primeros años; cada 6 meses hasta el quinto; y anual hasta el décimo. En los sarcomas de alto grado se realizaría una TC torácica cada 6 meses durante los dos primeros años y cada 12 meses hasta el quinto; mientras que en los de bajo grado sólo sería obligatoria una al año del diagnóstico¹⁵⁴. En sarcomas de Ewing y otros malignos de origen medular puede estar justificada la realización de una gammagrafía anual durante los dos primeros años¹⁵⁴. Finalmente, en algún caso pueden realizarse controles biológicos de LDH y fosfatasa alcalina.

La periodicidad de las revisiones en tumores benignos activos la marca el tipo de tratamiento practicado y las complicaciones que puedan derivarse de él. El tiempo de seguimiento podría oscilar entre 2 y 5 años. En cada cita se realizaría la historia clínica y un estudio radiológico. Si se sospechara una recidiva local, se completaría el estudio con TC y/o RM.

Cuando se trata de tumores benignos que pueden malignizarse y que no se han intervenido por ser asintomáticos, como es el caso de muchos osteocondromas y encondromas, el objetivo es vigilarlos e identificar precozmente la degeneración. Para su control bastaría con una revisión anual (sin estar consensuado durante cuánto tiempo) y con la indicación de adelantar la consulta si apareciera dolor o la lesión aumentara de tamaño²⁶⁶.

GENERALIDADES DE SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

Epidemiología

Los tumores de partes blandas son muy frecuentes y la mayoría de ellos son benignos^{83,182}. La incidencia de sarcomas es de 2-4/100.000 habitantes/año^{16,45,216}, si bien probablemente, teniendo en cuenta que muchos casos son mal diagnosticados y no se contabilizan, la cifra sea mayor. Todos, en conjunto, sólo supondrían el 1% de los cánceres del adulto, diagnosticándose el 80% de ellos en pacientes de 40 ó más años¹⁸⁷. En los niños y adultos jóvenes suponen el 7-10% de las malignidades¹¹². En cuanto a su asiento, pueden hacerlo en las extremidades (59-60%), el tronco (19%), el retroperitoneo (15%) o la cabeza y el cuello (9%)⁶⁰. En los miembros, el 45% se diagnostica en el miembro inferior y el 15% en el superior.

Clasificación

Los sarcomas de partes blandas (SPB) son un grupo de tumores derivados de tejidos de origen mesodérmico histológicamente muy heterogéneo clasificados por la OMS dentro de las nueve categorías en las que ordena los tumores de partes blandas^{58,93,94,178,272}, a las que habría que añadir otras lesiones (Fig. 9 y Tablas 13-15). Otras clasificaciones atienden al grado de malignidad tumoral (Tabla 13)^{16,58,221}.

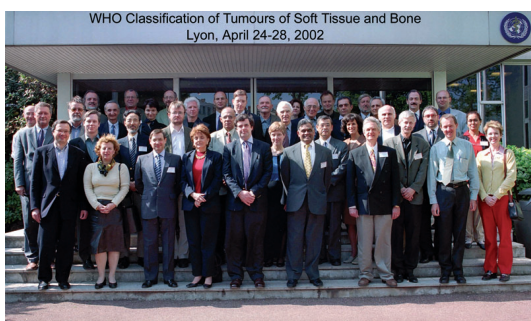


Fig. 9. Fotografía de los participantes en la reunión para la clasificación de los tumores óseos y de partes blandas de la OMS, celebrada del 24 al 28 de abril de 2002 en la ciudad francesa de Lión.

Grado citológico	Subtipo o grupo citomorfológico
Bajo grado (por definición)	<ul style="list-style-type: none"> • Liposarcoma bien diferenciado • Condrosarcoma mixoide • Hemangioendotelioma extraesquelético • Hemangioendotelioma epiteloide • Liposarcoma mixoide (*) • Fibrosarcoma infantil • Sarcoma de Kaposi
Alto grado (por definición)	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcomas de células redondas pequeñas (rabdomiosarcoma, sarcoma de Ewing, condrosarcoma mesenquimal y tumor desmoplástico de células redondas pequeñas) • Sarcomas pleomórficos adultos (HFM pleomórfico, rabdomiosarcoma pleomórfico, leiomiosarcoma pleomórfico, liposarcoma pleomórfico y osteosarcoma) • Liposarcoma de células redondas (*) • Sarcoma epiteloide • Sarcoma de células claras • Sarcoma alveolar de partes blandas • Angiosarcoma
Potencialmente bajo o alto grado	<ul style="list-style-type: none"> • Leiomiosarcoma • Tumor estromal gastrointestinal • Tumor de células granulares maligno • Fibrosarcoma convencional

Tabla 13. Clasificación de los sarcomas de partes blandas según su grado y subtipo, según Kilpatrick y cols.^{137,139}. (*) El liposarcoma mixoide y el liposarcoma de células redondas son el mismo tumor, de bajo y alto grado, respectivamente.

TIPO DE TUMOR	TUMOR		
	BENIGNO	Intermedio (localmente agresivo)	MALIGNO
Adipocítico	Lipoma, lipomatosis, lipomatosis de nervio, lipoblastoma, lipoblastomatosis, hibernoma	Lipoma atípico, liposarcoma bien diferenciado	Liposarcoma (desdiferenciado, mixoide, de células redondas, pleomórfico, mixto, no especificado)
Fibroblástico Miofibroblástico	Fascitis nodular, miositis osificante, elastofibroma, fibromatosis coli, fibroma de vainas tendinosas, fibroma de Gardner	Localmente agresivo: fibromatosis superficial, fibromatosis tipo desmoide, lipofibromatosis Raramente metastatizante: tumor fibroso solitario y hemangiopericitoma, fibrosarcoma infantil	Fibrosarcoma del adulto, mixofibrosarcoma
Fibrohistiocítico	Tumor de células gigantes (TCG) de vainas tendinosas, TCG de tipo difuso, histiocitoma fibroso benigno profundo	TCG de partes blandas	Histiocitoma fibroso pleomórfico o sarcoma pleomórfico indiferenciado, histiocitoma fibroso de células gigantes o sarcoma pleomórfico indiferenciado con células gigantes, histiocitoma fibroso inflamatorio o sarcoma pleomórfico indiferenciado con inflamación prominente)
De músculo liso	Angioleiomioma, leiomioma profundo de partes blandas		Leiomiomasarcoma
Pericítico (perivascular)	Tumor gnómico, miopericitoma		
De músculo esquelético	Rabdomioma		Rabdomiosarcoma (embrionario, alveolar y pleomórfico)
Vascular	Hemangioma, hemangioma epitelioides, angiomas, linfangioma	Localmente agresivo: hemangioendotelioma kaposiforme Raramente metastatizante: hemangioendotelioma retiforme, sarcoma de Kaposi	Hemangioendotelioma epitelioides, angiosarcoma de partes blandas
Osteocondrales	Condroma de partes blandas		Condrosarcoma mesenquimal, osteosarcoma extraesquelético
Diferenciación incierta	Mixoma (intramuscular, yuxtaarticular), timoma hamartomatoso ectópico	Histiocitoma fibroso angiomas, tumor fibromixoides osificante	Sarcoma sinovial, sarcoma epitelioides, sarcoma de células claras de partes blandas, condrosarcoma mixoide extraesquelético, tumor de Ewing extraesquelético, sarcoma intimal

Tabla 14. Clasificación abreviada de la OMS de tumores de partes blandas^{93,94,272}.

TIPO DE LESIÓN	LESIÓN	
	Benigna	Maligna
Tumores neurogénicos	Neuroma de Morton, neuroma traumático, tumor de vaina nerviosa periférica (schwanoma o neurilemoma, neurofibroma), perineurioma	Tumor de vaina nerviosa periférica
Tumor-like Miofibroblástico	Ganglión, hematoma, seroma, absceso, quiste de inclusión epidérmico, granuloma a cuerpo extraño, músculo anómalo (sóleo, palmar largo, manus brevis)	

Tabla 15. Lesiones no incluidas en la clasificación de tumores de partes blandas de la OMS²⁷².

Etiopatogenia y Fisiopatología

Los SPB derivan de los tejidos mesenquimales originarios del mesodermo embrionario, caracterizados porque sus células no suelen dividirse en la vida adulta. Cuando por la causa que sea, que se desconoce, si bien algunos subtipos se asocian a defectos genéticos o son secundarios a la radioterapia^{60,112,216}, se produce la transformación tumoral, el nuevo tejido comienza a crecer de forma centripeta y descontrolada. En su crecimiento, rodeado de una pseudocápsula y de una zona reactiva de edema peritumoral, se extiende con relativa facilidad a lo largo de planos anatómicos y dentro del compartimento en el que se origina, alcanzando vasos y capilares que pueden llevar la enfermedad a órganos distantes, principalmente al pulmón. Las metástasis ganglionares son poco frecuentes, salvo en los angiosarcomas, sarcomas epitelioides y rhabdomyosarcomas^{60,96,211}.

Diagnóstico y Estadificación

El diagnóstico de los SPB comienza con la sospecha clínica, a la que deben seguir las pertinentes pruebas complementarias y, finalmente, una biopsia, con la que se tienen todos los datos para la estadificación del tumor. La sintomatología y las pruebas complementarias de imagen fundamentan el diagnóstico de sospecha, que puede retrasarse por el hecho de que la mayoría son profundos y no causan síntomas precozmente. La biopsia establece el diagnóstico de confirmación en todos los casos.

- **Sintomatología**

La sintomatología de sospecha de un SPB es una tumoración de 5 ó más centímetros de tamaño, profunda y de crecimiento progresivo, no necesariamente dolorosa, sobre todo cuando reaparece después de extirpada. El 86% de los tumores que cumplen estos criterios son SPB^{112,131} y cuantos más signos de los referidos estén presentes, mayor es el riesgo de malignidad. De forma individual, el signo más frecuente es la tumoración¹⁸⁷ y el más consistente, el aumento de su tamaño¹¹². Cuando éste supera los 8 cm el riesgo de estar ante un sarcoma en una lesión profunda de partes blandas es muy alto, sin que olvidemos que el 25% de los SPB son superficiales y de menos de 3 cm de tamaño¹⁶.

- **Pruebas complementarias de imagen**

Las pruebas complementarias de imagen, que siempre deben realizarse antes de la biopsia para que el edema que causa ésta no las distorsione, no permiten la clasificación de un tumor como benigno o maligno, si bien pueden sugerirlo. Contrastan con las realizadas en los tumores óseos, en los que son más diagnósticas. El aspecto en imágenes de los tumores de partes blandas, con la excepción de una minoría, como lipomas, hemangiomas, hematomas subagudos y sinovitis villonodular pigmentada, es inespecífico^{143,163,248}.

El estudio radiográfico simple en un SPB es útil como prueba de cribado inicial, para descartar el origen óseo del tumor, e identificar calcificaciones intratumorales. Entre las demás, la fundamental es la RM¹⁴⁸, con sensibilidad y

especificidad para la predicción de malignidad en el 95% y 84%, respectivamente⁶⁴.

La estadificación del tumor precisa de otras pruebas complementarias de imagen. En todos los casos está indicada una TC torácica, que podría sustituirse por una Rx simple de tórax en el paciente anciano y en aquéllos con lesiones pequeñas de bajo grado. La TC abdomino-pélvica, la gammagrafía ósea y la PET no se recomiendan como pruebas de rutina, aunque sí en algunos tipos histológicos y en casos particulares^{16,60,142}. Así, por ejemplo, la TC abdomino-pélvica está indicada en sarcomas retroperitoneales, en liposarcomas mixoides (en los que son frecuentes las lesiones sincrónicas) y en SPB en los que las metástasis ganglionares son más frecuentes^{45,46,102,112}. La PET, cuyo papel no está definido, podría justificarse cuando se plantee una amputación en una recidiva tumoral¹¹². Finalmente, en los liposarcomas mixoides, dada su tendencia a las metástasis extrapulmonares, se podría realizar una RM de toda la columna¹⁰².

La tomografía por emisión de positrones (PET) cuantifica la actividad biológica del tejido según su nivel de consumo, diferenciando lesiones benignas (de bajo consumo) de lesiones malignas⁷⁴. Sin embargo, no es capaz de mostrar una buena correlación morfológica lesional. Utiliza radiofármacos emisores de positrones que, liberados en el cuerpo humano, se unen al electrón de la zona y liberan radiación gamma capaz de ser registrada en imágenes topográficas. El radiofármaco más utilizado es la FDG-F18 ([¹⁸F]-fluoro-2-desoxi-D-glucosa), que demuestra lesiones que cursan con aumento del metabolismo de la glucosa al quedar atrapada y acumularse en el ciclo de Krebs. La captación de FDG puede expresarse en forma de tasa metabólica, lo que requiere de tomas de muestras de sangre arterial, o en valores estándar de captación (VEC), que es el método más sencillo. En cuanto a sus indicaciones, podrían serlo la detección de metástasis, la evaluación de la respuesta de la enfermedad al tratamiento y la detección de recidivas locales, para todo lo cual la PET puede combinarse con una TC o, incluso, con una RM³⁵.

Teniendo en cuenta que la TC torácica sin contraste es la prueba estándar para la detección de metástasis pulmonares en sarcomas musculoesqueléticos²⁵⁷ y que los falsos positivos por nódulos de naturaleza no tumoral son relativamente comunes en la población, el uso conjunto de la TC y la PET (PET-TC) sería de elección en casos de duda. Cistaro y cols.⁵⁴, de hecho, definieron como adecuada la combinación del análisis semicuantitativo (PET) con los datos morfológicos (TC), sugiriendo que un SUVmax (o SUVratio) mayor de 1 era consistente con malignidad cuando el diámetro del nódulo era mayor de 6 mm. Sin embargo, en los nódulos de menor tamaño el análisis semicuantitativo no aportaba información adicional al análisis visual simple del TC^{54,100}.

En el esqueleto, siendo el segundo lugar de asiento de las metástasis de los sarcomas y la gammagrafía ósea con tecnecio la prueba de imagen de elección para su detección, la FDG-PET se ha demostrado en estudios en sarcomas de Ewing con una mayor sensibilidad y especificidad, que no se ha observado en los osteosarcomas. También se ha apuntado que podría ser más

sensible en la detección de metástasis osteolíticas, frente a las osteoblásticas²⁷⁴.

En la evaluación de la respuesta al tratamiento, la FDG-PET podría ser útil, solíéndose usar valores estándar de captación como valor comparativo. Cuando se sospecha una recidiva, la sensibilidad de la FDG-PET es similar a la de la RM, pero se ve menos afectada por los artefactos que derivan de los implantes metálicos.

Las limitaciones de la PET son una baja especificidad (tanto el tumor viable como el tejido inflamatorio postquirúrgico o zonas de infección pueden acumular FDG), una limitada disponibilidad, su alto coste y la escasa resolución espacial, que en numerosas ocasiones requiere la realización de una RMN o una TC complementarias. Es, pues, una técnica prometedora que, en la actualidad, precisa de más estudios para definir su uso, entre los que todavía no está la caracterización de tumor óseos^{84,274}.

- **Biopsia**

La biopsia define la estirpe mesenquimal del tumor y su naturaleza maligna. Incluiría un estudio morfológico y, en ciertos casos, inmunohistoquímico y molecular. El estudio morfológico intenta determinar el tipo histológico del tumor según la clasificación de la OMS, el subtipo y el grado de malignidad. Los estudios de inmunohistoquímica permiten determinar el tipo de diferenciación tumoral (muscular, neural, etc) y descartar otros tumores no mesenquimales (carcinoma, melanoma o linfoma), pero en ningún caso informan sobre la benignidad o malignidad lesional.

El estudio molecular pretende identificar anomalías cromosómicas y sus fusiones génicas mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) o la técnica de la hibridación in situ fluorescente (FISH). Está indicado particularmente ante variantes morfológicas poco habituales, como puede ser un sarcoma sinovial²³³ con morfología de células redondas; en sarcomas de edad y/o en localizaciones anómalas; para la detección de mutaciones puntuales en genes clave para la señalización celular; y cuando pueda tener relevancia pronóstica-predictiva (Tabla 16)^{46,146,153}.

Tipo tumoral	Anomalía citogenética
Sarcoma de Ewing/PNET	t(11;22)(q24;q12), EWS-FLI1; t(21;22)(q22;q12),EWS-ERG;t(7;22) (p22;q12), EWS-ETV1
Tumor desmoplásico de células redondas pequeñas	t(11;22)(p13;q12), EWS-WT1
Condrosarcoma mixoide extraesquelético	t(9;22)(q22;q12), EWS-TEC(CHN)
Mesenquimoma maligno	t(11;22) (q24;q12),EWS-FLI1
Rabdomiosarcoma alveola	t(2;13)(q35;q14), PAX-3- FKHR; t(1;13)(p36;q14), PAX-7 FKHR
Liposarcoma mixoide/ de células redondas	t(12;16) (q13;p11), CHOP-TLS(FUS)
Sarcoma sinovial	t(X;18)(p11.2;q11.2), SSX1-SYT
Sarcoma de células claras	t(12;22)(q13-14;q12)

Tabla 16. Anomalías citogenéticas en distintos sarcomas de partes blandas¹⁵³.

Las modalidades y normas de las biopsias son las mismas que las descritas en el caso de los tumores óseos, con la particularidad de que en el contexto de los SPB las más frecuentes son las cerradas con trucut, que pueden guiarse por imágenes para mejorar su rendimiento^{16,102}. La PAAF, salvo en centros con gran experiencia, sólo sería rentable para el diagnóstico de sarcomas de células redondas y en caso de recidivas o metástasis de sarcomas conocidos¹⁰². Las abiertas incisionales podrían contemplarse en casos seleccionados, del mismo modo que las escisionales se permiten en lesiones superficiales de menos de 5 cm de tamaño^{45,45,102,112,177}. Las intraoperatorias, por otra parte, debieran evitarse porque el diagnóstico no puede asegurarse por el simple estudio morfológico en muchos casos⁴⁶.

- **Estadificación**

La estadificación de los SPB se hace atendiendo a diferentes criterios, a los que aportan información las pruebas complementarias de imagen referidas y el protocolo quirúrgico (Tabla 17). De hecho, una posible violación de la pseudocápsula del tumor debe considerarse⁴⁶.

Grado (G)		Tumor primario (T)		Ganglios linfáticos regionales (N)		Metástasis (M)	
G _x	Imposible evaluar	T _x	Imposible evaluar	N _x	Imposible evaluar	M _x	Imposible evaluar
G ₁	Bien diferenciado	T ₀	No evidencia	N ₀	No	M ₀	No
G ₂	Moderadamente diferenciado	T ₁	≤ 5 cm	N ₁	Sí	M ₁	Sí
G ₃	Pobremente diferenciado	T ₂	> 5 cm				
G ₄	Indiferenciado o pobremente diferenciado						

IA	IB	IIA	IIB	IIC	III	IV
G ₁₋₂ T _{1a-b} N ₀ M ₀	G ₁₋₂ T ₂ N ₀ M ₀	G ₁₋₂ T _{2b} N ₀ M ₀	G ₃₋₄ T _{1a-b} N ₀ M ₀	G ₃₋₄ T _{2a} N ₀ M ₀	G ₃₋₄ T _{2b} N ₀ M ₀	G _{cualquiera} T _{cualquiera} N ₁ /M ₁

	Diferenciación tumoral	Necrosis	Mitosis (n/10 campos)
0	-	Ausente	-
1	Buena	< 50%	< 10
2	Moderada	≥ 50%	10-19
3	Pobre (anaplasia)	-	≥ 20

Tabla 17. Arriba, estadificación de los sarcomas de partes blandas según la American Joint Committee on Cancer (AJCC). El tumor primario (T) puede ser superficial (a) o profundo (b) y su tamaño es el diámetro mayor en RM. Abajo, gradación de los mismos según la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC). La suma de las puntuación de los tres criterios determina el grado de malignidad (Grado 1 = 2 y 3; Grado 2 = 4 y 5; Grado 3 = 6, 7 y 8). Los grados 1 y 2 coinciden con los de la AJCC. El grado 3 se corresponde con los grados 3 y 4 de la AJCC. El sarcoma de Ewing extraesquelético y los tumores neuroectodérmicos primitivos se clasifican como de alto grado. Si el grado no puede evaluarse, se clasifica como grado bajo. Algunos han propuesto diferenciar pacientes con metástasis ganglionares y pulmonares, por su diferente pronóstico⁸⁸.

Tratamiento

- **Objetivo**

El objetivo del tratamiento de un SPB es conseguir que el paciente sobreviva sin recidiva local, con la mejor función posible y la mínima morbilidad¹¹².

- **Métodos**

Los métodos de tratamiento de los SPB son variados. Incluyen la cirugía, la radioterapia (RT), la quimioterapia (QT) y otros.

Métodos quirúrgicos

La cirugía es el método terapéutico principal en los SPB localizados adultos^{20,60,95,112,192,196}. Agrupa métodos conservadores del miembro y amputaciones. Aquéllos se esquematizan en un primer tiempo de resección y en un segundo de reconstrucción del defecto tisular resultante de la resección. Ésta, además de atender a otros aspectos técnicos oncológicos generales, debe prestar especial atención al margen quirúrgico, que idealmente debe ser amplio^{20,45,46,61,95,102,192,223}. La reconstrucción, por su parte, podría ser esquelética, vásculo-nerviosa y, obviamente, de las partes blandas necesarias para la cobertura de la herida quirúrgica^{16,65}. Esta es fundamental para preservar la apariencia física del segmento corporal y acelerar la rehabilitación con la mejor función y calidad de vida posible; así como para facilitar los tratamientos complementarios de RT y QT, cuando se precisen; y para proteger estructuras vitales que podrían, de otro modo, lesionarse (Tabla 18).

Cierre simple	Sin o con mallas u otro material, reabsorbible o no, para proporcionar consistencia de pared y contener vísceras. Las mallas pueden ser de nailon, ácido poliláctico o mixtas.
VAC	Vacuum Assisted Closure, en casos seleccionados
Injerto cutáneo	No recomendado en zonas que recibirán RT complementaria, especialmente si serán objeto de traumatismos continuados, como zonas de carga y paraarticulares sometidas a movimientos de flexo-extensión
Colgajo local	Recomendados en defectos pequeños y medianos no subsidiarios de cierres directos ni injertos cutáneos. Se escogerá el más fiable para cada caso, atendiendo a las expectativas funcionales y estéticas. Los de perforante, asociados o no a otros procedimientos, están indicados sobre todo en zonas de carga, paraarticulares o defectos moderados/grandes de miembros, tórax o abdomen; y son imprescindibles en la mayoría de los procedimientos complejos de cabeza, cuello y base del cráneo.
Colgajo a distancia	Es el obtenido de un lugar distante al del lugar a reconstruir, siendo pediculados si no se secciona su pedículo vascular para que alcancen el defecto y libres si hay que seccionarlo, lo que supone un procedimiento adicional de microcirugía vascular.

Tabla 18. *Métodos de cobertura cutánea en el tratamiento de los SPB de los miembros¹⁰². Se elegirá el de menos morbilidad que cumpla con los requerimientos estéticos y funcionales que se pretenden.*

La amputación es una opción válida como tratamiento primario y de rescate de casos recidivados, a veces con fines paliativos, cuando no se puede hacer un procedimiento de salvamento del miembro, esto es, en los casos en los que no se pueden conseguir márgenes amplios y/o la reconstrucción funcional del miembro¹⁰². Una amputación por debajo de la rodilla en un paciente motivado y joven, por ejemplo, depara un muy buen resultado funcional.

Radioterapia

La radioterapia (RT), combinada con la cirugía, es el tratamiento habitual de los SPB^{16,95,112}. Pretende el control local de la enfermedad, que no el aumento de la supervivencia de los pacientes, aceptando que siempre es mejor un margen amplio sin RT que uno positivo con RT^{30,166}.

La RT puede ser externa (pre, intra o postoperatoria) o en forma de braquiterapia (Tabla 19). La RT preoperatoria pretende eliminar células tumorales que de otra manera se dispersarían localmente durante la intervención quirúrgica; define mejor la cápsula tumoral por estimular una reacción fibrosa; y reduce la dosis y el volumen total de tejido expuesto a la radiación, con menos toxicidad tardía que la que depara la RT postoperatoria. Sin embargo, tiene como inconvenientes la posibilidad de alterar la morfología del tumor y más problemas en la curación de la herida. La RT intraoperatoria ofrece la ventaja de una mayor dosis de radiación por aplicarse directamente sobre el tumor en la herida quirúrgica. La RT postoperatoria evita demoras en la intervención quirúrgica, que podrían ocurrir en el caso de la RT preoperatoria, y no altera la histopatología tumoral. Tiene el inconveniente de no frenar la diseminación de células tumorales durante la cirugía y que irradia un volumen total de tejido mayor que el que lo es en la RT preoperatoria. También puede causar complicaciones en la zona irradiada, generalmente más tardías y persistentes que las que causa la RT preoperatoria, quizás porque la dosis y el campo irradiado sean mayores⁶⁰.

La braquiterapia consiste en la implantación de una fuente radiactiva en el lecho del tumor, desde donde libera la radiación ionizante. Frente a la RT externa, delimita con más precisión el campo a irradiar, con una dosis más uniforme y superior (3-4 Gy); y reduce el tiempo total de tratamiento, que se hace durante la estancia postoperatoria del paciente, y el volumen de tejido irradiado, con menos complicaciones.

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none">1. La RT debe ser tan conformada como sea posible con las técnicas disponibles en cada centro, recomendándose disponer de un estudio dosimétrico tridimensional basado en imágenes de TC y completado con imágenes de RM. En la RT postoperatoria es útil contar con estudios de imagen preoperatorios.2. La adquisición de imágenes de TC debe realizarse cada 3 mm al menos para conseguir radiografías digitales reconstruidas de suficiente calidad.3. Para poder realizar fusión con las imágenes diagnósticas de RM es necesario que ambas exploraciones radiológicas incluyan la pelvis, lo que permite realizar la fusión con garantías de precisión.4. La extremidad debe inmovilizarse de modo efectivo y reproducible.5. No debe irradiarse la circunferencia completa de un miembro.6. Debe respetarse parte de la sección de los huesos largos siempre que se pueda.7. Deben respetarse las articulaciones siempre que se pueda.8. Tumores grandes y de alto grado se deben tratar con campos más grandes que los pequeños y de bajo grado.9. El tejido subcutáneo y la piel no tienen riesgo de infiltración tumoral, salvo que el tumor asiente en ellos o hayan sido transgredidos por maniobras diagnósticas o terapéuticas.10. Los márgenes longitudinales de la RT deben ser más amplios que los radiales por la forma de diseminarse los SPB a lo largo de planos músculo-tendinosos.11. Dosis de radiación en RT externa.<ol style="list-style-type: none">11.1. Preoperatoria: 50 Gy en fracciones de 1.8-2 Gy seguida por cirugía, aproximadamente a las 6 semanas. Radioterapia adicional de 10-16 Gy puede ser dada postoperatoriamente si los márgenes tumorales son positivos. Si se asocia QT algunos han usado dosis de 44 Gy.11.2. Postoperatoria: 50-60 Gy con fracciones de 1.8-2 Gy, posiblemente con aumentos a 66 Gy dependiendo de presentación de calidad de cirugía. Se administra a las 4-6 semanas de la cirugía, salvo que haya complicaciones de la herida quirúrgica que indiquen retrasarla.11.3. Si afectación macroscópica de márgenes de resección e imposibilidad clínica o técnica de ampliarlos quirúrgicamente: dosis total recomendada de 70 Gy con fraccionamiento convencional (1,8-2 Gy). |
|--|

Tabla 19. Aspectos técnicos de la RT^{45,46,60,95,102,112}.

En cuanto a las indicaciones generales de la RT, usualmente postoperatoria, lo está en SPB profundos de alto grado y tamaño mayor de 5 cm y en los casos tratados con resección quirúrgica marginal (Tabla 20)⁹. Se discutiría en los comités correspondientes cuando fueran grandes y de bajo grado, profundos o superficiales, o pequeños y de alto grado; en tanto que no estaría indicada en casos de tamaño pequeño de bajo grado extirpados con márgenes amplios, ni en resecciones radicales o amputaciones con márgenes amplios.

La administración preoperatoria estaría más justificada en tumores de muy gran tamaño, en el límite de la resecabilidad, o con compromiso vasculonervioso mayor, para facilitar la cirugía posterior⁶⁰. También cuando se previera que la RT postoperatoria obligaría a irradiar un campo muy extenso, de lo que resultaría una gran morbilidad, y en algunos subtipos histológicos particularmente radiosensibles, como el liposarcoma mixoide¹¹².

La braquiterapia en monoterapia estaría indicada en pacientes con SPB de grado intermedio o alto resecados con bordes negativos. Asociada a RT externa podría indicarse en pacientes con mayor riesgo de recidiva local, como sería en SPB de grado intermedio o alto con márgenes negativos o positivos, en casos de infiltración inicial de la piel, en pacientes en los que no fuera posible cubrir perfectamente el CTV por el implante con total garantía para una monoterapia o en pacientes con sospecha de contaminación del campo quirúrgico por rotura intraoperatoria del tumor¹⁰².

Categoría	G-TNM	Condiciones	GEIS/GS-SEOR
Estadio I resecable	T1a-T1b N0 M0 Grado Bajo T2a-T2b N0 M0 Grado bajo	Márgenes > 1 cm o fascia intacta Márgenes ≤ 1 cm Márgenes > 1 cm o fascia intacta Márgenes ≤ 1 cm	No RT adyuvante opcional RT adyuvante opcional RT adyuvante
Estadio II resecable	T1a-T1b-T2a N0 M0 Grado moderado-alto	Márgenes > 1 cm Márgenes ≤ 1 cm	RT ayuvante opcional RT ayuvante
Estadio III resecable	T2b N0 M0 Grado moderado-alto M1 (multimetastásico)	-	RT adyuvante RT paliativa en sintomáticos
Recidiva local	-	No irradiado previamente Irradiado previamente	RT adyuvante Valoración individual

Tabla 20. Recomendaciones para la RT en función del estadio (GEIS = Grupo Español de Investigación en Sarcomas; GS-SEOR = Grupo de Sarcomas de la Sociedad Española de Oncología Radioterápica; RT = radioterapia; TNM = Tumor primario, Nódulos linfáticos regionales, Metástasis).

Entre los efectos adversos de la RT destacan, por su frecuencia, las complicaciones de la herida quirúrgica. Otros efectos indeseables son inflamación, fibrosis, cambios sarcomatosos y, en el hueso, debido a la alteración de la función osteoblástica y a la fibrosis vascular, osteitis, atrofas, osteopenia, problemas de la consolidación, necrosis avasculares y fracturas que pueden ser muy difíciles de tratar, requiriendo, en ocasiones, amputaciones²⁸.

Quimioterapia

La eficacia de la quimioterapia en el tratamiento de los SPB es controvertida, al igual que su régimen de administración^{16,45,60,102,112,205}, excepto en los sarcomas de Ewing y en los rhabdomiosarcomas, donde prolonga la supervivencia libre de enfermedad y el riesgo de recidiva local disminuye⁴⁶. En regímenes pre y/o postoperatorios que suelen incluir doxorubicina e ifosfamida, suele indicarse como opción terapéutica en pacientes de alto riesgo (con SPB de grado intermedio o alto, profundos y tamaño superior a 5 cm), sobre todo en subtipos histológicos quimiosensibles (Tabla 21), en pacientes que la fueran a tolerar y/o en pacientes con la enfermedad extendida, siempre en condiciones de incertidumbre que el paciente conoce y acepta, como también sus efectos secundarios^{46,95}. También está indicada como terapia complementaria previa a una intervención quirúrgica por un tumor, habitualmente recidivado, que se anticipa como imposible, mutilante o con márgenes inadecuados. En este escenario podría ser alternativa a la radioterapia o a la misma cirugía, en algún caso como parte del método de la perfusión aislada del miembro o combinada con una hipertermia regional^{16,45}. De forma general, un buen estado general, una edad joven y la ausencia de metástasis hepáticas predicen una mejor respuesta a la QT y una mayor supervivencia^{69,112}.

Mucha	Bastante	Moderada	Poca	Ninguna
<ul style="list-style-type: none"> - Tumores de la familia del sarcoma de Ewing - Rhabdomiosarcoma 	<ul style="list-style-type: none"> - Sarcoma sinovial - Liposarcoma mixoide de célula redonda - Leiomiomasarcoma uterino 	<ul style="list-style-type: none"> - Liposarcoma pleomórfico - Mixofibrosarcoma - Sarcoma epigeliode - Rhabdomiosarcoma pleomórfico - Leiomiomasarcoma - Tumor maligno de vaina nerviosa periférica - Angiosarcoma - Tumor desmoplásico de célula redonda pequeña - Angiosarcoma de cuero cabelludo y cara 	<ul style="list-style-type: none"> - Liposarcoma desdiferenciado - Sarcoma de células claras - Sarcoma endometrial estromal 	<ul style="list-style-type: none"> - Sarcoma alveolar de partes blandas - Condrosarcoma mixoide extraesquelético

Tabla 21. Relación de SPB clasificados por su quimiosensibilidad¹¹².

Perfusión aislada de la extremidad

La técnica de la perfusión aislada de la extremidad consiste en el aislamiento sanguíneo de un miembro con respecto a la circulación sistémica mediante torniquete, logrando su oxigenación mediante un circuito sanguíneo extracorpóreo en el que se introducen fármacos antineoplásicos a altas dosis (hasta 15-20 veces superiores a las de la vía endovenosa) evitando los efectos secundarios de la administración sistémica (Fig. 10). Los fármacos son melfalán y factor de necrosis tumoral- α (TNF), que ataca los vasos tumorales y aumenta de tres a seis veces la captación selectiva de otros medicamentos por el tumor. Se administran con hipertermia moderada, en el rango de 38°-39°C, para lograr más eficacia; y en la actualidad se están investigando otros medicamentos, como el interferón-gamma e inhibidores del óxido nítrico, la terapia génica mediada por vectores adenovíricos, etc.³⁷.

El procedimiento es eficaz y el tratamiento estándar en pacientes con SPB de extremidades, irresecables o subsidiarios de una amputación, para facilitar un

procedimiento quirúrgico conservador paliativo^{112,236}. En más del 70% de los casos se consigue una disminución de la tumoración suficiente como para que, al cabo de 4-8 semanas del tratamiento, se pueda realizar la intervención quirúrgica conservadora^{16,37,102}. En concreto, en el 20-30% de los casos se obtiene una respuesta completa y parcial en el 50%. Además, puede combinarse con QT y RT⁴⁶.

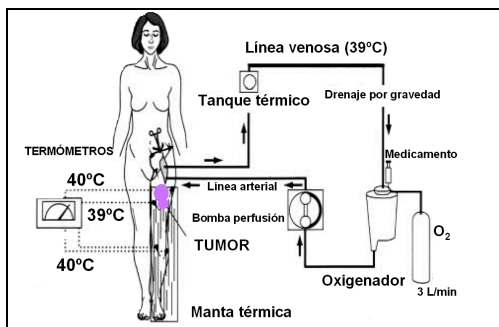


Figura 10. Esquema del circuito extracorpóreo de la perfusión de extremidad aislada. Tomado de Calvo y cols.³⁷.

• Indicaciones

El tratamiento de los SPB se decide en comités específicos multidisciplinares de centros de referencia⁴⁵. Las indicaciones generales dependen de diferentes circunstancias, entre las que están las condiciones del paciente, el tipo tumoral y su estadio, y la resecabilidad y posibilidades reconstructivas del tumor⁹⁵. El tratamiento estándar de un SPB localizado es una resección amplia, completada con radioterapia en casos de grado intermedio o alto y tumores profundos con diámetro mayor de 5 cm. El resumen de las indicaciones se refleja en la tabla 22. El de situaciones particulares, en la tabla 23.

CASO	Estándar	Individualizado	En investigación
Primario, bajo grado, superficial	Cirugía (resección amplia)	-	-
Primario, bajo grado, profundo y ≤ 5 cm	Cirugía (resección amplia)	-	-
Primario, bajo grado, profundo y > 5 cm	Cirugía (resección amplia ± RT)	-	-
Primario, alto grado, superficial	Cirugía (resección amplia)	-	-
Primario, alto grado, profundo y ≤ 5 cm	Cirugía (resección amplia)	Cirugía (resección amplia) + RT o resección radical	-
Primario, alto grado, profundo y > 5 cm	Cirugía (resección amplia) + RT (pre y/o post)	Cirugía (resección amplia) + RT (pre y/o post) + QT?	QT pre ± QT post + cirugía (resección amplia) + RT (pre o post)
	Cirugía (resección radical)	Cirugía (resección radical) + QT?	-
Recidiva, bajo grado	Cirugía (resección amplia) + RT (pre y/o post)	Cirugía (resección amplia)	Perfusión aislada del miembro
Recidiva, alto grado	Cirugía (resección amplia) + RT	Cirugía (resección amplia) + RT + QT?	Perfusión aislada del miembro
	Cirugía (resección radical)	Cirugía (resección radical) + QT?	-

Tabla 22. Manejo sugerido en SPB de los miembros o superficiales del tronco, adaptado de las guías de la ESMO^{47,112}. Los casos superficiales de tamaño inferior a 5 cm podrían tratarse como biopsias escisionales con márgenes amplios¹⁶.

Paciente operado con márgenes positivos no planificados ¹¹²	<ul style="list-style-type: none"> - Si se pueden ampliar márgenes con morbilidad asumible: nueva resección + RT - Si cirugía de salvamento del miembro no posible: amputación - Si se descarta cualquier cirugía por el motivo que sea: RT.
...planificados	<ul style="list-style-type: none"> - Radioterapia (sin nueva cirugía porque se asumió ya el riesgo de recidiva local)
Paciente operado por un tumor de partes blandas que no se pensaba que fuera maligno ("whoops procedures")	<ol style="list-style-type: none"> 1. Recabar la máxima información del caso, si se intervino en otro centro. 2. Solicitar nueva RM 3. Tomar decisión sobre cada caso individual: <ul style="list-style-type: none"> - Si era SPB de grado I con márgenes negativos: nueva resección y/o RT. - En resto de casos: nueva resección y valorar RT (pre o postoperatoria). Si tras nueva resección no enfermedad residual microscópica o SPB de bajo grado con márgenes negativos, RT postoperatoria no necesaria. - Si cirugía no posible o desaconsejada por mal estado de salud: RT aislada (insuficiente si hay evidencia histológica de enfermedad en lecho quirúrgico)
Recidiva local ^{1,45,46,76,102}	<ul style="list-style-type: none"> - Igual al de la enfermedad primaria, con más riesgo de amputación - Terapias adyuvantes preoperatorias si márgenes quirúrgicos difíciles o mutilantes.
Paciente metastático ^{37,45,46,88,102,112}	<ul style="list-style-type: none"> - Si MTS pulmonares sincrónicas sin enfermedad extrapulmonar: QT → metastasectomía (si respuesta tumoral y metástasis resecables). - Si MTS pulmonares metacrónicas razonablemente limitadas y resecables sin enfermedad extrapulmonar: Metastasectomía. Se podría añadir QT, preferiblemente antes de la cirugía, sobre todo si las MTS han aparecido en un corto intervalo libre de enfermedad y su número es alto. - Si MTS extrapulmonares: QT → Metastasectomía (si respuesta tumoral y MTS resecables, en casos muy seleccionados). Medidas paliativas si ya se han usado tratamientos complementarios. - Paciente con mal pronóstico, asintomático, mínimamente sintomático o con tumor de lento crecimiento: Vigilancia y/o tratamiento paliativo <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-top: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> - Metastasectomía pulmonar sobre todo si enfermedad unilateral, menos de 3 nódulos pulmonares, tamaño < 35 mm, no penetración pleural ni crecimiento intersticial, intervalo libre de enfermedad mayor de un año, paciente < 40-50 años, no QT previa, HFM o SPB alveolar, bajo grado y ausencia de recidiva local. - Metastasectomía linfática se podría considerar en casos seleccionados, combinada con RT y QT en tipos histológicos sensibles^{46,96}. - El objetivo de prolongar la vida no justifica una cirugía agresiva, salvo en paciente sanos que la aceptan. La RT local puede cuestionarse por el mismo motivo, aunque no como tratamiento paliativo. </div>
Tumores irresecables	<ul style="list-style-type: none"> - RT y/o QT → reevaluación. - Tratamiento paliativo: amputación o ILP

Tabla 23. Resumen de indicaciones de tratamiento en situaciones particulares de SPB, a considerar teniendo en cuenta la decisión del paciente informado en condiciones de incertidumbre^{1,9,16,20,25,37,46,72,107,113,169,191,193,207,252,258}

Seguimiento

El seguimiento de los pacientes tratados por SPB es fundamental para detectar precozmente recidivas locales y metástasis a distancia, así como los posibles efectos tardíos del tratamiento, sobre todo en los conocidos como largos supervivientes. Sin embargo, no se ha definido un protocolo de seguimiento específico con respecto al momento de las revisiones ni a las pruebas a realizar (Tabla 24)^{45,46,53,102,112}.

Tumor	Año postoperatorio	Periodicidad	Prueba
Grado 1	1º y 2º	Cada 4 meses	Anamnesis y exploración física Rx tórax o TC torácica (si Rx patológica o duda) RM en 1ª revisión (al remitir efectos de cirugía, para control)
	2º-5º	Cada 6 meses	Anamnesis y exploración física Rx tórax o TC torácica (si Rx patológica o duda)
	> 5º	Cada año	Anamnesis y exploración física Rx tórax o TC torácica (si Rx patológica o duda)
Grado 2 ó 3	1º y 2/3º	Cada 3 meses	Anamnesis y exploración física TC torácica RM en 1ª revisión (al remitir efectos de cirugía, para control)
	2/3º-5º	Cada 6 meses	Anamnesis y exploración física Rx tórax o TC torácica (si Rx patológica o duda)
	> 5º (hasta 8º por lo menos)	Cada año	Anamnesis y exploración física Rx tórax o TC torácica (si Rx patológica o duda)
Márgenes contaminados	1º	Cada 6 meses	+ RM
	1º-5º	Cada año	+ RM
Sospecha de recidiva	Cualquier momento	-	+ RM con contraste intravenoso (si no se pudiera hacer RM: TC con contraste iv)

Tabla 24. Esquema del seguimiento de los pacientes con SPB, que puede adaptarse al riesgo individual o a la práctica local. En general, teniendo en cuenta que los pacientes de alto riesgo suelen recaer, cuando lo hacen, en los 2-3 primeros años, con un nuevo pico de complicaciones entre el tercer y el quinto año, y que los de bajo riesgo pueden hacerlo más tarde, se tiende a revisar de manera más estrecha a los de mayor riesgo en los primeros años y a mantener las revisiones durante muchos años en todos los casos. Con respecto al tipo de exploración a realizar, la exploración física es útil para evaluar recidivas locales en localizaciones anatómicas accesibles. La RM podría serlo más en asientos profundos o que han recibido RT, aunque realizada de forma sistemática no se ha demostrado que sea una prueba coste-efectiva, como tampoco la TC torácica, comparada con la exploración física local y la Rx de tórax, respectivamente. La TC torácica tampoco estaría indicada en un paciente que no se va a beneficiar de una metastasectomía o de un tratamiento sistémico. La TC abdominal y la PET rutinarias tampoco están justificadas, en tanto que la ecografía podría estarlo en algún caso.

Pronóstico y Resultados

Aunque el tratamiento multimodal de los SPB de las extremidades proporciona un buen control local de la enfermedad y evita amputaciones en aproximadamente el 90-95% de los casos^{16,45,65,67,76,193}, el resultado funcional y oncológico de la enfermedad varía ampliamente en función de diferentes factores pronósticos, entre los que está el centro donde se trata el paciente¹⁶⁹. En cifras, en la mayor parte de las series, a los 5 años, el riesgo de recidiva local, de metástasis y la supervivencia global de los pacientes con SPB oscila entre el 7-42%, 20-50% y 50-70%, respectivamente (Tablas 25-27)^{1,16,20,27,53,58,60,72,76,88,95,112,169,172,192,193,205,207,223,247,268}, sin que exista clara relación de causalidad entre un margen de resección positivo, la recidiva local y la supervivencia¹⁹³.

Autor y año	Descripción casos	Nº casos	Recidiva		Supervivencia	
			5 años	10 años	5 años	10 años
Eilber y cols, 2003 ⁷⁶	Vírgenes. EE. Grado 2 y 3	607	19%	22%	70%	60%
Eilber y cols, 2003 ⁷⁶	Recidivas. EE. Grado 2 y 3	146	10%	12%	67%	52%
Novais y cols. ¹⁹²			4,1%			
Coindre y cols, 2001 ⁵⁹	SPB localizado grado 1	1240			71,4%	
	SPB localizado grado 3				43,5%	

Tabla 25. Resumen de resultados oncológicos de SPB a 5 y 10 años.

Serie	Periodo	Pacientes	Seguimiento (años)	Alto grado (%)	Profundidad (%)	RT (%)	Amputación (%)	Recidiva (%)
Stotter y cols., 1990	1982-87	175	3	60	77	55	0	42
Pisters y cols., 1996	1982-94	1041	4	65	76	40	10	17
Coindre y cols., 1996	1980-89	546	5	84	79	56	4	29
Yang y cols., 1998	1983-91	132	10	70	NR	50	0	11
Baldini y cols., 1999	1970-94	74	10,5	49	66	0	0	7
Karakousis y Driscoll, 1999	1977-94	194	3	86	88	42	7	15
Trovik y cols., 2001	1986-95	1331	6	78	66	24	10	17
Zagars y cols., 2003	1960-99	1225	9,5	71	ND	>95	0	41
Lahat y cols., 2008	1997-2007	1091	4,4	67	64	44	ND	16

Tabla 26. Recidivas de SPB en diferentes series, tomado de Nurkin y Kane¹⁹³. NR = No referido. ND = No disponible.

Serie	Periodo	Pacientes	Márgenes	Recidiva	Supervivencia
Tanabe y cols.	1970-87	95	+ vs -	Margen + microscópico o violación tumoral intraoperatoria => > recidiva	No afectó margen + ni recidiva
Lewis y cols.	1982-94	495	+ vs -	En análisis uni y multivariante recidiva se asoció con márgenes microscópicos + (RR 2.1)	En análisis multivariante, un margen microscópico + tuvo peor SLM
Pisters y cols.	1982-94	1041	+ (1 mm) vs -	Margen + fue factor independiente para recidiva (RR 1.8)	En análisis multivariante, margen + fue factor adverso para SEE
Lewis y cols.	1982-95	911	+ vs -	En análisis uni y multivariante, margen microscópico + => más recidiva	Margen microscópico + se asoció con MTS y < SEE
Zagars y cols.	1960-99	1225	+, -, ¿?	En análisis uni y multivariante, margen fue factor mayor para control local (RR 2.5)	Margen + se asoció con menor SLE
Stojadinovic y cols.	1982-2000	2084	+ vs -	Margen + casi dobló riesgo de recidiva	Margen + aumentó riesgo de exitus por enfermedad
Dickinson y cols.	1987-2002	279	Contaminado, > 2 cm, 10-19 mm, 5-9 mm, 1-4 mm, < 1 mm	Margen contaminado tuvo > recidiva	Fallo para obtener margen no contaminado se asoció con < supervivencia global
Liu y cols.	1997-2007	181	0-1 mm, 1-4 mm, 5-9 mm, 10-19 mm, 20-29 mm, ≥ 30 mm	Margen < 10 mm fue factor de riesgo independiente para recidiva	Margen < 10 mm se asoció con < SEE y libre de metástasis
Novais y cols.	1995-2008	248	+ con tinta, ≤ 2 mm, > 2 mm pero ≤ 2 cm, > 2 cm	Margen ≤ 2 mm se asoció con más recidiva	Margen inadecuado (≤ 2 mm) se asoció con < supervivencia global

Tabla 27. Relación de estado de los márgenes con la recidiva local y la supervivencia de SPB en diferentes series, tomado de Nurkin y Kane¹⁹³. SLM = Supervivencia libre de metástasis. SLE = Supervivencia libre de enfermedad. SEE = Supervivencia específica de enfermedad.

ESTADO ACTUAL DEL PROBLEMA

Ciertamente, el futuro en el manejo de los sarcomas músculo-esqueléticos pasa por el desarrollo de terapias multimodales individualizadas para cada tipo tisular y paciente específico, fundamentalmente en relación con los tratamientos adyuvantes, que deberán ser más efectivos y menos tóxicos⁶⁰. En el terreno diagnóstico, a pesar de los avances tecnológicos en las imágenes, se puede mejorar en la distinción específica de muchos tipos tumorales, así como en la estadificación y el manejo de la respuesta terapéutica y la vigilancia de la recidiva a partir de una mejor detección de focos microscópicos o subcentimétricos de tumor viable¹²⁶. El perfeccionamiento de la RM y la imagen molecular lo posibilitarán, al igual que se están perfeccionando técnicas diagnósticas con parámetros moleculares en el laboratorio a partir de muestras mínimas⁵⁸.

Otras áreas de interés se refieren a la introducción de la navegación guiada por ordenador en la cirugía tumoral⁵⁰, al desarrollo de tratamientos intensivos combinados con factores estimulantes de colonias hematopoyéticas, trasplantes de células stem, modificadores de la respuesta biológica, anticuerpos frente a células tumorales y vacunas contra el sarcoma de Ewing y el rabdomiosarcoma; y en la identificación de marcadores predictivos de la respuesta terapéutica y de enfermedad residual mínima en pacientes en remisión clínica¹².

En este intermedio, a la vez que facilitar los ensayos clínicos y el desarrollo de investigaciones translacionales^{102,153,254}, el mayor beneficio que puede darse a los pacientes que padecen tumores malignos músculo-esqueléticos es procurar reducir los errores que resultan de un manejo inadecuado y procurar que éste sea correcto en tiempo y lugar.

ERRORES EN EL MANEJO DE LOS TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS

Los errores en el manejo de los tumores músculo-esqueléticos motivan tratamientos innecesarios y/o más agresivos, aumentan las amputaciones y empeoran significativamente el pronóstico de la enfermedad¹⁹. Pueden producirse en el diagnóstico, en el tratamiento o en el seguimiento de los pacientes.

Los errores diagnósticos incluyen los clínicos, los derivados de las pruebas complementarias de imagen y los que se producen en el contexto de una biopsia. Los errores clínicos en el manejo de los tumores suponen demoras en su diagnóstico y suelen comenzar por no sospechar la enfermedad^{263,266}. Los errores diagnósticos en la interpretación de las imágenes pueden ocurrir en la valoración de una radiografía simple por falta de detección de una anomalía (error de percepción)^{21,181} o por infravalorarla (error cognitivo)^{30,33,73,85,222}. La RM, por su parte, interpretada de forma aislada, también puede hacer incurrir en errores^{120,161,276}, como pueden presentarse ante una gammagrafía ósea²⁶ o una PET¹⁸³. Los errores relativos a la biopsia son muchos y obedecen a equívocos en la indicación^{2,134,137,161,213,228,267}, en la realización y en la interpretación^{33,138,213,235}.

Los errores en el tratamiento de los tumores músculo-esqueléticos se deben a un diagnóstico equivocado⁷¹ o al incumplimiento de los principios terapéuticos de la patología. Podríamos hablar de errores de indicación y técnicos. Son errores de indicación el tratamiento de tumores que no lo necesitan, el de lesiones que podrían ser sarcomas sin biopsia previa^{4,19,71,256}, el empleo de terapias adyuvantes cuando no se precisan y la realización de técnicas de salvamento de miembros o amputaciones cuando no deben hacerse. Desde el punto de vista técnico, es incorrecto realizar resecciones incompletas o con márgenes oncológicamente inadecuados, reconstrucciones ineficaces o incumplir las normas quirúrgicas oncológicas. El incumplimiento del seguimiento de un paciente diagnosticado de un tumor es otra falta.

NECESIDAD DE CENTROS DE REFERENCIA DE TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS

Aceptada la “innata inclinación humana a salvar vidas en peligro”⁹⁷ y la priorización de la asistencia a los pacientes cuya vida corre peligro⁹⁸, la atención adecuada de los pacientes con tumores músculo-esqueléticos malignos debe hacerse en centros especializados. El motivo es claro: siendo una patología compleja y poco frecuente, los resultados del tratamiento practicado en aquellos centros son mejores en términos funcionales y oncológicos que los que se obtienen cuando no se realiza allí^{1,162,169,202,217,228,243}. Es, pues, obligatorio y prioritario, derivar a todos los pacientes sospechosos de tener un sarcoma a un centro de referencia de forma rápida, debiendo existir, con ese fin, guías de práctica clínica que lo faciliten (Tabla 28)^{45,46,102,109,112,127,129,187,188,189,204,216,253}.

<p>EXPERIENCIA DEL CSUR:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Actividad: número de pacientes con tumores músculo-esqueléticos que deben atenderse al año para garantizar una atención continuada. - Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, etc.
<p>6-10 casos nuevos mensuales (entre 72-120 casos anuales)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. - Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo (a). - Programa de formación continuada estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - Reuniones mensuales del grupo multidisciplinar de manera reglamentada y con calendario previo.
<p>RECURSOS ESPECÍFICOS DEL CSUR:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los tumores musculoesqueléticos. - Formación básica de los miembros del equipo (b). - Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los tumores musculoesqueléticos.
<p>Existencia de un Comité hospitalario de tumores con un protocolo de actuaciones actualizado y basado en la evidencia científica.</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1 coordinador de la unidad. - Al menos 2 cirujanos especialistas en cirugía ortopédica y traumatología - Personal de enfermería, auxiliar y técnico de quirófano. - Cirujanos con experiencia de 5 años en cirugía ortopédica oncológica. - Disponibilidad de Banco de huesos y tejidos. - Material quirúrgico necesario para la implantación de prótesis tumorales y prótesis mixtas.

Tabla 28. *Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de los tumores musculoesqueléticos en el Sistema Nacional de Salud (continuación)*^{36,229}. (a) Criterio a valorar por el Comité de Designación. (b) La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del Hospital. (c) Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio, por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la Agencia de Calidad.

<p>RECURSOS de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de los tumores musculoesqueléticos (b).</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de oncología médica con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y con tumores musculoesqueléticos. - Servicio/Unidad de oncología radioterápica con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y con tumores musculoesqueléticos. - Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en tumores musculoesqueléticos. - Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y adultos. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y adultos. - Servicio/Unidad de pediatría con experiencia en oncología. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en la atención de pacientes pediátricos y adultos. - Servicio/Unidad de pediatría con experiencia en oncología. - Servicio/Unidad de cirugía plástica y reparadora. - Servicio/Unidad de angiología y cirugía vascular. - Servicio/Unidad de cirugía torácica. - Servicio/Unidad de neurocirugía. - Servicio/Unidad de psiquiatría. - Servicio/Unidad de psicología clínica. - Unidad del Dolor. - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico y radiología intervencionista. - Servicio/Unidad de medicina nuclear. - Disponibilidad de Banco de huesos y tejidos. - Servicio de transfusión.
<p>Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSIR (c)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Tasa de supervivencia libre de enfermedad a los 5 años, total y según tipo de tumor: en sarcomas de alto grado de malignidad sin metástasis detectables en el momento del diagnóstico > 60-70% (el promedio de recidiva local tras cirugía con márgenes amplios es de 5-10%, excepto en condrosarcoma de esqueleto axial); en sarcomas de bajo grado y sin metástasis > 90-95% aproximadamente. - % de pacientes con recidivas a los 5 años. - % de pacientes con complicaciones: infecciones (< 5-10% - más del 80% de los pacientes requieren quimioterapia y/o radioterapia, situaciones que aumentan las complicaciones locales), excepto condrosarcoma de esqueleto axial; otras complicaciones (si se trabaja con aloinjertos, además, pseudoartrosis < 10% y fracturas < 8%).
<p>Existencia de un sistema de información adecuado. Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados).</p>
<p>Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. La Unidad deberá disponer de un registro de pacientes a los que se ha realizado el tratamiento multidisciplinar de tumores musculoesqueléticos, donde deberá constar como mínimo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Datos precisos para el registro hospitalario de tumores¹³⁰: identificación del paciente (nº de historia clínica), fecha de nacimiento, sexo, lugar de residencia, localización tumoral (Clasificación Internacional de Oncología⁹⁸), fecha de diagnóstico y de la recaída, método diagnóstico, histología tumoral, estadio. Si procede, causa y fecha de la muerte. - Estadificación. - Terapias adyuvantes y neoadyuvantes. - Tipo de cirugía (conservadora o amputación), y fecha. - Márgenes obtenidos en la cirugía (intralesional, marginal, amplio o radical). - Necrosis obtenida tras las terapias adyuvantes preoperatorios. - Localización. - Sistema de evaluación de la cirugía mediante el sistema de la MSTs (Musculoskeletal Tumor Society). - Complicaciones (al menos registrar infecciones, pseudoartrosis y fracturas).
<p>DATOS A REMITIR PARA EL SEGUIMIENTO DE LA UNIDAD DE REFERENCIA:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Datos de actividad <ol style="list-style-type: none"> 1.1. Nº y tipo de casos nuevos de tumores musculoesqueléticos atendidos al año. 1.2. Nº y tipo de tumores musculoesqueléticos intervenidos en el año. 2. Datos de resultados: <ol style="list-style-type: none"> 2.1. Tasa de supervivencia libre de enfermedad a los 5 años, total y según tipo de tumor. 2.2. % de pacientes con recidivas a los 5 años. 2.3. % de pacientes con complicaciones (infecciones, pseudoartrosis, fracturas)

Tabla 28 (continuación). *Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de los tumores musculoesqueléticos en el Sistema Nacional de Salud (continuación)*^{36,229}. (a) Criterio a valorar por el Comité de Designación. (b) La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del Hospital. (c) Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio, por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la Agencia de Calidad.

SITUACIÓN ACTUAL DEL TRATAMIENTO DE LOS TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS EN CASTILLA Y LEÓN

La CCAA de Castilla y León: aspectos socioeconómicos y demográficos.

En diciembre de 2011, la población total de la CCAA de Castilla y León era de 2.430.136 personas, con un 49,2% de hombres y un 50,8% de mujeres, lo que representaba el 5,5% de la población española. En una extensión de 94.226 km², la mayor de las regiones de España, la densidad demográfica era de 27 habitantes/ km², más de tres veces inferior a la media nacional. Con una esperanza de vida de 83,24 años para las mujeres y de 78,3 años para los varones, los de 50 y más años eran 859.845 personas (35,4% de la población total), con 550.464 mujeres y 309.381 hombres (Tablas 29-32 y Figs. 11 y 12). Por áreas de salud, las más pobladas, en orden decreciente, fueron las de Burgos, Salamanca, León, Valladolid II y Valladolid I, todas con más de 250.000 habitantes.

A efectos de previsión, la población total ha decrecido en los últimos años, estimándose que lo haga más y envejezca debido a los índices demográficos, que se resumen en índices de infancia, juventud y vejez del 11,97%, 15,17% y 23,40%, respectivamente, y un índice de envejecimiento del 195,52% (173). No obstante, en 2018, con motivo de la inmigración y según las previsiones del Instituto Nacional de Estadística, la población alcanzará los 2.532.241 habitantes, lo que supondrá un aumento del 1,2% con respecto a la población de 2008, lejos del 8,4% de aumento que se prevé en el total de la española. Con todo, las características demográficas de la CCAA de Castilla y León incluyen la despoblación, el envejecimiento y la dispersión poblacional.

Por cuanto respecta a aspectos económicos, nuestra CCAA, que no es ajena a la crisis global, tiene un gasto sanitario intermedio en el global nacional (Fig. 13).

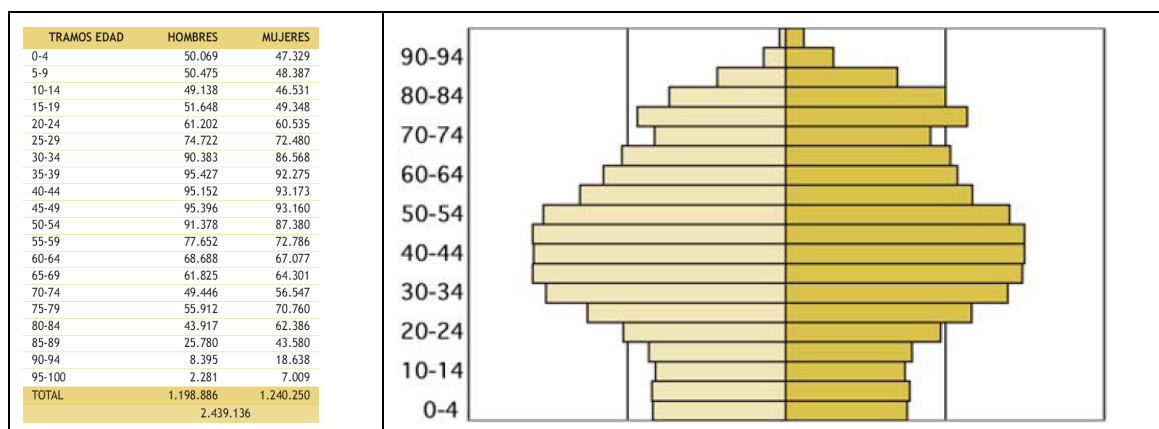
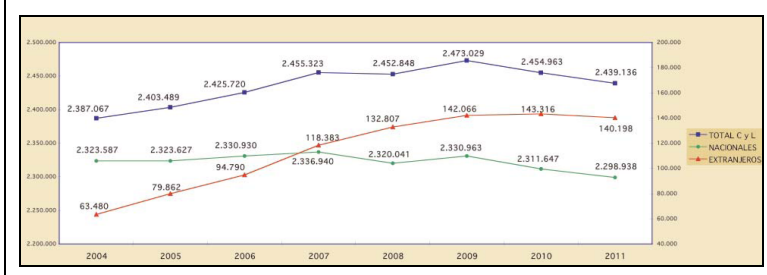


Tabla 29 y Figura 11. A la izquierda, población de Castilla y León por tramos quinquenales y sexo. A la derecha, los mismos datos representados en una pirámide de población. Tomado de Sacyl. Población de tarjeta sanitaria de Castilla y León. Junta de Castilla y León. Diciembre 2011²²⁴.

ÁREAS	HOMBRES	MUJERES	POBLA. TOTAL	RAZON DE SEXOS	% HOMBRES	% MUJERES
AVILA	80.278	80.323	160.601	1,00	49,99%	50,01%
BURGOS	181.123	180.142	361.265	1,01	50,14%	49,86%
LEON	158.684	169.914	328.598	0,93	48,29%	51,71%
PONFERRADA	69.905	72.414	142.319	0,97	49,12%	50,88%
PALENCIA	81.067	82.220	163.287	0,99	49,65%	50,35%
SALAMANCA	162.970	175.592	338.562	0,93	48,14%	51,86%
SEGOVIA	74.605	75.131	149.736	0,99	49,82%	50,18%
SORIA	45.934	45.301	91.235	1,01	50,35%	49,65%
VALLADOLID I	123.418	129.154	252.572	0,96	48,86%	51,14%
VALLADOLID II	132.477	139.302	271.779	0,95	48,74%	51,26%
ZAMORA	88.425	90.757	179.182	0,97	49,35%	50,65%
CASTILLA Y LEÓN	1.198.886	1.240.250	2.439.136	0,97	49,15%	50,85%

ÁREAS	<14 (%)	14-64 (%)	≥65 (%)
AVILA	19,100	11,89%	101.418
BURGOS	43,792	12,12%	239.356
LEON	32,237	9,81%	210.182
PONFERRADA	14,072	9,89%	93.759
PALENCIA	16,633	10,19%	108.161
SALAMANCA	36,110	10,67%	220.032
SEGOVIA	19,177	12,81%	97.968
SORIA	10,453	11,46%	57.220
VALLADOLID I	34,752	13,76%	174.655
VALLADOLID II	29,450	10,84%	183.173
ZAMORA	16,839	9,40%	109.820
CASTILLA Y LEÓN	272.615	11,18%	1.595.744



Tablas 30 y 31 y Fig. 12. Arriba, población por áreas y sexo en valores absolutos y relativos, con razón de sexos. Centro, por áreas y tramos de edad. Tomado de Junta de Castilla y León. Abajo, representación de la evolución poblacional nacional y extranjera desde 2004 hasta 2011. Tomado de Sacyl. Población de tarjeta sanitaria de Castilla y León. Junta de Castilla y León. Diciembre 2011²²⁴.

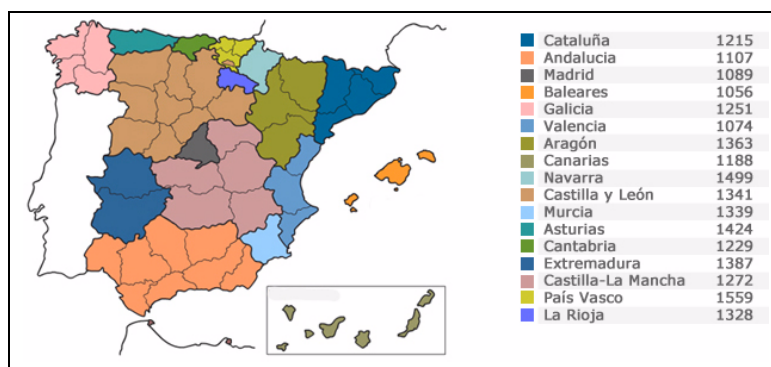


Fig. 13. Gasto sanitario por habitante en millones de euros en las CCAA.

	AVILA	BURGOS	Aranda de Duero	Miranda de Ebro	LEÓN	PALENCIA	SALA MANCA	SEGOVIA	SORIA	VALLADOLID	Medina del Campo	ZAMORA	CyL	ESPAÑA
Superficie (Km ²)	8.049,92	14.291,05	2.170,82	878,24	15.581,81	8.052,51	12.349,95	6.922,75	10.307,17	8.110,48	1.897,62	10.561,26	94.226,93	505.985,9
Densidad (Habi/Km ²)	21	26	25	50	32	21	29	24	9	66	25	18	27	93
Nº de núcleos de población	452	1.273	89	18	1.412	472	559	389	506	327	41	520	5.910	37.109
Población Hombres	87.085	189.852	27.453	22.329	243.316	85.118	172.584	82.967	48.347	262.609	21.765	95.993	1.267.671	23.283.187
Población Mujeres	85.619	186.005	25.961	21.531	254.483	86.550	180.402	81.202	46.876	272.265	21.454	97.390	1.290.792	23.907.306
Población Total	172.704	375.857	53.414	43.860	497.799	171.668	352.986	164.169	95.223	534.874	43.219	193.383	2.558.463	47.190.493
Crecimiento interanual	0,5%	0,5%	0,2%	-0,4%	-0,3%	-0,5%	-0,2%	0,0%	0,0%	0,2%	-0,5%	-0,4%	0,0%	0,3%
Cto. vegetativo (en 2010)	-654	-192	-4	0	-2.355	-825	-1.095	-223	-380	436	-157	-1.323	-6.611	104.528
Dependencia	57,3%	51,1%	53,8%	47,9%	55,0%	51,6%	56,0%	52,9%	59,0%	47,5%	49,6%	62,7%	53,4%	47,1%
Envejecimiento	24,2%	21,0%	22,8%	19,0%	24,7%	22,9%	24,1%	21,2%	24,8%	19,0%	21,1%	28,7%	22,8%	17,2%
Maternidad	18,3%	20,0%	19,4%	21,0%	15,9%	16,5%	17,4%	19,5%	18,8%	19,8%	17,3%	14,8%	18,0%	21,3%
Tendencia	97,6%	105,2%	109,9%	103,1%	97,6%	97,3%	98,5%	98,3%	96,9%	105,6%	95,9%	92,1%	100,4%	104,8%
Reemplazo	98,8%	94,8%	94,3%	100,2%	94,1%	89,5%	99,0%	112,2%	102,5%	89,7%	105,4%	89,1%	94,8%	114,3%
Población extranjera	7,9%	9,3%	10,6%	12,8%	5,3%	4,3%	5,0%	12,9%	10,6%	6,2%	6,9%	4,3%	6,8%	12,2%
Nº de trabajadores	50.721	140.120	20.298	14.719	156.061	60.584	112.385	55.442	36.354	196.688	13.861	56.893	865.228	15.884.447
Trabajadores en agricultura	7%	4%	11,1%	3,8%	5%	7%	5%	8%	8%	3%	15,2%	10%	6%	2%
Trabajadores en industria	10%	23%	30,1%	26,1%	13%	20%	11%	13%	22%	16%	24,2%	11%	16%	14%
Trabajadores construcción	11%	8%	11,5%	15,2%	9%	8%	8%	10%	10%	7%	14,7%	10%	9%	8%
Trabajadores servicios	71%	64%	47,3%	54,9%	73%	65%	75%	69%	61%	74%	45,9%	68%	70%	77%
Paro (15-64 años x 100)	14,1%	11%	11,0%	13,4%	12,4%	11,5%	13,7%	10,1%	9,3%	12,3%	14,5%	13,3%	12,2%	13,5%
Consultorios	318	646	82	28	728	294	407	294	340	225	42	410	3.662	10.168
Centros de salud	22	38	5	4	39	20	35	16	14	41	5	22	247	2.994
Centros hospitalarios	2	6	2	1	10	4	2	3	1	7	1	2	37	794
Camas hospitalarias	463	1.458	169	114	2.156	930	1.128	482	355	1.925	119	641	9.538	161.022
Zonas básicas de salud	23	45	7	8	41	21	37	22	15	42	5	23	260	2.696

Tabla 32. Resumen de datos territoriales, demográficos (Dependencia = < 15a + > 64a/15-64a x 100; Envejecimiento = > 64a/población total x 100; Maternidad = 0-4a/15-49a x 100; Tendencia = 0-4a/5-9a x 100; Reemplazo = 20-29a/55-64a x 100), de la distribución sectorial de la actividad económica, laborales y sanitarios de Castilla y León. Fuente: Banco de Caja España de Inversiones, Salamanca y Soria, S.A.U.-Secretaría General. Servicio de Estudios. Fichas provinciales 2012 (Fecha de cierre de entrada de datos: 29-2-2012). Caja España de Inversiones, Salamanca y Soria, C.A.M.P. -Obra Social. 2012. Disponible en <http://internotes.cajaespana.es/pubweb/decyle.nsf/datoeconormicos?OpenFrameSet!5>.

Ordenación sanitaria del territorio en Castilla y León

La asistencia sanitaria en la CCAA de Castilla y León, como en el resto de España, se organiza en Zonas Básicas de Salud y Áreas Sanitarias. El Decreto 32/1988, de 18 de febrero (BOCyL núm. 41 de 1 de marzo), que completó el Decreto 6/2002, de 10 de enero, (BOCyL núm. 11, de 16 de enero), hizo efectiva la delimitación territorial de las Zonas Básicas de Salud para la totalidad del territorio y las clasificó en urbanas, semi-urbanas y rurales. Se entiende por tales el contexto territorial donde los profesionales sanitarios desempeñan las funciones asistenciales ordinarias, esencialmente en el ámbito de la Atención Primaria, y está delimitada por un núcleo o conjunto de núcleos de población para cada profesión sanitaria.

El Decreto 108/1991, de 9 de mayo (BOCyL núm. 92, de 16 de mayo), aprobó la Ordenación Sanitaria de la CCAA y estableció 11 Áreas de Salud (Ávila, Bierzo, Burgos, León, Palencia, Salamanca, Segovia, Soria, Valladolid Oeste, Valladolid Este y Zamora) –Fig. 14–, que en la Ley 1/1993, de 6 de abril (BOCyL núm. 77, de 27 de abril), se definieron como dispositivos integrados del conjunto de los servicios y establecimientos sanitarios, incluidos los de prevención, asistencia (primaria y especializada) y rehabilitación, coordinados con los servicios sociales.



Fig. 14. Áreas Sanitarias de la CCAA de Castilla y León.

Previsiones de nuevos diagnósticos de sarcomas óseos y partes blandas en Castilla y León

Teniendo en cuenta la incidencia de los sarcomas óseos y de partes blandas, en España se debieran diagnosticar anualmente 440 nuevos casos óseos y 1.450 de partes blandas. Es decir, aproximadamente 2.000 nuevos casos cada año. Cien de ellos serían de personas que viven en la CCAA de Castilla y León (Tabla 33). Las previsiones por provincias se reflejan en la tabla 34.

POBLACIÓN ^a	SARCOMAS ÓSEOS ^b	TUMORES HEMATOLÓGICOS ^c	SARCOMAS DE PARTES BLANDAS ^d	METÁSTASIS ÓSEAS ^e
2.457.865	24-25	99	73	703

Tabla 33. Previsiones de incidencia anual de tumores óseos malignos y de partes blandas en Castilla y León. (^a) = Población en 2.003. (^b) = Cálculo de 1 caso/100.000 habitantes/año. (^c) = Cálculo de 4 casos/100.000 habitantes/año²²⁶. No se incluyen los linfomas óseos, que suponen el 5% del total de los tumores óseos primitivos. Con respecto al mieloma múltiple, se calcula que el 95% de los pacientes presentan afectación ósea, y que el 70-75% de ellos son sintomáticos. Por otra parte, la recalcificación de las lesiones osteolíticas es rara y la destrucción del hueso puede continuar incluso en pacientes que responden a la quimioterapia. Todos ellos, sintomáticos o no, son candidatos a presentar complicaciones en relación con el compromiso del sistema esquelético y, por tanto, tributarios de tratamiento ortopédico. (^d) = Cálculo de 3 casos/100.000 habitantes/año. (^e) = Cálculo considerando que las metástasis representan el 85% de todos los tumores malignos del esqueleto^{40,89,229}. No se incluyen los tumores óseos y de partes blandas benignos, que son mucho más frecuentes, aunque su incidencia real es prácticamente imposible de determinar debido a que muchos de ellos no se diagnostican por ser asintomáticos.

PROVINCIA	POBLACIÓN		SARCOMAS ÓSEOS			SARCOMAS DE PARTES BLANDAS			CASOS TOTALES		
	Total	%	1a	6,5a	10 a	1a	6,5a	10a	1a	6,5a	10a
Ávila	172.704	6,7	1-2	11	17	5	33	50	6-7	44	67
Burgos	375.657	14,7	4	24	37	11	72	110	15	96	147
León	497.799	19,5	5	32	49	14-15	95	146	19-20	127	195
Palencia	171.668	6,7	1-2	11	17	5	33	50	6-7	44	67
Salamanca	352.986	13,8	3-4	22	35	10-11	67	104	14-15	89	139
Segovia	164.169	6,4	1-2	10	16	5-6	31	48	7-8	41	64
Soria	95.223	3,7	1	6	9	2-3	18	28	3-4	24	37
Valladolid	534.874	20,9	5	34	52	15-16	102	157	20-21	136	209
Zamora	193.383	7,6	1	12	19	5-6	37	57	6-7	49	76
TOTAL	2.558.463		25	163	250	75	488	750	100	651	1000

Tabla 34. Previsiones de tumores óseos y de partes blandas malignos en las distintas provincias de Castilla y León cada año, 6 años y medio y 10 años, considerando que se diagnostica 1 y 3 sarcomas óseos y de partes blandas, respectivamente, por cada 100.000 habitantes y año. Los números con decimales se han redondeado para convertirlos en enteros por aproximación.

Con los datos referidos, teniendo en cuenta las previsiones de demanda asistencial, está justificada la existencia de una única unidad de tumores músculo-esqueléticos en nuestra CCAA. Atendería a los aproximadamente 100 nuevos sarcomas anuales, algunas metástasis y algunos óseos y de partes blandas benignos de comportamiento agresivo; además de servir como órgano consultor en todos los casos que lo precisaran.

HIPÓTESIS DE TRABAJO Y OBJETIVOS

Hipótesis de trabajo

Las características demográficas de Castilla y León y el contexto político-administrativo nacional, justifican la existencia de una Unidad de Tumores Músculo-Esqueléticos, que debe ubicarse en el Centro que acredite experiencia específica y de calidad al respecto.

1. Objetivo principal

Evaluar la calidad asistencial de la Unidad de Tumores Músculo-Esqueléticos (UTME) en el Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE) para justificar, o no, su existencia.

2. Objetivos secundarios

- Hacer una estimación epidemiológica de los casos nuevos de sarcomas músculo-esqueléticos que se supone se diagnosticarán anualmente en la Comunidad Autónoma de Castilla y León para planificar el modo y lugar donde deben ser tratados.
- Analizar los tiempos de espera transcurridos desde el comienzo de la enfermedad sintomática hasta el del tratamiento en nuestra Unidad para identificar cuellos de botella en el circuito asistencial de los pacientes.
- Determinar la seguridad y rendimiento diagnóstico de las biopsias de sarcomas músculo-esqueléticos en la UTME del CAULE.
- Analizar los resultados del tratamiento de los pacientes con sarcomas músculo-esqueléticos en la UTME del CAULE en términos oncológicos, funcionales y de satisfacción del paciente.
- Proponer mejoras en el manejo de los sarcomas músculo-esqueléticos en la Comunidad Autónoma de Castilla y León.

MATERIAL Y MÉTODO

DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio observacional, longitudinal, ambispectivo de una cohorte de pacientes con tumores musculoesqueléticos.

ÁMBITO DEL ESTUDIO

Estudio realizado en la Unidad de Tumores Musculoesqueléticos (UTME) del Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE), analizando casos procedentes de la Comunidad Autónoma de Castilla y León, España.

POBLACIÓN DE ESTUDIO

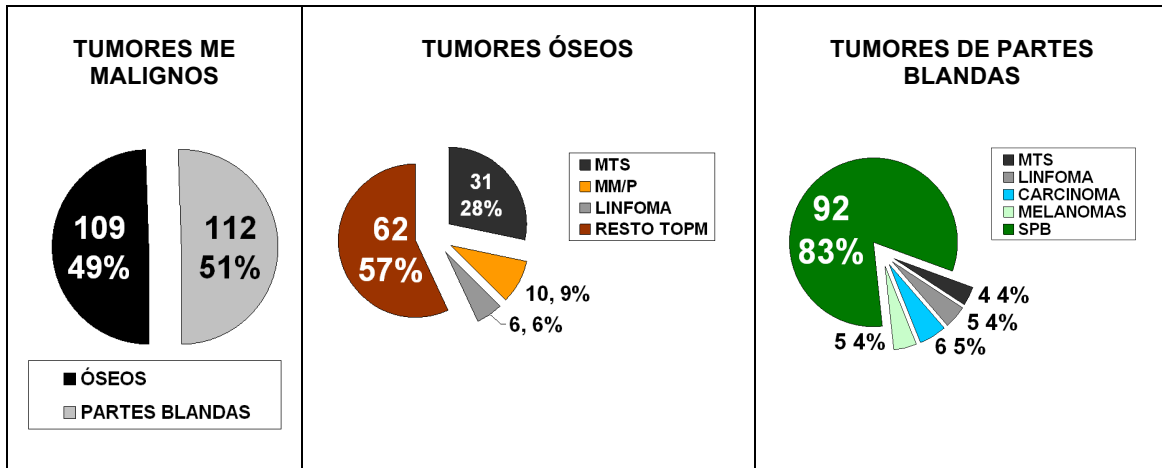
- *Población de referencia:* personas con tumores musculoesqueléticos (óseos y de partes blandas) malignos primitivos no hematológicos.
- *Población accesible:* personas con tumores musculoesqueléticos (óseos y de partes blandas) malignos primitivos no hematológicos de la Comunidad Autónoma de Castilla y León.
- *Población estudiada:* personas con tumores musculoesqueléticos (óseos y de partes blandas) malignos primitivos no hematológicos de la Comunidad Autónoma de Castilla y León remitidos a la Unidad de Tumores Musculoesqueléticos (UTME) del Complejo Asistencial Universitario de León desde el 1 de julio de 2006 hasta el 31 de diciembre de 2012, sin ninguno de las siguientes características de exclusión:
 - Tumores musculoesqueléticos benignos (óseos y de partes blandas),
 - Tumores malignos primarios de naturaleza hematológica (mielomas múltiples, plasmocitomas y linfomas -16 casos-),
 - Tumores malignos primarios de partes blandas que no eran sarcomas (6 carcinomas, 5 linfomas y 5 melanomas); y
 - Metástasis (31 óseos y 4 de partes blandas).

Unidad de estudio

La unidad de estudio fue el paciente con un tumor musculoesquelético (óseo o de partes blandas) maligno primitivo no hematológico, es decir, con un tumor maligno primario derivado del tejido conjuntivo, procedente, a su vez, del mesénquima embrionario.

Finalmente, se estudiaron 154 tumores musculoesqueléticos primitivos malignos, que se distribuyeron en 62 óseos y 92 sarcomas de partes blandas (Figuras 15-17), con diferentes tipos y subtipos histológicos (Tablas 35 y 36). Todos los casos se clasificaron como nuevos o antiguos; y como vírgenes, imprevistos, recidivas o revisiones (Tablas 37, 38 Y 39). Entre los tumores

óseos hubo 51 casos vírgenes (9 remitidos con biopsia realizada en su lugar de origen, repitiéndola en nuestra Unidad en 4 pacientes), 2 que se diagnosticaron como malignos de forma imprevista después de haber sido tratados en otra Unidad o Centro por una impresión equivocada de benignidad, 3 recidivas y 6 pacientes que se derivaron a nuestra Unidad para seguimiento después de haber sido tratados adecuadamente en otro lugar. Entre los sarcomas de partes blandas hubo 61 vírgenes, 8 imprevistos, 18 recidivas y 5 revisiones (Tabla 38).



Figs. 15-17. Esquemas gráficos de los tumores músculo-esqueléticos malignos atendidos en la UTME del Servicio de COT del CAULE desde julio de 2006 hasta diciembre de 2012 (ME = músculo-esqueléticos; MTS = metástasis; MM = mieloma múltiple; P = plasmocitoma; TOPM = tumores óseos primitivos malignos; SPB = sarcoma de partes blandas).

Grupo histológico	Tipo histológico	Casos	
		Nº	%
Formador de hueso	Osteosarcoma	12	19,4
	Central	7	
	Periférico parostal	2	
	Periférico parostal alto grado	1	
	Periférico perióstico	2	
Formador de cartílago	Condrosarcoma	24	38,7
	Central primario	16	
	Central secundario	1	
	Periférico (secundario)	7	
De origen medular	Sarcoma de Ewing/PNET	10	16,1
De otros tejidos conectivos	Leiomiomasarcoma	4	6,5
	Hemangioendotelioma	1	
	Histiocitoma fibroso maligno	1	
	Neurofibrosarcoma	1	
De tejidos de inclusión	Cordoma	5	11,3
	Adamantinoma	2	
Otros	Tumor de células gigantes maligno	1	3,2
	Sarcoma radioinducido	1	
TOTAL		62	100

Tabla 35. Relación de tumores óseos de la serie, según la clasificación de la OMS⁹³.

Grupo histológico	Tipo histológico	Casos	
		Nº	%
Adipocítico	Liposarcoma	27	29,3
	Desdiferenciado		
	Mixoide	9	
	Células redondas		
	Pleomórfico	9	
	Mixto		
Fibroblástico Miofibroblástico	No especificado	8	
	Diferenciación condral	1	
	Fibrosarcoma	2	2,2
	Mixofibrosarcoma	9	9,8
Fibrohistiocítico	Fibromatosis?	2	2,3
	Dermatofibrosarcoma		
	Sarcoma pleomórfico indiferenciado	24	26
	Mixoides	2	
Epitelioides	1		
Tumor de células gigantes maligno	1	1,1	
De músculo liso	Leiomioma	6	6,5
De músculo esquelético	Rabdomiosarcoma	1	1,1
De origen vascular	Angiosarcoma	4	4,3
	Epitelioides	2	
De origen osteocondral	Osteosarcoma extraesquelético	1	1,1
De diferenciación incierta	Sarcoma sinovial	6	6,5
	Monofásico	4	
	De células redondas	1	
	Sarcoma epitelioides	1	1,1
	Carcoma de células claras	1	1,1
TOTAL		85	92,4

Tabla 36. Relación de tumores de partes blandas de la serie, según la clasificación de la OMS^{93,94}. Hemos incluido los dermatofibrosarcomas en el grupo fibroblástico y no se han incluido 4 tumores malignos de vainas nerviosas, 2 sarcomas fibromixoides y 1 sarcoma de Ewing extraesquelético.

Descripción del circuito ordinario de asistencia de un paciente remitido a la Unidad de Tumores Músculo-esqueléticos del Complejo Asistencial Universitario de León (Figuras 18-22).



Figs. 18. Hospital Universitario de León.



Figs. 19-21. De izquierda a derecha, fotos del Hospital Universitario de León: de la planta de hospitalización de los pacientes (7ª planta del edificio Princesa Sofía), de las consultas externas y de los quirófanos.

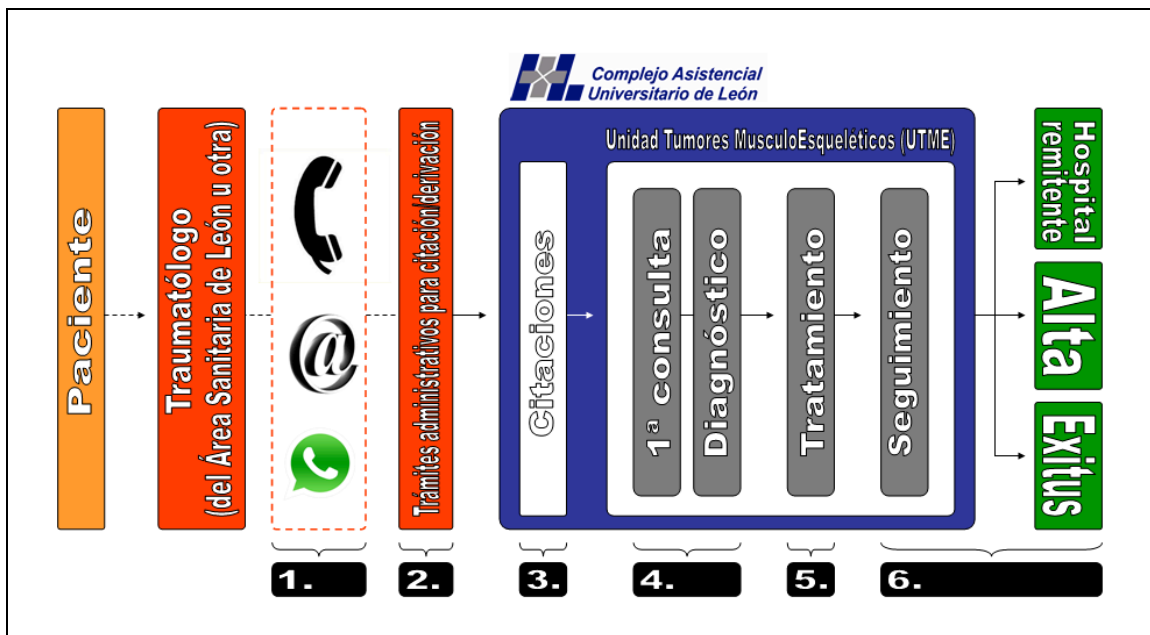


Fig. 22. Esquema del circuito que siguen los pacientes con tumores musculoesqueléticos atendidos en la UTME del CAULE.

1. **Contacto** con uno de los dos miembros de la UTME (por vía telefónica, correo electrónico u otra forma), orientando sobre las pruebas complementarias a solicitar y la preferencia de la derivación. Opcional.
2. **Tramitación de la derivación:**
 - Los pacientes del Área Sanitaria de León, mediante la solicitud de la consulta pertinente desde las consultas especializadas en los Centros de Especialidades Periféricas (Condesa, José Aguado, Astorga, Cistierna y La Bañeza), de interconsultas desde el propio Hospital o desde el Servicio de Urgencias.
 - Los pacientes remitidos de hospitales de otras áreas sanitarias distintas a la de León, mediante la solicitud de la orden de asistencia, con informe médico y anexo.
3. **Cita** del paciente a través del Servicio de Citaciones del Hospital Universitario de León para la primera consulta de los miembros de la UTME (lunes –LRRP- o jueves -SSH-) –Figura 23-.



Fig. 23. Servicio de Citaciones del Hospital Universitario de León.

4. Primera consulta en la UTME:

- Paciente remitido con las pruebas complementarias y sin biopsia:
 - Si se decide biopsia cerrada en consulta: el paciente firma el consentimiento informado y se realiza bajo estrictas condiciones de asepsia siguiendo las normas específicas de las biopsias músculo-esqueléticas (Figura 24 y Tabla 37): todas se realizaron después de haber completado el estudio de extensión local de la enfermedad en la sala de curas anexa a los consultorios de los dos facultativos pertenecientes a la Unidad (LRRP –57 biopsias- y SSH –10 biopsias-), con ayuda de una enfermera. Analizado el asiento y profundidad del tumor, las características de su señal y sus relaciones con las estructuras vecinas en Resonancia Magnética, el trayecto de la biopsia fue imaginado y, su punto de entrada, decidido mediante palpación y marcado con bolígrafo o

rotulador. Con cuidado de no borrar esa marca, se desinfectó la piel con una solución antiséptica (betadine), se colocó un paño fenestrado y, con guantes estériles, se administró la anestesia local (1-2 cc de scandinibsa) en el trayecto que supuestamente seguiría la aguja. Se hizo una incisión de 1-2 mm en la piel con una hoja de bisturí y se procedió a la toma de la muestra con un trucut con aguja calibrada. En todos los casos se obtuvo un número de 3 a 5 cilindros, dependiendo de si su aspecto macroscópico se consideraba más o menos relevante. Los cilindros se depositaron en una gasa empapada en suero fisiológico que se introdujo en un frasco estéril que se transportó de forma inmediata al Servicio de Anatomía Patológica del Hospital para su procesamiento allí. La herida de la biopsia fue cubierta con un apósito, se puso un vendaje compresivo y el paciente fue dado de alta con la recomendación de llevar a cabo una vida relativamente reposada.



Fig. 24. Material fungible empleado para la realización de una biopsia cerrada con trucut en la consulta externa.

	PRECIO (euros)
BARD MONOPTY (Ref. 121410). Longitud: 1.7 cm. Tamaño y longitud aguja: 14 gr x 10 cm. Profundidad de penetración: 22 mm	43,20
Paño quirúrgico fenestrado adhesivo COVERLINE (Ref. 16107302)	0,41
Frasco para recogida de muestras DELTALAB	0,0584
Guantes estériles SEMPERMED DERMA PF	0,2846
Jeringa insulina (con aguja) PLASTIPAK . Ref. 301359	0,0489
Anestesia local: SCANDINIBSA 20 mg/ml (2 ml) Mepivacaína hidrocloreuro	Farmacia
Apósito de curas (gasas) 100% algodón TEXPOL	0,0119
Frasco solución dérmica BETADINE	Farmacia
TOTAL	44

Tabla 37. Relación de precios unitarios del material fungible utilizado en las biopsias cerradas realizadas en la consulta de la UTME en 2012. Fuente: Dirección de Gestión. CAULE.

- Si se decide biopsia cerrada guiada por imágenes: el paciente se remite al Servicio de Radiología con una hoja de interconsulta en la que se especifica la justificación de la prueba y el abordaje necesario (ocasionalmente comentando directamente el caso con el radiólogo). La biopsia se realiza bajo control ecográfico y todos los especímenes se introducen en un bote de formalina al 4% y se remiten al Servicio de Anatomía Patológica para su procesamiento y estudio.
- Si se decide biopsia incisional o escisional, o tratamiento quirúrgico: se solicita estudio preoperatorio y consulta preanestésica al Servicio de Anestesiología, y se apunta al paciente en la lista de espera quirúrgica (LEQ). La consulta preanestésica, cuando el paciente es de un área sanitaria distinta a la de León, se programa para ser realizada el día previo a la intervención quirúrgica (habitualmente los martes), de manera que se evite un viaje con ese único fin.
- Si se decide otro tratamiento: se procede en consecuencia.
- Paciente remitido con biopsia realizada en otro Centro.
 - Se solicitan los cristales de la biopsia del Centro donde se realizó y/o el informe anatomopatológico, decidiendo si procede repetirla o no después de la valoración de las pruebas complementarias.
- Paciente remitido sin todas las pruebas complementarias ni biopsia:
 - Se solicitan las pruebas complementarias que faltan y se cita al paciente para una segunda consulta.
 - Tras la segunda consulta, con las pruebas complementarias realizadas, se procede como si se presentase sin biopsia.

5. Tratamiento.

El paciente tributario de un procedimiento diagnóstico o terapéutico con ingreso hospitalario ingresa el día previo al procedimiento (habitualmente los martes). Las visitas durante el ingreso hospitalario y el alta hospitalaria son realizadas por los miembros de la sección en la que está encuadrada la UTME en el esquema organizativo del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Complejo Asistencial Universitario de León (Figura 25). Todos los tratamientos quirúrgicos fueron realizados por uno de los dos facultativos de la Unidad (LRRP -104 casos vírgenes, recidivas o imprevistos- y SSH -11 casos vírgenes o imprevistos-), con los oportunos consentimientos informados de los pacientes. La decisión de los tratamientos complementarios fue tomada de forma consensuada y coordinada mediante comunicación directa de los miembros de la UTME con los servicios de Radioterapia y Oncología Médica de los hospitales de

procedencia o de los de referencia para ese tratamiento, habitualmente con el especialista remitidor como intermediario.

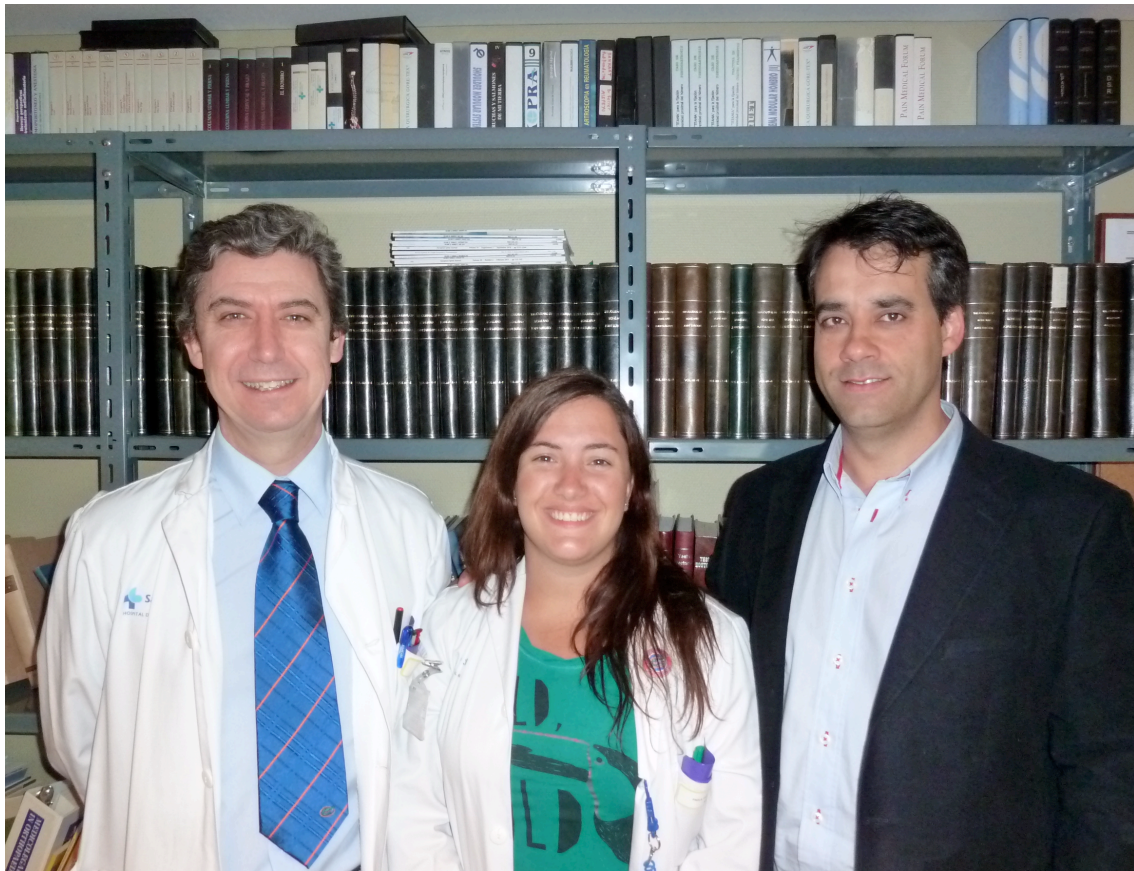


Fig. 25. *Equipo quirúrgico de la UTME. De izquierda a derecha: Luis R. Ramos Pascua, Paula Casas Ramos y Sergio Sánchez Herráez.*

6. Seguimiento

Tras el alta hospitalaria: seguimiento en consultas externas (en UTME o, tras las debidas instrucciones, en el hospital remitente). Las revisiones ambulatorias en la UTME son realizadas por los dos facultativos en las consultas externas con la periodicidad que marcan las guías.

FUENTE DE IDENTIFICACIÓN DE LOS PACIENTES

Los pacientes se obtuvieron e identificaron de forma continua del registro de pacientes de la UTME del Complejo Asistencial Universitario de León.

OBTENCIÓN DE LA INFORMACIÓN

De acuerdo con las normas éticas de los procedimientos de investigación, la información se obtuvo de la revisión de las historias clínicas, completándose por entrevista telefónica realizada al paciente o a un familiar próximo (cuando el paciente había fallecido) por el doctorando. Las fechas para el cálculo de los distintos tiempos transcurridos en la asistencia sanitaria de los pacientes fueron las recogidas en los documentos oficiales correspondientes y, las referentes al comienzo de la sintomatología y primeras consultas médicas, las referidas por el paciente. Cuando no la precisaba y la situaba de forma aproximada en un mes determinado se consideró el día 15 de ese mes. Cuando refería dos meses consecutivos como momento aproximado del evento investigado se consideró el día 1 del segundo mes.

Todos los datos fueron recogidos y anotados por el doctorando en un formulario de recogida de datos diseñado para el estudio, volcándose a continuación en una base de datos en el programa Access para su almacenamiento y manejo (Figura 26).

The image shows a screenshot of an Excel spreadsheet used for data collection. The spreadsheet is organized into columns and rows, with various fields for patient information, clinical history, and study results. The fields include personal data (name, age, sex), medical history (previous surgery, symptoms), surgical details (type of surgery, location, dates), and outcomes (pain, recovery, follow-up). The spreadsheet is titled 'Registro' and shows a range of data from row 210 to 210.

Fig. 26. Detalle de la base de datos del estudio en el programa Excel.

DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES

Se analizaron las características de los pacientes y las relacionadas con la enfermedad tumoral; las demoras en la atención médica; el circuito de asistencia sanitaria; el rendimiento y la seguridad de las biopsias cerradas con trucut; y los resultados del tratamiento al cabo de un tiempo medio de seguimiento contado desde el comienzo del tratamiento o la primera consulta en nuestra Unidad (cuando no se trataron) hasta la última revisión o su fallecimiento de 2 años y un mes (3 días-6 años y cuatro meses). El caso con un seguimiento de 3 días fue un paciente fallecido en la unidad de Reanimación después de la intervención quirúrgica. Cada una de las variables se procesó mediante recursos estadísticos descriptivos numéricos y gráficos.

VARIABLES O CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON LA PERSONA:

- Tipo de casos según el momento del diagnóstico y sus circunstancias clínicas (Tabla 38).

Caso	Definición
Nuevo	Paciente en el que el cáncer se ha diagnosticado entre el 1 de julio de 2006 y el 31 de diciembre de 2012, independientemente de quién y dónde.
Antiguo	Paciente en el que el cáncer se ha diagnosticado antes del 1 de julio de 2006.
Virgen	Caso remitido al que se prestó asistencia en la UTME (V0): desde la biopsia (V1) o desde después de una biopsia realizada en otro Servicio u Hospital sin repetir la biopsia (V2) o repitiéndola (V3)
Imprevisto	Caso remitido y tratado en la UTME desde otro lugar donde había sido tratado sin pensar en la posibilidad de un cáncer ("whoops procedure")
Recidiva	Caso tratado en la UTME por recidiva local de un tumor tratado en un lugar distinto a la UTME
Revisión	Caso remitido para seguimiento en la UTME después de haber sido tratado en otro lugar distinto a la UTME (R0), no precisando ninguna intervención (R1) o precisándola por alguna complicación no oncológica (R2).

Tabla 38. Definición de los diferentes tipos de casos en los pacientes del estudio

- Áreas sanitarias de procedencia de los casos: Aranda de Duero, Ávila, El Bierzo, Burgos, León, Medina del Campo, Miranda de Ebro, Palencia, Salamanca Clínico, Salamanca Virgen Vega, Segovia, Soria, Valladolid Clínico, Valladolid Río Hortega y Zamora. (Figura 27 y Tablas 39 y 40).

PROVINCIA (HOSPITAL)	POBLACIÓN (*)	
	Habitantes	%
Ávila (Complejo Asistencial)	172.704	6,8
Burgos (Complejo Asistencial Universitario)	278.383	10,9
Burgos (Hospital Santos Reyes, Aranda de Duero)	53.414	2,1
Burgos (Hospital Santiago Apostol, Miranda de Ebro)	43.860	1,7
León (Complejo Asistencial Universitario)	347.464	13,6
León (Hospital El Bierzo)	150.355	5,9
Palencia (Complejo Asistencial)	171.668	6,7
Salamanca (Hospital Clínico Universitario)	352.986	13,8
Salamanca (Hospital Universitario Virgen de la Vega)		
Segovia (Complejo Asistencial)	164.169	6,4
Soria (Complejo Asistencial)	95.223	3,7
Valladolid Oeste (Hospital Clínico Universitario)	232.776	9,1
Valladolid Oeste (Hospital de Medina del Campo)	43.219	1,7
Valladolid Este (Hospital Universitario Río Hortega)	257.809	10,1
Zamora (Complejo Asistencial)	193.383	7,6

Tabla 39. Relación de hospitales remitentes, ordenados por la provincia en la que se localizan. *La población se ha calculado considerando una población total de 2.558.463 habitantes¹⁵.

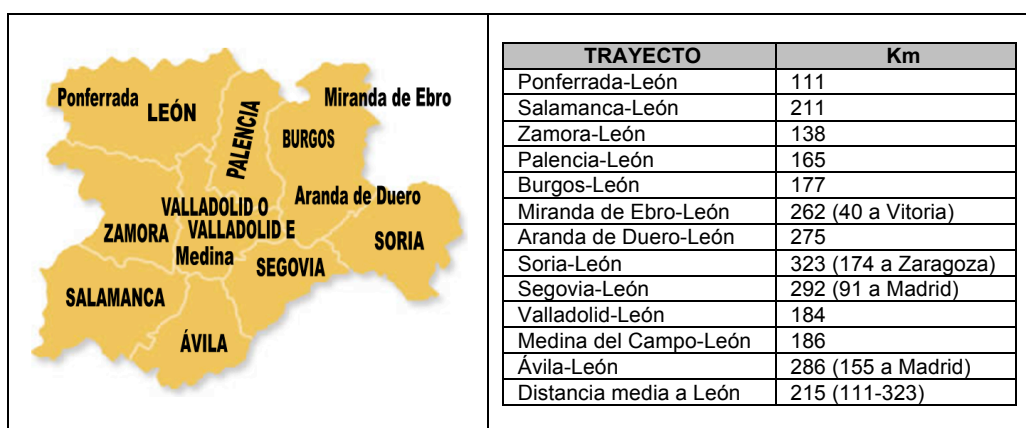


Fig. 27 y tabla 40. Mapa de la CCAA de Castilla y León (izquierda) y distancias kilométricas desde las capitales de provincia y ciudades con hospitales comarcales a la ciudad de León (derecha)¹²⁵.

- Edad: años cumplidos por el paciente en el momento de la primera consulta en la UTME.
- Sexo: hombre o mujer.
- Nivel de estudios: ninguno o básico / bachiller o superior.
- Domicilio: en una ciudad con hospital general ((capitales de provincia, Ponferrada, Medina del Campo, Aranda de Duero y Miranda de Ebro) / en ciudad sin hospital general (resto).

Variables o características relacionadas con la enfermedad tumoral:

- Tipo, grado y estadio de casos de tumores óseos y sarcomas de partes blandas. El tipo y subtipo histológico se clasificó según la clasificación de la OMS^{51,52}. El grado, según la clasificación de la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNLCC), que distingue grados 1, 2 y 3. El estadio de los tumores óseos y de partes blandas se clasificó de acuerdo a los sistemas de Enneking y AJCC, respectivamente.
- Variables relacionadas con la localización del tumor:
 - En el hueso: hueso, segmento óseo (epífisis, metáfisis o diáfisis en el caso de huesos largos) y asiento central o periférico del tumor óseo.
 - Segmento corporal de asiento de los SPB: tronco, cintura escapular, brazo, codo, antebrazo, muñeca y mano, cintura pelviana, muslo, rodilla, pierna, tobillo y pie.
 - Lado: derecho o izquierdo.
 - Profundidad en el caso de los SPB: superficial o profundo.
 - Relaciones de los SPB con la piel (afectada o no) y con el hueso vecino (contacto, infiltrado o nada).
- Tamaño tumoral: medida del diámetro mayor del tumor en cualquier plano del espacio medido en centímetros en el momento de comenzar el tratamiento, habitualmente quirúrgico, mediante pruebas de imagen, generalmente RM o TC⁷⁹. En los pacientes que habían sido intervenidos en sus centros de origen por desconocimiento de la malignidad, procedimos de la misma manera revisando las imágenes previas a la resección, cuando se dispuso de ellas.
- Primera sintomatología: tumoración (bulto) / otra.

Variables o características relacionadas con las demoras en la atención médica.

- En relación con las demoras en la atención médica estudiamos los diferentes tiempos transcurridos desde que la enfermedad se hizo sintomática en el paciente hasta el informe de la pieza de resección y el exitus, cuando fueron el caso (Figuras 28-34 y Tabla 41).

T0	Entre primera sintomatología y primera consulta médica
	T0.1 Entre primera sintomatología y RM
	T0.2 Entre primera sintomatología y 1ª consulta en UTME
	T0.2 Entre primera sintomatología e informe de biopsia
	T0.3 Entre 1ª sintomatología y comienzo del tratamiento
T1	Entre primera consulta médica y primera consulta especializada
	T1.1 Entre 1ª consulta médica y primera consulta en UTME
T2	Entre 1ª consulta especializada y primera consulta en UTME
	T2.1 Entre 1ª consulta especializada y comienzo de trámites de derivación
	T2.2 Entre comienzo de trámites de derivación y primera consulta en UTME
T3	Entre primera consulta en UTME y comienzo del tratamiento
	T3.1 Entre primera consulta en UTME y petición de biopsia
	T3.2 Entre petición de biopsia y realización de biopsia
	T3.3 Entre realización de la biopsia e informe de biopsia
	T3.4 Entre informe de biopsia y comienzo del tratamiento
	T3.5 Entre 1ª consulta en UTME y consulta preanestésica
	T3.6 Entre consulta preanestésica y apto por preanestesia
	T3.7 Entre apto por preanestesia y tratamiento quirúrgico
	T3.8 Entre 1ª consulta en UTME e inclusión en LEQ
	T3.9 Entre inclusión en LEQ y tratamiento quirúrgico
	T3.10 Entre ingreso hospitalario y tratamiento quirúrgico
	T3.11 Entre 1ª consulta en UTME y tratamiento quirúrgico
T4	Entre cirugía e informe patológico de pieza de resección
T5	Entre primera consulta médica y comienzo del tratamiento
T6	Entre comienzo del tratamiento y diagnóstico de recidiva
T7	Entre comienzo del tratamiento y diagnóstico de metástasis
T8	Entre comienzo del tratamiento y exitus

Tabla 41. Descripción de los tiempos transcurridos en el circuito de asistencia a los pacientes de la serie.

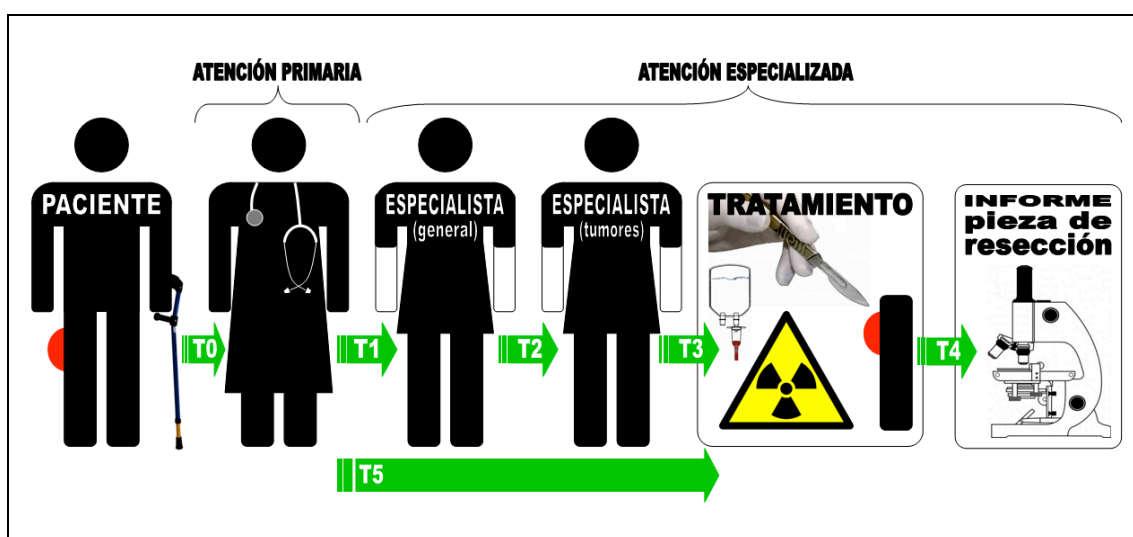


Fig. 28. Representación esquemática del circuito sanitario de los pacientes de la serie.

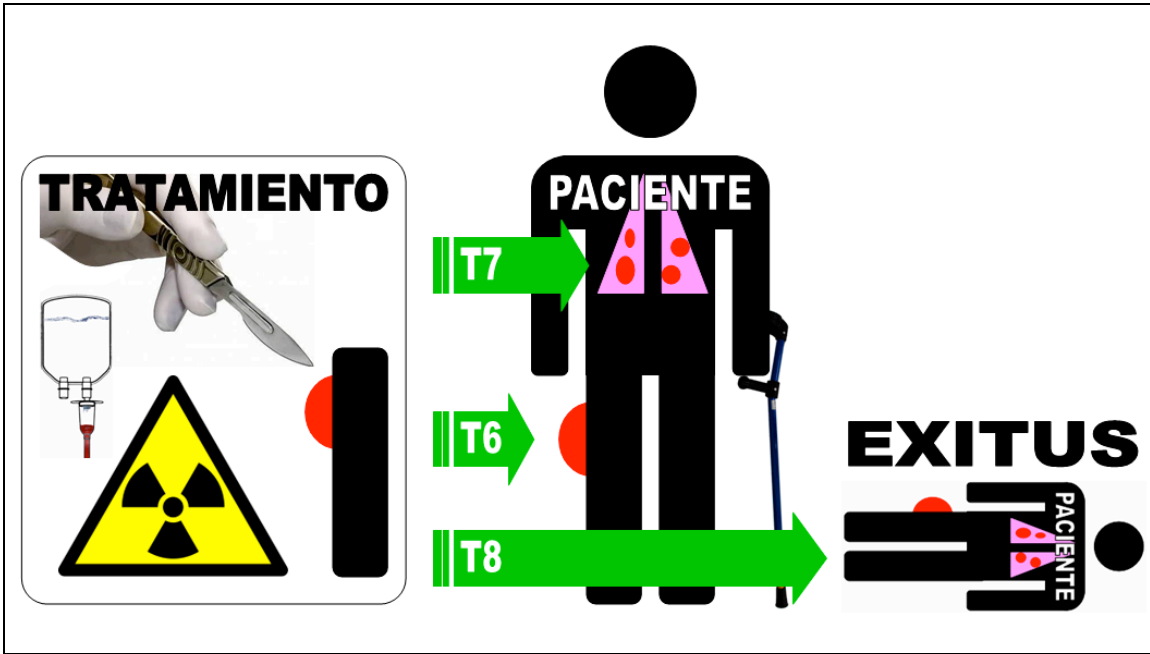


Fig. 29. Representación esquemática del circuito sanitario de los pacientes de la serie (continuación).

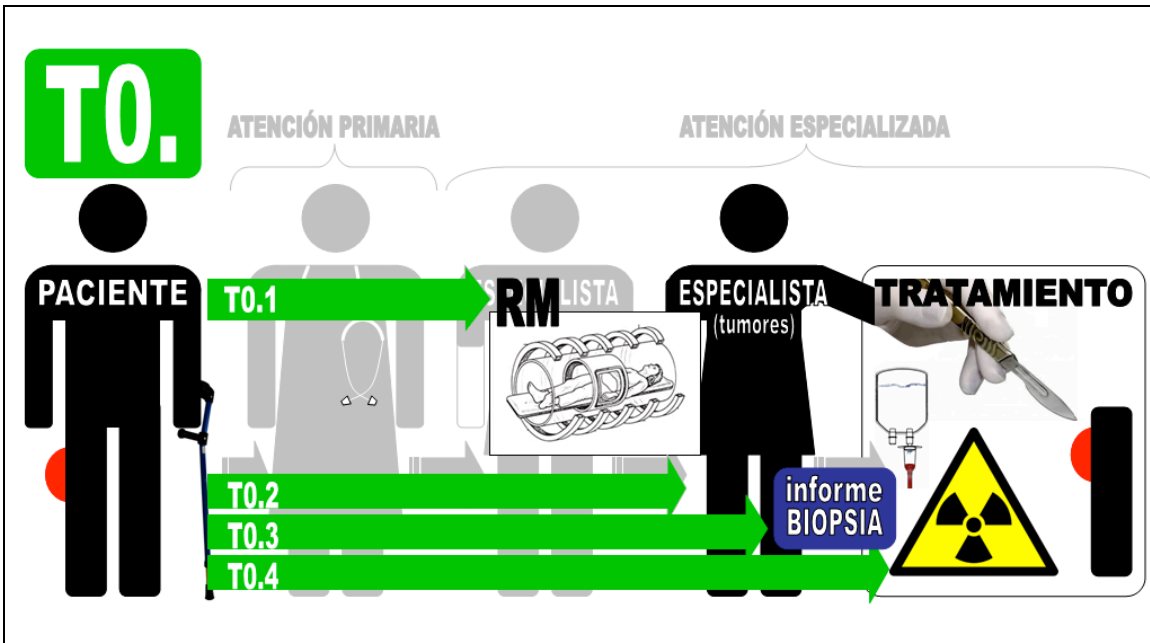
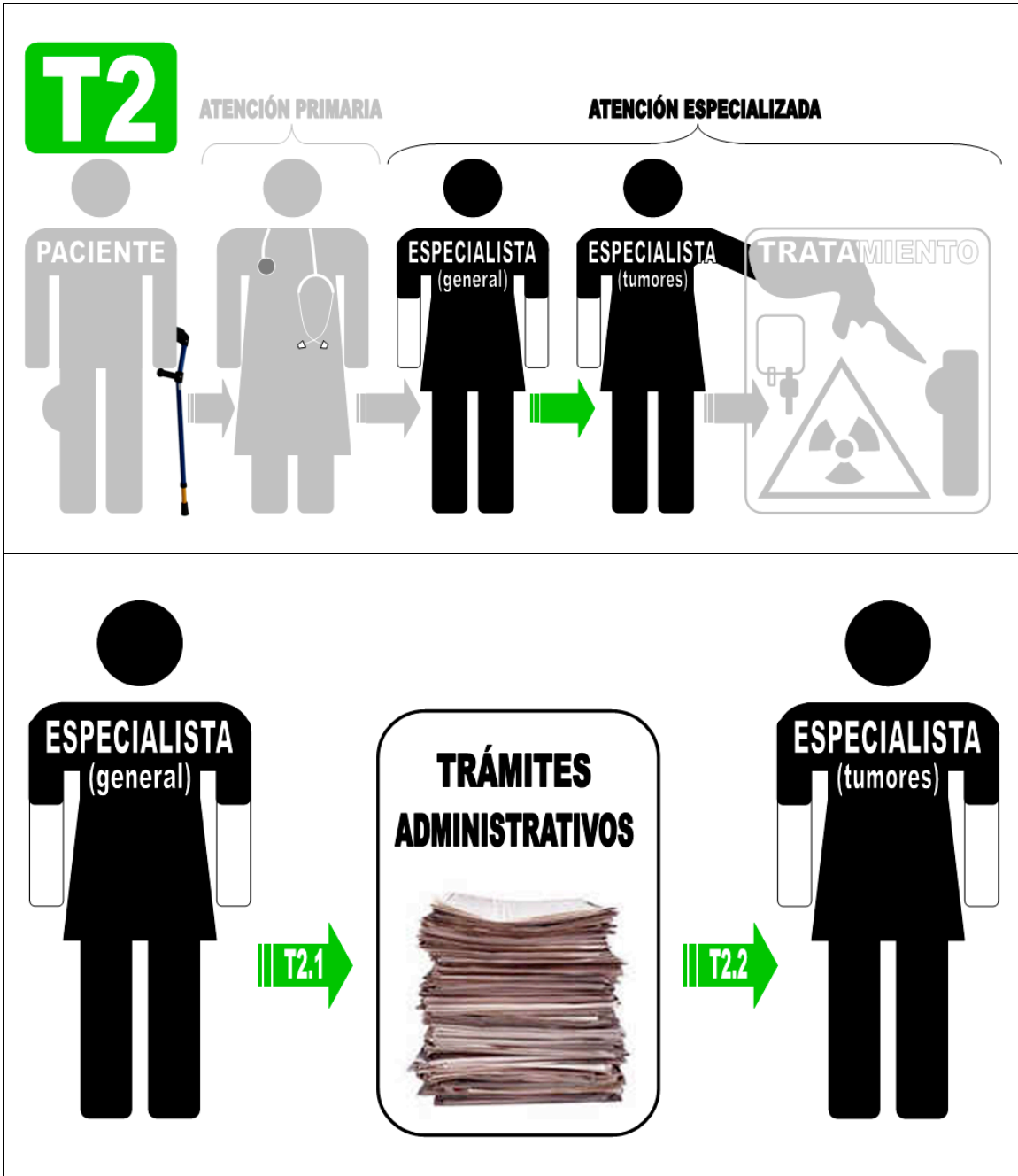


Fig. 30. Representación esquemática de T0.1, T0.2, T0.3 y T0.4 en el circuito sanitario de los pacientes de la serie.



Figs. 31 y 32. Representación esquemática de T2 en el circuito sanitario de los pacientes de la serie.



Fig. 33 y 34. Representación esquemática de T3 en el circuito sanitario de los pacientes de la serie.

Variables o características relacionadas con el circuito de asistencia sanitaria de los pacientes.

- Tipo de primer médico consultado: de Atención Primaria / de otra especialidad.
- Tipo de primer especialista consultado.
- Seguimiento del circuito habitual de asistencia sanitaria en el sistema sanitario público español (médico de Atención Primaria-traumatólogo general-cirujano ortopédico oncológico): Sí / No.

Variables o características sobre el rendimiento y la seguridad de las biopsias.

En relación con las biopsias cerradas con trucut en los SPB, además de analizar los tipos y resultados de todas las biopsias y de los especímenes en los casos intervenidos, estudiamos sus complicaciones, si fueron diagnósticas o no, su rendimiento y la seguridad diagnóstica del procedimiento. Se estudiaron los casos verdaderos positivos y falsos negativos, puesto que, al ser un estudio sobre tumores malignos, en nuestro estudio no hubo verdaderos negativos (biopsias benignas y confirmación benigna) ni falsos positivos (biopsia maligna y confirmación benigna).

- Biopsia diagnóstica/no diagnóstica: Consideramos diagnósticas a las biopsias que concluyeron con un diagnóstico de benignidad o malignidad y no diagnósticas a las que no concluyeron con ninguno de esos diagnósticos.
- Rendimiento diagnóstico: Porcentaje de biopsias diagnósticas en comparación con el total de las realizadas (número de biopsias diagnósticas/número de biopsias x 100%²⁴⁸).
- Seguridad diagnóstica: Concordancia de la malignidad, del tipo y del grado histológico de malignidad en las biopsias diagnósticas con los mismos hallazgos en la pieza de resección de los mismos pacientes²⁰².
 - Caso verdadero positivo: Biopsia maligna y confirmación maligna.
 - Caso falso negativo: Biopsia benigna y confirmación maligna.

Variables de resultados del tratamiento

Se han valorado las complicaciones acaecidas, el resultado oncológico, el resultado funcional y el resultado en términos de satisfacción del paciente.

- Complicaciones del tratamiento quirúrgico

- Resultado oncológico:
 - Recidiva local
 - Metástasis.
 - Supervivencia: expresada en curvas de supervivencia de Kaplan-Meier¹¹.
- Resultado funcional: Descripción de la capacidad funcional del paciente en la última revisión del estudio, definida según diferentes variables para el miembro superior (Tabla 42) e inferior (Tabla 43).

	DESCRIPCIÓN
Dolor	5. Ninguno (no precisa analgésicos) 4. Situación intermedia 3. Modesto (precisa de analgésicos no narcóticos) 2. Situación intermedia 1. Moderado (precisa narcóticos de forma intermitente) 0. Severo (precisa narcóticos de forma continua)
Función	5. Ninguna restricción 4. Situación intermedia 3. Restricción menor (de actividades recreacionales) 2. Situación intermedia 1. Restricción parcial (de actividades ocupacionales) 0. Restricción total (discapacidad completa)
Aceptación emocional	5. Entusiasmado (recomienda el tratamiento) 4. Situación intermedia 3. Satisfecho (se trataría nuevamente) 2. Situación intermedia 1. Acepta (repetiría de mala gana) 0. Disgustado (no repetiría el tratamiento)
Posición de la mano	5. No limitada 4. Situación intermedia 3. No la sube por encima del hombro o no pronosupina 2. Situación intermedia 1. No la sube por encima de la cintura en el plano frontal 0. No la sube nada
Destreza manual	5. Normal 4. Situación intermedia 3. Pérdida menor de sensibilidad y de movimientos finos 2. Situación intermedia 1. Pérdida mayor de sensibilidad. No puede pellizcar 0. Mano anestesiada e incapaz de agarrar
Capacidad para levantarse	5. Normal 4. Situación intermedia 3. Limitada (menor fuerza del miembro) 2. Situación intermedia 1. Sólo puede con ayuda (no vence a la gravedad) 0. No tiene fuerza para moverse

Tabla 42. Escala de evaluación de resultados en tumores del miembro superior según la escala modificada de la Sociedad de Tumores Musculoesqueléticos⁸¹.

	DESCRIPCIÓN
Dolor	5. Ninguno (no precisa analgésicos) 4. Situación intermedia 3. Modesto (precisa de analgésicos no narcóticos) 2. Situación intermedia 1. Moderado (precisa narcóticos de forma intermitente) 0. Severo (precisa narcóticos de forma continua)
Función	5. Ninguna restricción 4. Situación intermedia 3. Restricción menor (de actividades recreacionales) 2. Situación intermedia 1. Restricción parcial (de actividades ocupacionales) 0. Restricción total (discapacidad completa)
Aceptación emocional	5. Entusiasmado (recomienda el tratamiento) 4. Situación intermedia 3. Satisfecho (se trataría nuevamente) 2. Situación intermedia 1. Acepta (repetiría de mala gana) 0. Disgustado (no repetiría el tratamiento)
Soportes	5. Ninguno 4. Situación intermedia 3. Utiliza ortesis funcional tipo "Brace" 2. Situación intermedia 1. Utiliza un bastón o muleta de forma habitual 0. Utiliza dos bastones o muletas de forma permanente
Deambulaci3n	5. Ilimitada (como antes del tratamiento) 4. Situaci3n intermedia 3. Limitada (significativamente menos que antes) 2. Situaci3n intermedia 1. S3lo en casa (no puede salir de casa a caminar) 0. Incapaz sin ayuda o en silla de ruedas
Marcha	5. Normal 4. Situaci3n intermedia 3. Alteraci3n cosmi3tica menor 2. Situaci3n intermedia 1. Alteraci3n cosmi3tica mayor 0. D3ficit funcional mayor

Tabla 43. Escala de evaluaci3n de resultados en tumores del miembro inferior segun la escala modificada de la Sociedad de Tumores Musculoesquel3ticos⁸¹.

- Satisfacci3n del paciente con el manejo de la enfermedad en la UTME del Complejo Asistencial Universitario de Le3n
- Satisfacci3n general
 - Variables cualitativas calificadas como muy satisfecho, medianamente satisfecho, indiferente o insatisfecho; y puntuadas de 0 a 10:

¿Est3 satisfecho con la asistencia sanitaria prestada por el SACYL?

¿Est3 satisfecho con la asistencia prestada en su hospital?

¿Est3 satisfecho con la asistencia prestada en Le3n?

¿Est3 satisfecho con el personal m3dico de Le3n?

¿Est3 satisfecho con el personal de enfermer3a y auxiliar de Le3n?

¿Est3 satisfecho con el personal de administrativo de Le3n?

¿Qu3 le parece la coordinaci3n en el Hospital de Le3n?

¿Qu3 le parece la coordinaci3n entre el Hospital de Le3n y su hospital?

- ¿Recomendaría la UTME de León para tratar a pacientes con su misma enfermedad?: Sí/No y por qué.
 - ¿Hubiera preferido ser tratado en hospital de Madrid, Barcelona o Pamplona? Sí/No y por qué.
 - ¿Haría alguna sugerencia para mejorar la asistencia a pacientes con su misma enfermedad?
- Satisfacción sobre la información, tiempos de atención y espera:
 - Variables cualitativas calificadas como muy satisfecho, medianamente satisfecho, indiferente o insatisfecho; y puntuadas de 0 a 10:
 - ¿Está satisfecho con la información del personal médico?
 - ¿Está satisfecho con la información del personal de enfermería?
 - ¿Está satisfecho con la información del personal administrativo?
 - Tiempo de atención y escucha: Variable cualitativa calificada como adecuado, inadecuado o indiferente; y puntuado de 0 a 10.
 - Tiempos de espera generales: Variable cualitativa calificada como cortos, normales, bastante largos o muy largos; y puntuados de 0 a 10.
 - ¿Cuál ha sido el tiempo de espera que le ha parecido más largo?
 - Satisfacción sobre la localización y las instalaciones:
 - Variables cualitativas calificadas como muy satisfecho, medianamente satisfecho, indiferente o insatisfecho; y puntuadas de 0 a 10:
 - ¿Está satisfecho con la distancia del Hospital de León de su caso?
 - ¿Está satisfecho con la información del personal de enfermería?
 - ¿Está satisfecho con el aparcamiento del Hospital de León?
 - ¿Está satisfecho con el hotel al lado del Hospital de León?
 - ¿Está satisfecho con las instalaciones del Hospital de León?
 - ¿Está satisfecho con el estado de conservación del hospital?
 - ¿Está satisfecho con la comodidad de la habitación?
 - ¿Está satisfecho con la limpieza de la habitación y el baño?
 - ¿Está satisfecho con la ropa facilitada por el hospital?
 - Comentarios y sugerencias: Variables cualitativas que reflejan sugerencias del paciente sobre la enfermedad y su asistencia.

MANEJO Y ANÁLISIS DE LOS DATOS

El proceso de manejo y análisis de la información se realizó de forma automatizada mediante el uso de ordenadores PC compatibles equipados con el sistema operativo Windows 2000. La información se recogió en una base de datos creada con el programa Access 2000 de Microsoft, desde la que se realizó el volcado de la información a la hoja de cálculo Excel 2000 para su depuración con el fin de corregir errores de recogida de la información. Los errores básicos fueron: confusión de campos, introducción de datos no correspondientes al campo, campos en blanco, confusión de pacientes, discordancias en la información dentro de un mismo paciente. Como medida de control de calidad se revisó una muestra aleatoria de fichas informáticas correspondiente al 10% de los pacientes.

Una vez revisada y depurada la información, se procedió a la exportación de todos los datos al programa estadístico SPSS 15, con el que se realizó el análisis estadístico.

En primer lugar se realizó un análisis descriptivo de las variables, calculando la distribución de frecuencias para las cualitativas y la media, mediana, desviación estándar, intervalo de confianza al 95%, rango, amplitud intercuartil y valores máximo y mínimo para las cuantitativas. Además, se valoraron las características asociadas a los tiempos de espera y los resultados del tratamiento (recidivas y exitus), para lo que las variables de tiempo fueron recodificadas en otras categóricas dicotómicas con diferentes tiempos de corte: periodos iguales o inferiores (\leq) y mayores a 30 días para las variables T0 y T1; \leq y $>$ de 30 y 60 días para las variables T2; y \leq y $>$ de 30, 60 y 90 días para la variable T.0.2. Las variables recidiva y exitus se recodificaron en otras categóricas dicotómicas: sí o no.

- Se analizó la relación de los diferentes tiempos de espera en la asistencia sanitaria en los casos vírgenes con las siguientes variables:
 - Variables ligadas con las características de la persona:
 - Edad: menor o igual de 65 años / mayor de 65 años.
 - Sexo: hombre / mujer.
 - Nivel de estudios: ninguno o básico / bachiller o superior.
 - Domicilio: en una ciudad con hospital general ((capitales de provincia, Ponferrada, Medina del Campo, Aranda de Duero y Miranda de Ebro) / en ciudad sin hospital general (resto).
 - Área sanitaria de procedencia: León / otra.

- Variables ligadas con la enfermedad tumoral:
 - Primera sintomatología: tumoración (bulto) / otra
 - Localización del tumor en el miembro superior o en el inferior.
 - Localización del tumor superficial o profundo a la fascia.
 - Tamaño del tumor (entendido como el diámetro mayor del tumor en cualquier plano del espacio medido en centímetros en la RM o TC): menor o igual a 8 cm / mayor a 8 cm.
 - Grado de malignidad: baja / intermedia o alta.
 - Fallecimiento del paciente al final del estudio: Sí / No.
- Variables ligadas con el circuito de asistencia sanitaria de los pacientes:
 - Tipo de primer médico consultado: de Atención Primaria / de otra especialidad.
 - Tipo de primer especialista consultado.
 - Seguimiento del circuito habitual de asistencia sanitaria en el sistema sanitario público español (médico de Atención Primaria-traumatólogo general-cirujano ortopédico oncológico): Sí / No.
- Se analizó la relación del resultado oncológico en términos de recidiva local y supervivencia en los SPB (no en los tumores óseos primitivos por el escaso número de recidivas y de fallecimientos en la serie para estudios estadísticos) con distintos posibles factores pronósticos:
 - Variables ligadas con las características de la persona:
 - Edad menor o igual/mayor de 65 años.
 - Variables ligadas con la enfermedad tumoral:
 - Tipo de caso: virgen o imprevisto (“whoops”).
 - Localización del tumor en el miembro superior o en el inferior.
 - Localización del tumor superficial o profundo a la fascia.
 - Tamaño del tumor mayor o no a 8 cm.
 - Grado de malignidad: con variable de tres categorías (bajo, intermedio y alto) y otra dicotómica (bajo e intermedio-alto).
 - Estadio del tumor según el sistema de la AJCC: con variable de cinco categorías (I, II, IIIA, IIIB y IV) y de tres categorías (I y II, IIIA y IIIB y IV).

- Variables ligadas con el circuito de asistencia sanitaria de los pacientes:
 - Seguimiento del circuito habitual de asistencia sanitaria en el sistema sanitario público español (médico de Atención Primaria-traumatólogo general-cirujano ortopédico oncológico): sí o no.
 - Tiempo transcurrido entre la 1ª sintomatología y el comienzo del tratamiento de la enfermedad (T0.3): mayor a 300 días o no.
- Variables ligadas con el tratamiento quirúrgico de la enfermedad:
 - Margen de la pieza de resección: con variable de cuatro categorías (intralesional, marginal, amplio o radical, según los conceptos de Enneking) y de tres categorías (intralesional, marginal y amplio/radical).

En todos los casos estas posibles relaciones se han analizado mediante el estadístico exacto de Fisher y se ha utilizado un nivel de significación $\alpha = 0,05$.

PRECISIÓN Y VALIDEZ DEL ESTUDIO (ERRORES Y SESGOS)

Las limitaciones del estudio han sido muchas y se comentan en el apartado de la discusión.

RESULTADOS

Los resultados del estudio se representan en figuras y tablas, en color rojo y verde para identificar a los tumores óseos y de partes blandas, respectivamente (Figura 35).

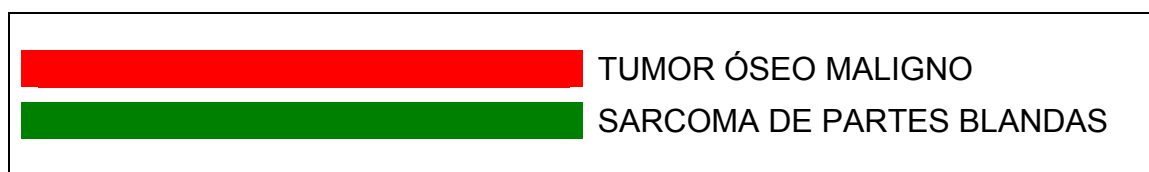


Fig. 35. Esquema de colores para identificar los tumores óseos malignos y los sarcomas de partes blandas en los resultados de nuestro estudio.

RESULTADOS EPIDEMIOLÓGICOS

Los resultados referidos a los tipos de casos, área sanitarias de procedencia, edad, sexo y asiento se resumen en las figuras 36-38 y en las tablas 44-55.

TIPO DE CASOS Y ÁREAS SANITARIAS DE PROCEDENCIA

	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
TOTAL	12	23	27	35	32	30	62	221
TOPM	2	7	12	13	5	6	17	62
Virgen	1	4 ^a	11 ^b	10	3	6 ^c	15 ^d	51
Whoops	0	1	0	1	0	0	0	2
Recidiva	0	1	1	0	0	0	1	3
Revisión	1	1 ^e	0	1	2 ^e	0	1 ^e	6
SPB	7	9	8	11	17	15	25	92
Virgen	4	6	5 ^f	7 ^c	12 ^g	11 ^h	16 ⁱ	61
Whoops	0	1	2	2	2	1	0	8
Recidiva	1	1	1	2	2	3	8	18
Revisión	2	1	0	0	1	0	1	5
MTS ÓSEA	2	3	5	8	2	5	6	31
MM	0	0	0	1	2	2	5	10
LINFOMA	1	0	0	1	1	0	3	6
Virgen	1	0	0	1	1	0	2 ^b	5
Revisión	0	0	0	0	0	0	1	1
OTRO PB	0	4	2	1	5	2	6	20

Tabla 44. Relación de tumores malignos a los que se ha prestado asistencia en la UTME del CAULE desde 2006 hasta 2012. Whoops = tumor intervenido en su lugar de origen como lesión benigna y encontrándose de forma inadvertida con la malignidad. Revisión = paciente intervenido en otro centro y realizándose las revisiones en la UTME. MTS = metástasis. MM = mieloma múltiple o plasmocitoma. Otro PB = otro tumor maligno de partes blandas. ^a1 caso con biopsia en su lugar de origen (no se repitió biopsia). ^b2 casos con biopsia en su lugar de origen (repitiéndose biopsia). ^c2 casos con biopsia en su lugar de origen (no se repitió biopsia). ^d4 casos con biopsia en su lugar de origen (repitiéndose biopsia en dos y no haciéndolo en otros dos). ^e1 caso con complicaciones no oncológicas que precisaron tratamiento quirúrgico. ^f2 casos con biopsia en su lugar de origen (repitiéndose biopsia). ^g5 casos con biopsia en su lugar de origen (repitiéndose biopsia en 4 y no haciéndolo en uno). ^h3 casos con biopsia en su lugar de origen (repitiéndose biopsia). ⁱ6 casos con biopsia en su lugar de origen (repitiéndose biopsia en 2 y no haciéndolo en cuatro). Se repitió la biopsia en 3 pacientes con tumores óseos de los 8 en los que se remitieron con la biopsia hecha en sus centros de origen; y en 8 de 18 sarcomas de partes blandas.

	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
TOTAL SERIE	9	16	17	23	21	20	41	147
TOPM	2	7	12	13	5	6	17	62
Virgen (V0)	1	4	11	11	3	6	15	51
Virgen (V1)	1	3	9	11	3	4	11	42
Virgen (V2)	0	1	0	0	0	2	2	5
Virgen (V3)	0	0	2	0	0	0	2	4
Imprevisto	0	1	0	1	0	0	0	2
Recidiva	0	1	1	0	0	0	1	3
Revisión (R0)	1	1	0	1	2	0	1	6
Revisión (R1)	1	0	0	1	1	0	0	3
Revisión (R2)	0	1	0	0	1	0	1	3
SPB	7	9	8	11	17	15	25	92
Virgen (V0)	4	6	5	7	12	11	16	61
Virgen (V1)	4	6	3	5	7	7	11	44
Virgen (V2)	0	0	0	2	4	0	3	9
Virgen (V3)	0	0	2	0	1	3	2	8
Imprevisto	0	1	2	2	2	1	0	8
Recidiva	1	1	1	2	2	3	8	18
Revisión (R0)	2	1	0	0	1	0	1	5
Revisión (R1)	1	1	0	0	1	0	1	4
Revisión (R2)	1	0	0	0	0	0	0	1

Tabla 45. Clasificación de los casos de la serie en vírgenes, imprevistos, recidivas y revisiones. TOPM = tumores óseos primitivos malignos. SPB = sarcomas de partes blandas.

	ALTAS VOLUNTARIAS	REMITIDOS A OTRO CENTRO	TOTAL
TOTAL SERIE			147
TOPM			62
Virgen (V0)	7	5 (a)	39
Virgen (V1)		3 (a)	39
Virgen (V2)		1 (a)	4
Virgen (V3)		1 (b)	3
Imprevisto			2
Recidiva		2 (c)	1
Revisión (R0)		2 (d)	4
Revisión (R1)			3
Revisión (R2)			1
SPB			92
Virgen (V0)		1 (e)	60
Virgen (V1)			44
Virgen (V2)		1 (e)	8
Virgen (V3)			8
Imprevisto	1		6
Recidiva	1	4 (f)	13
Revisión (R0)			5
Revisión (R1)			4
Revisión (R2)			1

Tabla 46. Relación de altas voluntarias y de los casos remitidos a otros centros, con especificación de los motivos (a = dos casos por afectación vertebral y precisar tratamiento quirúrgico específico en esa región; y un caso por precisar tratamiento paliativo que se podía prestar en su Servicio/Hospital de origen. b = un caso remitido para tratamiento paliativo en su hospital de origen. c = dos casos por precisar tratamiento paliativo que se podía prestar en su Servicio/Hospital de origen. d = dos casos por precisar tratamiento quirúrgico por complicaciones no oncológicas de tratamientos realizados en otros centros y que se podían prestar en otro Servicio. e = un caso por afectación torácica y precisar tratamiento quirúrgico específico en esa región. f = tres casos por precisar tratamiento paliativo que se podía prestar en su Servicio/hospital de origen y un caso por afectación abdominal retroperitoneal que precisaba tratamiento quirúrgico específico en esa región). En la columna de la derecha se recoge el listado de casos a los que se prestó asistencia/tratamiento en la UTME.

TIPO DE TUMOR ÓSEO		Nº DE CASOS		ESTADIO DE ENNEKING				
		TOTALES	VÍRGENES	IA	IB	IIA	IIB	III
Osteosarcoma	Central	7	6	0	1 ^a	0	4	1
	Periférico	5	5	0	1	0	4	0
Condrosarcoma	Central	17 ^b	14	4	3	1	5	1
	Periférico	7	6	0	6	0	0	0
Sarcoma Ewing		10	7	0	0	0	4	3
Leiomiomasarcoma		4	4	0	1	0	2	1
Neurofibrosarcoma		1	1	0	1	0	0	0
HFM ^c		1	0	0	0	0	0	0
Hemantioendotelioma	epitelioide	1	1	0	0	0	0	1
	Cordoma	5	4	1	2	0	1	0
Tumores de tejidos de inclusión	Adamantinoma	2	2	1	0	0	1	0
	Tumor de células gigantes maligno	1	0	0	0	0	0	0
Sarcoma radioinducido		1	1	0	0	0	0	1
TOTAL		62	51	6	15	1	21	8

TIPO DE TUMOR ÓSEO		Nº DE CASOS		ESTADIO DE ENNEKING				
		TOTALES	“WHOOPS”	IA	IB	IIA	IIB	III
Condrosarcoma	Periférico	1	1	0	1	0	0	0
Cordoma		1	1	0	1	0	0	0
TOTAL		2	2	0	2	0	0	0

TIPO DE TUMOR ÓSEO		Nº DE CASOS		ESTADIO DE ENNEKING				
		TOTALES	RECIDIVA	IA	IB	IIA	IIB	III
Condrosarcoma	Central	1	1	0	0	0	0	1
Sarcoma Ewing		1	1	0	0	0	0	1
Tumor de células gigantes maligno		1	1	0	0	0	1	0
TOTAL		3	3	0	0	0	1	2

Tabla 47. Relación de tipos histológicos de tumores óseos y estadios de Enneking de los casos vírgenes (superior), imprevistos (“whoops procedures”) –centro- y recidivas (inferior). No se han incluido los 6 casos tratados en otros hospitales que se han seguido en nuestra Unidad (1 osteosarcoma central, 2 condrosarcomas centrales, 2 sarcomas de Ewing y un HFM). ^a Osteosarcoma like osteoblastoma. ^b Un caso secundario a degeneración de un encondroma en una encondromatosis múltiple. ^c HFM = histiocitoma fibroso maligno.

TIPO DE SPB		Nº DE CASOS		AJCC				
		TOTALES	VÍRGENES	I	II	IIIA	IIIB	IV
Liposarcoma	Convencional	7	4	3	0	0	0	1
	Pleomórfico	9	8	0	0	1	7	0
	Mixoide	8	6	4	0	0	1	1
	Condrosarcomatoso	1	1	0	0	0	0	1
	Bien diferenciado	1	1	1	0	0	0	0
Sarcoma pleomórfico	Convencional	21	14	2	1	1	9	1
	Mixoide	2	2	0	1	0	1	0
	Epitelioide	1	0	0	0	0	0	0
Mixofibrosarcoma		9	6	0	1	1	4	0
Sarcoma sinovial	Convencional	2	2	0	0	0	2	0
	Monofásico	3	2	0	0	1	0	1
	Células redondas	1	1	0	0	0	0	1
Leiomiomasarcoma		6	3	0	0	1	2	0
Tumor maligno de vainas nerviosas		4	3	0	2	0	0	1
Angiosarcoma	Convencional	2	1	0	0	0	1	0
	Epitelioide	2	0	0	0	0	0	0
Fibrosarcoma		2	0	0	0	0	0	0
Sarcoma fibromixoide		2	0	0	0	0	0	0
Dermatofibrosarcoma		2	2	2	0	0	0	0
Rabdomiosarcoma		1	0	0	0	0	0	0
Sarcoma de células claras		1	1	0	0	0	0	1
Sarcoma epitelioide		1	1	0	0	0	0	1
Sarcoma Ewing		1	1	0	0	0	1	0
Osteosarcoma extra esquelético		1	1	0	0	0	0	1
Tumor de células gigante maligno		1	1	0	0	1	0	0
TOTAL		91	61	12	5	5	28	10

TIPO DE SPB		Nº DE CASOS		AJCC				
		TOTALES	"WHOOOPS"	I	II	IIIA	IIIB	IV
Sarcoma pleomórfico	Convencional	2	2	1	0	1	0	0
	Epitelioide	1	1	0	0	1	0	0
Mixofibrosarcoma		2	2	1	0	0	1	0
Leiomiomasarcoma		1	1	0	0	1	0	0
Angiosarcoma	Epitelioide	1	1	0	0	0	1	0
Rabdomiosarcoma		1	1	0	0	0	1	0
TOTAL		8	8	2	0	3	3	0

TIPO DE SPB		Nº DE CASOS		AJCC				
		TOTALES	RECIDIVA	I	II	IIIA	IIIB	IV
Liposarcoma	Convencional	2	2	0	0	0	0	2
	Pleomórfico	1	1	0	0	0	1	0
	Mixoide	2	2 ^a	1	0	1	0	0
Sarcoma pleomórfico	Convencional	5	5	1	0	0	3	1
Mixofibrosarcoma		1	1	0	0	0	0	1
Sarcoma sinovial	Monofásico	1	1	0	0	0	0	1
Leiomiomasarcoma		1	1	0	1	0	0	0
Tumor maligno de vainas nerviosas		1	1	1	0	0	0	0
Angiosarcoma	Convencional	1	1	0	0	0	0	1
	Epitelioide	1	1	0	0	0	0	1
Fibrosarcoma		1	1	0	0	0	1	0
Sarcoma fibromixoide		1	1	1	0	0	0	0
TOTAL		18	18	4	1	0	5	7

Tabla 48. Relación de tipos histológicos de sarcomas de partes blandas y estadios según la clasificación de la AJCC de los casos vírgenes (superior), imprevistos ("whoops procedures") –centro- y recidivas (inferior). No se han incluido los 5 casos tratados en otros hospitales que se han seguido en nuestra Unidad (2 liposarcomas, 1 leiomiomasarcoma, 1 fibrosarcoma y 1 sarcoma fibromixoide). Uno de estos casos precisó tratamiento en nuestra Unidad por complicaciones no oncológicas derivadas del tratamiento de la enfermedad (fractura patológica radioinducida). ^aEn un caso no se realizó biopsia por la naturaleza evidente lesional, remitiéndose al hospital que lo había tratado de recidivas anteriores. Consideramos por su comportamiento, no obstante, que era un alto grado.

ÁREA SANITARIA Población	TUMOR	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
Ávila	SPB	0	0	0	1	0	2	6	9
	ÓSEOS	0	1	0	0	1	0	0	2
	TOTAL	0	1	0	1	1	2	6	11
	OTROS	0	0	0	3	0	0	1	4
Burgos	SPB	0	0	0	0	0	0	3	3
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	2	3	5
	TOTAL	0	0	0	0	0	2	6	8
	OTROS	0	0	0	0	0	0	1	1
Aranda de Duero	SPB	0	0	0	0	0	0	1	1
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	0	3	3
	TOTAL	0	0	0	0	0	0	4	4
	OTROS	0	0	2	0	0	0	0	2
Mir- Ebro	TOTAL	0	0	0	0	0	0	0	0
León	SPB	4	6	1	5	9	7	6	38
	ÓSEOS	2	6	3	8	2	2	4	27
	TOTAL	6	12	4	13	11	9	10	65
	OTROS	0	5	5	7	6	5	8	36
Bierzo	SPB	2	1	2	2	3	2	1	13
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	1	1	2
	TOTAL	2	1	2	2	3	3	2	15
	OTROS	1	2	0	1	0	2	5	11
Palencia	SPB	0	1	3	2	0	1	0	7
	ÓSEOS	0	0	1	2	2	0	3	8
	TOTAL	0	1	4	4	2	1	3	15
	OTROS	0	0	0	0	1	0	2	3
Salamanca Clínico	SPB	0	0	0	0	1	0	1	2
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	0	0	0
	TOTAL	0	0	0	0	1	0	1	2
	OTROS	1	0	0	0	0	0	0	1
Salamanca Virgen Vega	SPB	0	0	0	0	0	0	0	0
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	0	1	1
	TOTAL	0	0	0	0	0	0	1	1
	OTROS	0	0	0	0	0	0	0	0
Segovia	SPB	0	0	0	0	0	0	0	0
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	0	1	1
	TOTAL	0	0	0	0	0	0	1	1
	OTROS	0	0	0	0	1	0	0	1
Soria	SPB	0	0	1	0	0	0	1	2
	ÓSEOS	0	0	1	0	0	0	0	1
	TOTAL	0	0	2	0	0	0	1	3
	OTROS	0	0	0	0	0	0	0	0
Valladolid O	SPB	0	0	0	1	2	0	0	3
	ÓSEOS	0	0	0	1	0	0	0	1
	TOTAL	0	0	0	2	2	0	0	4
	OTROS	0	0	0	0	0	1	0	1
Valladolid E	TOTAL	0	0	0	0	0	0	0	0
Medina del Campo	SPB	1	0	0	0	0	0	1	2
	ÓSEOS	0	0	2	1	0	0	0	3
	TOTAL	1	0	2	1	0	0	1	5
	OTROS	0	0	0	0	0	0	0	0
Zamora	SPB	0	0	1	0	2	3	5	11
	ÓSEOS	0	0	5	1	0	1	1	8
	TOTAL	0	0	6	1	2	4	6	19
	OTROS	1	0	0	0	2	1	3	7
Plasencia	SPB	0	1	0	0	0	0	0	1

Tabla 49. Relación de casos de sarcomas de partes blandas, óseos y otros tumores músculo-esqueléticos malignos atendidos en la UTME del CAULE en el periodo del estudio según el área de procedencia.

ÁREA SANITARIA Población	TUMOR	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL en 6,5 años	% Visto/ esperado
Ávila	SPB	0	0	0	2	0	3	4	9	
	ÓSEOS	0	1	0	0	1	0	0	2	
	TOTAL	0	1	0	2	1	3	4	11	24%
	ESPERADOS	3	7	7	7	7	7	7	45	
Burgos	SPB	0	0	0	0	0	0	4	4	
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	2	6	8	
	TOTAL	0	0	0	0	0	2	10	12	12%
	ESPERADOS	7	15	15	15	15	15	15	97	
León	SPB	4	6	4	5	11	7	4	41	
	ÓSEOS	1	4	3	7	1	3	4	23	
	TOTAL	5	10	7	12	12	10	8	64	50%
	ESPERADOS	10	20	20	20	20	20	20	129	
Palencia	SPB	1	1	2	1	0	1	0	6	
	ÓSEOS	0	0	0	2	1	0	2	5	
	TOTAL	1	1	2	3	1	1	2	11	24%
	ESPERADOS	3	7	7	7	7	7	7	45	
Salamanca	SPB	0	0	0	0	0	1	1	2	
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	0	1	1	
	TOTAL	0	0	0	0	0	1	2	3	3%
	ESPERADOS	7	14	14	14	14	14	14	92	
Segovia	SPB	0	0	0	0	0	0	0	0	
	ÓSEOS	0	0	0	0	0	0	1	1	
	TOTAL	0	0	0	0	0	0	1	1	2%
	ESPERADOS	3	6,5	6,5	6,5	6,5	6,5	6,5	42	
Soria	SPB	0	0	1	0	0	0	1	2	
	ÓSEOS	0	0	1	0	0	0	0	1	
	TOTAL	0	0	2	0	0	0	1	3	12%
	ESPERADOS	2	3,8	3,8	3,8	3,8	3,8	3,8	25	
Valladolid	SPB	1	0	0	1	2	0	1	5	
	ÓSEOS	0	0	2	2	0	0	0	4	
	TOTAL	1	0	2	3	2	0	1	9	6%
	ESPERADOS	10	21	21	21	21	21	21	139	
Zamora	SPB	0	0	1	1	2	3	3	11	
	ÓSEOS	0	0	5	1	0	1	1	8	
	TOTAL	0	0	6	2	2	4	4	19	38%
	ESPERADOS	4	7,7	7,7	7,7	7,7	7,7	7,7	50	
CyL	ESPERADOS	~50	~100	~100	~100	~100	~100	~100	~650	
% anual visto /esperado		14%	12%	19%	22%	18%	21%	33%	20%	
ESPAÑA	ESPERADOS	994	1888	1888	1888	1888	1888	1888	12270	

Tabla 50. Relación de nuevos diagnósticos (casos nuevos) de sarcomas de partes blandas y tumores óseos malignos primitivos entre los atendidos en la UTME del CAULE en el periodo del estudio según el área de procedencia, comparándolos con los esperados durante el mismo periodo de tiempo según la cifras de incidencia de la enfermedad (1 tumor primitivo óseo maligno no hematológico y 3 sarcomas de partes blandas de los miembros por 100.000 habitantes y año) y población (Fuente: Banco de Caja España de Inversiones, Salamanca y Soria, S.A.U., 2012¹⁵). Se consideraron casos de nuevo diagnóstico todos aquéllos que se trataron por primera vez, en la UTME o inicialmente en otro lugar, en un año natural. Descartamos un caso remitido desde Plasencia por no ser representativo.



Fig. 36. Representación gráfica del % de pacientes remitidos a la UTME desde las áreas sanitarias de la CCAA de Castilla y León (en azul, áreas que remitieron más del 20% de los casos teóricamente esperados; en rojo, las áreas que no remitieron ningún paciente).

EDAD Y SEXO

TIPO DE TUMOR ÓSEO		Nº DE CASOS	EDAD	SEXO (Hombre-Mujer)
Osteosarcoma	Central	7	29 años (18-56)	5(71%)-2(29%)
	Periférico	5	24 años (17-32)	2(40%)-3(60%)
Condrosarcoma	Central	17 ^b	59 años (32-87)	12(71%)-5(29%)
	Periférico	7	34 años (20-68)	4(57%)-3(43%)
Sarcoma Ewing		10	21 años (13-39)	7(70%)-3(30%)
Leiomiomasarcoma		4	64 años (53-79)	1(25%)-3(75%)
Neurofibrosarcoma		1	41 años	Hombre
HFM ^c		1	22	Hombre
Hemantioendotelioma epitelioide		1	67 años	Mujer
Tumores de tejidos de inclusión	Cordoma	5	58 años (47-68)	4(80%)-1(20%)
	Adamantinoma	2	28 años (16-41)	1(50%)-1(50%)
Tumor de células gigantes maligno		1	46 años	Hombre
Sarcoma radioinducido		1	76 años	Hombre
TOTAL		62	43 años (13-87)	40(65%)-22(35%)

TIPO DE TUMOR ÓSEO		Nº DE CASOS	EDAD	SEXO (Hombre-Mujer)
Osteosarcoma	Central	6	30 años (18-56)	4(67%)-2(33%)
	Periférico	5	24 años (17-32)	2(40%)-3(60%)
Condrosarcoma	Central	14	58 años (29-87)	10(71%)-4(29%)
	Periférico	7	34 años (20-68)	4(57%)-3(43%)
Sarcoma Ewing		7	18 años (13-22)	4(57%)-3(43%)
Leiomiomasarcoma		4	64 años (53-79)	1(25%)-3(75%)
Neurofibrosarcoma		1	41 años	Hombre
Hemantioendotelioma epitelioide		1	67 años	Mujer
Tumores de tejidos de inclusión	Cordoma	5	58 años (47-68)	4(80%)-1(20%)
	Adamantinoma	2	28 años (16-41)	1(50%)-1(50%)
Sarcoma radioinducido		1	76 años	Hombre
TOTAL		53	43 años (13-87)	32(60%)-21(40%)

Tabla 51. Edades y sexo de los tumores óseos primitivos malignos de la serie, según el tipo tumoral. Arriba, de todos los casos; abajo, excluyendo las recidivas y los casos tratados en otros hospitales que se han seguido en nuestra Unidad.

TIPO DE SARCOMA DE PARTES BLANDAS	Nº DE CASOS	EDAD	SEXO (Hombre-Mujer)
Liposarcoma	27	60 años (31-88)	16(59%)-11(41%)
Sarcoma pleomórfico	24	67 años (26-90)	13(54%)-11(46%)
Mixofibrosarcoma	9	78 años (57-90)	4(44%)-5(56%)
Sarcoma sinovial	6	49 años (18-79)	3(50%)-3(50%)
Leiomioma	6	54 años (29-74)	2(33%)-4(67%)
Tumor maligno de vainas nerviosas	4	50 años (29-72)	3(60%)-2(40%)
Angiosarcoma	4	74 años (55-87)	2(50%)-2(50%)
Fibrosarcoma	2	61 años (49-74)	1(50%)-1(50%)
Sarcoma fibromixioide	2	24 años (16-33)	2(100%)-0(0%)
Dermatofibrosarcoma	2	49 años (36-63)	1(50%)-1(50%)
Rabdomiosarcoma	1	30 años	Mujer
Sarcoma de células claras	1	64 años	Hombre
Sarcoma epitelioides	1	27 años	Hombre
Sarcoma Ewing	1	64 años	Mujer
Osteosarcoma extraesquelético	1	53 años	Mujer
Tumor de células gigantes maligno	1	69 años	Mujer
TOTAL	92	61 años (16-90)	49(53%)-43(47%)

TIPO DE SARCOMA DE PARTES BLANDAS	Nº DE CASOS	EDAD	SEXO (Hombre-Mujer)
Liposarcoma	20	59 años (31-83)	13(65%)-7(35%)
Sarcoma pleomórfico	19	69 años (26-90)	8(42%)-11(58%)
Mixofibrosarcoma	8	76 años (57-90)	3(37%)-5(63%)
Sarcoma sinovial	5	45 años (18-79)	2(40%)-3(60%)
Leiomioma	4	49 años (29-65)	1(25%)-3(75%)
Tumor maligno de vainas nerviosas	3	50 años (29-72)	3(100%)-0(0%)
Angiosarcoma	2	77 años (76-79)	0(0%)-2(100%)
Dermatofibrosarcoma	2	49 años (36-63)	1(50%)-1(50%)
Rabdomiosarcoma	1	30 años	Mujer
Sarcoma de células claras	1	64 años	Hombre
Sarcoma epitelioides	1	27 años	Hombre
Sarcoma Ewing	1	64 años	Mujer
Osteosarcoma extraesquelético	1	53 años	Mujer
Tumor de células gigantes maligno	1	69 años	Mujer
TOTAL	69	61 años (18-90)	33(48%)-36(52%)

Tabla 52. Edades y sexo de los sarcomas de partes blandas de la serie, según el tipo tumoral. Arriba, de todos los casos de la serie; abajo, excluyendo las recidivas y los casos tratados en otros hospitales que se han seguido en nuestra Unidad.

LOCALIZACIÓN

TIPO DE TUMOR ÓSEO		Nº DE CASOS	LOCALIZACIÓN	
			HUESO	Nº casos
Osteosarcoma	Central	7	Escápula	1
			Pelvis-raquis (L4-L5)	1
			Fémur medio	1
			Fémur distal	2
			Tibia proximal	2
	Periférico	5	Fémur medio	1
			Fémur distal	3
			Tibia proximal	1
Condrosarcoma	Central	17 ^b	Escápula	2
			Húmero proximal	1
			Húmero medio-proximal	2
			Falange proximal 5º dedo	1
			Ilion y alerón sacro	1
			Ilion	1
			Fémur proximal	5
			Fémur medio	1
			Fémur distal	2
			Peroné proximal	1
	Periférico	7	Raquis (L4)	1
			Escápula	1
			Pelvis (Ilion)	1
			Húmero proximal	1
		Fémur distal	1	
		Tibia proximal	2	
Sarcoma Ewing		10	Escápula	1
			Costilla	1
			Pelvis	1
			Fémur medio	4
			Tibia media	1
			Peroné medio y proximal	1
			Peroné medio	1
Leiomiomasarcoma		4	Escápula	1
			Húmero proximal	2
			Fémur distal	1
Neurofibrosarcoma		1	Húmero proximal	1
HFM ^c		1	Fémur distal	1
Hemantioendotelioma epiteliode		1	Femur medio	1
Tumores de tejidos	Cordoma	5	Sacro y L5	1
			Sacro e ilion	1
			Sacro	2
			Coxis	1
de inclusión	Adamantinoma	2	Tibia media	1
			Tibia distal	1
Tumor de células gigantes maligno		1	Radio distal	1
Sarcoma radioinducido		1	Pelvis (periacetabular)	1

Tabla 53. Localización de los casos de la serie.

TIPO DE SARCOMA DE PARTES BLANDAS	Nº DE CASOS	SPB PROFUNDOS	SPB SUPERFICIALES
Liposarcoma	27	24 (89%)	3 (11%)
Sarcoma pleomórfico	24	18 (75%)	6 (25%)
Mixofibrosarcoma	9	4 (44%)	5 (56%)
Sarcoma sinovial	6	6 (100%)	0 (0%)
Leiomiomasarcoma	6	2 (33%)	4 (67%)
Tumor maligno de vainas nerviosas	4	4 (100%)	0 (0%)
Angiosarcoma	4	2 (50%)	2 (50%)
Fibrosarcoma	2	0 (100%)	2 (100%)
Sarcoma fibromixóide	2	2 (100%)	0 (0%)
Dermatofibrosarcoma	2	0 (100%)	2 (100%)
Rabdomiosarcoma	1	1 (100%)	0 (0%)
Sarcoma de células claras	1	1 (100%)	0 (0%)
Sarcoma epitelióide	1	1 (100%)	0 (0%)
Sarcoma Ewing	1	1 (100%)	0 (0%)
Osteosarcoma extraesquelético	1	1 (100%)	0 (0%)
Tumor de células gigantes maligno	1	1 (100%)	0 (0%)
TOTAL	92	68 (74%)	24 (26%)

Tabla 54. Tipos histológicos de SPB profundos y superficiales.

SPB	EDAD	SEXO (H-M)	LOCALIZACION	TAMAÑO medio en cm (rango)	
				VÍRGENES (61 casos)	RECIDIVAS (18 casos)
PROFUNDOS	61 (16-90)	40(60%)-27(40%)	Tronco (1) Cintura escapular (6) ^{aaa} Brazo (3) ^{aa} Codo (1) Antebrazo (5) ^a Mano (1) ^a Cintura pelviana (5) ^{aa} Muslo (30) ^{aaaaa} Rodilla (2) Pierna (11) ^{aaaa} Tobillo/pie (2) ^{aa}	120 (34-310)	107 (15-200) ^b
SUPERFICIALES	60 (26-90)	8(33%)-16(67%)	Cintura escapular (2) Brazo (1) ^c Codo (2) Muñeca (1) Muslo (8) Rodilla (4) ^{ccddd} Pierna (4) ^{cc} Tobillo/pie (2) ^{cd}	79 (40-200)	42(28-105) ^e
TOTAL				112 (34-310)	95 (15-200)

Tabla 55. Características epidemiológicas y tamaño de SPB profundos y superficiales. ^a El tumor toca o infiltra un hueso vecino. ^b Calculado sobre 10 de los 13 pacientes, puesto que en uno de ellos que se derivó a otra CCAA no pudimos medir el volumen tumoral y en dos fue imposible por ser recidivas sobre amputaciones. ^c El tumor lesiona la piel. ^d El tumor toca o infiltra el hueso subyacente. ^e Calculado sobre 3 de los 4 pacientes puesto que en uno de ellos fue muy difícil de determinar el tamaño exacto por los cambios por radioterapia.

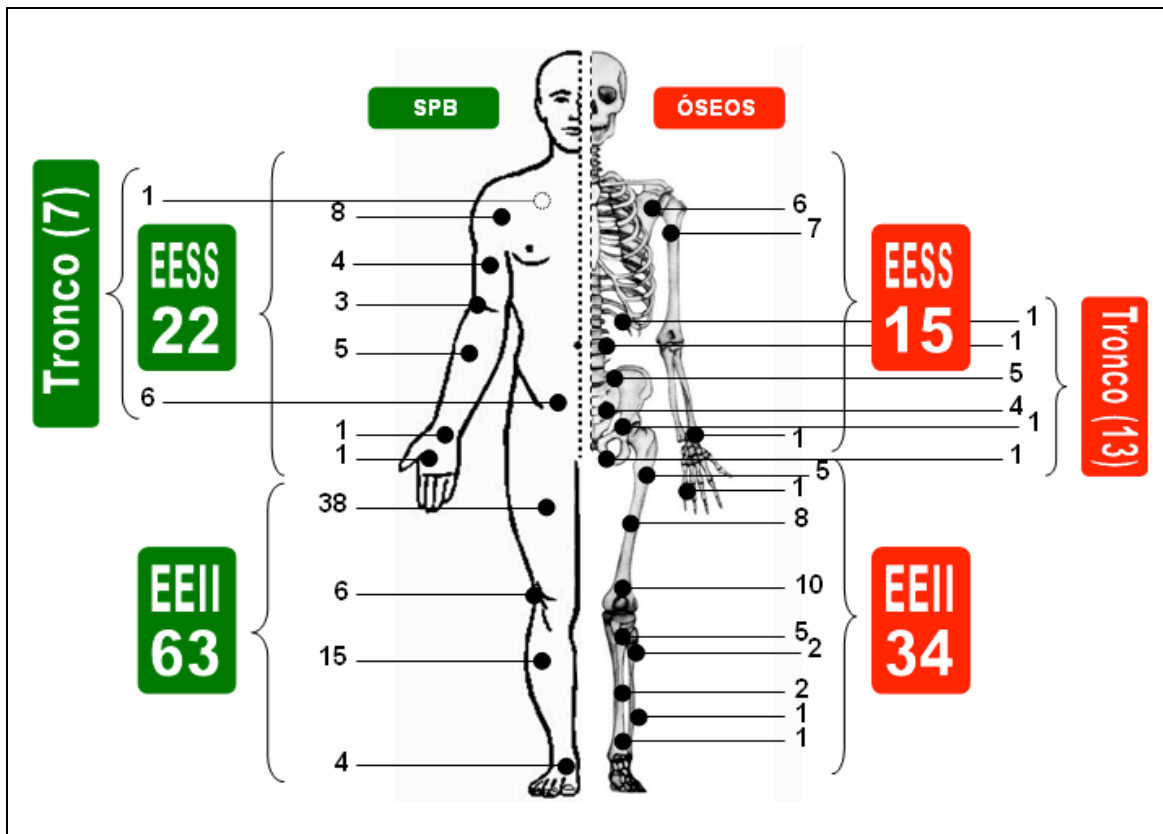
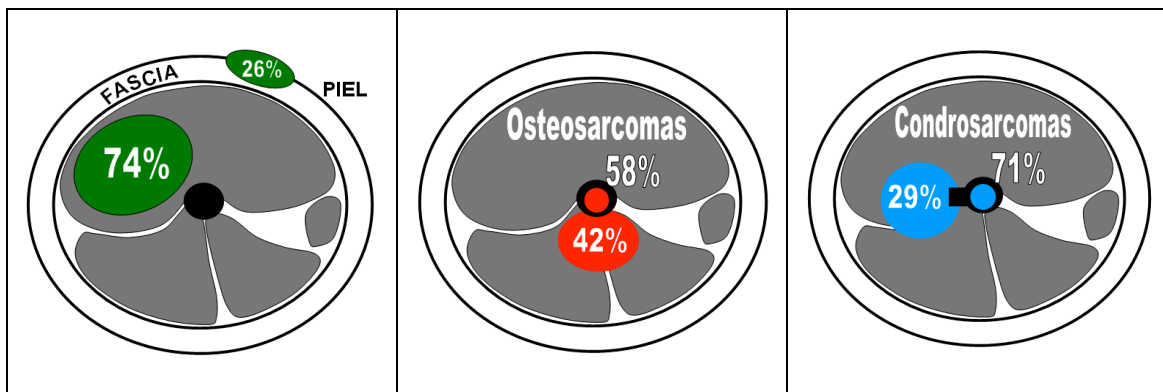


Fig. 37. Representación gráfica de la localización de los casos de la serie.



Figs. 38-40. Representación gráfica de la localización de los casos de la serie: a la izquierda, relación de SPB profundos y superficiales; en el centro, relación de osteosarcomas centrales y de superficie; y a la derecha, relación de condrosarcomas centrales y periféricos secundarios a degeneración de osteocondromas.

RESULTADOS DE LOS TIEMPOS DE ESPERA EN LA ASISTENCIA

Los resultados referidos a las demoras en la atención médica se resumen en las figuras 41-47 y en las tablas 56-65.

Descripción		Casos (n)	Tiempo mínimo	Tiempo máximo	Tiempo medio
T0	Entre primera sintomatología y primera consulta médica	47 ^a	0	3596	289
	T0.1 Entre primera sintomatología y RM	45 ^b	30	9182	667
	T0.2 Entre primera sintomatología y 1ª consulta en UTME	50 ^c	9	9161	679
	T0.3 Entre primera sintomatología e informe de biopsia	27 ^d	75	742	270
	T0.4 Entre 1ª sintomatología y comienzo del tratamiento	36 ^e	115	9203	704
T1	Entre primera consulta médica y primera consulta especializada	47 ^a	0	826	52
	T1.1 Entre 1ª consulta médica y primera consulta en UTME	47 ^a	0	914	398
T2	Entre 1ª consulta especializada y primera consulta en UTME	47 ^a	0	9087	345
	T2.1 Entre 1ª consulta especializada y comienzo de trámites de derivación	47 ^a	0	9076	332
	T2.2 Entre comienzo de trámites de derivación y primera consulta en UTME	47 ^a	0	63	14
T3	Entre primera consulta en UTME y comienzo del tratamiento	36 ^e	-66 ^e	243	57
	T3.1 Entre primera consulta en UTME y petición de biopsia	27 ^g	0	13	1,9
	T3.2 Entre petición de biopsia y realización de biopsia	27 ^g	0	65	12
	T3.3 Entre realización de la biopsia e informe de biopsia	27 ^g	1	49	13
	T3.4 Entre informe de biopsia y comienzo del tratamiento	22 ^h	-2	213	22
	T3.5 Entre 1ª consulta en UTME y consulta preanestésica	36 ^e	0	191	38
	T3.6 Entre consulta preanestésica y apto por preanestesia	36 ^e	0	0	0
	T3.7 Entre apto por preanestesia y tratamiento quirúrgico	36 ^e	1	335	34
	T3.8 Entre 1ª consulta en UTME e inclusión en LEQ	36 ^e	0	171	25
	T3.9 Entre inclusión en LEQ y tratamiento quirúrgico	36 ^e	6	324	50
	T3.10 Entre ingreso hospitalario y tratamiento quirúrgico	36 ^e	1	2	1,03
	T3.11 Entre 1ª consulta en UTME y tratamiento quirúrgico	36 ^e	20	211	75
T4	Entre cirugía e informe patológico de pieza de resección	36 ^e	7	109	23
T5	Entre primera consulta médica y comienzo del tratamiento	36 ^e	24	9189	501
T6	Entre comienzo del tratamiento y diagnóstico de recidiva	2 ⁱ	161	338	250
T7	Entre comienzo del tratamiento y diagnóstico de metástasis	2 ^j	755	161	1350
T8	Entre comienzo del tratamiento y exitus	3 ^k	369	1281	677

Tabla 56. *Tiempos de espera en días en la asistencia sanitaria de los pacientes con tumores óseos malignos vírgenes de la serie. ^aCasos tratados en la UTME, excluyendo 1 en el que no supimos las fechas por ser una consulta por Internet. ^bCasos tratados en la UTME, excluyendo 3 en los que no disponíamos de la fecha de comienzo de la sintomatología (1 caso) o se había extraviado la RM (2 casos). ^cCaso vírgenes, excluyendo 1 en el que no supimos las fechas por ser una consulta por Internet. ^dCasos a los que se realizó biopsia por indicación de la UTME, excluyendo las escisionales y una intraoperatoria (3 casos). ^eCasos tratados en UTME, excluyendo los sometidos a tratamientos paliativos o que rechazaron tratamiento. ^fUn caso (sarcoma de Ewing) fue visto por primera vez en la UTME después de haber iniciado quimioterapia neoadyuvante en su hospital de origen. ^gCasos biopsiados en la UTME, excluyendo los biopsiados fuera de ella o a los que se realizó biopsia escisional y un caso al que se realizó una biopsia intraoperatoria. ^hCasos biopsiados y tratados en la UTME. ⁱPacientes intervenidos en UTME que experimentaron recidiva local. ^jPacientes intervenidos en UTME que desarrollaron metástasis después del tratamiento, sin presentarlas al comienzo del mismo. ^kPacientes intervenidos en UTME que habían fallecido al final del seguimiento.*

Descripción		Casos (n)	Tiempo mínimo	Tiempo máximo	Tiempo medio
T0	Entre primera sintomatología y primera consulta médica (T0)	61	0	5384	285
	T0.1 Entre primera sintomatología y RM	58 ^a	27	5386	516
	T0.2 Entre primera sintomatología y 1ª consulta en UTME	61	18	5417	535
	T0.3 Entre primera sintomatología e informe de biopsia	47 ^b	19	5434	600
	T0.4 Entre 1ª sintomatología y comienzo del tratamiento	57 ^c	51	5445	606
T1	Entre primera consulta médica y primera consulta especializada	61	0	729	79
	T1.1 Entre 1ª consulta médica y primera consulta en UTME	61	2	3947	250
T2	Entre 1ª consulta especializada y primera consulta en UTME	61	0	3887	170
	T2.1 Entre 1ª consulta especializada y comienzo de trámites de derivación	57 ^d	1	3881	166
	T2.2 Entre comienzo de trámites de derivación y primera consulta en UTME	57 ^d	0	48	12
T3	Entre primera consulta en UTME y comienzo del tratamiento	57 ^{ce}	1	407	45
	T3.1 Entre primera consulta en UTME y petición de biopsia	46 ^f	0	126	5
	T3.2 Entre petición de biopsia y realización de biopsia	47	0	4	0,1
	T3.3 Entre realización de la biopsia e informe de biopsia	47	1	118	13
	T3.4 Entre informe de biopsia y comienzo del tratamiento	45	-25	246	22
	T3.5 Entre 1ª consulta en UTME y consulta preanestésica	56 ^g	1	449	39
	T3.6 Entre consulta preanestésica y apto por preanestesia	56 ^g	0	16	0,5
	T3.7 Entre apto por preanestesia y tratamiento quirúrgico	55 ^h	1	137	13,5
	T3.8 Entre 1ª consulta en UTME e inclusión en LEQ	56 ⁱ	0	448	26
	T3.9 Entre inclusión en LEQ y tratamiento quirúrgico	56 ⁱ	0	448	27
	T3.10 Entre ingreso hospitalario y tratamiento quirúrgico	57 ^c	1	12	1,5
	T3.11 Entre 1ª consulta en UTME y tratamiento quirúrgico	57 ^{ci}	1	511	53
T4	Entre cirugía e informe patológico de pieza de resección	57 ^c	3	34	15
T5	Entre primera consulta médica y comienzo del tratamiento	57 ^c	29	3962	305
T6	Entre comienzo del tratamiento y diagnóstico de recidiva	10 ^k	54	1484	417
T7	Entre comienzo del tratamiento y diagnóstico de metástasis	12 ^l	50	1734	446
T8	Entre comienzo del tratamiento y exitus	23 ^m	3	1844	427

Tabla 57. *Tiempos de espera en días en la asistencia sanitaria de los pacientes con sarcomas de partes blandas vírgenes de la serie. ^aEn X pacientes operados en UTME. ^aExcluyendo 3 casos del total: por no realizar la RM en un paciente y sí una TC; y por dos extravíos de la RM y no poder poner la fecha de realización exacta. ^bCasos a los que se realizó biopsia por indicación de la UTME, excluyendo las escisionales (3 casos). ^cCasos tratados en la UTME, excluyendo 4 por rechazo del tratamiento por edad (amputación), por descartar cirugía por el estado general (1 caso) y metástasis (1 caso) y por remitir a operar a otro Centro (1 caso a Cirugía Torácica de Salamanca). ^dCasos tratados en la UTME, excluyendo 4 que fueron atendidos sin trámites administrativos en la UTME por su condición de “recomendados”. ^eSólo en dos pacientes transcurrió menos de 1 mes entre la primera consulta médica y el comienzo del tratamiento. ^fCasos a los que se realizó biopsia en o solicitada desde la UTME, excluyendo las escisionales. ^gCasos a los que se realizó consulta preanestésica desde la UTME, excluyendo 2 pacientes no intervenidos, uno intervenido en un Servicio de Cirugía Torácica y dos a los que se había hecho el informe preanestésico con anterioridad a la primera consulta en la UTME. ^hCasos intervenidos a los que se realizó consulta preanestésica desde la UTME. ⁱCasos intervenidos en la UTME a los que se incluyó en lista de espera quirúrgica desde la UTME (1 caso fue incluido por otro facultativo por ser un paciente recomendado). ^jEn un dermatofibrosarcoma en un paciente preso y un liposarcoma estadio I interpretado como lipoma intramuscular de la AJCC el tiempo transcurrido fue de 270 y 511 días, respectivamente. En un osteosarcoma extraesquelético estadio IV de la AJCC el tiempo transcurrido fue de 407 días por ser interpretado como miositis osificante. ^kPacientes intervenidos en UTME que experimentaron recidiva local. ^lPacientes intervenidos en UTME que desarrollaron metástasis. ^mPacientes intervenidos en UTME que habían fallecido al final del seguimiento.*

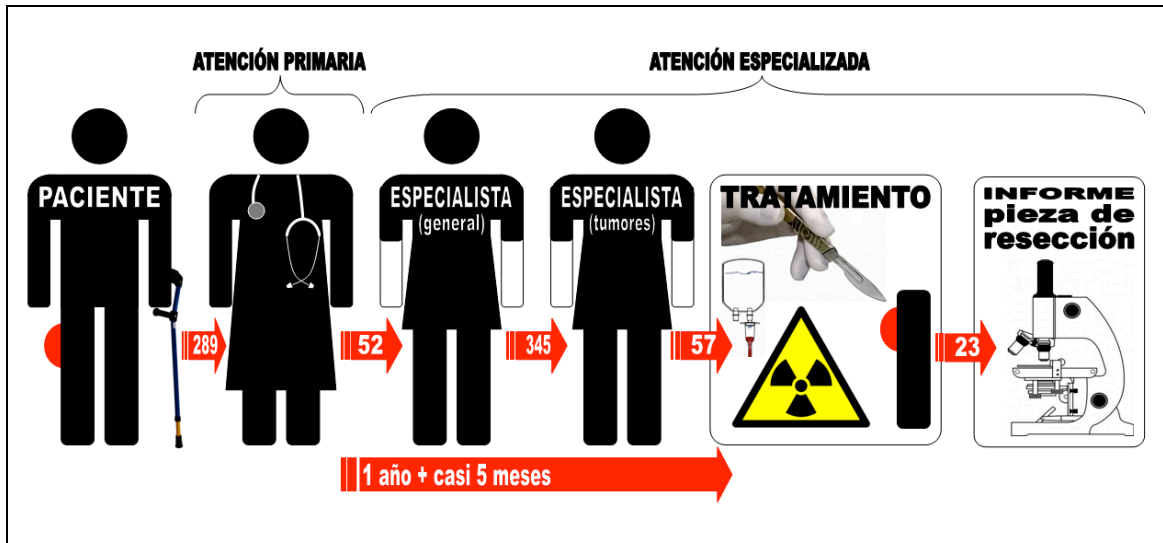


Fig. 41. Tiempos de espera media en días en la asistencia sanitaria de los pacientes con tumores óseos malignos primitivos de la serie. Los días que corresponden a T0, T1 y T2 se han calculado sobre los pacientes tratados en la UTME (excluyendo un caso consultado por Internet), y los de T3 y T4 se han calculado sobre los pacientes tratados en la UTME (excluyendo los sometidos a tratamientos paliativos o que rechazan el tratamiento propuesto).

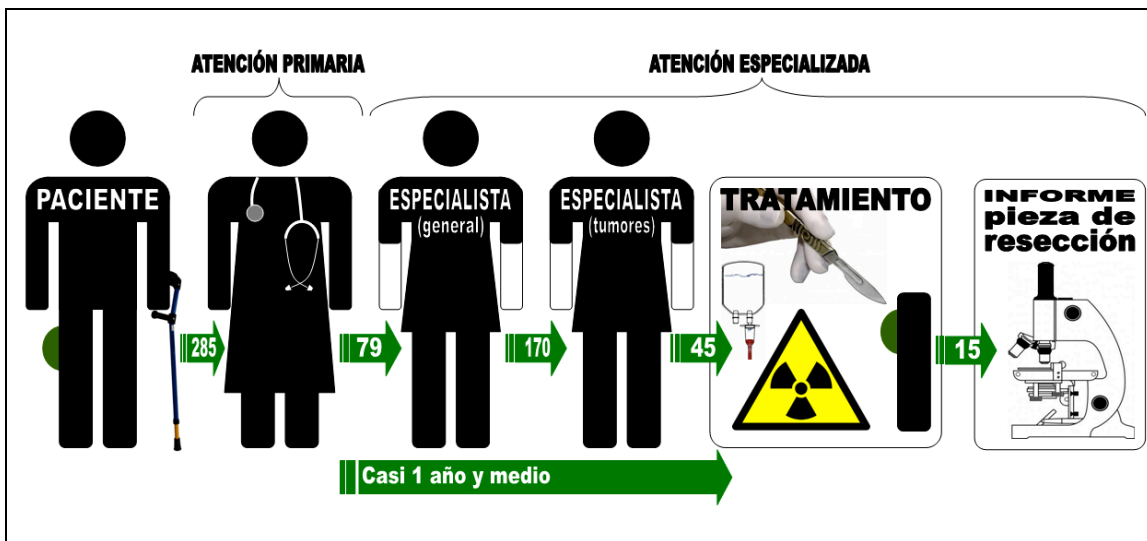


Fig. 42. Tiempos de espera media en días en la asistencia sanitaria de los pacientes con SPB de la serie. Los días que corresponden a T0, T1 y T2 se han calculado sobre todos los pacientes, y los de T3 y T4 se han calculado sobre los pacientes tratados en la UTME (excluyendo un caso operado en otro Centro y tres que no se intervinieron por mal estado general o lo avanzado de la enfermedad).

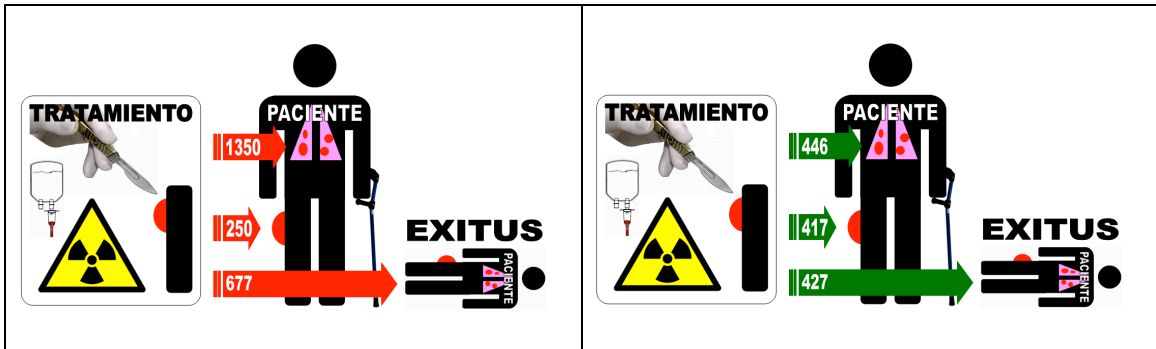


Fig. 43 y 44. Tiempos transcurridos desde el tratamiento hasta la aparición de metástasis (T7), recidiva local (T6) o el fallecimiento del paciente (T8), en los pacientes de la serie intervenidos en la UTME (tumores óseos a la izquierda y SPB a la derecha).



Fig. 45 y 46. Tiempos de espera media en días en la asistencia sanitaria de los pacientes con tumores óseos malignos primitivos (izquierda) y SPB (derecha) de la serie desde el comienzo de la enfermedad sintomática hasta la primera consulta médica (T0) y desde ésta y la primera consulta en la UTME (T1.1).

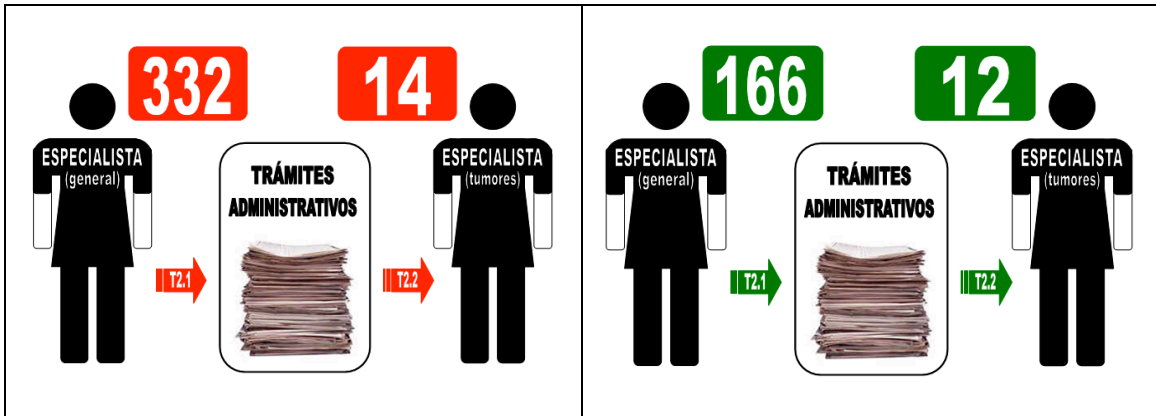


Fig. 47 y 48. Tiempos de espera media en días desde que el paciente es visto por el primer especialista y la UTME, especificando el transcurrido antes de iniciar los trámites de derivación del paciente (T2.1) y después (T2.2) en los tumores óseos malignos primitivos (izquierda) y los sarcomas de partes blandas (derecha) de la serie.

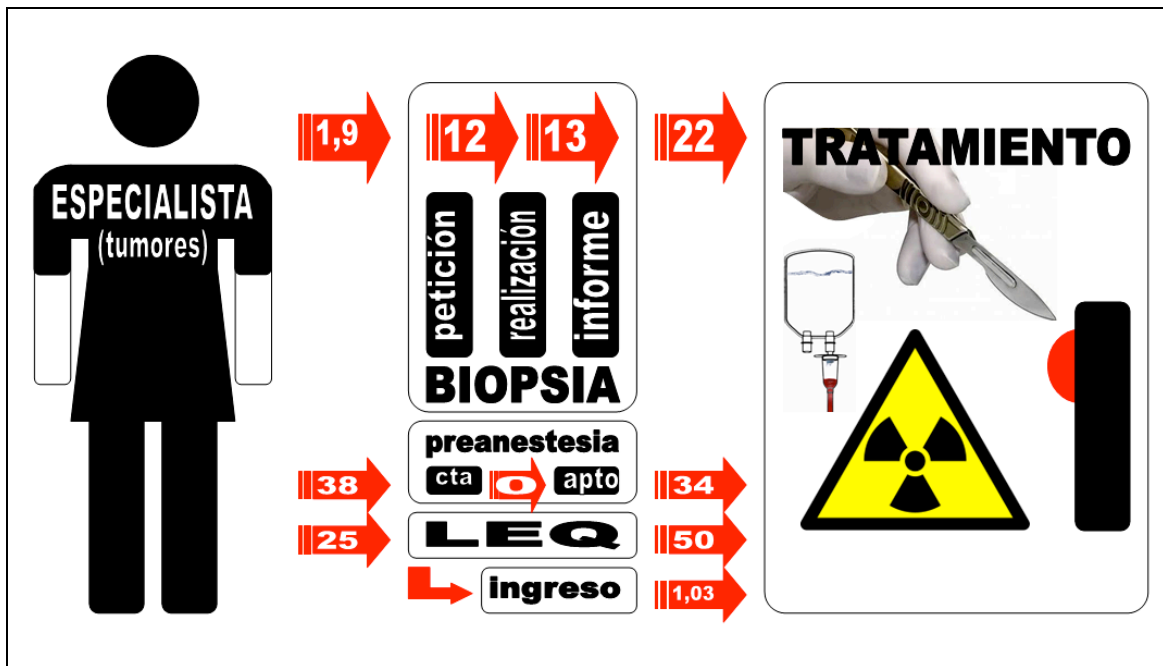


Fig. 49. Tiempos de espera media en días en la asistencia sanitaria de los pacientes con tumores óseos malignos primitivos de la serie desde la primera consulta en la UTME y el comienzo del tratamiento (T3).

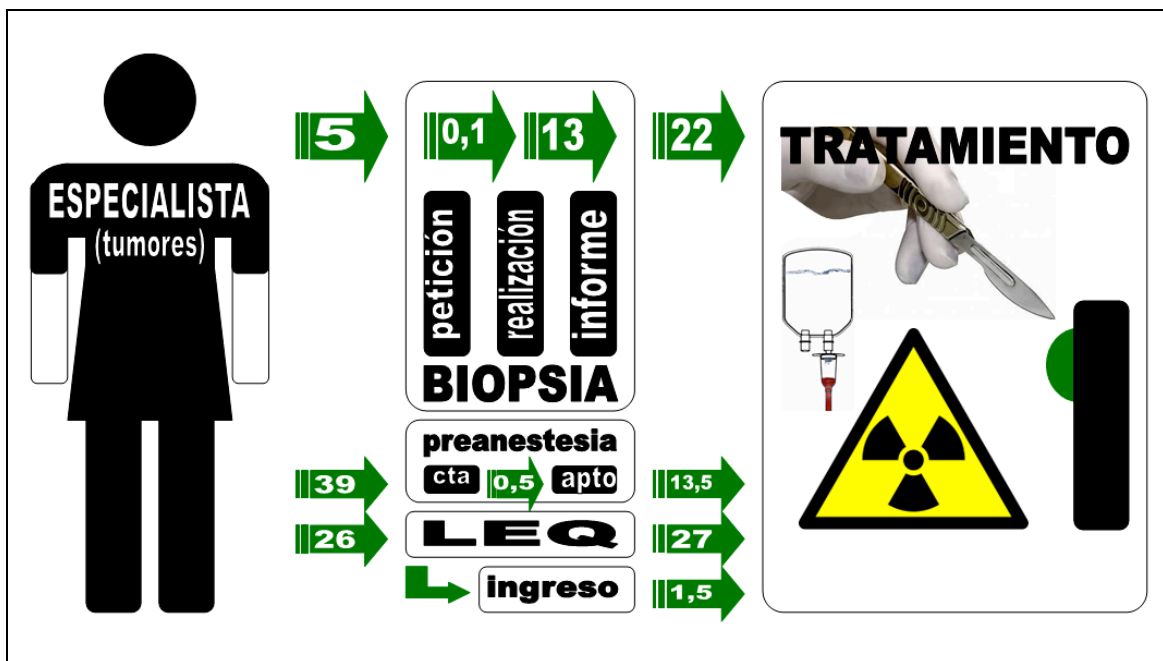


Fig. 50. Tiempos de espera media en días en la asistencia sanitaria de los pacientes con sarcomas de partes blandas de la serie desde la primera consulta en la UTME y el comienzo del tratamiento (T3).

RESULTADOS DE LA RELACIÓN DE LAS VARIABLES INDEPENDIENTES CON LOS TIEMPOS DE ESPERA DURANTE LA ASISTENCIA MÉDICA EN LOS TUMORES ÓSEOS PRIMITIVOS MALIGNOS VÍRGENES

Tiempos de corte	T0 ^a	T1 ^a	T0.2 ^a	T2 ^a	T2.1 ^a	T2.2 ^b	T3 ^c
> 30 días	29 (59%)	27 (55%)	43 (88%)	39 (80%)	35 (71%)	4 (8%)	24 (67%)
< 30 días	20 (41%)	22 (45%)	6 (12%)	10 (20%)	14 (29%)	47 (92%)	12 (33%)
> 60 días			38 (78%)	31 (63%)	27 (55%)		
< 60 días			11 (22%)	18 (37%)	22 (45%)		
> 90 días			31 (63%)				
< 90 días			18 (37%)				

Tabla 58. Distribución de los tumores óseos de la serie según las variables y los tiempos de corte considerados. ^aCálculos sobre 49 casos por desconocer datos en dos de ellos. ^bCálculos sobre los 51 pacientes de la serie. ^cCálculos sobre 36 pacientes de la serie, excluyendo los que no se operaron o no lo hicieron en la UTME..

Tiempos	Media	Mediana	Desviación típica	Amplitud intercuartil	Valor mínimo	Valor máximo	Intervalo de confianza (media) *
T0 ^a	285	63	646	208,50	0	3648	99-470 (169)
T1 ^a	53	31	118	54,00	0	837	19-87 (35)
T0.2 ^a	389	134	1326	155,50	0	9281	8-770 (175)
T2 ^a	336	96	1319	118,50	0	9219	-43 ^d -715 (122)
T2.1 ^a	323	78	1319	124	0	9208	-56 ^d -702 (108)
T2.2 ^b	13	7	14	14,00	0	62	9-17 (11)
T3 ^c	58	43	56	49,00	-67 ^d	245	39-77 (54)

Tabla 59. Descripción de los valores de los tiempos transcurridos, en días, en la asistencia médica de los tumores óseos de la serie (DE = desviación estándar). *Intervalo de confianza para la media al 95% y media recortada al 5%. ^aCálculos sobre 49 casos por desconocer datos en dos de ellos. ^bCálculos sobre los 51 pacientes de la serie. ^cCálculos sobre 36 pacientes de la serie, excluyendo los que no se operaron o no lo hicieron en la UTME. ^dValor negativo debido a que un paciente con un sarcoma de Ewing fue remitido a nuestra Unidad después de haber comenzado el tratamiento en otro centro (quimioterapia neoadyuvante).

Entre los tumores óseos primitivos malignos, muy pocas variables independientes mostraron relación estadísticamente significativa con las variables dependientes del tiempo de asistencia médica. Las variables de mayor magnitud que más se aproximaron a esa relación con $T0 > 30$ días fueron los estudios de los pacientes, su área sanitaria de procedencia y la localización del tumor en el miembro superior o inferior. Trece pacientes (42%) sin estudios o con estudios básicos tuvieron $T0 > 30$ días, frente a 16 (90%) con estudios de bachiller o superiores ($p = 0,002$). Diecisiete pacientes (85%) que procedían del área sanitaria de León tenían $T0 > 30$ días, frente a 12 (41%) que procedían de otras áreas ($p = 0,003$). Tres pacientes (25%) con tumores en el miembro superior tuvieron $T0 > 30$ días, frente a 25 (71%) que los tuvieron en el miembro inferior ($p = 0,007$) –Tabla 60-.

Las variables que más se relacionaron con $T0.2 > 30$ días fueron el área de procedencia de los pacientes, el sexo y el seguimiento del circuito asistencial. Quince pacientes (75%) del área sanitaria de León tuvieron $T0.2 > 30$ días, por 28 (97%) de otras áreas ($p = 0,035$). Diecinueve mujeres (100%) también tuvieron $T0.2 > 30$ días, frente a 24 (80%) hombres ($p = 0,069$). Los 29 pacientes (100%) que siguieron el circuito asistencial tuvieron $T0.2 > 30$ días, frente a 14 (70%) que no lo siguieron ($p = 0,003$). Por encima de los 60 días fueron nuevamente el área, el sexo y el seguimiento del circuito. Once pacientes (55%) del área sanitaria de León tuvieron $T0.2 > 60$ días, por 27 (93%) de fuera de León ($p = 0,004$). Dieciocho mujeres (95%) también tuvieron $T0.2 > 60$ días, frente a 20 hombres (67%) ($p = 0,033$). Veintiséis (90%) que siguieron el circuito tuvieron $T0.2 > 60$ días, frente a 12 (60%) que no lo siguieron ($p = 0,033$).

Las variables que más se relacionaron con $T0.2 > 90$ días fueron el área de procedencia de los pacientes y sus estudios. Nueve pacientes (45%) del área sanitaria de León tuvieron $T0.2 > 90$ días, frente a 22 (76%) de otras áreas ($p = 0,038$). Veintitrés (74%) de los pacientes sin estudios o con estudios básicos tuvieron $T0.2 > 90$ días, frente a 8 (44%) de los que tenían estudios de bachiller o superiores ($p = 0,064$) –Tabla 61-.

La variable que más se relacionó con $T1 > 30$ días fue el seguimiento del circuito asistencial por parte de los pacientes: veinte (69%) de los que lo siguieron tuvieron $T1 > 30$ días, mientras que sólo 7 (35%) de los que no lo siguieron ($p = 0,023$).

No hubo ninguna variable relacionada significativamente con $T2 > 60$ días. Las que más se relacionaron con una espera mayor de 30 días fueron el área de procedencia del paciente y el cumplimiento del circuito asistencial. Trece pacientes (65%) del área sanitaria de León tuvieron $T2 > 30$ días, frente a 26 (90%) de fuera ($p = 0,068$). Trece pacientes (65%) no siguieron el circuito, frente a 26 (90%) de los que sí ($p = 0,068$).

Las variables que más se relacionaron con el $T2.1 > 30$ días fueron el área de procedencia de los pacientes, los estudios de éstos y el seguimiento del circuito asistencial. Diez (50%) pacientes del área de León tuvieron $T2.1 > 30$ días, frente a 25 (86,2%) de los de otras áreas ($p = 0,010$). Nueve (50%) de los

pacientes con estudios de bachiller o superiores tuvieron T2.1 > 30 días, frente a 26 (84%) entre los que no tenían estudios o éstos eran básicos (p = 0,020). Veinticinco (86%) pacientes de los que siguieron el circuito asistencial tuvieron T2.1. > 30 días, frente a 10 (50%) que no lo siguieron (p = 0,010).

Las variables que más se relacionaron con T2.1 > 60 días fueron la edad y los estudios de los pacientes. Ocho (89%) pacientes de los mayores de 65 años tuvieron T2.1. > 60 días, frente a 19 (47%) que tenían 65 o menos años (p = 0,030). Seis (33%) de los pacientes con estudios de bachiller o superiores tuvieron T2.1 > 60 días, frente a 21 (68%) de los que no tenían estudios o éstos eran básicos (p = 0,036). Ninguna variable se relacionó de manera significativa con T2.2 o T3 > 30 días.

	Descripción de la variable independiente	Nº casos (%)	p
Edad	> 65 años	6 (67%)	0,720
	≤ 65 años	23 (57%)	
Sexo	Hombre	19 (63%)	0,555
	Mujer	10 (53%)	
Nivel de estudios	Ninguno/Básicos	13 (42%)	0,002
	Bachiller/Superiores	16 (90%)	
Localidad de residencia	Con Hospital General	19 (58%)	1,000
	Sin Hospital General	10 (63%)	
Área sanitaria de procedencia	León	17 (85%)	0,003
	Otra	12 (41%)	
Primer síntoma	Bulto/Tumoración	8 (57%)	1,000
	Otro	21 (60%)	
Localización	EESS (con cintura escapular)	3 (25%)	0,007
	EElI (con cintura pelviana)	25 (71%)	
Volumen tumoral	> 8 cm	13 (57%)	0,056
	≤ 8 cm	16 (62%)	
Grado de malignidad	Bajo grado de malignidad	10 (63%)	0,777
	Intermedio/Alto grado de malignidad	9 (45%)	
Cumplimiento del circuito de la asistencia sanitaria	Sí	19 (66%)	0,377
	No	10 (50%)	
Exitus al final del estudio	No	22 (55%)	0,440
	Sí	6 (75%)	

Tabla 60. Resumen de las tablas de contingencia de la relación de T0 > 30 días con las variables independientes estudiadas en los tumores óseos de la serie.

	Descripción de la variable independiente	Nº casos (%)	p
Edad	> 65 años	8 (89%)	0,127
	≤ 65 años	23 (57%)	
Sexo	Hombre	19 (63%)	1,000
	Mujer	12 (63%)	
Nivel de estudios	Ninguno/Básicos	23 (74%)	0,064
	Bachiller/Superiores	8 (44%)	
Localidad de residencia	Con Hospital General	20 (61%)	0,754
	Sin Hospital General	11 (69%)	
Área sanitaria de procedencia	León	9 (45%)	0,038
	Otra	22 (76%)	
Primer síntoma	Bulto/Tumoración	9 (64%)	1,000
	Otro	2 (63%)	
Localización	EESS (con cintura escapular)	7 (58%)	0,733
	EEII (con cintura pelviana)	23 (66%)	
Volumen tumoral	> 8 cm	14 (61%)	0,775
	≤ 8 cm	17 (65%)	
Grado de malignidad	Bajo grado de malignidad	10 (62%)	1,000
	Intermedio/Alto grado de malignidad	13 (65%)	
Cumplimiento del circuito de la asistencia sanitaria	Sí	21 (72%)	0,139
	No	10 (50%)	
Exitus al final del estudio	No	26 (65%)	1,000
	Sí	5 (62%)	

Tabla 61. Resumen de las tablas de contingencia de T0.2 > 90 días con las variables independientes estudiadas en los tumores óseos de la serie.

RESULTADOS DE LA RELACIÓN DE LAS VARIABLES INDEPENDIENTES CON LOS TIEMPOS DE ESPERA DURANTE LA ASISTENCIA MÉDICA EN LOS SPB VÍRGENES.

Tiempos de corte	T0	T1	T0.2	T2	T2.1 ^a	T2.2 ^a	T3 ^b
> 30 días	31 (51%)	31 (51%)	57 (93%)	46 (75%)	40 (66%)	3 (5%)	22 (36%)
< 30 días	30 (49%)	30 (49%)	4 (7%)	15 (25%)	17 (28%)	54 (88%)	35 (57%)
> 60 días			44 (72%)	36 (59%)	21 (34%)		
< 60 días			17 (28%)	25 (41%)	36 (59%)		
> 90 días			39 (64%)				
< 90 días			22 (36%)				

Tabla 62. Distribución de los SPB de la serie según las variables y los tiempos de corte considerados. ^aCálculos sobre 57 casos por no figurar los datos del comienzo de los trámites para la derivación a nuestra Unidad. ^bCálculos sobre 57 pacientes, descartados 3 que se sometieron a tratamientos paliativos y uno que fue intervenido por un Servicio de Cirugía Torácica de otro hospital por extensión de su sarcoma sinovial de la cintura escapular al tórax.

Tiempos	Media	Mediana	Desviación típica	Amplitud intercuartil	Valor mínimo	Valor máximo	Intervalo de confianza* (media)
T0	289	31	893	125,50	0	5463	42-388 (215)
T1	80	31	147	53,00	0	739	42-127 (85)
T0.2	253	107	562	95,00	2	4005	111-441 (276)
T2	173	67	538	68,50	0	3943	32-350 (191)
T2.1 ^a	169	51	556	62,00	1	3937	20-338 (179)
T2.2 ^a	12	10	11	10,00	0	49	9-15 (12)
T3 ^{bc}	46	22	69	28,00	1	414	28-67 (47)

Tabla 63. Descripción de los valores de los tiempos transcurridos, en días, en la asistencia médica de los SPB de la serie (DE = desviación estándar). ^aCálculos sobre 57 casos por no figurar los datos del comienzo de los trámites para la derivación a nuestra Unidad. ^bCálculos sobre 57 pacientes, descartados 3 que se sometieron a tratamientos paliativos y uno que fue intervenido por un Servicio de Cirugía Torácica de otro hospital por extensión de su sarcoma sinovial de la cintura escapular al tórax. ^cCinco del total con un tiempo transcurrido de más de 100 días debido a diferentes circunstancias (en 4 casos ajenas al equipo médico de nuestra Unidad y en uno por malinterpretarse la lesión como benigna).

Muy pocas variables mostraron relación estadísticamente significativa con los tiempos de asistencia médica analizados. Si consideramos la frecuencia de pacientes con un tiempo T0 mayor de 30 días, se observaron diferencias cercanas a la significación estadística en el tamaño del tumor: el 70% de los pacientes con tumores de 8 cm o menos tenían T0 mayor de 30 días, frente al 41,4% de los que tenían tumores de más de 8 cm ($p=0,056$). El 60% de los pacientes residentes en localidades sin hospital también tenían T0 mayor de 30 días, frente al 37,5% de los que vivían en localidades con hospital ($p=0,120$). En relación a la localización, el 69% de los pacientes con tumores en el miembro superior presentaron un tiempo T0 mayor de 30 días, superior al 44% observado en los pacientes con tumores localizados en el miembro inferior ($p=0,146$). También se observó que el 73% de los pacientes con tumores de asiento superficial tenían un tiempo T0 más prolongado, frente al 46% observado en el caso de pacientes con tumores profundos ($p=0,182$). – Tabla 64-.

Las variables que más se relacionaron con T0.2 mayor de 30, 60 y 90 días fueron el cumplimiento del circuito de asistencia a los pacientes y su supervivencia al final del estudio. El 73% de los pacientes que cumplían el circuito esperaban más de 90 días, mientras que el 50% de los que no, esperaban menos, con diferencias no significativas ($p=0,102$). El 74% de los pacientes supervivientes al final del estudio había esperado más de 90 días, frente al 52% de pacientes entre los fallecidos ($p=0,109$) –Tabla 65-.

La variable que más se relacionó con T1 mayor de 30 días fue la supervivencia en el momento del estudio: el 62% de los supervivientes tenía un T1 mayor de 30 días, frente al 37% entre los fallecidos al final del estudio ($p=0,073$). No hubo ninguna variable relacionada con T2 mayor de 30 días con valor de $p < 0,2$. La variable que más se relacionó con una espera mayor de 60 días fue el cumplimiento del circuito de asistencia habitual: el 70% de los pacientes que lo cumplieron tuvo un T2 mayor de 60 días, frente al 42% entre los que no lo cumplieron ($p=0,035$). Las variables que más se relacionaron con un T2.1 mayor de 30 días fueron las áreas sanitarias de procedencia de los pacientes y su supervivencia al final del estudio. El 87,5% de los pacientes de la provincia de León tuvieron un T2.1 mayor de 30 días, frente al 58% entre los que procedían de otras áreas sanitarias de la CCAA de Castilla y León ($p=0,020$). Por otra parte, el 81% de los pacientes supervivientes al final del estudio tuvo un T2.1 mayor de 30 días, frente al 58% entre los fallecidos ($p=0,083$). Ninguna variable se aproximó a la significación estadística al analizar el T2.1 mayor de 60 días, el T2.2 mayor de 30 días o el T3 mayor de 30 días

	Descripción de la variable independiente	Nº casos (%)	p
Edad	> 65 años	15 (56%)	0,609
	≤ 65 años	16 (47%)	
Sexo	Hombre	16 (52%)	
	Mujer	15 (50%)	
Nivel de estudios	Ninguno/Básicos	26 (53%)	0,534
	Bachiller/Superiores	5 (42%)	
Localidad de residencia	Con Hospital General	9 (37,5%)	0,120
	Sin Hospital General	22 (60%)	
Área sanitaria de procedencia	León	14 (52%)	1
	Otra	17 (50%)	
Primer síntoma	Bulto/Tumoración	27 (54%)	0,335
	Otro	4 (36%)	
Localización 1	EESS (con cintura escapular)	11 (69%)	0,146
	EElI (con cintura pelviana)	20 (44%)	
Localización 2	Superficial	8 (73%)	0,182
	Profundo	23 (46%)	
Volumen tumoral	> 8 cm	17 (41,4%)	0,056
	≤ 8 cm	14 (70%)	
Grado de malignidad	Bajo grado de malignidad	4 (33%)	0,211
	Intermedio/Alto grado de malignidad	27 (55%)	
Cumplimiento del circuito de la asistencia sanitaria	Sí	20 (54%)	0,605
	No	11 (46%)	
Exitus al final del estudio	No	17 (50%)	0,545
	Sí	14 (52%)	

Tabla 64. Resumen de las tablas de contingencia de la relación de $T0 > 30$ días con las variables independientes estudiadas en los SPB de la serie.

	Descripción de la variable independiente	Nº casos (%)	p
Edad	> 65 años	16 (59%)	0,595
	≤ 65 años	23 (68%)	
Sexo	Hombre	20 (65%)	0,567
	Mujer	19 (63%)	
Nivel de estudios	Ninguno/Básicos	31 (63%)	0,553
	Bachiller/Superiores	8 (67%)	
Localidad de residencia	Con Hospital General	13 (54%)	0,276
	Sin Hospital General	26 (70%)	
Área sanitaria de procedencia	León	18 (67%)	0,791
	Otra	21 (62%)	
Primer síntoma	Bulto/Tumoración	32 (64%)	1
	Otro	7 (64%)	
Localización 1	EESS (con cintura escapular)	12 (75%)	0,370
	EEII (con cintura pelviana)	27 (60%)	
Localización 2	Superficial	9 (82%)	0,299
	Profundo	30 (60%)	
Volumen tumoral	> 8 cm	24 (59%)	0,263
	≤ 8 cm	15 (75%)	
Grado de malignidad	Bajo grado de malignidad	9 (75%)	0,509
	Intermedio/Alto grado de malignidad	30 (61%)	
Cumplimiento del circuito de la asistencia sanitaria	Sí	27 (73%)	0,102
	No	12 (50%)	
Exitus al final del estudio	No	25 (74%)	0,109
	Sí	14 (52%)	

Tabla 65. Resumen de las tablas de contingencia de T0.2 > 90 días con las variables independientes estudiadas en los SPB de la serie.

RESULTADOS DE LAS BIOPSIAS

Los resultados de las biopsias realizadas a los pacientes de la serie se resumen en las tablas 66-78. Se realizaron 80 biopsias cerradas, 20 (25%) de ellas guiadas por imágenes en 14 tumores óseos (54%) y en 6 SPB (11%). Los tumores óseos se guiaron por radioscopia en quirófano (7 casos), por TC en la sala correspondiente del Servicio de Radiología (3 casos del sacro y pelvis) y por ecografía (4 casos). Todos los SPB se guiaron por ecografía. Sesenta biopsias se realizaron directamente en la consulta atendiendo a la RM previa y a los datos clínicos de la enfermedad, en base a la experiencia del profesional que la realizó.

En las biopsias realizadas en los tumores óseos no hubo ninguna complicación ni las 2 recidivas que se produjeron se podrían atribuir a la biopsia (leiomioma y adamantinoma de alto grado con márgenes de resección amplios). El patólogo que firmó el informe de la biopsia fue un especialista en patología tumoral (FM Izquierdo) en el 85% de los casos; y el mismo patólogo informó la pieza de resección en el 89% de los casos.

En las biopsias realizadas en los SPB no hubo ninguna complicación ni las 9 recidivas que se produjeron se podrían atribuir a la biopsia. Más bien tendrían relación con el grado de malignidad tumoral (1 grado II, 4 grado IIB y 4 grado IV) o con el margen de la resección quirúrgica (amplio en 3 pacientes, marginal en 2 e intralesional en 4). Entre los 7 falsos negativos (6 trucut y 1 PAAF) hubo una recidiva local que no se habría relacionado con el resultado de la biopsia sino con un margen intralesional de la resección quirúrgica. El patólogo que firmó el informe de la biopsia fue un especialista en patología tumoral (FM Izquierdo), en el 84% de los casos; y el mismo patólogo informó la pieza de resección en el 83% de los casos.

En 26 pacientes se solicitó una segunda opinión patológica sobre la muestra de la biopsia (18 -20%-), sobre la pieza de resección (6 casos -5%-) o sobre ambas (2 casos). En 18 ocasiones al Centro de Investigación del Cáncer (Dr. Enrique de Álava: en 14 ocasiones estudiándose la muestra de la biopsia, en dos ocasiones la biopsia y la pieza de resección del mismo paciente y en otras dos la pieza de resección), en 4 ocasiones al Dr. Fletcher (en 2 ocasiones estudiándose la muestra de la biopsia y en otras dos la de la pieza de resección), en 2 ocasiones al Dr. Rosenberg (de la pieza de resección de un osteosarcoma parostal y un osteosarcoma like-condroblastoma), en una ocasión al Dr. Hazelbag (en la biopsia de un adamantinoma), en una ocasión al CNIO y en otra al Centro Oncológico del Hospital Marqués de Valdecilla.

TUMOR	TIPO TUMOR	Nº CASOS	PAAF	TRUCUT	INC	INTRAOP	ESC	IMAGEN BIOPSIA FUERA
ÓSEO	Virgen	51	2 ^a	23 ^{bc}	6	1	8	11
	Whoops	2	0	0	0	0	0	2
	Recidiva	3	0	1	0	0	0	2
	Revisión	6	0	0	0	0	0	6
PARTES BLANDAS	Virgen	61	0	46	1	0	2	12
	Whoops	8	0	0	1	0	0	7
	Recidiva	18	0	5 ^d	0	0	0	13
	Revisión	5	2 ^e	1	0	0	0	2
TOTAL		154	4	73	8	1	10	55

Tabla 66. Tipos de biopsia en los casos de la serie. ^a Realizadas en el Servicio de Radiología, guiadas por ecografía. ^b En cuatro casos se repitió la biopsia (la segunda, incisional). ^c Once casos en la consulta con anestesia local; 7 casos en quirófano bajo radioscopia (3 con anestesia general y 4 con anestesia regional); y 5 casos en el Servicio de Radiología, guiados por imágenes (2 por ecografía y 3 por TC). ^d En dos casos realizadas en el Servicio de Radiología, guiadas por ecografía. ^e En un caso realizada en el Servicio de Radiología, guiada por ecografía.

Tipo de biopsia	Tipo histológico	Nº casos	TOTAL
PAAF	Sarcoma de Ewing	1	2
	Cordoma	1	
Trucut	Osteosarcoma central	4	23
	Osteosarcoma periférico	3	
	Condrosarcoma central	8	
	Sarcoma de Ewing	3	
	Leiomiomasarcoma	2	
	Cordoma	1	
	Adamantinoma	1	
	Sarcoma radioinducido	1	
Incisional	Condrosarcoma central	1	6
	Sarcoma de Ewing	1	
	Tumor maligno de vaina de nervio periférico	1	
	Leiomiomasarcoma	2	
Intraoperatoria	Adamantinoma	1	1
	Osteosarcoma like condroblastoma	1	
Escisional	Osteosarcoma periférico (parostal)	1	8
	Condrosarcoma central	2	
	Condrosarcoma periférico secundario a osteocondroma	5	
Casos con biopsia previa			11
TOTAL			51

Tabla 67. Tipos histológicos de tumores óseos en los diferentes tipos de biopsia en los casos de la serie.

Tipo de biopsia	Diagnóstico de biopsia	Diagnóstico definitivo	Concordancia de malignidad
PAAF	Sarcoma de Ewing/PNET	Sarcoma de Ewing ^a	100%
	Cordoma/condral	Cordoma	100%
Trucut	Osteosarcoma (3 casos) Inflamación reactiva	Osteosarcoma central (4 casos)	75%
	1. Osteosarcoma 2. Sarcoma con diferenciación condroide 3. Sarcoma de vaina nerviosa	Osteosarcoma periférico (3 casos)	100%
	Condrosarcoma (3 casos) Condroma (3 casos) Sarcoma (1 caso) Lesión fibromixioide (1 caso)	Condrosarcoma central (8 casos)	50%
	Sarcoma de Ewing (3 casos)	Sarcoma de Ewing (2 casos) ^{aa}	100%
	Sarcoma (2 casos)	Leiomiomasarcoma (2 casos)	100%
	Cordoma ^b		
	Adamantinoma	Adamantinoma	100%
	Sarcoma	Sarcoma radioinducido ^b	-
Incisional	Condroma	Condrosarcoma central	0%
	Sarcoma de Ewing	Sarcoma de Ewing ^a	100%
	Neurinoma	Tumor maligno de vaina de nervio periférico	0%
	Leiomiomasarcoma (2 casos)	Leiomiomasarcoma (2 casos)	100%
	Adamantinoma	Adamantinoma	100%
Intraop.	Tumor condral "sin células gigantes" (interpretado como osteoblastoma)	Osteosarcoma like condroblastoma	0%
Escisional	Osteosarcoma parostal	Osteosarcoma periférico (parostal)	100%
	Condrosarcoma Condroma (en forma múltiple)	Condrosarcoma central (2 casos)	50%
	Osteocondroma (5 casos)	Condrosarcoma periférico (5 casos)	0%

Tabla 68. Concordancia de malignidad entre la biopsia y la pieza de resección en los tumores óseos de la serie a los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad. ^aOperado en otro lugar con diagnóstico confirmado. ^bNo confirmado en pieza de resección por no intervención quirúrgica. En 3 pacientes se repitió una biopsia trucut y se hizo una biopsia incisional, que fueron diagnósticas en todos los casos.

Tipo de biopsia	Nº de casos	Rendimiento diagnóstico	Falso negativo	Verdadero positivo
PAAF	2	100%	-	100%
Trucut	23 ^a	75%	25%	100%
Incisional	6	67%	33%	100%
Intraoperatoria	1	0%	100%	100%

Tabla 69. Rendimiento diagnóstico, falsos negativos y verdaderos positivos de los tumores óseos de la serie en los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad, excluyendo las escisionales. No se consideran los verdaderos negativos (biopsia benigna y pieza de resección benigna) ni los falsos positivos (biopsia maligna y pieza de resección benigna). ^aExcluimos 3 casos que no se intervinieron y en los no hubo confirmación anatomopatológica de la pieza de resección.

Tipo de biopsia	Diagnóstico de biopsia	Diagnóstico definitivo	Concordancia histopatología
PAAF	Sarcoma de Ewing/PNET	Sarcoma de Ewing ^a	100%
	Cordoma/condral	Cordoma	100%
Trucut	Osteosarcoma (3 casos) Inflamación reactiva	Osteosarcoma central (4 casos)	75%
	1. Osteosarcoma 2. Sarcoma con diferenciación condroide 3. Sarcoma de vaina nerviosa	Osteosarcoma periférico Osteosarcoma periférico Osteosarcoma periférico	33%
	Condrosarcoma (3 casos) Condroma (3 casos) Sarcoma (1 caso) No tumor (1 caso)	Condrosarcoma central (8 casos)	37,5%
	Sarcoma de Ewing (3 casos)	Sarcoma de Ewing (2 casos) ^{aa}	100%
	Sarcoma (2 casos)	Leiomioma (2 casos)	0%
	Cordoma ^b	Adamantina	100%
	Adamantina Sarcoma	Sarcoma radioinducido ^b	-
Incisional	Condroma	Condrosarcoma central	0%
	Sarcoma de Ewing (3 casos)	Sarcoma de Ewing *	100%
	Neurinoma	Tumor maligno de vaina de nervio periférico	0%
	Leiomioma (2 casos)	Leiomioma (2 casos)	100%
	Adamantina	Adamantina	100%
Intraoperatoria	Tumor condral "sin células gigantes" (interpretado como osteoblastoma)	Osteosarcoma like condroblastoma	0%
Escisional	Osteosarcoma parostal	Osteosarcoma periférico (parostal)	100%
	Condrosarcoma	Condrosarcoma central	50%
	Condroma (en forma múltiple)	Condrosarcoma central	-
	Osteocondroma (5 casos)	Condrosarcoma periférico (5 casos)	0%

Tabla 70. Concordancia de los tipos histológicos entre la biopsia y la pieza de resección en los tumores óseos de la serie a los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad. ^aOperado en otro lugar con diagnóstico confirmado. ^bNo confirmado en pieza de resección por no intervención quirúrgica.

Tipo de biopsia	Diagnóstico	Grado en biopsia	Grado en pieza	Concordancia grado
PAAF	Sarcoma de Ewing *	No consta	No consta	-
	Cordoma	No consta	No consta	-
Trucut	Osteosarcoma central	Alto	Alto	-
	Osteosarcoma central	Alto	Alto	-
	Osteosarcoma central	Alto	No consta	-
	Osteosarcoma central	No consta	-	-
	Osteosarcoma periférico	Bajo	Alto	-
	Osteosarcoma periférico	Intermedio	Alto	-
	Osteosarcoma periférico	Alto	No consta	-
	Condrosarcoma central (8 casos)	Bajo	Bajo (3)	-
		Intermedio (2 c)	Intermedio (3)	25%
		No consta (5 c)	Alto (3)	-
Trucut	Sarcoma de Ewing (3 casos)**	No consta	-	-
	Leiomioma	Intermedio	Intermedio	50%
	Leiomioma	Intermedio	Alto	-
	Cordoma	No consta	-	-
	Adamantina	No consta	Alto	0%
	Sarcoma radioinducido**	Intermedio	-	-
Incisional	Condrosarcoma central	No consta	Bajo	0%
	Sarcoma de Ewing *	No consta	-	-
	Tumor maligno de vaina de nervio periférico	No consta	Bajo	0%
	Leiomioma	Intermedio	Intermedio	100%
	Leiomioma	Bajo	Bajo	-
Adamantina	No consta	No consta	-	
Intraop.	Osteosarcoma like condroblastoma	No consta	No consta	-
Escisional	Osteosarcoma periférico (parostal)	-	Bajo	-
	Condrosarcoma central	-	Bajo	-
	Condrosarcoma central	-	Benignidad	-
	Condrosarcoma periférico (5 casos)	-	Benignidad	-

Tabla 71. Concordancia del grado histológico de malignidad entre la biopsia y la pieza de resección en los tumores óseos de la serie a los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad. Excluyendo las biopsias escisionales, el grado en la biopsia no consta en 18 de 32 casos (56%). En la pieza de resección no consta en 5 de 25 (20%). En los casos de sarcoma de Ewing se supone que es alto grado. Dos casos en los que no consta fueron osteosarcomas sometidos a quimioterapia neoadyuvante.

Tipo de biopsia	Tipo histológico	Nº casos	TOTAL
Trucut	Liposarcoma	15	46
	Sarcoma pleomórfico	13	
	Sarcoma sinovial	4	
	Mixofibrosarcoma	3	
	Tumor maligno de vainas nerviosas	3	
	Dermatofibrosarcoma	2	
	Sarcoma epitelióide	1	
	Leiomioma	1	
	Angiosarcoma	1	
	Sarcoma de Ewing	1	
	Sarcoma de células claras	1	
	Tumor maligno de células gigantes	1	
Incisional	Osteosarcoma extraesquelético	1	1
Escisional	Liposarcoma	2	2
Casos con biopsia previa			12
TOTAL			61

Tabla 72. Tipos histológicos de SPB vírgenes en los diferentes tipos de biopsia en los casos de la serie.

Tipo de biopsia	Diagnóstico de biopsia	Diagnóstico definitivo	Concordancia de malignidad	
Trucut	Liposarcoma (9 casos) Sarcoma pleomórfico (1 caso) Lipoma con cambio mixóide (1 caso) Lipoma Tejido graso con necrosis No malignidad (1 caso)	Liposarcoma (14 casos)	71%	
	Sarcoma pleomórfico (4 casos) Liposarcoma (2 casos) Sarcoma (5 casos) No tumor (1 caso)	Sarcoma pleomórfico (12 casos)	92%	
	Sarcoma sinovial (3 casos) Sarcoma de célula pequeña	Sarcoma sinovial (4 casos)	100%	
	1. Mixofibrosarcoma 2. Liposarcoma o sarcoma pleomórfico 3. Sarcoma	Mixofibrosarcoma (3 casos)	100%	
	1. Sarcoma probablemente de vainas nerviosas 2. Leiomioma 3. Rabdomioma o sarcoma de vainas nerviosas	Tumor maligno de vainas nerviosas (3 casos)	100%	
	1. Dermatofibrosarcoma 2. Patrón fusocelular de bajo grado de malignidad	Dermatofibrosarcoma (2 casos)	100%	
	Sarcoma epitelióide	Sarcoma epitelióide	100%	
	Leiomioma	Leiomioma	100%	
	Angiosarcoma	Angiosarcoma	100%	
	Sarcoma de Ewing	Sarcoma de Ewing	100%	
	Sarcoma de células claras/Metástasis de melanoma	Sarcoma de células claras	100%	
	Sarcoma	Tumor maligno de células gigantes	100%	
	Incisional	Osteosarcoma extraesquelético	Osteosarcoma extraesquelético	100%
	Escisional	Liposarcoma (2 casos)	Liposarcoma (2 casos)	100%

Tabla 73. Concordancia de malignidad entre la biopsia y la pieza de resección en los SPB de la serie a los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad. Excluimos 2 casos a los que se realizaron biopsias con trucut que no se intervinieron y en los no hubo confirmación anatomopatológica de la pieza de resección.

CASO (TIPO)	SUBTIPO	AJCC	LOCALIZACIÓN	TAMAÑO	PATÓLOGO	GRADO
Dermatofibrosarcoma		I	Muslo (superficial)	50	Izquierdo	Bajo
Sarcoma pleomórfico	Mixoide	II	Cintura escapular (profundo)	200	Izquierdo	Intermedio
Liposarcoma	Condral	IV	Cintura pelviana (profundo)	160	Izquierdo	Alto
Liposarcoma		I	Muslo (profundo)	160	Izquierdo	Bajo
Liposarcoma	Mixoide	I	Cintura escapular (profundo)	80	Otro	Bajo
Liposarcoma	Pleomórfico	IIIB	Muslo (profundo)	90	Izquierdo	Alto

Tabla 74. Análisis de los casos de SPB vírgenes biopsiados con trucut en la UTME y operados posteriormente que no mostraron concordancia de malignidad, entre un total de 46 pacientes. Todas las biopsias fueron realizadas por el mismo facultativo (LRRP).

Tipo de biopsia	Nº de casos	Rendimiento diagnóstico	Falso negativo	Verdadero positivo
Trucut	44	86%	14%	100%
Incisional	1	100%	0%	100%

Tabla 75. Rendimiento diagnóstico, falsos negativos y verdaderos positivos de los SPB de la serie en los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad, excluyendo las escisionales. No se consideran los verdaderos negativos (biopsia benigna y pieza de resección benigna) ni los falsos positivos (biopsia maligna y pieza de resección benigna). Excluimos 2 casos que no se intervinieron y en los no hubo confirmación anatomopatológica de la pieza de resección.

Tipo de biopsia	Nº de casos	Rendimiento diagnóstico	Falso negativo	Verdadero positivo
Trucut sin imágenes	41	85%	15%	100%
Trucut con imágenes	3	100%	0%	100%

Tabla 76. Rendimiento diagnóstico, falsos negativos y verdaderos positivos de los SPB de la serie en los que realizamos la biopsia en la consulta externa (sin guía por imágenes) y en el Servicio de Radiología (guiada por ecografía), excluyendo las escisionales. No se consideran los verdaderos negativos (biopsia benigna y pieza de resección benigna) ni los falsos positivos (biopsia maligna y pieza de resección benigna). Excluimos 2 casos que no se intervinieron y en los no hubo confirmación anatomopatológica de la pieza de resección.

Tipo de biopsia	Diagnóstico de biopsia	Diagnóstico definitivo	Concordancia histopatología
Trucut	1. Liposarcoma (9 casos) 2. Sarcoma pleomórfico (1 caso) 3. Lipoma con cambio mixoide (1 caso) 4. Lipoma 5. Tejido graso con necrosis 6. No malignidad (1 caso)	Liposarcoma (14 casos)	64%
	1. Sarcoma pleomórfico (4 casos) 2. Liposarcoma (2 casos) 3. Sarcoma (5 casos) 4. No tumor (1 caso)	Sarcoma pleomórfico (12 casos)	33%
	Sarcoma sinovial (3 casos) Sarcoma de célula pequeña	Sarcoma sinovial (4 casos)	75%
	4. Mixofibrosarcoma 5. Liposarcoma o sarcoma pleomórfico 6. Sarcoma	Mixofibrosarcoma (3 casos)	33%
	4. Sarcoma probablemente de vainas nerviosas 5. Leiomiomasarcoma 6. Rabdomiosarcoma o sarcoma de vainas nerviosas	Tumor maligno de vainas nerviosas (3 casos)	67%
	3. Dermatofibrosarcoma 4. Patrón fusocelular de bajo grado de malignidad	Dermatofibrosarcoma (2 casos)	100%
	Sarcoma epitelióide	Sarcoma epitelióide	100%
	Leiomiomasarcoma	Leiomiomasarcoma	100%
	Angiosarcoma	Angiosarcoma	100%
	Sarcoma de Ewing	Sarcoma de Ewing	100%
	Sarcoma de células claras/Metástasis de melanoma	Sarcoma de células claras	100%
	Sarcoma	Tumor maligno de células gigantes	0%
	Incisional	Osteosarcoma extraesquelético	Osteosarcoma extraesquelético
Escisional	Liposarcoma (2 casos)	Liposarcoma (2 casos)	100%

Tabla 77. Concordancia de los tipos histológicos entre la biopsia y la pieza de resección en los SPB de la serie a los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad. Excluimos 2 casos que no se intervinieron y en los no hubo confirmación anatomopatológica de la pieza de resección.

Tipo de biopsia	Diagnóstico	Grado en biopsia	Grado en pieza	Concordancia grado
Trucut	Liposarcoma (14 casos)	Bajo (3 c) Intermedio (1 c) No consta (10 c)	Bajo (6 c) Intermedio (2 c) Alto (6 c)	29%
	Sarcoma pleomórfico (12 casos)	Bajo (1 c) Intermedio (5 c) Alto (4 c) No consta (2 c)	Bajo 1 c) Intermedio (2 c) Alto (9 c)	33%
	Sarcoma sinovial (4 casos)	Intermedio (3 c) Alto (1 c)	Intermedio (1 c) Alto (3 c)	50%
	Mixofibrosarcoma (3 casos)	Intermedio (3 c)	Intermedio (1 c) Alto (2 c)	33%
	Tumor maligno de vainas nerviosas (3 casos)	Bajo (1 c) Intermedio (2 c)	Intermedio (3)	67%
	Dermatofibrosarcoma (2 casos)	Bajo (1 c) No consta (1 c)	Bajo (2 casos)	50%
	Sarcoma epitelióide	No consta	Alto	0%
	Leiomiomasarcoma	Bajo	Intermedio	0%
	Angiosarcoma	Alto	Intermedio	0%
	Sarcoma de Ewing	No consta	Alto	0%
	Sarcoma de células claras	No consta	Alto	0%
	Tumor maligno de células gigantes	Intermedio	Alto	0%
	Incisional	Osteosarcoma extraesquelético	Alto	Alto

Tabla 78. Concordancia del grado histológico de malignidad entre la biopsia y la pieza de resección en los SPB de la serie a los que realizamos la biopsia en nuestra Unidad. Excluyendo las biopsias escisionales, el grado en la biopsia no consta en 16 de 45 casos (36%).

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO

Del total de tumores óseos primitivos malignos de la serie, 36 fueron casos vírgenes tratados quirúrgicamente en la UTME. La relación de casos y el resumen del tratamiento quirúrgico al que fueron sometidos se refleja en la figura 51. Un paciente con una recidiva fue tratado en la UTME; dos lo fueron después de haber sido tratados inadecuadamente antes en otro centro (realizándose sendas resecciones en bloque del resto tumoral y lecho quirúrgico, respectivamente, en un cordoma y un condrosarcoma secundario de la pelvis); 7 pacientes no se intervinieron por la extensión de la enfermedad o rechazo de la misma por parte del paciente; 6 fueron casos intervenidos en otros centros que se remitieron a la UTME para seguimiento; y 10 se trataron en otros centros (3 casos derivados por nosotros por tratarse de asientos vertebrales y 7 a petición del paciente).

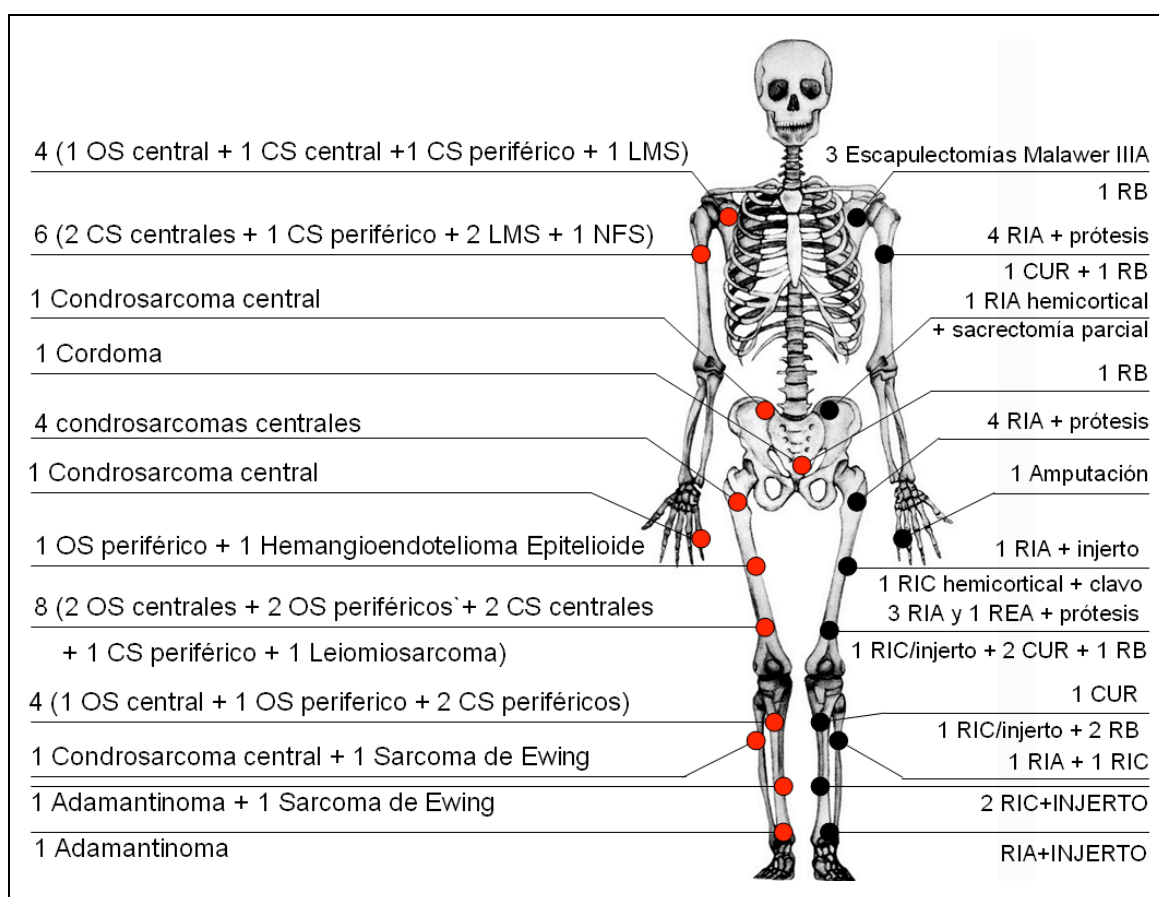


Fig. 51. Relación de los 36 tumores óseos primitivos malignos vírgenes intervenidos en la UTME y su asiento: 8 osteosarcomas (4 centrales y 4 periféricos), 17 condrosarcomas (12 centrales y 5 periféricos), 2 sarcomas de Ewing, 4 leiomiosarcomas, 2 adamantinomas, 1 neurofibrosarcoma, 1 hemangioendotelioma epitelioide y 1 cordoma. A la derecha, resumen del tratamiento (CUR = curetaje agresivo con fresa de alta velocidad, fenolización y relleno con cemento; RB = resección en bloque; RIA = resección intraarticular; REA = resección extraarticular; RIC = resección intercalar).

Del total de SPB de la serie, 57 fueron casos vírgenes tratados quirúrgicamente en la UTME (Figura 52). Los procedimientos quirúrgicos realizados consistieron en 10 amputaciones y 47 procedimientos de salvamento del miembro. Cuatro pacientes vírgenes no fueron intervenidos o lo fueron en otro centro por extensión torácica de la enfermedad.

En todos los casos vírgenes intervenidos en la UTME los márgenes de la resección fueron intralesionales en 6 ocasiones (todos SPB profundos), 14 marginales (en 13 SPB profundos y 1 superficial en el codo), 36 amplios (con 9 SPB superficiales) y uno radical (en una amputación supracondílea en un SPB superficial de la pierna). La reconstrucción se realizó mediante cierre directo de las partes blandas en 47 ocasiones (en 3 cuadricectomías se reconstruyó el aparato extensor de la rodilla con el bíceps femoral y el recto interno). En 10 se hizo algún tipo de procedimiento de cobertura de partes blandas por parte del Servicio de Cirugía Plástica: 4 injertos de piel libre aislados (en brazo, antebrazo, muslo y pierna), un colgajo pediculado de pectoral mayor en un SPB en contacto con la clavícula (cintura escapular), 2 colgajos fasciocutáneos en antebrazo y pierna, 1 colgajo fasciocutáneo de avance V-Y de tercera perforante de femoral profunda en muslo, 1 colgajo de rotación del gemelo interno en un SPB de la rodilla y 1 colgajo de Propeller de perforante de arteria peronea en la pierna. En todos estos últimos 6 casos se realizó un injerto de piel libre asociado.

De las 18 recidivas, 12 se trataron quirúrgicamente en la UTME (9 procedimientos de conservación del miembro y 3 amputaciones), 4 se sometieron a tratamientos paliativos, un paciente fue remitido a otro centro por recidiva que se extendió al abdomen (liposarcoma) y otro solicitó alta voluntaria para ser tratado en otro centro. En los casos intervenidos en la UTME se realizaron 10 cierres primarios y 2 reconstrucciones con colgajos de rotación, del gemelo interno y del gemelo externo, en SPB de la pierna.

De los 8 "Whoops", 7 se trataron en la UTME (6 procedimientos de conservación del miembro y una amputación, demostrándose enfermedad residual en 4 pacientes -57%-) y uno solicitó el alta voluntaria para ser tratado en otro centro. En los casos intervenidos en la UTME se realizaron 2 colgajos fasciocutáneos, uno con pedículo de la arteria dorso-cubital y otro sural en SPB de la muñeca y tobillo, respectivamente. Entre los 5 pacientes que nos fueron remitidos para seguimiento después de haber sido tratados en otros centros, sólo uno precisó de tratamiento quirúrgico en la UTME por una fractura patológica por radioterapia en el extremo proximal de la tibia (se realizó enclavado endomedular y aporte de autoinjerto con buen resultado).

La estancia hospitalaria postoperatoria media del conjunto de casos intervenidos quirúrgicamente de la serie fue de 9,5 días (1-42 días). La de los pacientes con tumores óseos fue de 10,5 días (1-31 días), mientras que la de los SPB fue de 9 días (1-42 días).

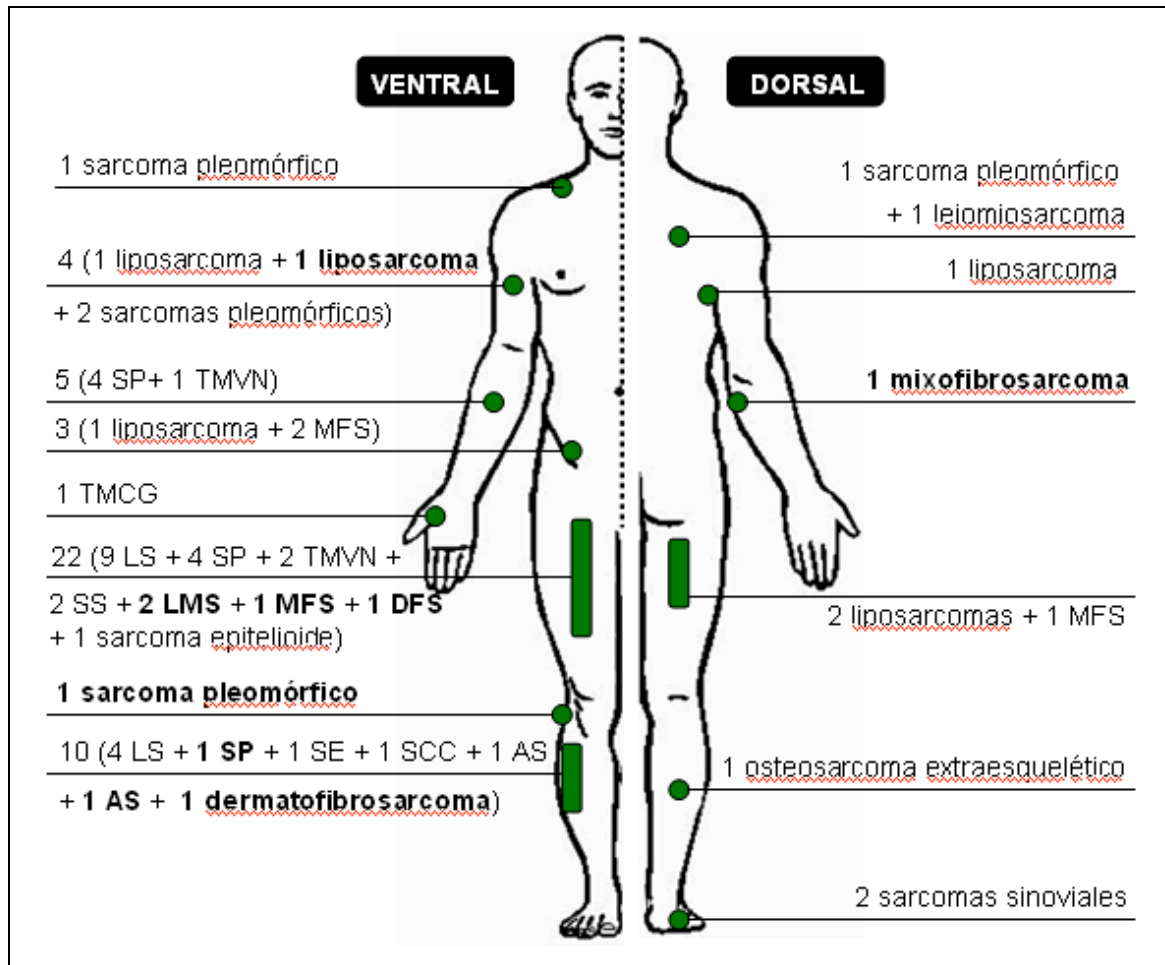


Fig. 52. Relación de los 57 SPB vírgenes intervenidos en la UTME y su asiento (LS = LS; SP = sarcoma pleomórfico; TMVN = tumor maligno de vainas nerviosas; MFS = mixofibrosarcoma; SCC = sarcomas de células claras; AS = angiosarcoma; DFS = dermatofibrosarcoma). En negrita los casos superficiales.

COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Localización	Complicación	Tratamiento	Resultado
Prótesis de reconstrucción tumoral (húmero proximal)	1. Inestabilidad 2. Infección superficial con parálisis radial	1. Ninguno 2. Limpieza quirúrgica	1. Tolera 2. Infección curada. Persiste parálisis, hasta fallecimiento.
Fémur (Homoinjerto intercalar de 15 cm en fémur + DCS + by-pass safena)	Pseudoartrosis proximal y distal; y equino por retracción del tendón de Aquiles	DHS + autoinjerto + recambio tornillos Tenotomía percutánea Aquiles	Consolidación en union proximal (pendiente de intervención pseudoartrosis distal). Resto bien
Prótesis de reconstrucción tumoral (fémur distal)	1. Infección (3 casos) 2. Paresia CPE (1 caso)	1. Lavado + colgajo gemelo interno. 2. Limpieza quirúrgica. 3. Curas y antibiótico 4. Paresia recuperó	Todos bien (1 hasta exitus)
Homoinjerto intercalar tibia	1. Dehiscencia e infección 2. Dehiscencia	1. Retirada homoinjerto y curas 2. Friedrich y sutura secundaria	Bien
Resección intercalar peroné	Necrosis bordes e infección superficial	Friedrich y antibiótico	Bien
Escapulectomía	Seroma	Curas	Bien
Sacrectomía	Infección	Curas	Bien
Ampliación márgenes condrosarcoma pelvis	Dehiscencia e herida e infección	Curas y antibiótico	Bien
Complicaciones generales	1 Redon atrapado	Retirada bajo anestesia	Bien
	1 Desorientación	Tratamiento médico	Bien
	1 TEP	Tratamiento médico	Bien
	1 TVP en pacientes con metástasis	Tratamiento médico	Bien (hasta fallecimiento por enfermedad generalizada)

Tabla 79. *Complicaciones quirúrgicas postoperatorias y generales de los 40 casos de tumores óseos de la serie intervenidos en la UTME (36 vírgenes, 2 “whoops”, 1 recidiva y una complicación no oncológica en un paciente intervenido en otro centro). Hubo 2 lesiones iatrogénicas intraoperatorias de la arteria poplítea y de la vena yugular que se suturaron sin incidencias.*

Localización	Complicación	Tratamiento	Resultado
Muslo (3). Pierna (1) Cintura escapular (1)	Dehiscencia (5 casos, 2 con infección)	4 Friedrich y sutura secundaria. 1 Curas. Antibioticoterapia	Bien
Pierna (1)	Dehiscencia y necrosis músculo tibial anterior	Amputación supracondílea	Bien con ortesis
Muslo (cuadricectomía: 2 casos)	Necrosis bordes de la herida	Friedrich y sutura secundaria	Bien
Pelvis (2). Muslo (2)	Infección herida (1 caso con infarto agudo de miocardio por bajo gasto)	Curas y antibioticoterapia Tratamiento de infarto	Bien
Pierna (1)	Pérdida de injerto piel	Curas	Bien
Muslo (1)	Seroma	Curas	Bien
Rodilla	Sepsis urinaria	Antibioticoterapia	Bien
Muslo (cuadricectomía y hemipelvectomía)	Exitus en REA por sangrado	Soporte	-
Nalga-muslo	Seroma y dehiscencia	Friedrich y sutura secundaria	Bien

Tabla 80. *Complicaciones quirúrgicas (en 15 pacientes) y generales (en 4 pacientes: infarto agudo de miocardio, sepsis urinaria y exitus intrahospitalario por sangrado masivo) de los 57 casos vírgenes de SPB de la serie intervenidos en la UTME. Los 10 casos en los que se realizó algún procedimiento de reconstrucción por el Servicio de Cirugía Plástica no experimentaron ninguna complicación local.*

CASO	EDAD (sexo)	DIAGNÓSTICO (estadio)	LOC	CIRUGÍA (margen)	COMPLICACIÓN-tratamiento-resultado del tratamiento
1	26 (♀)	S. Pleomórfico-III A	Cintura escapular	Conserva (IL)	No
2	70 (♀)	S. Pleomórfico-III A	Muslo	Conserva (A)	No
3	58 (♂)	S. Pleomórfico-I	Muslo	Conserva (A)	No
4	57 (♂)	MixofibroS-I	Codo	Conserva (A)	No
5	29 (♀)	Leiomiomasarcoma-III A	Muñeca	Conserva (A)	Neuritis cubital-Médico-Recuperación parcial
6	79 (♀)	Angiosarcoma-III B	Tobillo	Conserva (A)	No
7	79 (♀)	MixofibroS-III B	Rodilla	Amputa (R)	No

Tabla 81. Complicaciones quirúrgicas de los 7 casos "Whoops" de SPB intervenidos en la UTME (A = margen amplio; IL = margen intralesional; R = margen radical; AB = antibioticoterapia). Los 2 casos en los que se realizó algún procedimiento de reconstrucción por el Servicio de Cirugía Plástica no experimentaron ninguna complicación local, salvo una neuritis cubital en el caso número 5.

CASO	EDAD (sexo)	DIAGNÓSTICO (estadio)	LOC	CIRUGÍA (margen)	COMPLICACIÓN-tratamiento-resultado del tratamiento
1	75 (♀)	Liposarcoma-III B	Muslo	Conserva (A)	No
2	88 (♂)	Liposarcoma-IV	Muslo	Conserva (IL)	Infección local-Curas+AB-Curó
3	35 (♂)	S. Pleomórfico-III B	Cintura escapular	Conserva (A)	No
4	81 (♂)	S. Pleomórfico-I	Muslo	Conserva (A)	Dehiscencia-Curas-Curó
5	39 (♂)	S. Pleomórfico-III B	Muslo	Conserva (A)	Seroma-Curas-Curó
6	55 (♂)	Angiosarcoma-IV	Muslo	Conserva (A)	No
7	87 (♂)	MixofibroS-IV	Rodilla	Conserva (A)	No
8	74 (♀)	Leiomiomasarcoma-II	Rodilla	Conserva (A)	Seroma-Curas-Curó
9	33 (♂)	S. fibromixóide-I	Cintura pelviana	Conserva (A)	Infección local-Curas+AB-Curó
10	82 (♂)	S. Pleomórfico-III B	Pierna	Amputa (A)	No
11	87 (♂)	Angiosarcoma-III B	Muslo	Amputa (A)	No
12	74 (♀)	Fibrosarcoma-III B	Pierna	Amputa (A)	No

Tabla 82. Complicaciones quirúrgicas de las 12 recidivas de SPB intervenidos en la UTME (A = margen amplio; IL = margen intralesional; AB = antibioticoterapia). Los 2 casos en los que se realizó algún procedimiento de reconstrucción por el Servicio de Cirugía Plástica no experimentaron ninguna complicación local. Un paciente (caso 9) experimentó un tromboembolismo pulmonar que precisó heparinoterapia.

RESULTADOS ONCOLÓGICOS

VIRGEN (Tto)	Nº casos	Recidiva	Tiempo medio (rango), en días	MTS Nuevas	Tiempo medio (rango), en días	Exitus	Tiempo medio (rango)
Conservador	35	2	250	3	571 (126-1350) ^a	3(9%) ^b	677 (369-1281)
Amputación	1	0	(161-339)	-	-	0	-
Paliativo	4	-	-	-	-	1	-
Tratado fuera	11						
TOTAL	51						

Tabla 83. Supervivencia de los 51 casos vírgenes entre los tumores óseos de la serie. ^aEn un caso se realizó metastasectomía (osteosarcoma de escápula). ^bDos pacientes en situación terminal.

WHOOPS (Tto)	Nº casos	Recidiva	Tiempo medio (rango), en días	MTS Nuevas	Tiempo medio (rango), en días	Exitus	Tiempo medio (rango)
Conservador	2	0	-	0	-	0	-
TOTAL	2	0	-	0	-	0	-

Tabla 84. Supervivencia de los 2 “whoops procedures” entre los tumores óseos de la serie.

RECIDIVAS (Tto)	Nº casos	Nueva Recidiva	MTS Nuevas	Tiempo medio (rango), en días	Exitus	Tiempo medio (rango)
Conservador	0					
Amputación	1	0	1	192	1	342
Paliativo	2				2	
TOTAL	3				3	

Tabla 85. Supervivencia de los casos recidivados entre los tumores óseos de la serie.

TOPM	Virgen	Whoops	Recidiva
Nº de casos	32/36	2/2	0/1
%	91%	100%	0%
Media (días)	743	40510	0
Rango (días)	20-1609	40262-40759	-

Tabla 86. Supervivencia de los tumores óseos (TOPM) intervenidos en la UTME entre los casos de la serie.

CASO	EDAD (sexo)	DIAGNÓSTICO (estadio)	LOCALIZACIÓN	¿CIRUGÍA?	RECIDIVA	MTS	EXITUS (supervivencia)
1	21 (♂)	S. Ewing (III)	Pélvis (área 3)	Sí	No	Sí	Si (13m + 11d)
2	21 (♀)	S. Ewing (III)	Escápula	No	-	Sí	Si (20m + 21d)
3	16 (♂)	S. Ewing (IIB)	Fémur (diáfisis)	Sí	No	Sí	No
4	22 (♀)	S. Ewing (IIB)	Peroné	Sí	No	Sí	Si (4a + 11m)
5	18 (♂)	OS central IIB)	Fémur (diáfisis)	Sí	No	Sí	Si (3a + 3m)
6	24 (♀)	OS parostal (IIB)	Fémur (distal)	Sí	No	Sí	Si (3a + 7m)
7	50 (♂)	Cordoma (IB)	Sacro (S2-S4)	Sí	No	No	No

Tabla 87. Resultados oncológicos de los casos que solicitaron el alta voluntaria de la UTME para ser tratados en otros centros (en Pamplona el caso 1; en Madrid los casos 2, 4 y 6; en Oviedo los casos 3 y 5; y en Valencia el caso 7). Cinco del total había fallecido al final de nuestro estudio al cabo de un tiempo medio de 2 años y 11 meses.

VIRGEN (Tto)	Nº casos	Recidiva	Tiempo medio (rango), en días	MTS Nuevas	Tiempo medio (rango), en días	Exitus	Tiempo medio (rango)
Conservador	47	9 (19%)	429 (54-1484)	12/47	446	24	427 días
Amputación	10	1 ^b (10%)	312	(26%)	(50-1734)	(42%)	(3-1844)
Paliativo	3	-	-	-	-	-	-
Tratado fuera	1	0	-	1	-	1	-
TOTAL	61 ^a	10	-	-	-	-	-

Tabla 88. Supervivencia de los casos vírgenes entre los SPB de la serie. ^aUn caso perdido durante el seguimiento. ^bNo demostrado (operado en otro centro).

CASO	EDAD (sexo)	DIAGNÓSTICO (estadio)	LOC	CIRUGÍA (margen)	RECIDIVA	MTS	EXITUS (supervivencia)
1	26 (♀)	S. Pleomórfico-III A	Cintura escapular	Conserva (IL)	No	No	No
2	70 (♀)	S. Pleomórfico-III A	Muslo	Conserva (A)	No	No	No
3	58 (♂)	S. Pleomórfico-I	Muslo	Conserva (A)	No	No	Si (1 a + 9m) ^c
4	57 (♂)	MixofibroS-I	Codo	Conserva (A)	No	No	No
5	29 (♀)	Leiomiomasarcoma-III A	Muñeca	Conserva (A) ^a	No	No	No
6	79 (♀)	Angiosarcoma-III B	Tobillo	Conserva (A) ^b	No	No	No
7	79 (♀)	MixofibroS-III B	Rodilla	Amputa (R)	No	No	No

Tabla 89. Resultados oncológicos de los casos “Whoops” de SPB intervenidos en la UTME (A = margen amplio; IL = margen intralesional). En los casos 1, 2, 3 y 5 (57%) hubo tumor residual en la pieza de resección. ^aCobertura de partes blandas con colgajo fasciocutáneo con pedículo de arteria dorso-cubital. ^bCobertura de partes blandas con colgajo fasciocutáneo sural. ^cFallecido por causa diferente a la enfermedad tumoral. Tiempo medio de seguimiento hasta el final del estudio o el fallecimiento del paciente: 41 meses y 70 días (1 año y 1 mes – 5 años y 9 meses).

WHOOPS (Tto)	Nº casos	Recidiva	Tiempo medio (rango), en días	MTS Nuevas	Tiempo medio (rango), en días	Exitus	Tiempo medio (rango)
Conservador	6	0	-	-	-	1	630 días
Amputación	1	0	-	-	-	(14,3%)	-
Paliativo	0	0	-	-	-	-	-
Tratado fuera	1	0	-	-	-	0	-
TOTAL	8	0	-	-	-	-	-

Tabla 90. Supervivencia de los “whoops procedures” entre los SPB de la serie.

CASO	EDAD (sexo)	DIAGNÓSTICO (estadio)	LOC	CIRUGÍA (margen)	RECIDIVA	MTS	EXITUS (supervivencia)
1	75 (♀)	Liposarcoma-III B	Muslo	Conserva (A)	Sí	Si	Si (3a + 10m)
2	88 (♂)	Liposarcoma-IV	Muslo	Conserva (IL)	No	Sí	No
3	35 (♂)	S. Pleomórfico-III B	Cintura escapular	Conserva (A)	No	No	No
4	81 (♂)	S. Pleomórfico-I	Muslo	Conserva (A)	No	No	Si (3a + 2 m)
5	39 (♂)	S. Pleomórfico-III B	Muslo	Conserva (A)	No	No	No
6	55 (♂)	Angiosarcoma-IV	Muslo	Conserva (A)	Sí	No	Si (1a + 4m)
7	87 (♂)	MixofibroS-IV	Rodilla	Conserva (A)	Sí	Sí	No
8	74 (♀)	Leiomiomasarcoma-II	Rodilla	Conserva (A)	No	No	No
9	33 (♂)	S. fibromixoide-I	Cintura pelviana	Conserva (A)	No	No	No
10	82 (♂)	S. Pleomórfico-III B	Pierna	Amputa (A)	No	No	No
11	87 (♂)	Angiosarcoma-III B	Muslo	Amputa (A)	No	Sí	No
12	74 (♀)	Fibrosarcoma-III B	Pierna	Amputa (A)	No	No	No

Tabla 91. Resultados oncológicos de las recidivas de SPB intervenidos en la UTME (A = margen amplio; IL = margen intralesional).

RECIDIVAS (Tto)	Nº casos	Nueva Recidiva	MTS Nuevas	Tiempo medio (rango), en días	Exitus	Tiempo medio (rango)
Conservador	10	3 ^a	0	-	3 ^b	1011
Amputación	2	0	-	-	-	(475-1398)
Paliativo	2	-	-	-	2	-
Tratado fuera	3	¿?	-	-	-	886
TOTAL	17	≥ 3(¿?)	-	-	-	710 (90-1398)

Tabla 92. Supervivencia de los casos recidivados entre los SPB de la serie. ^aNuevas recidivas: en un paciente en 3 ocasiones (amputación y resección de 2ª recidiva abdominal). En un paciente resección amplia y en el tercero, tratamiento paliativo. ^bDos habían experimentado nuevas recidivas.

SPB	Vírgen	Whoops	Recidiva
Nº de casos	33/57	6/7	9/12
%	58%	86%	75%
Media (días)	667	1251	336
Rango	30-9182	316-1991	30-744

Tabla 93. Supervivencia de los SPB intervenidos en la UTME entre los casos de la serie.

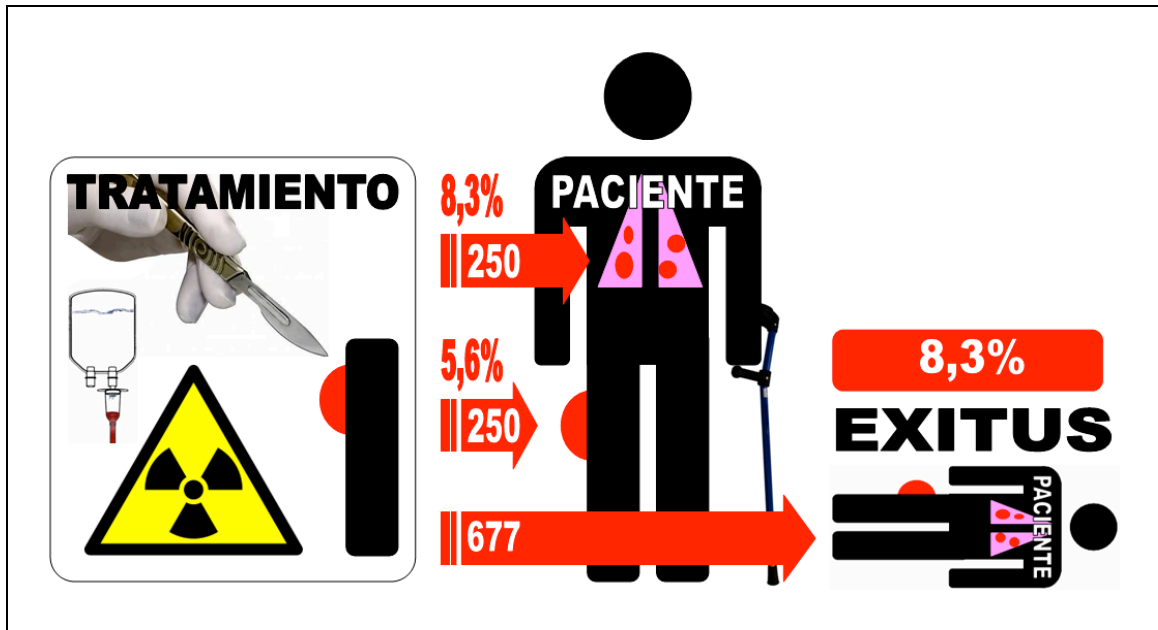


Fig. 53. Esquema de los porcentajes y tiempos medios en días de los resultados oncológicos en pacientes con tumores óseos vírgenes tratados en la UTME. De arriba abajo, aparición de nuevas metástasis (T7), recidivas locales (T6) y fallecimiento desde el tratamiento (T8)

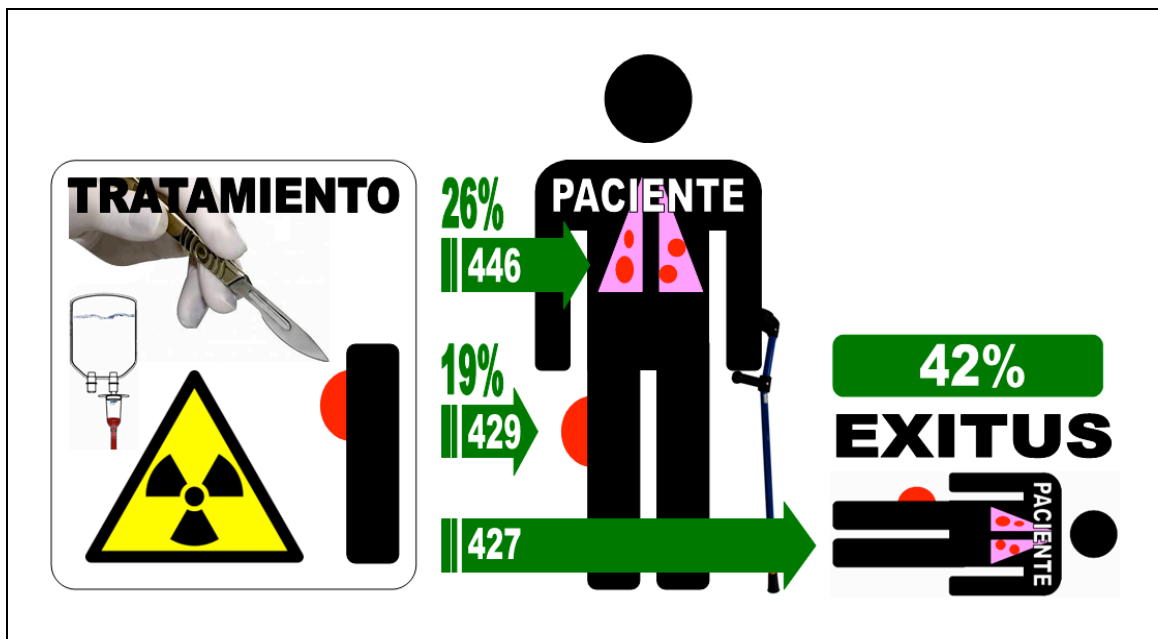


Fig. 54. Esquema de los porcentajes y tiempos medios en días de los resultados oncológicos en pacientes con SPB vírgenes tratados en la UTME. De arriba abajo, aparición de nuevas metástasis (T7), recidivas locales (T6) y fallecimiento desde el tratamiento (T8)

Supervivencia global

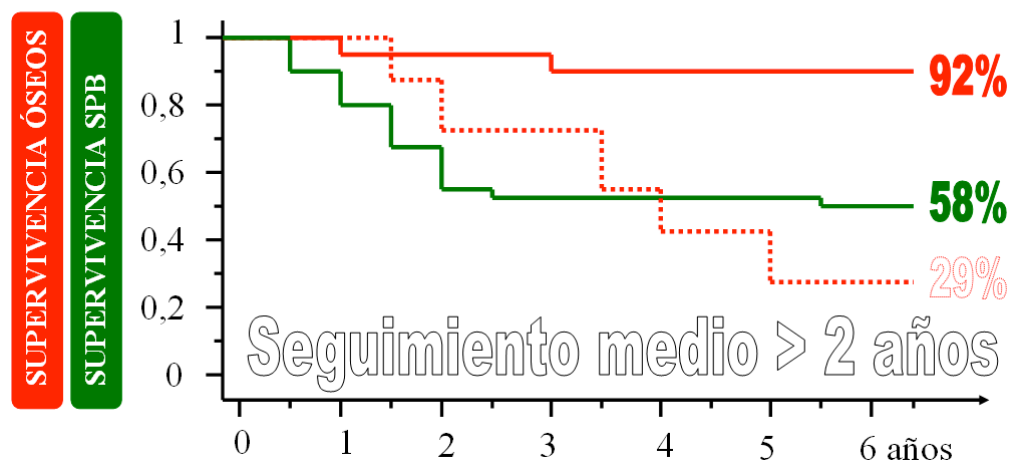


Fig. 55. Curvas de supervivencia global de Kaplan Meier de los tumores óseos (36 casos) y SPB (57 casos) intervenidos en la UTME. Con trazo punteado se representa la supervivencia de los 7 pacientes que solicitaron el alta voluntaria para ser intervenidos en otros centros nacionales (contando el tiempo de fallecimiento desde la primera consulta en la UTME). El tiempo medio de seguimiento contado desde el comienzo del tratamiento o la primera consulta en nuestra Unidad (cuando no se trataron) hasta la última revisión o su fallecimiento fue de 2 años y un mes (3 días-6 años y cuatro meses).

Supervivencia LE

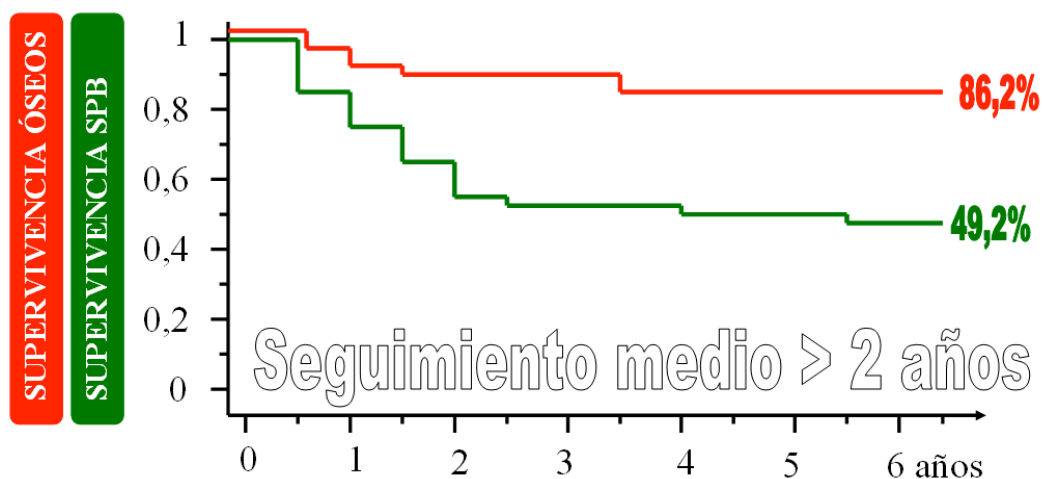


Fig. 56. Curvas de supervivencia libre de enfermedad de Kaplan Meier de los tumores óseos (36 casos) y SPB (57 casos) intervenidos en la UTME. El tiempo medio de seguimiento contado desde el comienzo del tratamiento hasta la última revisión o su fallecimiento fue de 2 años y un mes (3 días-6 años y cuatro meses).

RESULTADOS DE LA RELACIÓN DE LAS VARIABLES INDEPENDIENTES CON LAS RECIDIVAS Y SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON SPB VÍRGENES Y “WHOOOPS” TRATADOS EN LA UTME

	Descripción de la variable independiente	Nº casos (%)	p
Edad	> 60 años	6 (17,1%)	1,00
	≤ 60 años	4 (13,8%)	
Tipo de caso	Virgen	10 (17,5%)	0,584
	Imprevisto	0 (0%)	
Estadio AJCC	I	0 (0%)	- ^a
	II	1 (20%)	
	IIIA	0 (0%)	
	IIIB	6 (22,2%)	
	IV	3 (33,3%)	
Estadio AJCC (bis)	Estadio I y II	1 (5,3%)	- ^a
	Estadio IIIA y IIIB	6 (16,7%)	
	Estadio IV	3 (33,3%)	
Localización 1	EESS	5 (27,8%)	0,128
	EEII	5 (10,9%)	
Localización 2	Profundo	10 (20,8%)	0,055
	Superficial	0 (0%)	
Tamaño	> 80 cm	7 (18,4%)	0,732
	≤ 80 cm	3 (13,6%)	
Cumplimiento del circuito asistencial	Sí	5 (12,8%)	0,494
	No	4 (20%)	
Demora hasta consulta en UTME	> 300 días	3 (10%)	0,313
	≤ 300 días	7 (20,6%)	
Grado de malignidad	Bajo	1 (7,1%)	- ^a
	Intermedio	4 (23,5%)	
	Alto	5 (15,2%)	
Grado de malignidad (bis)	Bajo	1 (7,1%)	0,437
	Intermedio/Alto	9 (18%)	
Margen de resección	Intralesional	4 (57,1%)	- ^a
	Marginal	2 (13,3%)	
	Amplio	4 (10,0%)	
	Radical	0 (0%)	
Margen de resección (bis)	Intralesional	4 (57,1%)	- ^a
	Marginal	2 (13,3%)	
	Amplio/Radical	4 (9,5%)	

Tabla 94. Resumen de las tablas de contingencia de la relación de la recidiva en los SPB (10 de 64 casos al final del estudio) con las variables independientes estudiadas. ^aNo se puede calcular el estadístico de la estimación del riesgo por insuficiente número de casos en los grupos.

	Descripción de la variable independiente	Nº casos (%)	p
Edad	> 60 años	14 (40,0%)	0,796
	≤ 60 años	10 (34,5%)	
Tipo de caso	Virgen	23 (40,4%)	0,241
	Imprevisto	1 (14,3%)	
Estadio AJCC	I	2 (14,3%)	- ^a
	II	2 (40%)	
	IIIA	3 (33,3%)	
	IIIB	10 (37%)	
	IV	7 (77,8%)	
Estadio AJCC (bis)	Estadio I y II	4 (21,1%)	- ^a
	Estadio IIIA y IIIB	13 (36,1%)	
	Estadio IV	7 (77,8%)	
Localización 1	EESS	8 (44,4%)	0,569
	EEII	16 (34,8%)	
Localización 2	Profundo	19 (39,6%)	0,766
	Superficial	5 (31,3%)	
Tamaño	> 80 cm	17 (44,7%)	0,271
	≤ 80 cm	6 (27,3%)	
Cumplimiento del circuito asistencial	Sí	11 (28,2%)	0,068
	No	13 (52,0%)	
Demora hasta consulta en UTME	> 300 días	10 (33,3%)	0,609
	≤ 300 días	14 (41,2%)	
Grado de malignidad	Bajo	1 (7,1%)	- ^a
	Intermedio	9 (52,9%)	
	Alto	14 (42,4%)	
Grado de malignidad (bis)	Bajo	1 (7,1%)	0,011
	Intermedio/Alto	23 (46,0%)	
Margen de resección	Intralesional	3 (42,9%)	- ^a
	Marginal	7 (46,7%)	
	Amplio	13 (32,5%)	
	Radical	1 (50,0%)	
Margen de resección (bis)	Intralesional	3 (42,9%)	- ^a
	Marginal	7 (46,7%)	
	Amplio/Radical	14 (33,3%)	
Recidiva local	Sí	5 (50,0%)	0,482
	No	19 (35,2%)	

Tabla 95. Resumen de las tablas de contingencia de la relación del fallecimientos en los SPB (24 de 64 casos al final del estudio) con las variables independientes estudiadas.

Muy pocas variables mostraron relación estadísticamente significativa con la recidiva y exitus de los pacientes de la serie, si bien el limitado número de casos no permitió un tratamiento estadístico adecuado. Con significación estadística o casi la recidiva se relacionó con el asiento del tumor en profundidad y en el miembro superior; y el exitus con el grado de malignidad intermedio o alto y con el no cumplimiento del circuito asistencial.

Biopsia previa	Nº de casos	Complicaciones	Recidivas	Metástasis	Exitus
Sí	15	0	3 (20%)	4 (27%)	7 (47%)
No	39	0	7 (18%)	15 (38%)	15 (38%)

Tabla 96. Complicaciones y resultados oncológicos del tratamiento de los SPB vírgenes de la serie a los que se había realizado una biopsia cerrada previa y a los que no, excluyendo los pacientes sometidos a tratamientos paliativos u operados en otro centro (1 caso con sarcoma sinovial con extensión a pared torácica). En 6 pacientes se repitió la biopsia con trucut en la UTME.

RESULTADOS FUNCIONALES

Localización	Nº casos	Resección	Margen	Reconstrucción	MSTS Medio (rango)
Coxis	1 ^a	Sacrectomía parcial + coxis	Amplio	Partes blandas	-
Escápula	3	Escapulectomía intraarticular	Amplio	Partes blandas	24 (21-30)
	1	Resección en bloque (escapulectomía parcial)	Amplio	Partes blandas	30
Húmero proximal	1	Curetaje	Intralesional	Cemento + placa	26
	1	Intercalar hemicortical	Marginal	Homoinjerto intercalar + tornillos	30
	4 ^b	Intraarticular	Amplio	Prótesis	24 (23-26)
Fémur proximal	4	Intraarticular	Amplio	Prótesis (1 total)	16 (10-21)
Fémur medial	1	Intercalar hemicortical con sacrificio vascular	Amplio	Homoinj. + clavo + by-pass safena	17
	1	Intercalar	Amplio	Homoinj. + DCS	30
Fémur distal	1	Curetaje	Intralesional	Cemento + DCS	21
	2	Intercalar hemicortical	Marginal	Homoinj.+ DCS	30
	5	Intraarticular	Amplio	Prótesis	17 (13-22)
Ilion-sacro	1	Resección área 1 y alerón sacro	Intralesional	Partes blandas	16
Tibia P	1	Curetaje agresivo	Intralesional	Cemento	30
	1	Resección en bloque	Marginal	Homoinj. Intercalar	30
	1 ^a	Resección en bloque	Marginal	Partes blandas	-
	1	Resección intercalar yuxtaarticular con sacrificio nCPE	Amplia	Homoinj. Intercalar + placa	30
Tibia M	1	Intercalar hemicortical	Amplia	Homoinj.+tornillos	30
	1 ^a	Intercalar	Marginal	Homoinjerto + placas	
Tibia D	1 ^c	Intraarticular	Amplia	Homoinj. (artrodesis) + clavo	-
Peroné	1	Intercalar con sacrificio nCPE	Amplio	Partes blandas	30
	1	Intercalar	Amplio	Partes blandas	30
TOTAL	35				26 (10-30)

Tabla 97. Resultados funcionales de los casos vírgenes de tumores óseos de la serie intervenidos mediante cirugía de salvamento del miembro en nuestra Unidad. ^a Poco tiempo de evolución. ^bUn paciente no evaluado por poco tiempo de evolución. ^cEl paciente experimentó recidiva local que obligó a una amputación.

Localización		Nº casos	Resección	Reconstrucción	MSTS Medio (rango)
Cintura escapular	Prof	4	Resección tumoral (1 caso con escapulectomía)	3 Cierre directo 1 Colgajo	23,25 (18-28)
Brazo	Prof	3	Resección	Cierre directo	22 (8-30)
	Sup	1	Resección	Injerto piel	30
Codo	Sup	1	Resección	Cierre directo	30
Cintura pelviana	Prof	3	Resección	Cierre directo	18 (1-30)
Muslo	Prof	19	Resección	Cierre directo	23,75 (11-30) ^a
	Sup	5	Resección	2 Cierre directo 1 Colgajo	28 (24-30)
Rodilla	Sup	1	Resección	Colgajo gemelo	24
Pierna	Prof	6	Resección	5 Cierre directo 1 Colgajo	22 (8-30)
	Sup	2	Resección	Injerto y colgajo	28 (27-29)
TOTAL	Prof	35			21,8 (1-30)
	Sup	10			28 (24-30)
	Todos	45			24,9 (1-30)
	EESS	9			26 (8-30)
	EEII	36			24 (1-30)

Tabla 98. Resultados funcionales de los casos vírgenes de SPB de la serie intervenidos mediante cirugía de salvamento del miembro en nuestra Unidad. Se excluyen dos casos de antebrazo que tuvieron recidivas locales y fueron amputados de forma secundaria. ^aNo se contabilizó un paciente que falleció en la Unidad de Reanimación por sangrado masivo.

Localización		Nº casos	Resección	Reconstrucción	MSTS Medio (rango)
Cintura escapular	Sup.	1	Resección	Cierre directo	29
Codo	Sup.	1	Resección	Cierre directo	30
Muñeca	Sup.	1	Resección	Colgajo fasciocutáneo	28
Muslo	Sup.	2	Resección	Cierre directo	30 (30-30)
Tobillo	Sup.	1		Colgajo fasciocutáneo	30
TOTAL	Todos	6			29,5 (28-30)
	EESS	3			29 (28-30)
	EEII	3			30 (30-30)

Tabla 99. Resultados funcionales de los procedimientos "whoops" de SPB de la serie intervenidos mediante cirugía de salvamento del miembro en nuestra Unidad (del total de 7 casos, 1 fue amputado).

Localización		Nº casos	Resección	Reconstrucción	MSTS Medio (rango)
Cintura escapular	Sup.	1	Resección	Cierre directo	28
Cintura pelviana	Prof	1	Resección	Cierre directo	21
Muslo	Prof	4	Resección	Cierre directo	24,75 (9-30)
Rodilla	Sup	2	Resección	Colgajo gemelo	12,5 (6-19)
TOTAL	Prof	5			24 (9-30)
	Sup	3			17,6 (6-28)
	Todos	8			21,6 (6-30)
	EESS	9			28
	EEII	36			20,7 (6-30)

Tabla 100. Resultados funcionales de las recidivas de SPB de la serie intervenidos mediante cirugía de salvamento del miembro en nuestra Unidad (del total de 12 casos, 3 fueron amputados). Se excluye un caso de liposarcoma de muslo que tuvo recidiva local y fue amputado.

RESULTADOS DE SATISFACCIÓN

El resumen de los resultados a la encuesta de satisfacción realizada a los pacientes o a sus familiares cuando aquéllos habían fallecido se refleja en las tablas 101 y 102.

	Mucho	Medio	Indiferente	Mal	Media puntos (rango)
¿Está satisfecho con la asistencia sanitaria prestada por el SACYL?	96	3 ^a	0	0	9,6 (5-10)
¿Está satisfecho con la asistencia prestada en su hospital?	95	2	0	2 ^b	9,5 (0-10)
¿Está satisfecho con la asistencia prestada en León?	97	1	1	0	9,8 (7-10) ^b
¿Está satisfecho con el personal médico de León?	98	1 ^c	0	0	9,8 (7-10)
¿Está satisfecho con el personal de enfermería y auxiliar de León?	92	4	3	0	9,6 (5-10) ^d
¿Está satisfecho con el personal administrativo de León?	94	3	2	0	9,8 (6-10)
¿Qué le parece la coordinación en el Hospital de León?	98	1 ^c	0	0	9,7 (6-10)
¿Qué le parece la coordinación entre el Hospital de León y su hospital?	97	2	0	0	9,7 (5-10)
¿Está satisfecho con la información médica?	97	2	0	0	9,8 (6-10)
¿Está satisfecho con la información de enfermería?	93	4	2	0	9,7 (5-10)
¿Está satisfecho con la información del personal administrativo?	94	3	2	0	9,7 (6-10)

Tabla 101. Satisfacción con la asistencia sanitaria prestada a los pacientes “vírgenes” tratados en la UTME (de los 112 casos totales se excluyeron 7 altas voluntarias para realizar el tratamiento en otro centro y 6 pacientes a los que no se localizó para realizar la entrevista). ^aDos pacientes que mostraron satisfacción media con la asistencia en el SACYL se manifestaron muy descontentos con la asistencia en su hospital de origen por atribuir a la asistencia allí inadecuada y motivo de la amputación que se realizó en la UTME. ^bCálculo sobre 98 pacientes, al manifestarse uno indiferente y no puntuar. ^cLa entrevista fue realizada a la mujer del paciente, con liposarcoma del muslo estadio IV al diagnóstico, manifestando su disgusto por el fallecimiento. ^dCálculo sobre 96 pacientes, al manifestarse 3 indiferentes y no emitir puntuación.

	Mucho	Medio	Indiferente	Mal	Media puntos (rango)
¿Está satisfecho con la asistencia sanitaria prestada por el SACYL?	23	0	0	0	9,9 (8-10)
¿Está satisfecho con la asistencia prestada en su hospital?	22	1	0	0	9,7 (6-10)
¿Está satisfecho con la asistencia prestada en León?	23	0	0	0	9,9 (8-10)
¿Está satisfecho con el personal médico de León?	23	0	0	0	9,8 (7-10)
¿Está satisfecho con el personal de enfermería y auxiliar de León?	23	0	0	0	9,8 (7-10)
¿Está satisfecho con el personal administrativo de León?	23	0	0	0	9,8 (7-10)
¿Qué le parece la coordinación en el Hospital de León?	23	0	0	0	9,8 (7-10)
¿Qué le parece la coordinación entre el Hospital de León y su hospital?	23	0	0	0	9,8 (7-10)
¿Está satisfecho con la información médica?	22	1	0	0	9,8 (7-10)
¿Está satisfecho con la información de enfermería?	23	0	0	0	9,8 (7-10)
¿Está satisfecho con la información del personal administrativo?	23	0	0	0	9,8 (7-10)

Tabla 102. Satisfacción con la asistencia sanitaria prestada a los pacientes “whoops” y con recidivas tratados en la UTME (de los 31 casos totales se excluyeron 2 altas voluntarias para realizar el tratamiento en otro centro y 6 pacientes que se remitieron a sus centros de procedencia u otros para tratamiento paliativo).

A la pregunta de si recomendaría la UTME para tratar pacientes con la misma enfermedad, 99 pacientes vírgenes (100%) respondieron que sí. A la de si hubiera preferido ser tratado en un hospital de Madrid, Barcelona o Pamplona, 97 respondieron que no y dos que sí. Estos fueron un liposarcoma del muslo estadio IV de la AJCC que falleció en octubre de 2008, 1 año y 10 meses después de la intervención; y un tumor maligno de vainas nerviosas del antebrazo estadio II de la AJCC en el que no se sospechó la enfermedad originalmente en su hospital de origen y tuvo que ser amputado, con desarrollo de metástasis y fallecimiento trece meses después. En ambos casos la encuesta fue realizada a sus respectivas viudas.

Todos los pacientes consideraron que el tiempo de atención y escucha fue adecuado. Cuarenta y dos consideraron que la espera fue corta; 55 normal, uno larga; y uno muy larga. A la pregunta de cuál había sido la espera más larga contestaron 15 pacientes. Uno consideró que había sido la espera de la respuesta de la segunda opinión del patólogo del Centro de Investigación del Cáncer de Salamanca; dos, la espera por una RM; y la mayoría del resto, el tiempo hasta la cita con el primer especialista. En cuanto a la satisfacción sobre la localización y las instalaciones hospitalarias, entre 91 y 99 pacientes se mostraron muy satisfechos y el resto, indiferentes.

Sobre una puntuación máxima de 10, la satisfacción media sobre la distancia del hospital de León con respecto a su domicilio entre todos los pacientes que no procedían del área sanitaria de León fue de 8,5 (4-10); la satisfacción sobre el aparcamiento fue de 7,5 (5-10). Los pacientes no hicieron sugerencias para mejorar la asistencia a pacientes con su misma enfermedad.

EJEMPLOS GRÁFICOS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE CASOS DE LA SERIE

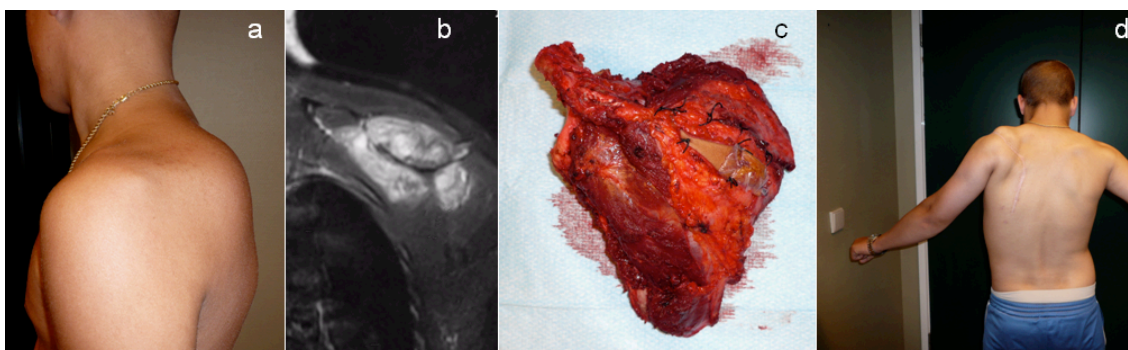


Fig. 57. Osteosarcoma de escápula estadio IIB de Enneking: aspecto clínico después de la quimioterapia neoadyuvante (a); visión coronal de RM postquimioerapia neoadyuvante (b); pieza de resección intraarticular Malawer tipo 3 (c); aspecto clínico dos años después de la intervención (d). El paciente desarrollaría una metástasis pulmonar que fue extirpada. Actualmente, 4 años y 9 meses después del comienzo del tratamiento, está vivo y hace una vida normal con 30 puntos en la escala funcional de la MSTS.

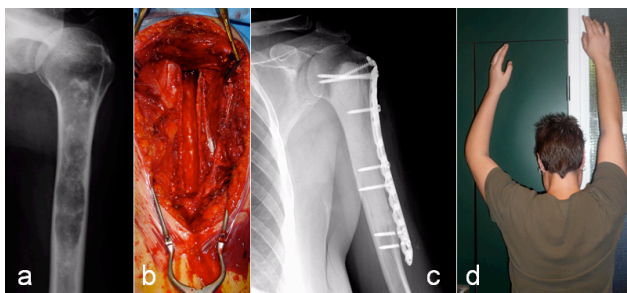


Fig. 58. Condrosarcoma central del extremo proximal del húmero estadio IA de Enneking: Rx AP (a); detalle intraoperatorio de la intervención quirúrgica, con curetaje agresivo (b) y relleno con cemento y homoinjerto cortical para reconstruir la ventana de acceso al tumor; control radiográfico postoperatorio (c) y abducción del hombro de la paciente al cabo de 4 años de la intervención (d). Actualmente, 4 años y 8 meses después del tratamiento quirúrgico, no ha habido recidivas de la enfermedad y la paciente hace vida normal con 26 puntos en la escala funcional de la MSTS.

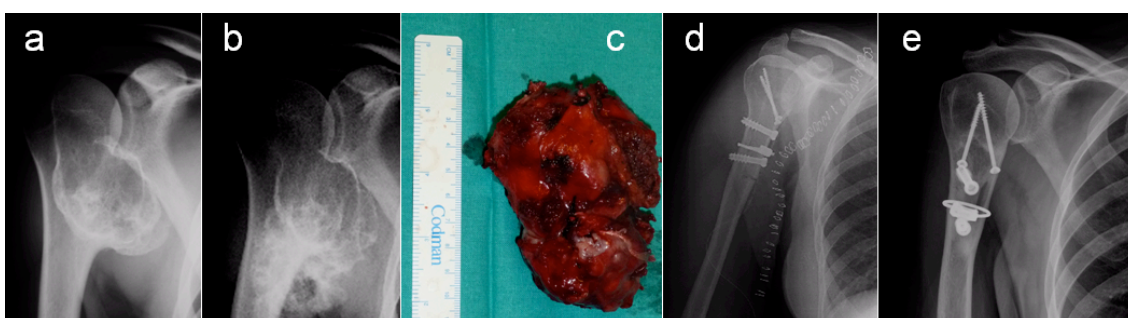


Fig. 59. Condrosarcoma periférico del extremo proximal del húmero: Rx AP en 2001 (a); Rx AP en 2012 (b); pieza de resección intercalar hemicortical, con margen marginal (c); control radiográfico postoperatorio inmediato tras reconstrucción con homoinjerto intercalar hemicortical fijado con tornillos y cerclaje; y control radiográfico un año después, con consolidación del homoinjerto (e). Actualmente, 1 año y 2 meses después del tratamiento quirúrgico, no ha habido recidivas de la enfermedad y la paciente hace vida normal con 30 puntos en la escala funcional de la MSTS.

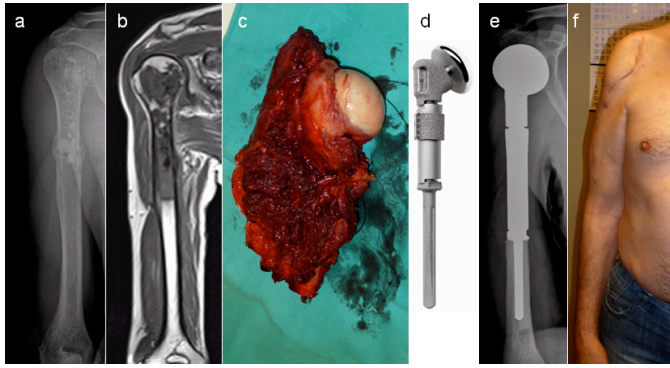


Fig. 60. Condrosarcoma central del extremo proximal del húmero estadio IIB de Enneking: Rx AP (a); vista coronal de RM en secuencia ponderada en T1 (b); pieza de resección intraarticular (c); esquema de la prótesis, modelo Mosaic (Biomet) - d-; control radiográfico postoperatorio (e); y aspecto clínico del paciente a los 3 meses de la intervención (f). Actualmente, sólo 2 meses después del tratamiento quirúrgico, no ha habido complicaciones del tratamiento.

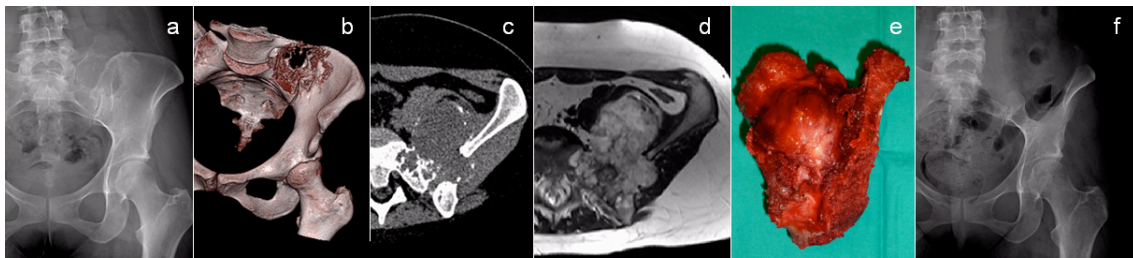


Fig. 61. Condrosarcoma central del área 1 y 4 de Enneking de la pelvis: Rx AP (a); TC tridimensional (b); corte axial en TC (c); corte axial en RM, en secuencia ponderada en T2 (d); pieza de resección, con margen marginal (e); y control radiográfico postoperatorio (f). Actualmente, 6 meses después del tratamiento quirúrgico, no ha habido complicaciones del tratamiento ni recidivas de la enfermedad.

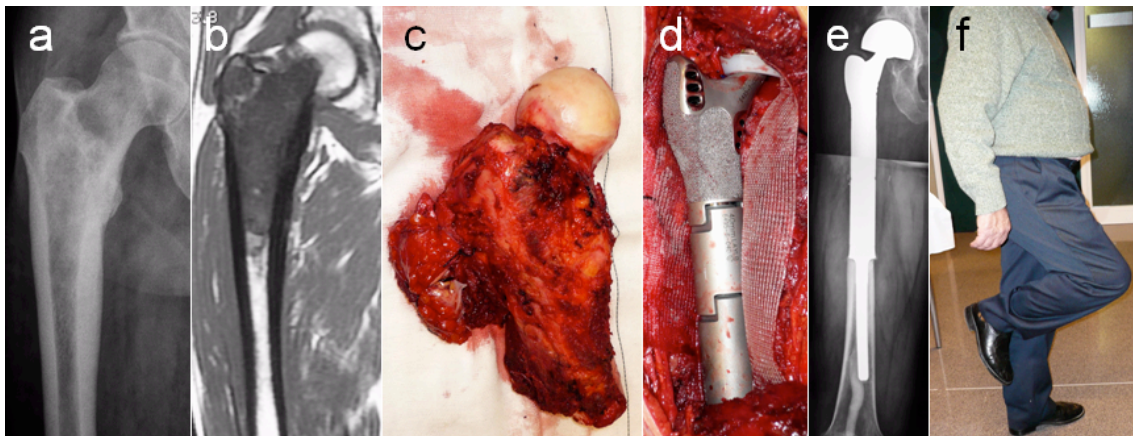


Fig. 62. Condrosarcoma central del extremo proximal del fémur estadio IA de Enneking: Rx AP (a); vista coronal de RM en secuencia ponderada en T1 (b); pieza de resección intraarticular, con margen amplio (c); detalle intraoperatorio de la reconstrucción con hemiartroplastia con prótesis modular (Stryker) y malla periprotésica (d); control radiográfico postoperatorio (e); y aspecto clínico del paciente a los 24 meses de la intervención, con competencia parcial del psoas ilíaco (f). Actualmente, 4 años y medio después del tratamiento quirúrgico, no ha habido recidivas de la enfermedad y el paciente presenta 10 puntos en la escala funcional de la MSTs.

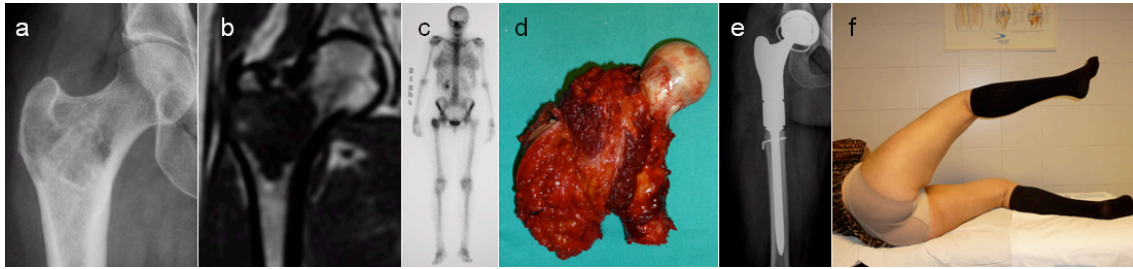


Fig. 63. Condrosarcoma central del extremo proximal del fémur: Rx AP (a); vista coronal de RM en secuencia ponderada en T1 (b); gammagrafía ósea de cuerpo entero (c); pieza de resección intraarticular (d); control radiográfico postoperatorio con prótesis total de reconstrucción modular (Stryker) –e–; y aspecto clínico del paciente a los 12 meses de la intervención, con competencia del aparato abductor (f). Actualmente, 1 año y medio después del tratamiento quirúrgico, no ha habido recidivas de la enfermedad y el paciente presenta 21 puntos en la escala funcional de la MSTS.

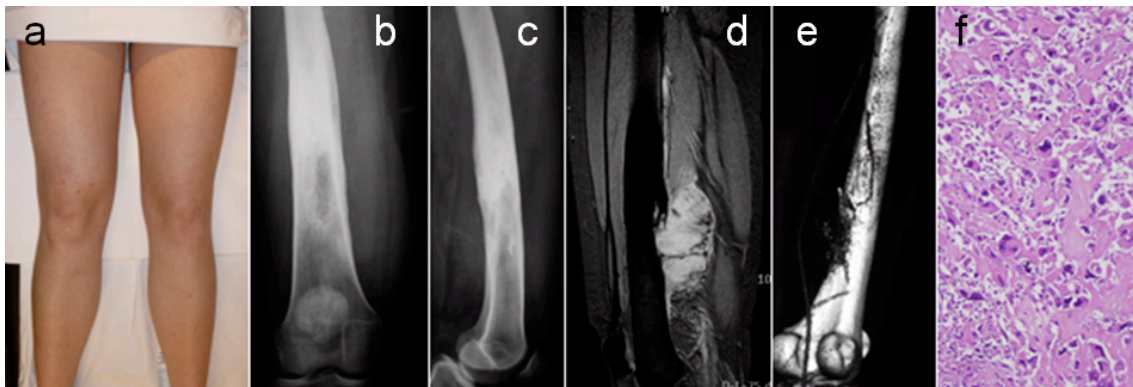


Fig. 64. Osteosarcoma perióstico de la diáfisis del fémur estadio IIB de Enneking: Aspecto clínico de la paciente (a); Rx AP (b) y lateral (c) del fémur; vista sagital de RM (d); angioTC, mostrando compromiso vascular por el tumor (e); e histopatología de la lesión (f).

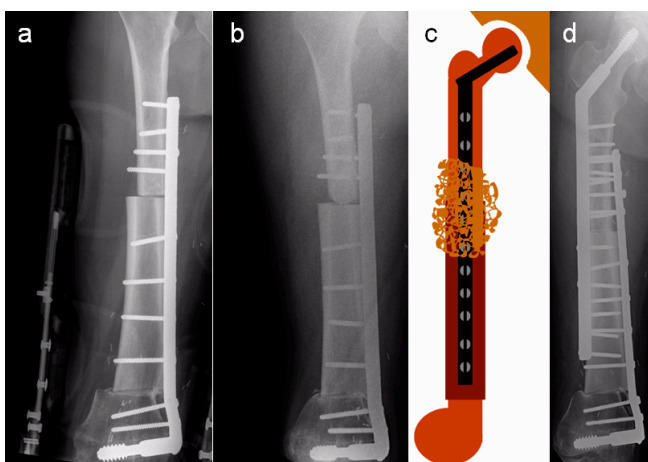


Fig. 65. Osteosarcoma perióstico de la diáfisis del fémur estadio IIB de Enneking: Control radiográfico postoperatorio inmediato (a); pseudoartrosis proximal con rotura de los tornillos a los 10 meses de la intervención (b); esquema del tratamiento de rescate (c); y control radiográfico del tratamiento (d). Actualmente, 1 año y medio después del tratamiento quirúrgico inicial, no ha habido recidivas de la enfermedad y el paciente presenta 17 puntos en la escala funcional de la MSTS.

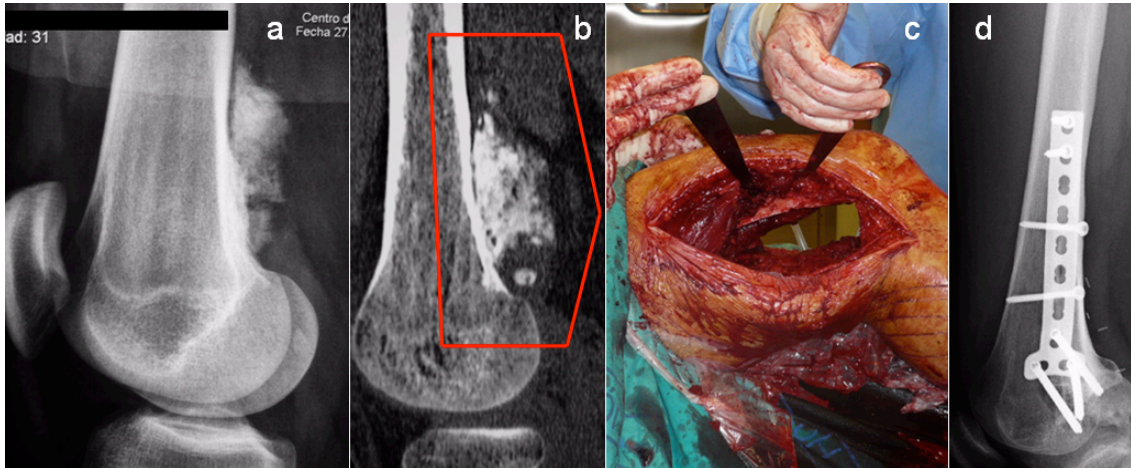


Fig. 66. Osteosarcoma parostal del fémur estadio IB de Enneking: Aspecto radiográfico (a); control de la resección en TC (b); detalle intraoperatorio de la resección intercalar hemicortical (c); y control radiográfico del tratamiento (d). Actualmente, 3 años y medio después del tratamiento quirúrgico, no ha habido recidivas de la enfermedad y el paciente presenta 30 puntos en la escala funcional de la MSTS.

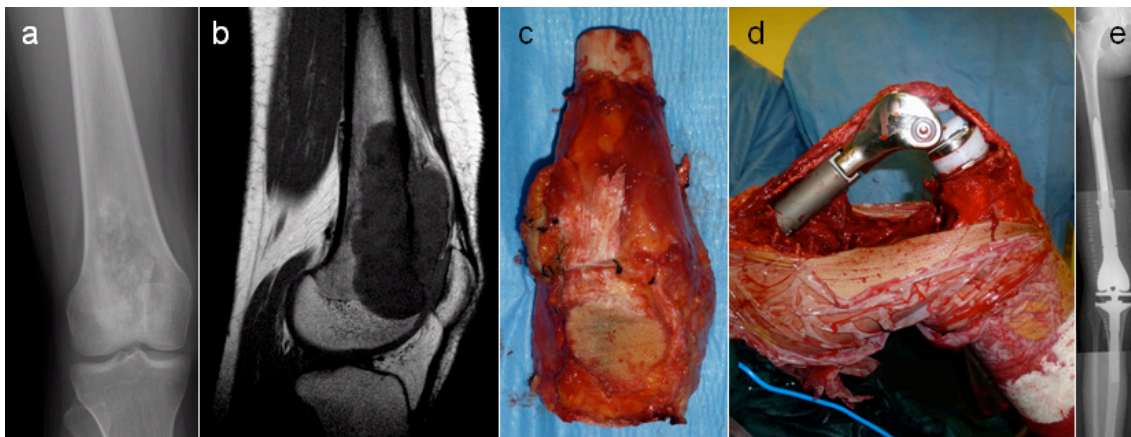


Fig. 67. Osteosarcoma del extremo distal del fémur estadio IIB de Enneking: Rx AP (a); vista sagital de RM en T1, con invasión intraarticular (b); pieza de resección extraarticular, con márgenes amplios (c); detalle intraoperatorio de la reconstrucción con prótesis tumoral modelo GMRS (Stryker) –d–; y control radiográfico postoperatorio. Actualmente, 8 meses después del tratamiento quirúrgico y después de una infección que precisó de limpieza quirúrgica y antibioticoterapia, no ha habido recidivas de la enfermedad y el paciente camina sin dolor habiéndose interrumpido la quimioterapia adyuvante por toxicidad.

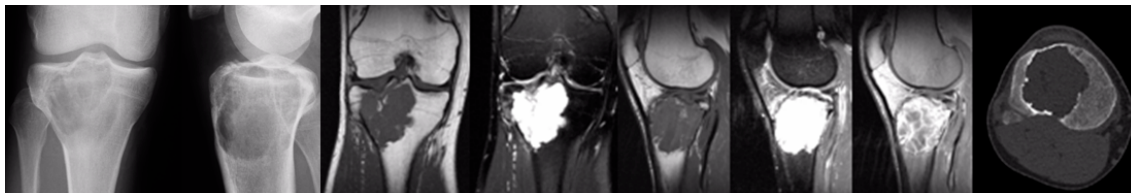


Fig. 68. Osteosarcoma like osteoblastoma del extremo proximal de la tibia estadio IB de Enneking.

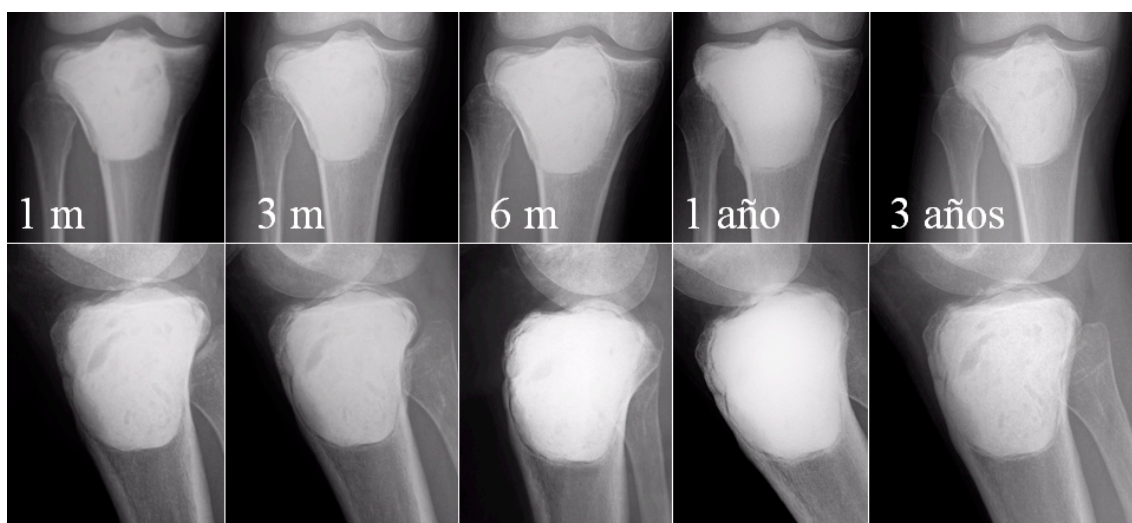


Fig. 69. Osteosarcoma like osteoblastoma del extremo proximal de la tibia estadio IB de Enneking. Controles radiográficos seriadados tras curetaje agresivo (resección intralesional) y relleno con cemento acrílico. Actualmente, 8 meses después del tratamiento quirúrgico y después de una infección que precisó de limpieza quirúrgica y antibioticoterapia, no ha habido recidivas de la enfermedad y el paciente camina sin dolor habiéndose interrumpido la quimioterapia adyuvante por toxicidad. Actualmente, 3 años y 10 meses después del tratamiento quirúrgico, no ha habido recidivas de la enfermedad y el paciente presenta 30 puntos en la escala funcional de la MSTs.

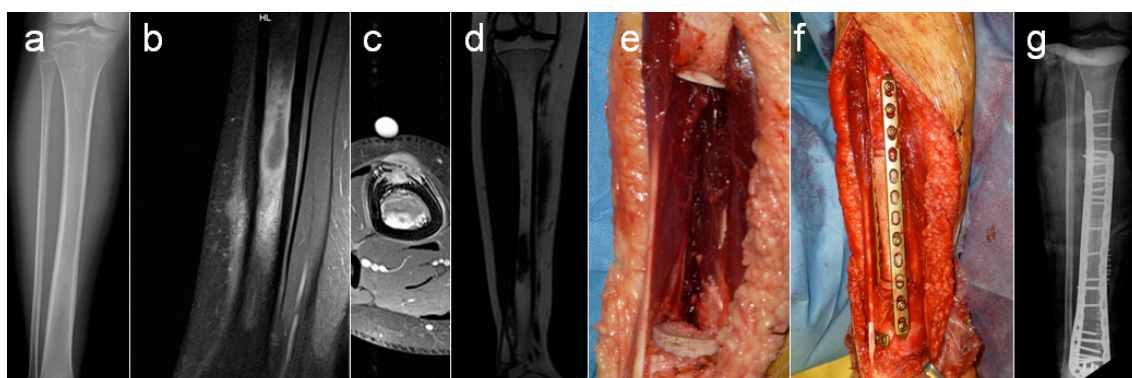


Fig. 70. Sarcoma de Ewing estadio IIB de Enneking de la tibia: Rx AP postquimioterapia neoadyuvante (a); RM prequimioterapia (b y c); visión coronal de RM postquimioterapia neoadyuvante (d); detalle intraoperatorio de la resección intercalar diafisaria de la tibia, con margen marginal (e); detalle intraoperatorio de la reconstrucción con homoinjerto intercalar fijado con dos placas atornilladas (f); y control radiográfico postoperatorio (g). Buen resultado oncológico y funcional. Actualmente, 2 meses después del tratamiento quirúrgico, no ha habido complicaciones del tratamiento y sigue con la quimioterapia adyuvante.

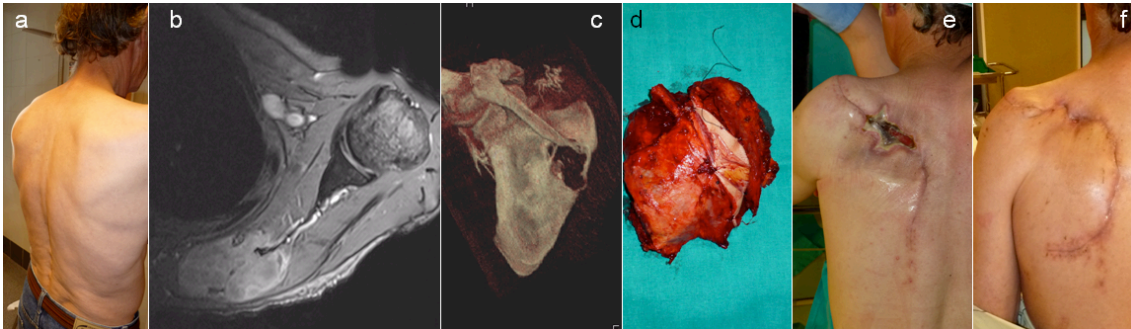


Fig. 71. *Leiomyosarcoma profundo de la cintura escapular estadio IIIB de AJCC: aspecto clínico (a); corte axial de RM mostrando la lesión en el borde medial de la escápula, al que envuelve (b); TC tridimensional mostrando la infiltración escapular (c); detalle de la pieza de resección, (d); necrosis de los bordes de la herida, que requirieron Friedrich (e); y aspecto un mes más tarde, con cicatrización de la herida, antes de la radioterapia. Actualmente, 9 meses después del tratamiento quirúrgico, está libre de enfermedad con 28 puntos en la escala funcional de la MSTS, a pesar de pérdida de la abducción del miembro.*

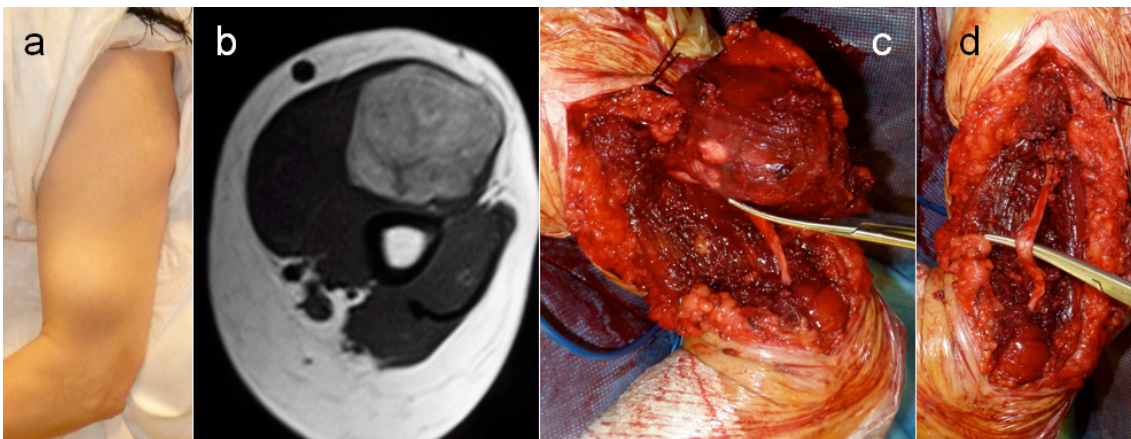


Fig. 72. *Liposarcoma pleomórfico del brazo estadio IIIA de AJCC: aspecto clínico (a); corte axial de RM (b); detalle de la resección, con disección del nervio radial (c y d). Actualmente, un año y 10 meses después de la cirugía, está libre de enfermedad con 30 puntos en la escala funcional de la MSTS.*



Fig. 73. *Leiomyosarcoma de la muñeca intervenido en otro Centro de forma inadvertida ("whoops") estadio IIIA de AJCC: detalle de la reconstrucción de las partes blandas tras la ampliación del lecho quirúrgico con un cogajo fasciocutáneo con pedículo de arteria dorso-cubital (a); aspecto tras la reconstrucción (b); y aspecto dos años después de la intervención (c y d). Actualmente la paciente está libre de enfermedad con 30 puntos en la escala funcional de la MSTS.*

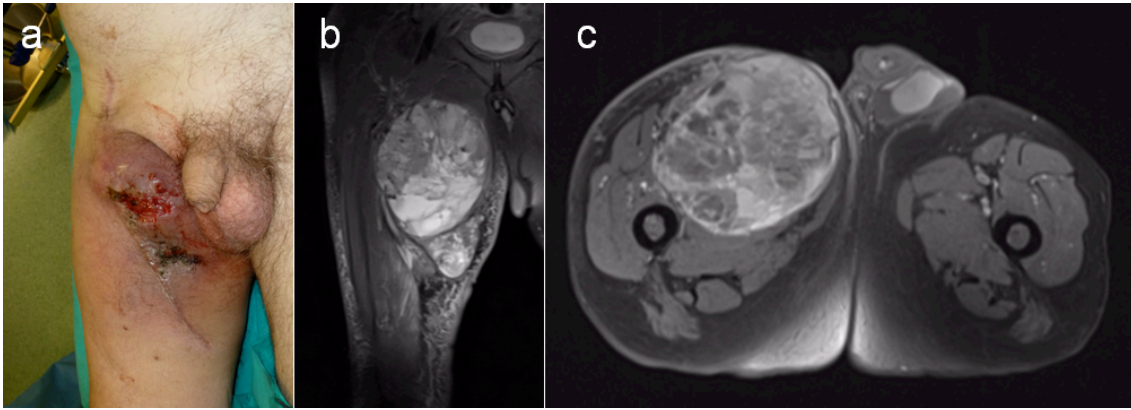


Fig. 74. Angiosarcoma del muslo intervenido en otro Centro de forma inadvertida (“whoops”) estadio IIIB de AJCC: aspecto clínico, con ulceración e infección local (a); corte coronal de RM (b); y corte axial de RM (c). Se realizó hemipelvectomía y actualmente, dos meses después de la intervención, no ha presentado complicaciones y se manifiesta muy satisfecho con la intervención porque le permite el desencamamiento sin dolor.

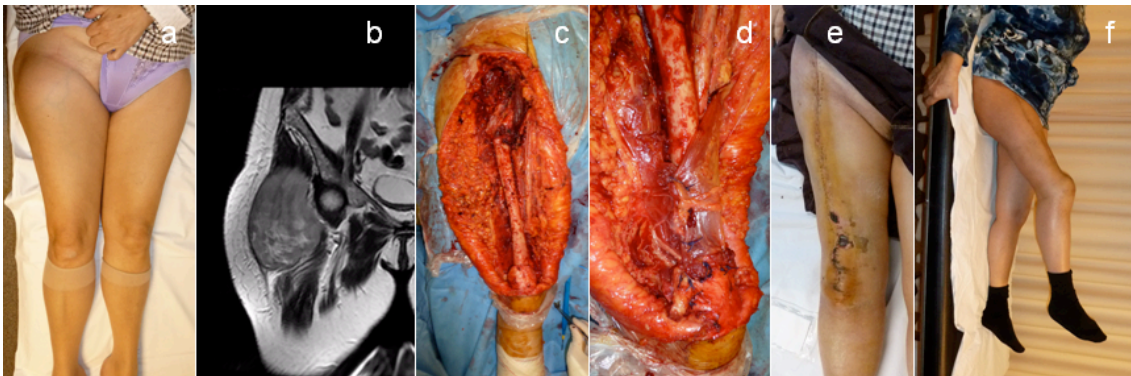


Fig. 75. Sarcoma pleomórfico del muslo estadio IIIB de AJCC: aspecto clínico (a); visión coronal de RM (b); resección con márgenes amplios, con sacrificio del compartimento anterior del muslo – cuadríceptomía- (c); detalle de la reconstrucción del aparato extensor de la rodilla con plastia de la porción larga del bíceps femoral y el sartorio (d); aspecto clínico postoperatorio, con necrosis parcial de los bordes de la herida, que fueron refrescados (e); y aspecto clínico y funcional del miembro, con flexo-extensión de 0-30° (f). Actualmente, un año después de la intervención quirúrgica, la paciente está libre de enfermedad con 15 puntos en la escala funcional de la MSTs.

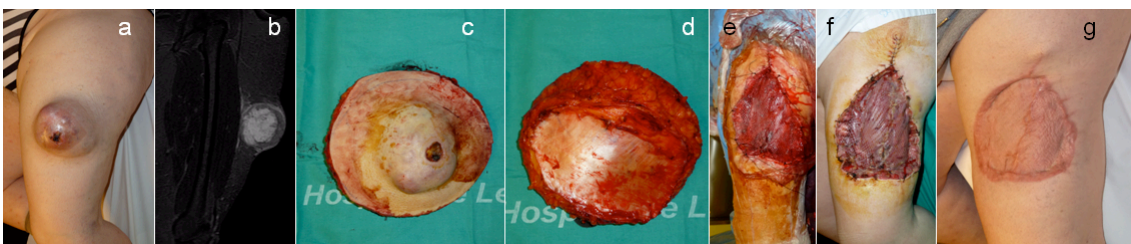


Fig. 76. Leiomiosarcoma superficial del muslo estadio IIIB de AJCC: aspecto clínico (a); visión coronal de RM (b); detalle intraoperatorio de la resección, con márgenes amplios: cara superficial (c) y profunda, incluyendo la fascia (d); y aspecto de la cobertura de partes blandas con injerto de piel libre: inmediato (e), a los 4 días (f) y a los 6 meses de la intervención. Finalizada la radioterapia postoperatoria, actualmente la paciente está libre de enfermedad con 30 puntos en la escala funcional de la MSTs.

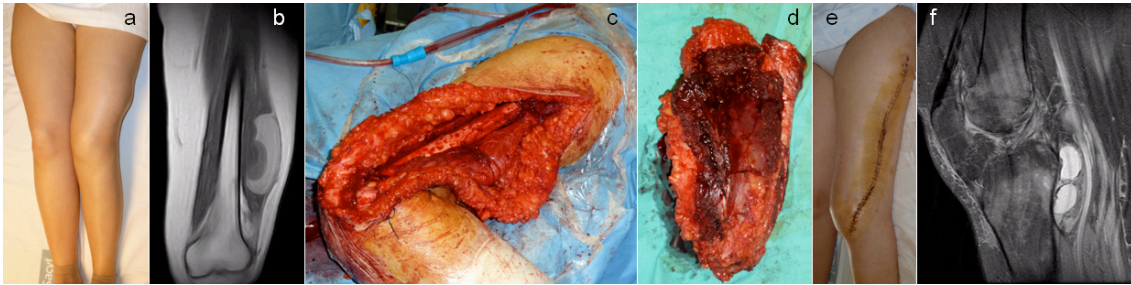


Fig. 77. Sarcoma sinovial del muslo estadio IV de AJCC: aspecto clínico (a); visión coronal de RM (b); detalle intraoperatorio de la resección, con márgenes amplios (c); pieza de resección (d); aspecto clínico postoperatorio inmediato tras cierre directo (e); y visión parasagital en RM de recidiva local del tumor 6 meses después de la intervención quirúrgica.

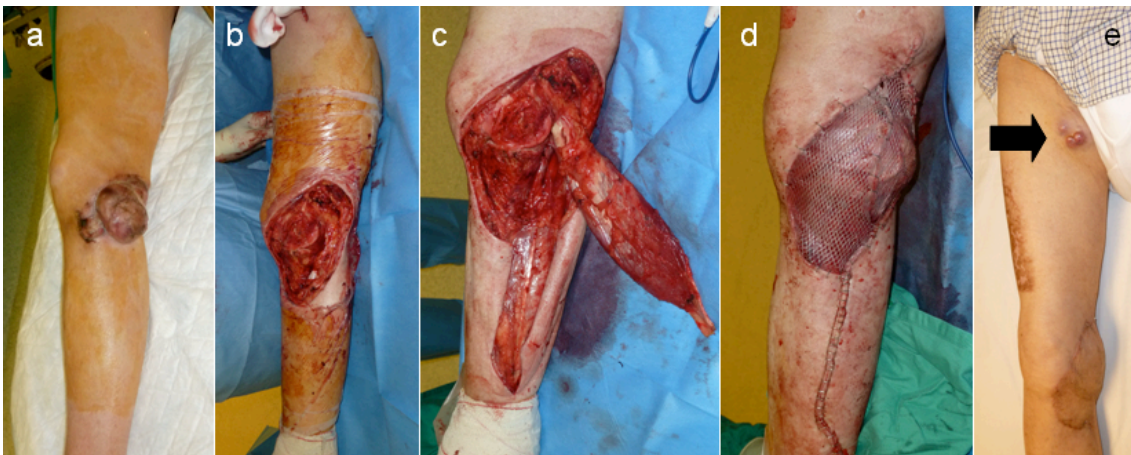


Fig. 78. Mixofibrosarcoma de la rodilla estadio IV de AJCC: aspecto clínico (a); resección quirúrgica con márgenes amplios (b); identificación y disección del gemelo interno para hacer un colgajo de rotación (c); detalle de la cobertura de partes final, con el colgajo de gemelo interno rotado y un injerto de piel libre (d); y aspecto clínico a los 6 meses, sin recidiva local, con progresión de la enfermedad a nivel inguinal (flecha -e-). En la actualidad, un año y 11 meses después de la intervención quirúrgica y con 6 puntos en la escala funcional de la MSTs, continúa vivo, habiéndole sido practicada tumorectomía inguinal paliativa por el Servicio de Cirugía General en su Hospital de procedencia.

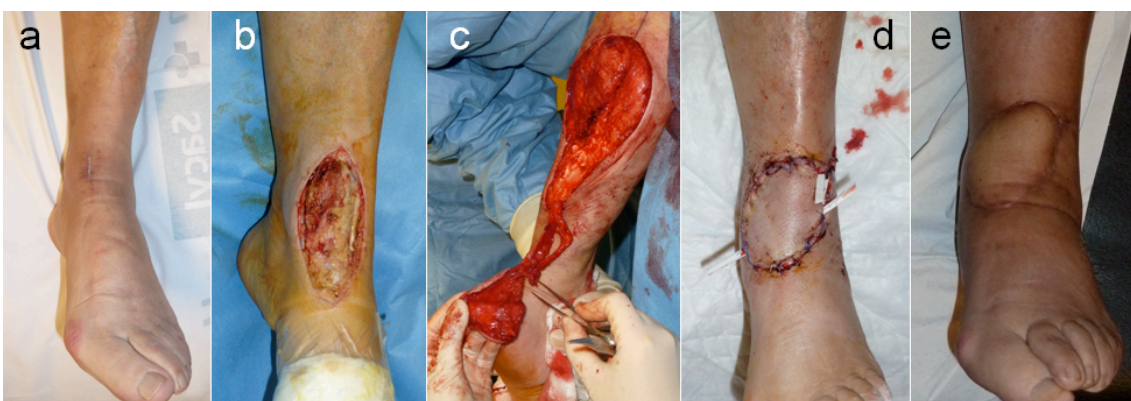


Fig. 79. Angiosarcoma epitelioido intervenido en otro Centro de forma inadvertida (“whoops”) estadio IIIB de AJCC: aspecto clínico (a); ampliación de márgenes (b); cobertura del defecto con un colgajo fasciocutáneo sural (c y d); y aspecto clínico a los 3 meses de la intervención. Actualmente, un año después de la intervención, la paciente está libre de enfermedad con 30 puntos en la escala funcional de la MSTs.

DISCUSIÓN

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Comenzamos la discusión de la tesis con sus limitaciones, por ser muchas y considerar que deben asumirse y explicarse de antemano, lo que no resta, en nuestra opinión, interés al estudio en la respuesta a los objetivos planteados, que, sin embargo, deben interpretarse con precaución:

1. En primer lugar, se trata de un estudio retrospectivo.
2. En segundo lugar, el tamaño muestral es relativamente pequeño, lo que repercute en una disminución de la potencia de las pruebas estadísticas utilizadas, lo que significa que aunque hayamos advertido importantes diferencias clínicas que seguramente fueran estadísticamente significativas, puede ser difícil detectarlas (falsos negativos). Por el mismo motivo no hemos realizado estudio estadístico analítico en alguno de los objetivos del trabajo, que limitamos a meras descripciones. Por la misma razón, siendo relativamente pequeño el número de pacientes en algunos grupos, habría que interpretar cautelosamente los resultados ante la posibilidad de que existan diferencias que no se detecten. Por el mismo motivo no hicimos análisis estadísticos multivariantes, que podrían haber demostrado interrelaciones y potenciación de variables.
3. En tercer lugar, no se incluyeron pacientes pediátricos, que tienen un pico importante de incidencia y que podrían haber sesgado los resultados, sobre todo, funcionales.
4. En cuarto lugar, los casos, como es propio de la patología tumoral músculo-esquelética que nos ocupa, son heterogéneos en su histotipo y grado de malignidad. También en lo relativo a los métodos de tratamiento, sobre todo en el grupo de los tumores óseos. No obstante, para el objetivo principal del trabajo, que no es sino justificar la UTME en el Hospital Universitario de León, no parece que aquella heterogeneidad importe tanto.
5. En quinto lugar, la población estudiada es una población ya sesgada porque son pacientes con diagnóstico de sarcoma en una unidad de referencia a la que no llegan todos los sarcomas que se diagnostican en la CCAA de Castilla y León. Siempre existiría un sesgo inherente a cualquier población que se remite a otro lugar, con lo que los casos remitidos de otras áreas sanitarias podrían ser de más gravedad. Por otra parte, las particularidades geográficas, demográficas y, posiblemente, socio-económicas y culturales, no son las mismas a las de otras CCAA de nuestro país y parte de las conclusiones podrían no ser extrapolables.
6. En sexto lugar, muchos datos, sobre todo los relativos a los tiempos de demora en la asistencia, se basan en información que proporciona el paciente dependiente, en gran medida, de su memoria (lo que es subjetivo y es vulnerable a sesgos de recuerdo, un efecto que se

amplifica cuando la historia es larga), pudiendo no ser precisos. Para minimizar este efecto, las fechas se volvieron a preguntar al finalizar el estudio y se compararon con las de las anotaciones en la historia clínica, observándose que no había diferencias significativas. Por otra parte, un estudio previo investigando demoras en referencia de SPB mostró que no había diferencias significativas al comparar el recuerdo del día de la referencia con fechas de datos clínicos²³⁸.

7. En séptimo lugar, no se han estudiado aspectos que podrían haber sido de interés, como los detalles de las demoras de los pacientes en la presentación a la primera consulta médica o la relación entre las demoras y los resultados del tratamiento, que dimos por demostrada.
8. En octavo lugar, no se especifica si en los estudios de seguridad diagnóstica de las biopsias los falsos positivos o negativos lo fueron por errores de interpretación del patólogo o fue un error de muestra. Por otra parte, en los estudios sobre biopsias, y también habría sido así en esta parte del nuestro, el patólogo tiene experiencia específica y ello podría influir en los resultados de los estudios que no disponen de tales conocimientos. Además, en lo referente a los datos histológicos, no hubo análisis intra e interobservador; no fue siempre el mismo patólogo el que firmaba los informes; y no se hizo revisión del material histológico, codificándose los diagnósticos según el informe original del patólogo.
9. En noveno lugar, en relación con el estudio de las biopsias, nos limitamos a analizar las cerradas con trucut en los SPB porque fueron mayoría y estimamos que serviría para el propósito del estudio.
10. En décimo lugar, el seguimiento de muchos casos fue relativamente corto, aunque estudios previos han demostrado que 2/3 de los pacientes presentarán recidivas locales en los 2 años que siguen a la resección de un SPB y que el 90% recurrirá en 4 años¹⁹².
11. En undécimo lugar, en la evaluación de los resultados no hemos incluido escalas de calidad de vida ni movilidad de segmentos corporales concretos porque estimamos que la escala de la MSTTS da una idea de lo que queremos, aunque no es tan precisa a efectos de resultado funcional local. Por otra parte, tampoco hemos analizado los diferentes parámetros de la escala de evaluación funcional de los resultados de la Sociedad de Tumores Musculoesqueléticos.
12. Finalmente, el grado de recomendación resultante de una serie de casos es escaso (recomendación C en la propuesta del Centre for Evidence-Based Medicine –CEBM- de Oxford), con un bajo nivel de evidencia (nivel 4 en el CEBM). Sin embargo, esta limitación metodológica es inevitable cuando se hacen estudios de patologías tumorales musculoesqueléticas, de muy escasa incidencia y que impiden otro tipo de estudios.

SOBRE LA EPIDEMIOLOGÍA DE LOS TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS Y LA NECESIDAD DE LA EXISTENCIA DE UNIDADES ESPECIALIZADAS PARA TRATARLOS

El manejo de los tumores músculo-esqueléticos malignos es difícil, incluso en centros especializados, debido a que es una patología poco frecuente y a que presenta muchas variedades, tanto histológicas, como en su localización y forma de presentación^{30,39,103}. Su conocimiento es fundamental para que los resultados de su tratamiento sean adecuados y minimizar los errores.

Entre los tumores óseos malignos, las cifras de incidencia son muy distintas dependiendo de que se trate de tumores primitivos o metastásicos. Estos, con mucho, son los más frecuentes. De forma global, en orden de frecuencia, podríamos decir que los tumores músculo-esqueléticos más frecuentes son las metástasis óseas, siguiéndolas los mielomas múltiples, los sarcomas de partes blandas y los tumores malignos primitivos no hematológicos. Entre estos citaríamos a los osteosarcomas, a los condrosarcomas y a los sarcomas de Ewing, por ese orden. En números absolutos se diagnosticarían 4 mielomas múltiples por cada 100.000 habitantes y año, dos o tres sarcomas de partes blandas y un sarcoma óseo en la misma población y tiempo.

En la serie de 6.266 tumores óseos de la Clínica Mayo, donde el 23% fueron benignos y el 77% malignos, 2.572 fueron de índole hematopoyética⁶³. Descartando estos, donde los autores habían incluido mielomas y sarcomas de células reticulares, revisaron un total de 3689 tumores óseos primarios no hematológicos. Mil cuatrocientos cuarenta y siete eran benignos (39%) y 2242 (61%), malignos. Entre estos, 998 (44,5%) fueron osteosarcomas, 485 (21,6%) condrosarcomas, 299 (13,3%) sarcomas de Ewing, 223 (9,9%) tumores malignos primitivos de otros tejidos conectivos, 212 (9,5%) tumores malignos derivados de tejidos de inclusión y 20 (0,9%) tumores de células malignos. Cinco se englobaron en el grupo de los tumores no clasificables al no ser posibles incluir en el estudio debido a la escasa cantidad de tejido disponible para la biopsia o a no tener cabida en ninguno de los grupos anteriores.

En Turquía, el Ege University Musculoskeletal Tumor Council, fundado en 1985, se dedica a ofrecer consultoría a los hospitales de la región sobre tumores esqueléticos²⁷⁸. En su experiencia, los sarcomas óseos y de partes blandas, que suponen aproximadamente el 1% de los cánceres, tuvieron una prevalencia del 3,1%²⁷⁸. Esta discrepancia no habría sido debida a una mayor incidencia de casos en la región estudiada, sino a que el registro es uno de los pocos centros de referencia de estos pacientes en Turquía²⁷⁸. Anualmente se registran de 250-280 nuevos tumores óseos y de partes blandas malignos. El 39,7% de todos los pacientes registrados fueron sarcomas; el 17% fueron tumores benignos; el 17,8%, lesiones pseudotumorales; y el 8,6%, carcinomas metastásicos. Entre los sarcomas, el 50,2% fueron óseos y el 49,8%, de partes blandas. Entre los óseos, el 33,6% fueron osteosarcomas, el 25,5%, sarcomas de Ewing y el 19,4%, tumores cartilagosos malignos. Los centrales de éstos sumaron el 83% de los casos. El 17,6% fueron tumores óseos del sistema hematopoyético, con un 40% de mielomas múltiples y un 38% de linfomas.

Nuestra serie se limitó a los tumores óseos primitivos malignos no hematológicos y a los sarcomas de partes blandas, pues el resto de los malignos, que también tratamos en nuestra Unidad, no nos son remitidos de forma sistemática, por lo que no podemos considerarlos ni siquiera con fines estadísticos. Tampoco los sarcomas de partes blandas de la cabeza, el cuello, tronco y abdomen, aunque tratáramos alguno de éstos que se extendía a las raíces de los miembros. En nuestro mismo Servicio, en la misma línea, muchas metástasis óseas y algún mieloma es tratado por facultativos que no pertenecen a la UTME, si bien actúan asesorados por ésta. Del mismo modo, como en las experiencias americanas, la mayoría de los tumores espinales son atendidos por cirujanos ortopédicos del raquis y por neurocirujanos²⁶⁹. En suma, de entre todos los tumores malignos tratados en la Unidad, hubo un 30% de casos que no formaron parte de la muestra del estudio. Ésta la compusieron 62 tumores óseos primitivos malignos no hematológicos y 92 sarcomas de partes blandas, que constituyeron el 28% y el 42%, respectivamente, del total de tumores músculo-esqueléticos malignos a los que prestamos asistencia durante el periodo del estudio.

De entre los casos de nuestra muestra, la proporción entre tumores óseos malignos primitivos y sarcomas de partes blandas fue aproximadamente de 2:3, con más tumores óseos que de partes blandas atendiendo a lo que debiera ser (1:3). El significado de esto sería que perderíamos más SPB que tumores óseos, quizás porque aquéllos sean tratados por otros especialistas y no nos lleguen, mientras que los tumores óseos son identificados más con nuestra especialidad de Cirugía Ortopédica y nos serían remitidos en su mayoría.

Atendiendo a los tipos histológicos de tumores óseos, el osteosarcoma, tumor óseo maligno productor de tejido osteoide, puede ser central o de la superficie del hueso. Las formas centrales constituyen aproximadamente el 90-95% de los casos, frente a las de superficie, que se clasifican en osteosarcomas parostales, parostales desdiferenciados, periósticos y de superficie de alto grado. Todos ellos suponen el 4-12% de los osteosarcomas^{22,63,180,195,259}.

El osteosarcoma parostal es el más frecuente de los osteosarcomas de la superficie del hueso, suponiendo la mitad de los casos. Aunque no en todas las series, suele ser más frecuente en mujeres y diagnosticarse en la tercera y cuarta décadas de la vida, localizándose casi exclusivamente en los huesos largos, usualmente en la cara posterior de la metáfisis distal del fémur. Otros asientos, en orden de frecuencia, son la metáfisis proximal de la tibia, el húmero, el radio, el cúbito o el peroné y, raramente, el cráneo y los huesos tubulares de las manos y los pies.

El osteosarcoma perióstico supone el 25% de los osteosarcomas de la superficie del hueso y habitualmente se presenta en pacientes entre la segunda y tercera décadas de la vida, algo más veces en varones y, habitualmente, en la diáfisis del fémur, la tibia o el húmero^{111,117,180}.

Finalmente, los osteosarcomas de superficie menos frecuentes son el osteosarcoma parostal desdiferenciado, que es cuatro veces menos frecuente

que el parostal convencional y habitualmente se diagnostica en pacientes de mayor edad que éste²², y el osteosarcoma de la superficie del hueso de alto grado. Este es más frecuente en varones y suele diagnosticarse en la segunda o tercera décadas de la vida, sobre todo en las diáfisis del fémur y la tibia^{180,230,244}.

En nuestra serie hubo un total de 11 osteosarcomas vírgenes, lo que supuso el 22% del total, con 5 formas de superficie (45%). El motivo de esta desproporción entre las formas centrales y las periféricas, con predominio de éstas, podría ser que aquéllas son más propias de pacientes de menor edad, que podrían ser derivados a otros centros nacionales de más reconocimiento mediático por otros profesionales o por la misma familia del paciente. El hecho del relativo envejecimiento poblacional en nuestra CCAA podría ser otro argumento que explicara el que se diagnosticaran menos formas centrales que periféricas, si bien no justificaría una diferencia tan marcada.

Los condrosarcomas, que son tumores óseos malignos productores de matriz cartilaginosa, se clasifican, además de por su grado histológico, por su origen y asiento en el hueso. Atendiendo a su origen se distinguen formas primarias y secundarias a la degeneración de una lesión benigna previa, que puede ser un osteocondroma, un condroma, un fibroma condromixoide, un condroblastoma o, incluso, una condromatosis sinovial. Según la localización del tumor en el hueso hablaríamos de formas centrales o periféricas. La proporción entre aquéllas y éstas es de 5:1. Los condrosarcomas primarios siempre son centrales, mientras que los secundarios podrían ser centrales o periféricos, generalmente consecutivos a la degeneración de un encondroma o de un osteocondroma, respectivamente. Otras formas son primitivas y periféricas, como el condrosarcoma perióstico o yuxtacortical. Finalmente, hay otros subtipos histológicos específicos, habitualmente primarios, como son el condrosarcoma de células claras, el mesenquimal, el mixoide, el de la base del cráneo y el desdiferenciado. En la serie de Dahlin⁶³, el 89,3% de los condrosarcomas fueron primarios y el 10,7% secundarios, siendo el 15,2% de los primarios desdiferenciados o mesenquimales.

Las formas convencionales de los condrosarcomas primarios, de forma general, suponen el 20-27% de todos los tumores óseos malignos primitivos y suelen presentarse en varones adultos de 30 a 60 años de edad. Su localización habitual son los huesos largos de los miembros, sobre todo en el extremo proximal del fémur y el humero, y la pelvis, donde asientan más de la mitad de los casos. En los huesos largos nacen en un extremo metafisodifisario y suelen invadir la epífisis. En la pelvis suelen asentar en la zona periacetabular.

Los condrosarcomas secundarios son menos frecuentes que los primarios, diagnosticándose habitualmente en torno a los 35-45 años. En cifras, el 22-55% de los casos serían consecuencia de la degeneración de una encondromatosis múltiple; el 10-38%, de una osteocondromatosis múltiple; el 1-16%, de un osteocondroma solitario; el 3%, de una enfermedad de Paget ósea; y el 0,5-1%, de una displasia fibrosa. La localización usual es la cintura pelviana o escapular, siendo éste el asiento de más de la mitad de los

condrosarcomas secundarios a una enfermedad exostósante múltiple. En los huesos largos de las extremidades inferiores se afecta fundamentalmente el fémur distal, donde asienta el 60% de los condrosarcomas secundarios a una enfermedad de Ollier. En este contexto, como en el de la osteocondromatosis múltiple, el riesgo de malignización se desconoce, estimándose que un 25% de los pacientes experimentarían la degeneración a la edad de 40 años y todos a lo largo de la vida en el caso de la enfermedad de Maffucci, que asocia hemangiomas y flebolitos a los encondromas múltiples. Menos veces se trata de malignizaciones multifocales, generalmente en las encondromatosis.

Los condrosarcomas secundarios periféricos son la consecuencia de la malignización de los osteocondromas. Lo harían el 1-16% de las formas solitarias y el 10-38% de las múltiples. El sitio habitual es la pelvis, en la pala ilíaca o el arco anterior; los extremos proximales del fémur y el húmero; y el raquis, en su arco posterior.

Los condrosarcomas primarios centrales típicos afectan en el 61% de los casos a varones, con un 4% de menores de 20 años y un 47% de pacientes de 40 a 70 años. Sus asientos suelen ser la pelvis (24%), el fémur proximal (16%) y otros huesos (costillas, fémur distal, húmero proximal, tibia proximal y escápula)²⁴². Las formas periféricas, por su parte, son más propias de localizaciones en el esqueleto axial que las centrales y son excepcionales en los segmentos distales al codo y a la rodilla²⁴².

El condrosarcoma perióístico o yuxtacortical supone menos del 2% de todos los condrosarcomas y suele asentar en los huesos tubulares largos¹⁹⁸, usualmente en el extremo metafisodiafisario del fémur, habitualmente en la cara posterior de su segmento distal.

En cuanto a los subtipos histológicos específicos, los condrosarcomas de células claras serían la variante maligna del condroblastoma y suelen asentar en el extremo proximal del húmero o del fémur, afectando el centro epifisario de osificación y la metafisis, casi siempre en adultos jóvenes de 20 a 50 años. Las formas mesenquimales son menos frecuentes que los condrosarcomas de células claras y hay formas en partes blandas y en el hueso, donde suelen afectar a las costillas, el raquis, la pelvis o el fémur²⁴². Los condrosarcomas de la base del cráneo, finalmente, pueden confundirse con los cordomas del clivus²⁴². Hay condrosarcomas desdiferenciados que no son sino sarcomas de alto grado originados sobre un condrosarcoma previo. Suponen el 10% de los condrosarcomas.

En nuestra serie, los condrosarcomas fueron los tumores óseos primitivos malignos más frecuentes, sumando el 39% del total, con el 43% de ellos periféricos. Esta desproporción a favor de los periféricos, sorprende, como sorprendería en los osteosarcomas, y no puede explicarse con los mismos argumentos puesto que las formas periféricas entre los condrosarcomas son propias de pacientes de menor edad que las centrales. Teniendo en cuenta que el diagnóstico de un condrosarcoma periférico se basa en las pruebas de imagen, como discutiremos más adelante, es posible que los facultativos que remiten a los pacientes no hubieran sospechado la malignidad y, en

consecuencia, no hubieran transmitido la intranquilidad al paciente y su familia, que no hubiera sentido la necesidad de ser atendido en otro centro nacional.

El sarcoma de Ewing es el tumor óseo maligno más frecuente de niños y adultos jóvenes, con una incidencia anual de 3 casos por millón de individuos de raza blanca menores de 15 años cada año. Son algo más frecuentes en varones y el 85% de ellos presentan una translocación cromosómica característica que sugiere un origen común de células neurales: t(11;22)(q24;q12). Si bien se pueden localizar en cualquier hueso, así como en partes blandas, habitualmente asientan en la diáfisis y los segmentos metafisarios de los grandes huesos largos de los miembros, así como en la pelvis. Le siguen, en orden de frecuencia, las costillas, las vértebras, la escápula y la clavícula.

En nuestra serie hubo 7 sarcomas de Ewing vírgenes, que constituyeron el 14% del total. La edad del grupo fue superior a la habitual, pues fue de 21 años. El sexo de los pacientes, por su parte, fue predominantemente masculino.

El resto de tumores óseos primitivos malignos no hematológicos son, en conjunto, menos frecuentes. Incluirían los derivados de otros tejidos conectivos y los que lo hacen de tejidos de inclusión, entre los que están los cordomas y los adamantinomas. En la serie de Dahlin⁶³, el 71% de los tumores malignos primitivos derivados de otros tejidos conectivos fueron fibrosarcomas; y entre los malignos derivados de tejidos de inclusión, los cordomas fueron mucho más frecuentes que los adamantinomas. Si aquéllos significaron el 8,7% del total de tumores malignos primitivos no hematológicos, éstos sólo supusieron el 0,8%.

En definitiva, el 75% de los tumores óseos primitivos malignos de nuestra serie fueron osteosarcomas, condrosarcomas y sarcomas de Ewing, habitualmente en pacientes adultos. Este hecho podría explicarse, como hemos avanzado, por las características demográficas de la CCAA de Castilla y León, si bien lo más probable es que los casos pediátricos, aunque menos frecuentes que en otras poblaciones, no nos lleguen por la atracción mediática de otros centros externos a nuestra región. Entre nuestros pacientes destaca también un 8% de cordomas, que son tumores propios de pacientes de más edad.

Los sarcomas de partes blandas de los miembros, por su parte, son tres veces más frecuentes que los óseos, si bien su número total apenas alcanza el 1% de todos los cánceres²⁰⁰. En una población de 100.000 habitantes cabría esperar 2 ó 3 casos al año, muchos menos que los benignos, que serían 100 veces menos frecuentes y sumarían 300 casos en el contexto hospitalario, con predominio de los de estirpe grasa^{86,144,218}. En la serie de Kransdorf¹⁴³, que revisaron 39.179 lesiones en 38.484 pacientes durante 10 años, de 31.047 lesiones mesenquimales, 12.370 (40%) fueron malignas. Sin abundar en ello, algunos han apuntado una tendencia al incremento de la incidencia de estas formas⁸⁶.

Los tumores de partes blandas, que constituyen un grupo de tumores muy heterogéneo, son neoplasias derivadas del tejido mesenquimal extraquelético

no epitelial del cuerpo, representado por músculos, grasa y tejido fibroso, así como por sus respectivos vasos y nervios. Se clasifican histológicamente según el tejido adulto al que recuerdan, siendo los tipos más frecuentes los liposarcomas, los histiocitomas fibrosos malignos, los leiomiomas, los sarcomas sinoviales, los rhabdomiomas y los neurofibrosarcomas, con pocas variaciones en el orden en las distintas series, si bien habría algunas debido a las nuevas clasificaciones histológicas y al descenso de la natalidad, que ha hecho que se reduzca, por ejemplo, el número de rhabdomiomas. Porcentualmente, en algunas series se cita un 24-36% de histiocitomas fibrosos malignos, un 14-17% de liposarcomas, un 13% de rhabdomiomas, un 4-12% de leiomiomas y un 5-17% de sarcomas sinoviales. Les seguirían los sarcomas de la membrana endoneural (6%), los dermatofibrosarcomas protuberans (6%), los rhabdomiomas (5%) y los fibrosarcomas (3-5%)^{86,143,278}. Un 12-18% serían sarcomas no clasificados^{86,143}. Las cifras de frecuencia, de cualquier forma, varían en cada tipo tumoral cuando se estudian en relación con una localización y rango etario concreto. Así, por ejemplo, los sarcomas epitelioides, que suponen el 1,4% del total de sarcomas de partes blandas, son mucho más frecuentes (21-29%) en la muñeca y la mano entre los 6 y 25 años de edad¹⁴³.

Entre los SPB vírgenes de nuestra serie, el 59% fueron liposarcomas (33%) o sarcomas pleomórficos (26%), con un 10% de mixofibrosarcomas y un 8% de sarcomas de partes blandas.

El histiocitoma fibroso maligno, denominado sarcoma pleomórfico en la nueva clasificación, y el liposarcoma son los sarcomas de partes blandas más frecuentes. El primero suele presentarse entre los 50 y los 70 años de edad, más frecuentemente en varones de raza blanca, sobre todo en el miembro inferior, particularmente en el muslo, en el miembro superior y en el retroperitoneo. En esta localización es más frecuente una forma inflamatoria. El liposarcoma, por su parte, supone el 15% de los sarcomas y se suele diagnosticar en varones de 40 a 60 años, sobre todo en el muslo y el retroperitoneo. Los aspectos epidemiológicos de los casos de nuestra serie fueron similares a los referidos.

El sarcoma sinovial, derivado de células mesenquimales de diferenciación sinovial, propias de tendones, vainas tendinosas, bolsas serosas y cápsula articular, supone el 6-10% de los sarcomas de partes blandas y es más frecuente en varones, usualmente de 15 a 35 años⁷. El 70% de los pacientes son menores de 40 años y el 90% lo son menores de 50. El tumor tiende a afectar las regiones periarticulares de los miembros, afectando a las inferiores en un 60-70% de los casos y a las superiores en el 20-25%. En el 5-15% de los pacientes se afecta la cabeza y cuello, la pared torácica o abdominal, el retroperitoneo, el mediastino o el mesenterio. Aunque anatómicamente tiene predilección por la región de la rodilla y la parte distal del muslo, puede aparecer en cualquier lugar del miembro. Así, pueden observarse en tejidos peritendinosos de manos y pies, donde pueden confundirse con gangliones. La localización intraarticular es infrecuente y suele asentar en la rodilla.

En nuestra serie, los 6 pacientes que diagnosticamos con sarcomas sinoviales tuvieron una edad media de 49 años.

Las características epidemiológicas de otros SPB no tienen gran interés, pues apenas varían de forma significativa con respecto a las del grupo general.

El conocimiento de los aspectos relativos a la localización de los tumores ayuda también a las estrategias de planificación de la asistencia a los pacientes y procede detenernos en su análisis. En el caso de los óseos, en la revisión de Dahlin⁶³, los malignos primarios, incluyendo 390 mielomas, asentaron principalmente, en orden de frecuencia, en el fémur (25,9%), coxal (13,2%), tibia (10,2%), vértebras (8,9%), húmero (8,2%), costillas (6,9%), sacro (6,1%) y cráneo (4,7%). Excluyendo los mielomas, los porcentajes fueron del 28,8%, 13,5%, 11,6%, 5%, 8,7%, 5,3%, 6,4% y 4,9%, respectivamente, traduciendo una mayor apetencia de los tumores óseos primarios malignos no hematológicos por huesos del esqueleto apendicular, aunque la afectación de la pelvis y del cráneo varió poco. Los asientos más frecuentes serían el entorno de la rodilla y, después, el del hombro y la cadera. Por huesos y segmentos serían los extremos distal del fémur y proximal de la tibia, el proximal del húmero y el proximal del fémur, no estando ningún hueso libre de poder ser el origen de un tumor.

Considerando las regiones anatómicas de la rodilla, el hombro y la cadera, entendiendo por ellas los extremos de los huesos que las conforman, en la rodilla, formada por los extremos distal del fémur, los proximales de la tibia y el peroné y la rótula, se diagnosticaron el 49,9%, el 10,4% y el 15,4% de los osteosarcomas, condrosarcomas no mesenquimales y sarcomas de Ewing de la serie de Dahlin, respectivamente⁶³. El 72,2% de los osteosarcomas parostales se localizaron en la metáfisis distal del fémur. La incidencia de tumores en la rodilla varía según el segmento óseo del que se trate. Si son muy frecuentes en el distal del fémur y en el proximal de la tibia, en el proximal del peroné son menos frecuentes y, en la rótula, excepcionales.

En general, cualquier tumor óseo, benigno o maligno, se puede localizar en los extremos distal del fémur y proximal de la tibia. La frecuencia con la que cada uno de ellos lo hace es diferente. Así, entre los tumores óseos benignos, en la rodilla se localizan el 30–35% de los condroblastomas, el 50% de los osteocondromas, el 60% de los tumores de células gigantes y, entre las lesiones pseudotumorales, el 30% de los quistes óseos aneurismáticos. Entre los malignos, el 60% de los cuales se diagnostica en el entorno articular, el 50% de todos los osteosarcomas se localiza allí, mientras que sólo lo hace entre el 12% y el 15% de los condrosarcomas.

Los tumores óseos del extremo distal del fémur son muy frecuentes debido a que muchos de aquéllos se originan en edades en las que todavía no se ha producido el cierre fisario, estando esta zona muy vascularizada por su gran actividad. De hecho, esta fisis, así como la del extremo proximal de la tibia, es la más activa del esqueleto. El extremo distal del fémur, en definitiva, es el lugar más frecuente de presentación de tumores óseos, tanto benignos como malignos, y cualquiera de ellos puede asentar allí. Entre los segundos destaca

el osteosarcoma. Los datos relativos a la edad y sexo de los tumores del extremo distal del fémur son los propios de cada tumor particular.

En la tibia asientan aproximadamente el 10% de los sarcomas óseos, lo que supone el segundo lugar en frecuencia de asiento de esos tumores. En su mitad proximal lo hacen la mayoría, como otros benignos. Los malignos más frecuentes son el osteosarcoma y, después, el sarcoma de Ewing, linfomas, condrosarcomas e histiocitomas fibrosos malignos.

La rótula es un lugar infrecuente de asiento de tumores óseos. Aunque las lesiones benignas son mayoría, habitualmente en forma de condroblastomas y tumores de células gigantes, aproximadamente un tercio de los casos son malignos, habiéndose publicado desde osteosarcomas hasta metástasis^{51,52}.

El 2.5% de los tumores óseos primitivos se localizan en el peroné, y la mitad de ellos son malignos. Los más frecuentes, en orden de frecuencia, son el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing.

En el hombro, que integrarían los tumores escapulares, de la clavícula y del extremo proximal del húmero, se diagnostican el 11%, el 13% y el 14,7% de los osteosarcomas, condrosarcomas no mesenquimales y sarcomas de Ewing, respectivamente. Este asiento, en general, es el segundo más frecuente de tumores óseos, tras el entorno de la rodilla. Sin embargo, la incidencia de los tumores en los tres segmentos óseos que integran la cintura escapular es muy diferente: son muy poco frecuentes en la clavícula, poco frecuentes en la escápula y muy frecuentes en el húmero proximal.

Los tumores óseos primitivos y las lesiones pseudotumorales de la clavícula son raras, aunque cualquier tipo tumoral puede localizarse allí. La estructura inusual de la clavícula podría ser una de las causas, si bien no hay evidencia de ello²⁴⁰. Se estima que el 0.45% de más de 13.000 tumores óseos primarios se localizan allí, predominando las lesiones malignas^{135,240}. De cualquier forma, no hay un tumor que tenga preferencia por la clavícula²⁴⁰. Con respecto a la localización de las lesiones en la clavícula, en general son más frecuentes en los extremos, sobre todo en el acromial.

En la escápula, los tumores malignos más frecuentes son los de origen medular y las metástasis. Entre los sarcomas, el más frecuente es el condrosarcoma, a menudo secundario a la degeneración de un osteocondroma.

El extremo proximal del húmero, finalmente, es la localización más frecuente de los tumores del miembro superior⁸. En él pueden asentar todos los tipos tumorales, con predominio de las formas benignas²⁰¹. Entre los malignos, en los adultos destacan los mielomas, las metástasis y el condrosarcoma. En los pacientes jóvenes es asiento relativamente frecuente de osteosarcomas y de sarcomas de Ewing²⁴.

En la cadera, formada por el acetábulo y el extremo proximal del fémur, se diagnostican el 4,9%, el 12,3% y el 10% de los osteosarcomas,

condrosarcomas no mesenquimales y sarcomas de Ewing, respectivamente. El extremo proximal del fémur es el tercer lugar más frecuente de asiento de tumores óseos primitivos malignos, destacando los condrosarcomas⁷⁵. También es asiento del 9-13% de los sarcomas de Ewing, frecuentes, al igual que las metástasis, por la riqueza local en médula hematopoyética⁸⁰, y del 5-10% de los osteosarcomas²⁵⁹. Con predilección por esta localización se cita la variante de células claras del condrosarcoma¹⁵⁰.

La pelvis, por su parte, también es asiento relativamente frecuente de tumores óseos malignos, tanto primitivos como metastásicos, entre otras razones por la riqueza de la región en médula hematopoyética. Aunque los más frecuentes son las metástasis, no son infrecuentes los condrosarcomas y los sarcomas de Ewing. Si consideramos el sacro como parte de la pelvis, allí predominan los cordomas.

Como ya dijimos, cualquier hueso y segmento óseo es susceptible de desarrollar un tumor óseo. Además de los ya estudiados, lo pueden ser las diáfisis de los huesos largos, la columna vertebral y los extremos apendiculares de los miembros.

Las diáfisis de los huesos largos se afectan a menudo por tumores óseos que se extienden allí desde las metáfisis. Los asientos diafisarios solitarios son menos comunes, aunque no infrecuentes. Entre los malignos, los más frecuentes son los condrosarcomas, los de estirpe medular (sarcoma de Ewing, linfoma¹²³ y mieloma múltiple) y el adamantinoma, con predilección particular por la diáfisis tibial¹⁴⁵.

En el resto de segmentos óseos, particularmente en el raquis o distalmente al codo y a la rodilla, los tumores óseos malignos son menos frecuentes. En la columna vertebral suman menos del 10% del total, excepción hecha de los mielomas y los linfomas y, naturalmente, de las metástasis. Entre el resto podríamos citar al sarcoma de Ewing, al osteosarcoma, al condrosarcoma y, en especial, al cordoma⁶². Las formas vertebrales del primero de ellos suponen el 5-8% del total; mientras que en el caso del osteosarcoma la cifra no supera el 5%, sobre todo en las regiones torácica y lumbar. El condrosarcoma, sin embargo, es más frecuente, con preferencia por la región torácica. Aunque un 40% de todos ellos comienzan en el arco posterior, en el momento del diagnóstico suelen estar implicados todos los elementos de la vértebra. Por otra parte, a veces es secundario a lesiones benignas, como el osteocondroma o el encondroma.

En cuanto a los cordomas, originados de restos de la notocorda, suelen ubicarse en el sacro o en el segmento craneal, con preferencia por el sexo masculino. Aunque puede aparecer a partir de la segunda década de la vida, el tumor es especialmente prevalente entre la quinta y la séptima.

En el codo y distalmente a él, los tumores óseos malignos primitivos son muy infrecuentes. En el extremo distal del radio la mayor parte de ellos son tumores de células gigantes¹⁰⁶. El 11% de ellos muestran una mayor agresividad, con frecuentes recidivas y más posibilidad de malignización y metastatización²⁰⁶.

Uno de los pacientes de nuestro estudio experimentó una degeneración sarcomatosa, posibilidad que complica menos del 10% de los casos, sobre todo cuando se precede de radioterapia o de recidivas. En nuestro caso se trató de un tumor de células gigantes muy evolucionado en un paciente con retraso mental severo internado en un centro y poco atendido.

En la mano, la mayoría de los tumores óseos son de naturaleza cartilaginosa, y el 90% de ellos son benignos. Entre los malignos, el condrosarcoma es el más frecuente, generalmente secundario a la degeneración de un encondroma^{29,173}. Los osteosarcomas y los sarcomas de Ewing son excepcionales, al igual que las metástasis, características, sin embargo, de carcinomas de pulmón.

Los tumores óseos del tobillo y del pie suponen el 1-5% de todos los del esqueleto, si bien la mayoría son benignos. La frecuencia de los sarcomas en esas localizaciones es inferior al 3%. En el pie destacan los condrosarcomas y los sarcomas de Ewing²³², si bien en términos absolutos son muy raros¹⁹⁰. Con respecto a los condrosarcomas, en el pie se localizan menos del 2% de todos los óseos, haciéndolo preferentemente en el antepié, sobre todo en los metatarsianos¹⁹⁰. Los huesos del tarso le siguen en frecuencia⁴⁴, con el subtipo mesenquimal mostrando cierta apetencia por el calcáneo¹⁹⁰.

En nuestra serie, el 55% de los casos afectaron al miembro inferior, el 24% al superior y un 21% a huesos del tronco. Veintitrés casos (37%) afectaron al fémur, y el 27% del total de la serie asentaron en el torno de la rodilla. El 11% afectaban al extremo proximal del húmero y el 10%, como lugar de asiento no muy frecuente, a la escápula.

En cuanto a la localización de los tumores de partes blandas, aunque pueden presentarse en cualquier lugar del cuerpo, suelen originarse en los grandes músculos de los miembros, en la pared torácica, el mediastino y el retroperitoneo. Los sitios más afectados de sarcomas de partes blandas son los miembros inferiores y la nalga (41,23%), seguido por los miembros superiores y la cintura escapular (18,78%), la pelvis (11,09%) y el tórax (9,67%). Los de la cabeza y cuello suponen el 5,37%⁸⁶.

En nuestra serie, el 68% del total afectaron al miembro inferior, el 24% al superior y el 8% al tronco, aunque extendiéndose a las raíces de los miembros. El muslo fue la localización en el 41% de los casos.

En el pie, la mayoría de las lesiones de partes blandas son reactivas o de naturaleza inflamatoria¹⁴¹. Entre los tumores, la mayoría son benignos, con proporciones benignos/malignos de 2.3/1^{30,33} y de 6.5/1¹⁴¹. En términos generales, los malignos más frecuentes son el sarcoma sinovial^{141,143}, el histiocitoma fibroso maligno y el sarcoma de Kaposi. En relación con la edad, el fibrosarcoma es el más frecuente hasta los 5 años, el sarcoma sinovial desde los 6 hasta los 45, y el histiocitoma fibroso maligno después. En mayores de 65 años el tumor maligno de partes blandas más frecuente del pie es el sarcoma de Kaposi. Con respecto a la localización, la mayoría, especialmente los sarcomas sinoviales, se localizan en el tobillo, en el retropié o en el dorso del

pie. En nuestra serie hubo 4 casos que afectaban al pie y tobillo. Dos de ellos fueron sarcomas sinoviales, uno un angiosarcoma y otro un fibrosarcoma.

La edad de presentación de los tumores musculoesqueléticos suele variar según cada forma particular. El 25,5% de los tumores óseos primitivos malignos se suele diagnosticar durante la segunda década de la vida, si bien contabilizando también los mielomas, el 60% de los cuales se diagnostica durante la sexta y la séptima décadas de la vida y el 98,9% a partir de la cuarta. Excluyendo el mieloma, el 29,5% de los tumores óseos primitivos malignos se diagnostican durante la segunda década, siéndolo el 49,1% de los osteosarcomas centrales y el 57,2% de los sarcomas de Ewing. Desde la tercera década hasta la séptima, los tumores malignos primitivos suman en cada una de ellas un porcentaje de casos que oscila entre el 11 y el 17%⁶³. El 79,6% de los condrosarcomas primarios son diagnosticados entre las décadas cuarta y séptima, y el 86,5% de los secundarios entre la tercera y la quinta⁶³.

La mitad de los tumores óseos primitivos malignos, excluyendo los mielomas, se diagnostican durante las tres primeras décadas de la vida. En ese periodo suelen diagnosticarse también la mayoría de los rhabdomyosarcomas de partes blandas. Estos, conjuntamente con los osteosarcomas y los sarcomas de Ewing, constituyen aproximadamente el 10% de todos los cánceres a esas edades¹².

En nuestra serie, la edad media de presentación de los tumores óseos fue de 43 años, con sólo 5 pacientes con menos de 17 años: uno de 13, otro de 14 y 3 de 16 años. Cuatro de esos pacientes eran portadores de sarcomas de Ewing y uno, de un adamantinoma. Con respecto al sexo, en nuestra serie el 65% fueron varones.

La edad de presentación de los sarcomas de partes blandas es también variable. La mayoría se presentan entre los 31 y los 70 años, con un 22% de los casos por debajo de 31 años y un 3,3% por debajo de los 10. En este grupo de pacientes menores de 10 años, la mitad son rhabdomyosarcomas. El histiocitoma fibroso maligno suele presentarse en el adulto y en el anciano, y los liposarcomas, entre los 41 y los 60 años en el 56% de las ocasiones. El sarcoma sinovial, por su parte, se presenta entre los 21 y los 40 años en el 44,5% de las ocasiones. El fibrosarcoma, sin embargo, no muestra diferencias obvias con la edad y hay resultados dispares con respecto al sexo⁸⁶.

La edad media de presentación de los SPB de nuestra serie fue de 61 años, con 26 pacientes con menos de 50 años. Entre estos, hubo 9 liposarcomas, 3 sarcomas sinoviales, 3 tumores malignos de vainas periféricas y un rhabdomyosarcoma. En el total de la serie hubo 53% de varones y entre los casos vírgenes, más mujeres (52%).

En general, la relación por sexos, en los sarcomas, a la que también nos hemos referido, es equilibrada, con una muy discreta mayor afectación de los hombres. Entre los sarcomas de partes blandas, los de células claras, por el contrario, son más frecuentes en las mujeres. En nuestra serie no hubo resultados discordantes con los mencionados.

En todo este contexto de tanta variedad de formas y presentaciones tumorales, en una patología que, en números absolutos, es muy poco frecuente, la asistencia a los pacientes exige la formación en oncología ortopédica a los profesionales sanitarios y la existencia de unidades especializadas.

La oncología ortopédica podría considerarse como una subespecialidad de la Cirugía Ortopédica dedicada al tratamiento de los tumores óseos y de partes blandas, extendiéndose, como consideran White y cols.²⁶⁹, al tratamiento de las lesiones pseudotumorales y de las displasias óseas, así como al de los mielomas múltiples y las metástasis. Los referidos autores, en una encuesta que realizaron en 2009 y que publicaron un año más tarde, reflejaron que esta formación capacitaba al especialista para hacer reconstrucciones de grandes defectos esqueléticos de otra naturaleza, del mismo modo que podría significar oportunidades de liderazgo en la carrera profesional de los facultativos²⁶⁹. El reto diagnóstico, el de tratar casos difíciles y complejos y la variedad de estos son otros alicientes de la subespecialidad. Por el contrario, al menos en la experiencia americana²⁶⁹, se le critica la falta de apoyo institucional, una insuficiente remuneración y mucha carga emocional.

La figura del oncólogo ortopédico surgió en Estados Unidos de la mano de la Sociedad de Tumores Músculoesqueléticos (MSTS) y de los programas de formación específicos²⁶⁹, dejando atrás la época en la que la mayoría de los sarcomas eran tratados por cirujanos generales y las amputaciones eran la norma. Los avances en los tratamientos complementarios a la cirugía, el desarrollo de nuevas técnicas de imagen y los conocimientos de nuevos conceptos quirúrgicos, principalmente en relación con los márgenes de las resecciones, mejoraron la supervivencia de los pacientes de la misma manera que las mejoras en las técnicas reconstructivas, en los diseños y materiales protésicos y el desarrollo de los Bancos de Tejidos generalizaron las técnicas de salvamento de los miembros²⁶⁰. La existencia de centros especializados y equipos multidisciplinarios concentran todos los avances y han sido fundamentales en la mejora de los resultados. La cooperación y la sincronización intra e interhospitalaria es igualmente básica²⁷⁸.

La existencia de centros o unidades especializadas es una necesidad y la remisión de los pacientes con sarcomas musculoesqueléticos, una obligación debido a que, siendo una patología que requiere un abordaje multidisciplinario y una alta especialización, como hemos visto, el manejo inadecuado suele resultar en más complicaciones, amputaciones innecesarias e incrementos de la mortalidad²⁴³. También, cuando no se está habituado al tratamiento de estos pacientes, son más frecuentes los conocidos como “whoops procedures”, a los que nos referiremos más adelante y que son situaciones en las que el cirujano se sorprende cuando el informe del patólogo de un nódulo que se extirpó pensando que era benigno y sin los debidos conocimientos, indica que realmente es un sarcoma²⁵. Por otra parte, las unidades especializadas sirven para mantener la experiencia patológica y quirúrgica, con menos costes, lo que sería imposible si cada tumor se tratara en su lugar de origen. En definitiva, los centros de referencia de los tumores musculoesqueléticos mejoran los resultados del tratamiento de los pacientes en términos de calidad de vida y

supervivencia¹⁷², con requerimientos, presuponiéndose los conocimientos y la disponibilidad de recursos, que comienzan por disponer de un volumen de pacientes adecuado.

El National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE), en el Reino Unido, recomendó que un equipo multidisciplinario en el manejo de sarcomas debería tratar, al menos, 50 sarcomas óseos y 100 de partes blandas cada año. En Estados Unidos, en una encuesta realizada a miembros de la MSTS y a asistentes al día de esta especialidad en el congreso de la AAOS de 2009, que respondieron 104 facultativos, se especificó, con respecto al volumen de pacientes tratados por cada profesional, que se atendían una media anual de 20 ± 16 sarcomas óseos y 40 ± 36 sarcomas de partes blandas. El volumen, lejano al ideal propuesto por el NICE, se explicaría porque se analizaron cifras individuales y no de equipos, amén de que las particularidades sociales y demográficas americanas son muy diferentes a las británicas.

La comunidad autónoma de Castilla y León tiene singularidades que también han de tenerse en consideración. Sin entrar en aspectos culturales, económicos y de idiosincrasia de su población, austera y sacrificada, la despoblación, el envejecimiento y la dispersión en un área geográfica extensa son elementos que han de considerarse en el diseño de la cartera de servicios sanitarios de la región.

La CCAA de Castilla y León es la tercera región más extensa de Europa y esto, conjuntamente con la dispersión poblacional, tiene una gran trascendencia en cuanto a la necesidad de desplazarse para recibir la asistencia especializada en un centro distante al de su población de residencia. Es, de cualquier forma, lo habitual. Desde el punto de vista geográfico y demográfico, la CCAA tiene una extensión de 94.226,93 km², una densidad poblacional de 27 habitantes/km² y un total de 2.558.463 habitantes¹⁵, con una esperanza de vida media de 83,24 años para las mujeres y de 78,3 años para los varones¹⁵.

Teniendo en cuenta los datos anteriores, en nuestra comunidad cabe esperar diagnosticar cada año un total de 100 mielomas múltiples, 25 sarcomas óseos y 75 sarcomas de partes blandas de los miembros. Entre los tumores primitivos no hematológicos, teniendo en cuenta el envejecimiento poblacional, habría una mayor proporción de condrosarcomas que de sarcomas de Ewing, pues aquéllos son más propios de adultos y éstos, de niños; y más sarcomas de partes blandas.

En nuestro estudio, la distribución de sarcomas óseos y de partes blandas ya ha sido discutida, con un solo caso de sarcoma óseo postradiación, la mayoría de los cuales ocurren después de radioterapia por cáncer de mama y cuello.

La mayoría de nuestros pacientes nos fueron remitidos de las áreas sanitarias de León, El Bierzo, Zamora, Palencia y Ávila, aunque recibimos pacientes de la mayoría de las de la CCAA, con excepción de la de Valladolid Este (Hospital Clínico Universitario de Valladolid). Tampoco nos fue remitido ningún paciente del hospital Santos Reyes de Miranda de Ebro. En la misma tónica, la proporción de nuevos diagnósticos de la enfermedad que tratamos fue mayor

en las áreas sanitarias más próximas referidas. Así, tratamos al 50% de los teóricos nuevos diagnósticos anuales de la provincia de León, comprendiendo las áreas sanitarias de León y El Bierzo, el 38% de los nuevos diagnósticos de Zamora y el 24% de los de las áreas de Palencia y Ávila.

La influencia de nuestra unidad, por lo tanto, es mayor en las áreas geográficamente más próximas, del mismo modo que la influencia de otros centros de más tradición y poder mediático, como son los de Madrid o Navarra, tendrían más poder de captación en las áreas sanitarias periféricas y alejadas de la de León. De cualquier forma, en los seis años y medio del estudio, los casos nuevos tratados en nuestra unidad, entre los 650 totales teóricos que debieran haberse diagnosticado en toda la CCAA, fue del 20%, con porcentajes anuales que han ido en aumento hasta el último año (2012), donde prestamos asistencia al 33% de los casos. En Estados Unidos, donde anualmente se diagnostican 2700 sarcomas óseos y 5700 de partes blandas, excluyendo los de cabeza, cuello y abdomen, 2/3 partes de ellos son atendidos por miembros de la MST²⁶⁹.

Con todo, desconociendo el número y lugar de tratamiento de muchos casos que no llegaron a nuestra unidad, así como los resultados de su tratamiento, la conclusión sería que nuestra influencia y aceptación como centro de referencia para patología tumoral músculo-esquelética es progresiva y mayor en las áreas sanitarias geográficamente más próximas, compitiendo con los centros madrileños y Navarra.

Para finalizar este apartado, otros datos de interés observados en nuestro estudio fueron que los diagnósticos imprevistos de malignidad (“*whoops procedures*”) frente a los casos vírgenes fueron del 4% para los tumores óseos y del 12% para los SPB. Cuando comparamos la proporción de recidivas que se remitieron frente a los casos vírgenes entre tumores óseos y SPB también observamos que entre los óseos las recidivas supusieron el 6% del total y entre los de partes blandas, el 23%. El significado de estas cifras sería que los SPB se manejan peor, comenzando por tratarse en centros no especializados, que los óseos, puesto que hay más “*whoops procedures*” y recidivas entre aquéllos.

SOBRE EL DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA DE LOS SARCOMAS Y LA DERIVACIÓN RÁPIDA A CENTROS DE REFERENCIA

NECESIDAD Y OBLIGACIÓN DE DERIVAR A LOS PACIENTES CON SARCOMAS MÚSCULO-ESQUELÉTICOS A CENTROS DE REFERENCIA

Teniendo en cuenta las cifras de incidencia de los tumores de partes blandas, se calcula que un médico de Atención Primaria con una consulta en la que atiende a 3000 pacientes al año vería, al menos, 3 pacientes con tumores de partes blandas benignos anualmente y un SPB cada 24 años¹⁶⁸. Incluso cabe la posibilidad de que alguno no viera ningún caso durante su práctica asistencial¹⁰⁸. El número de casos atendidos en la consulta de un especialista general, diagnosticándose 2-4 por cada 100.000 habitantes y año^{16,45}, sería mayor, pero también escaso. El conocimiento de la existencia y el significado de una patología tan poco frecuente y trascendente, a menudo ignorada también por el paciente, es fundamental para una asistencia de calidad en tiempo y forma, de la que también depende el pronóstico de la enfermedad^{1,169}. La forma adecuada del tratamiento se refiere, en primer lugar, al sitio donde debe realizarse, que deben ser centros especializados de referencia. Por cuanto respecta al tiempo, cuanto antes comience el tratamiento, mejor.

En 1998, Rydholm escribía que, mientras que no se cuestionaba que los pacientes con sarcomas óseos debían ser tratados en centros especializados, muchos pacientes con SPB continuaban siéndolo en centros que no lo eran²¹⁷, lo que no tenía, ni tiene, justificación, considerando que la mayor parte de los países desarrollados han editado guías específicas para su manejo donde se especifica lo que hay que hacer y lo que no^{45,46,102,112,129,187,188,189,204,216}. Todas coinciden en la necesidad de derivar rápidamente a los pacientes diagnosticados, o con sospechas fundadas de la enfermedad de acuerdo a criterios clínicos, a un centro especializado, donde se llevará a cabo el tratamiento multidisciplinario conveniente^{202,228,243,217}. No hacerlo pone en riesgo la salud del paciente, encarece los costes y expone al profesional al escrutinio de la sociedad y del paciente y su familia, además de a posibles demandas médico-legales.

La derivación y el consiguiente tratamiento de los pacientes con sarcomas músculo-esqueléticos a centros especializados asegura el diagnóstico de la enfermedad y los resultados oncológicos y funcionales. En el apartado diagnóstico, siendo éste fundamental para un correcto tratamiento y pronóstico del tumor, como lo es el estadio y grado de malignidad lesional¹²², la seguridad diagnóstica es mayor en los centros de referencia por ser mayor la experiencia en el manejo de la patología, con más de 50 subtipos histológicos en el caso de los SPB^{55,152}. Por el mismo motivo, cuando un sarcoma se remite a una unidad especializada después de haber sido reseccionado inadvertidamente en otro centro es obligado revisar la biopsia y/o la pieza de la resección para confirmar el diagnóstico. En un buen número de casos se ha demostrado que las revisiones expertas concluyen con diagnósticos diferentes, entendidos como discrepancias diagnósticas menores (en el 16% de las ocasiones) o mayores (en el 11% de los casos)²⁵⁵.

Por cuanto respecta a las biopsias, las realizadas en centros no especializados deparan más complicaciones y peores resultados que las realizadas en centros especializados debido a la inexperiencia de los cirujanos, que a menudo incumplen alguna de las estrictas normas que deben contemplarse en el procedimiento^{78,166,167,217}. Las recidivas, con lo que conllevan, son mucho más frecuentes cuando las biopsias se realizan en centros que no están habituados a hacerlas^{56,115,264}.

Los resultados del tratamiento de los pacientes con sarcomas músculo-esqueléticos tratados en centros especializados son mejores que los que se obtienen en centros no especializados, habiéndose demostrado que ese mejor resultado se correlaciona con la especialización quirúrgica y el volumen de casos tratados^{116,250}, del mismo modo que hay evidencia, al menos en pacientes jóvenes, de que los pacientes enrolados en ensayos clínicos tienen más supervivencia que los que no lo están²⁴⁶. Incluso en países con sistemas sanitarios menos desarrollados, como puede ser Pakistán, se cumple el mismo axioma²¹⁰. Los centros de referencia aseguran menos recidivas locales y mayor supervivencia, a la vez que mejores resultados funcionales^{25,116,246}.

En términos económicos, el tratamiento de los pacientes que nos ocupan en centros especializados, como es la adherencia a las guías de práctica clínica, disminuye todos los costes y, especialmente, los debidos a la cirugía y a la QT, que representan del 66% al 76% del total²⁰⁴. El motivo probable sería la reducción de las reintervenciones y del uso adicional o intensivo de tratamientos adyuvantes cuando los pacientes se tratan en el lugar adecuado debido a que de aquí resultan menos recidivas locales y complicaciones quirúrgicas¹⁷.

Con todo, aceptando que los centros de referencia son necesarios, los criterios para serlo comienzan con la demostración de conocimientos, disponibilidad de recursos y suficiente volumen de pacientes como para garantizar y mantener una experiencia clínica suficiente. El número anual de casos para ser un centro de referencia es variable, si bien la mayoría de las unidades prestan asistencia a un número aproximado de 100 pacientes con sarcomas al año²¹⁶. En otros centros, como puede ser el Royal Mariden Hospital de Londres, se tratan unos 750 pacientes en el mismo periodo de tiempo¹⁴⁷. En la mayoría de los países desarrollados, en suma, el cuidado de los individuos con sarcomas es rutinariamente dado en centros oncológicos terciarios⁶⁵.

En España, los Centros, Servicios o Unidades designados como lugares de referencia en nuestro Sistema Nacional de Salud para la atención de los tumores músculo-esqueléticos deben cumplir criterios de experiencia, recursos, cumplir con adecuados indicadores de resultados y procedimiento y, finalmente, disponer de un sistema de información adecuado (Tabla 28)^{36,99,273}. La experiencia se calcula a partir de 6-10 casos nuevos mensuales, que sumarían 72-120 anuales, sin que se haya especificado su naturaleza ni complejidad; con actividad docente e investigadora específica. Los recursos se refieren al capital humano, donde los cirujanos deben acreditar experiencia de 5 años en cirugía ortopédica oncológica, al material y a la existencia y coordinación con otros servicios implicados en el tratamiento de la enfermedad.

Los indicadores de procedimiento y resultados deberían ser equiparables a los referidos en la literatura, y sobre ellos discutiremos en el capítulo final de esta discusión. La existencia de un sistema de información adecuado donde se registre la actividad y sus resultados, para evaluarlos, es condición también necesaria.

En la CCAA de Castilla y León, como hemos avanzamos en el análisis demográfico en el apartado anterior de esta discusión, estaría justificada la existencia de una Unidad de Tumores Músculo-Esqueléticos. El que esté ubicada en nuestro Hospital es lo que pretendemos, entendiendo que la que está en funcionamiento cumple los criterios exigidos por el Comité de Designación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud²⁷³.

NECESIDAD Y OBLIGACIÓN DE DERIVACIONES RÁPIDAS

Tan importante como los criterios de derivación de un paciente a un centro de referencia, que se resumen en la sospecha de malignidad primaria, que en el caso de los SPB se refiere a bultos profundos de más de 5 cm de tamaño que crecen y pueden doler¹⁰⁸, a veces descubiertos de forma incidental, lo que no es la norma en los tumores óseos sin asociación con síntomas constitucionales¹⁴⁰, es la existencia de un circuito rápido y sencillo de derivación²⁵, así como la relación fluida entre el médico de Atención Primaria, los especialistas generales y el cirujano ortopédico oncológico²⁴⁵. El tema es tan importante que fue motivo preferente de debate en el 45 Congreso Anual de Tumores Músculo-esqueléticos de la Asociación Ortopédica Japonesa en 2012¹⁷⁵.

En lo que se refiere al mencionado circuito, uno de los objetivos de las guías de práctica clínica en el manejo de los sarcomas es acortar los tiempos de espera desde que la enfermedad se hace sintomática hasta el comienzo de su tratamiento. En los estudios específicos no hay uniformidad en los tiempos medidos, porque tampoco la hay en los circuitos seguidos por los pacientes, que pueden llegar a la Unidad especializada remitidos por un médico de Atención Primaria o por otro especialista general, a veces con escalas intermedias. En la serie de Rowbotham y cols.²¹⁶ el 36% de los pacientes llegaron desde la AP y el 64% desde otro especialista hospitalario. Éste solía ser un traumatólogo o un cirujano general que, curiosamente, habitualmente remitía a los pacientes con más procedimientos realizados previamente, inadecuados usualmente, que aquéllos⁷⁸. El 74% de los pacientes de la serie de George y Grimer¹⁰⁵ consultaron inicialmente con su médico de AP con, al menos, un hallazgo de la guía para una referencia urgente; y sólo dos (4%) fueron referidos directamente a la unidad de tumores, mientras que 21 (43%) fueron referidos a centros secundarios para pruebas adicionales.

La demora del diagnóstico, además de ser causa de morbilidad, se ha descrito como factor predictivo estadísticamente significativo de la presentación de metástasis al diagnóstico y de la supervivencia global de los pacientes¹⁸⁴, aunque no en todos los estudios^{73,82,120,214,215}, y en algún estudio una larga

duración de síntomas ha mostrado débil correlación con un buen pronóstico¹³, aunque también se ha sugerido que en algunas situaciones en las que se relaciona con un buen pronóstico se debería al hecho de que esos pacientes tendrían mayor probabilidad de padecer un tumor de bajo grado de malignidad¹⁰⁸.

Rowgraff y Lawrence²¹⁵ consideran que el momento del diagnóstico en pacientes con SPB de alto grado no predice el resultado oncológico^{199,215}. Esta observación contrasta, apuntan, con la percepción de la población (incluyendo los jueces) y de la comunidad médica sobre el cáncer, que optimistamente siguen pensando en la utilidad de las derivaciones rápidas de los pacientes para un tratamiento más precoz¹¹⁰. Los autores opinan, sin que eso signifique que no se quiera diagnosticar cuanto antes la enfermedad, pues si tiene menor tamaño la morbilidad de la cirugía será menor y será más fácil de operar con márgenes sanos, que existen otros factores biológicos que son más importantes en cuestiones pronósticas que el tiempo desde el primer síntoma y el tratamiento inicial para pacientes con SPB de alto grado. En su estudio, encontraron una mediana de tiempo al diagnóstico de 5 meses desde el comienzo de los síntomas, con un tiempo medio al diagnóstico de 16,5 meses. La gran discrepancia entre la mediana y la media habría sido debida al gran número de pacientes con muy largo periodo de tiempo al ser diagnosticados, lo que habría sesgado los datos. Incluso estos pacientes con mayores demoras no tuvieron diferencias en la incidencia de metástasis o supervivencia.

De cualquier forma, la demora diagnóstica que se considera significativa es difícil de cuantificar²¹⁶ y los estudios sobre el tema suelen encontrarse con las limitaciones de la difícil identificación de la causa, que a menudo es multifactorial; y con la de la falta de un grupo de casos diagnosticados incidentalmente que sirva de control. De forma general, partiendo de que los retrasos suelen ocurrir antes de que el paciente llegue al Centro de Referencia^{18,55}, se distingue entre la espera atribuida al paciente y la espera atribuida al médico. Aquélla es la que transcurre entre el primer síntoma y la primera consulta médica; mientras que la atribuida al médico es la que transcurre desde la primera consulta médica hasta que el paciente llega a la Unidad oncológica.

Lawrence y cols.¹⁵¹ informaron de una demora media atribuida al paciente de 4 meses y una demora media atribuida al médico de 1 mes, sin observar diferencias entre el bienio 1977-78 y el de 1983-84. La mitad de los pacientes tuvieron una demora médica de más de 2 meses y en el 20% la demora fue de 6 meses o más, lo que consideraron excesivo. Clasby y cols.⁵⁶, sin embargo, sólo encontraron demoras en el paciente, siendo éstas de 3 meses entre 1986 y 1992. Brouns y cols.³⁴ hicieron el mismo estudio entre los años 1999 y 2001. Entre los 100 pacientes que estudiaron, 93 consultaron por una tumoración que habían descubierto por sí mismos y 53 de ellos lo hicieron antes de que transcurriera un mes. Los 47 restantes esperaron una media de cuatro meses, con un rango de uno a 240 meses. Entre los 16 pacientes que refirieron dolor, 5 (30%) tardaron más de un mes en consultar con su médico. Entre los que no refirieron dolor, 42 (55%) consultaron un mes más tarde. La edad y la localización del tumor, por el contrario, no demoraron la consulta más de un

mes. El 27% del total de la serie experimentó una demora médica mayor de 1 mes, con una media de 6 meses (rango de 2 a 79 meses). El motivo principal fue no sospechar el diagnóstico desde el comienzo en base a datos clínicos (59%), clínicos y radiográficos (34%) o patológicos (7%).

George y Grimer¹⁰⁵ observaron una espera media atribuida al paciente de un mes, con 3,2 meses transcurridos entre la primera consulta médica y el diagnóstico definitivo de la enfermedad. En la serie de Johnson y cols.¹³², el 73% de los pacientes consultaron en los 3 primeros meses. El tiempo transcurrido desde la presentación de la enfermedad y la consulta con el especialista fue de menos de un mes en la mitad de los pacientes¹³². En la serie de Malik y cols.¹⁶⁴, todos los pacientes con sarcomas comenzaron su tratamiento dentro de los 2 meses después de derivados, independientemente del circuito que siguieron. El tiempo transcurrido entre la derivación y la revisión en la Unidad de tumores fue de 8 días si había habido un procedimiento previo y 10 si no⁷⁸. Cuando se estudió el tiempo transcurrido entre una prueba de imagen local y la asistencia especializada específica, se habló de una media de 11,7 días (rango: 1-180 días y moda de 1 día), si bien un pequeño número de pacientes tuvieron demoras mayores de 100 días:

Smith y cols.²³⁸, en 2011, repasaron los tiempos transcurridos entre el comienzo de los síntomas y la atención del paciente en la Unidad de tumores del Royal Orthopaedic Hospital de Birmingham en los últimos 25 años. El tiempo medio de duración de los síntomas en el caso de SPB del miembro superior, inferior, del tronco y de la pelvis fue de 26, 25, 20 y 28 semanas, respectivamente. Cuando se estudiaron los tiempos por décadas, en la primera fue de 8 semanas, de 16 en la segunda y de unas 26 semanas en las siguientes.

En países menos desarrollados, como son los del África subsahariana, los pacientes con cáncer de mama, sarcoma de Kaposi y linfomas esperan más de 3 meses entre el primer síntoma y la primera consulta con un sanitario en el 40% de los casos, el doble de lo que suele ser la norma en países desarrollados y similar a lo que ocurre en países como Perú o Irán²⁰⁹. Las razones de la demora serían actitudes sobre la enfermedad, el miedo a la cirugía, fallos en la identificación de la enfermedad por el paciente o su sanitario, preferencias por tratamientos alternativos, generalmente curanderos tradicionales, y el coste. En otros estudios similares se ha informado de más de 6 meses de espera entre el síntoma inicial y la presentación en el hospital en el 47% de los casos. En Camerún, por otra parte, casi la mitad de los pacientes consultaron con 4 ó más profesionales de la salud antes del diagnóstico final, lo que indica que un gran número de profesionales no habrían sido capaces de sospechar el cáncer. Con todo, sin entrar en los aspectos éticos del problema, se están contemplando estrategias educativas de la población, mejoras en el sistema de salud, que incluyen la formación del personal sanitario, y la reducción del coste de las drogas²⁰⁹.

En los 61 casos de SPB vírgenes de nuestro estudio, el tiempo medio transcurrido desde la aparición de la primera sintomatología de la enfermedad hasta la primera consulta médica fue ligeramente superior a nueve meses y

medio. El que transcurrió desde esta primera consulta médica hasta la primera consulta en nuestra Unidad fue de casi ocho meses y medio. En este periodo de tiempo, el consumido hasta la primera consulta especializada fue de 80 días, mientras que los más de 5 meses restantes fue el que transcurrió desde esa consulta hasta llegar a la nuestra. Si partimos este intervalo temporal por el momento de la tramitación de la derivación del paciente a la unidad oncológica observamos que el tiempo previo al trámite consumió la mayor parte del tiempo (98%) y que sólo transcurrieron 12 días hasta la consulta en nuestra Unidad.

Es decir, independientemente de que en la serie hubiera casos muy desviados de la media que pudieran falsear los resultados, parece evidente que los pacientes consultan tarde por la enfermedad y que también transcurre demasiado tiempo desde la primera consulta médica hasta la primera consulta en la unidad especializada, llamando especialmente la atención el tiempo que transcurre desde la primera consulta especializada hasta el comienzo de los trámites de derivación.

Con todo, en nuestra opinión, sin eximir a nadie de responsabilidad, los principales de los tiempos que transcurren en la asistencia sanitaria de una patología potencialmente grave serían los profesionales, que no debieran minusvalorar una tumoración ni desconocer los circuitos de derivación de los pacientes con la patología que nos ocupa. Sin embargo, fue llamativa la constatación de que los pacientes que lo siguieron de forma exquisita, esto es, cuando el paciente pasó por el médico de Atención Primaria y por otro especialista general antes de llegar al cirujano ortopédico oncológico, tardaron más en llegar a éste que los que no siguieron el circuito. La explicación probablemente sea que la mayoría de estos pacientes consultaron en un Servicio de Urgencias, desde donde los trámites se aceleraron.

Por otra parte, si bien nuestro estudio presupone calidad asistencial en nuestra Unidad, no es menos cierto que debe demostrarse, lo que será el objeto de otros trabajos. De forma anticipada y sin profundizar en su análisis, el 44% de fallecimientos al final del seguimiento probablemente esté en relación con el 80% de casos de intermedio o alto grado de malignidad y con el elevado volumen tumoral medio, reconocido como un factor de mal pronóstico. Los cuarenta y seis días de media que tardamos en iniciar el tratamiento específico de la enfermedad desde la primera consulta, aunque en él se incluyera la realización de la biopsia y su interpretación, nos parece un tiempo excesivamente largo, si bien lo justificarían circunstancias tales como la solicitud de segundas opiniones médicas por parte de algunos pacientes o circunstancias personales de alguno de los de más demora.

Derivaciones lentas debidas al paciente

Centrándonos en las demoras atribuidas a los pacientes, en el caso de los SPB, el motivo podría ser la falta de síntomas específicos o severos, lo que se relaciona también con la demora más corta cuando hay dolor. Los casos de asiento en el retroperitoneo, pelvis, muslo y cintura escapular pueden ser de gran tamaño antes de ser reconocidos por el paciente o encontrados durante la exploración física, independientemente de que puedan simular una trombosis venosa profunda por obstrucción venosa o un linfedema del miembro inferior. Por uno u otro motivo no se le prestaría la atención debido, sobre si no crecen o lo hacen lentamente. Por la misma razón los pacientes con tumores de alto grado, de evolución más rápida y con más volumen y síntomas, adelantan la primera consulta médica. Sin embargo, el mismo adelanto no ha sido observado en los mismos pacientes con el discurrir de los años, reflejando que, a pesar de los progresos tecnológicos, la educación sanitaria sigue siendo fundamental³⁴.

En nuestro estudio, con un punto de corte en 30 días, las mayores esperas se relacionaron sobre todo con los casos de tamaño inferior a 8 cm, lo que concuerda con lo esperado y publicado. El que los pacientes que residen en poblaciones sin hospital general también demoren más la primera consulta médica podría tener más que ver con la influencia del hospital en la conciencia de enfermedad de la población que con un menor nivel cultural, cuya relación se estudió y descartó. El hecho de que los pacientes con tumores que asientan en el miembro superior y con sarcomas superficiales²²⁵ consulten más tarde probablemente también se relacione con la equivocada percepción que la población tiene de la enfermedad.

Derivaciones lentas debidas al profesional sanitario

Centrándonos en las demoras atribuidas a los sanitarios, Johnson y cols.¹³² han publicado que los principales responsables de las demoras son los profesionales médicos. La causa principal sería, nuevamente, la falta de sintomatología específica, habitualmente sin déficit funcional inicial. Generalmente se trata de una masa no dolorosa que el paciente relaciona con un traumatismo menor. Como tampoco suele haber metástasis ganglionares y los exámenes de laboratorio son sistemáticamente normales, la falta de la sospecha de malignidad suele llevar consigo errores en cascada, con pruebas complementarias inadecuadas, tratamientos desacertados y, en definitiva, retraso en el tratamiento correcto. Se han publicado, por ejemplo, demoras de más de un año en sarcomas sinoviales del pie³² y confusiones diagnósticas con abscesos, hematomas³⁴, roturas musculares, quistes sinoviales, bursitis, hernias inguinales⁵⁷, etc. Los hematomas, por ejemplo, no aparecen espontáneamente, a menos que existan trastornos de la coagulación o el paciente esté tomando medicación anticoagulante. Por otra parte, no crecen y suelen tender a reabsorberse espontáneamente y a decolorarse en los tejidos vecinos. investigarse antes de ser sometido a cualquier resección quirúrgica³⁴.

En todos los casos es muy importante una historia clínica completa y rigurosa y sospechar la enfermedad, incluso cuando otro profesional sugiera benignidad³⁴. Aunque muchos SPB sean profundos y este asiento sea un factor de mal pronóstico, teniendo en cuenta que en muchos pacientes el cáncer comienza como una tumoración aislada, es muy importante estar observantes ante cualquier bulto que aparezca, siendo el tamaño otro factor pronóstico a considerar.

En nuestro estudio, con puntos de corte a 30, 60 y 90 días, las mayores esperas se relacionaron con los pacientes que habían seguido el circuito habitual de derivación y con los de mayor supervivencia al final del estudio. La interpretación de estos resultados, lejos de sorprender, confirman la sospecha de que el circuito es lento y ha de mejorarse, pues no es normal que los que no lo siguen sean atendidos antes. El hecho de que los pacientes con una mayor supervivencia hayan tenido esperas terapéuticas más largas se explica porque éstos fueron pacientes con la enfermedad menos grave en cuanto a su estadio.

Un tercer actor en la responsabilidad de la demora, que apenas se ha mencionado en la literatura, sería el propio sistema y su intrínseca rigidez. Si bien pudiéramos estar tentados a culparle, máxime en el contexto de crisis y recortes que experimentamos, con la consiguiente sobrecarga asistencial, no parece que pueda ser el motivo de las demoras cuando se sospecha la patología. Los 12 días por término medio que transcurrieron desde el comienzo de los trámites de derivación de los pacientes a nuestra Unidad demuestran que, al menos en esta última parte del circuito, la responsabilidad administrativa no existe.

El volumen de los tumores al diagnóstico sirve para determinar la demora terapéutica, si bien no se ha demostrado una correlación significativa entre la duración de los síntomas y el tamaño¹⁰⁸ y en algún estudio no se ha relacionado éste con los diagnósticos tardíos de la enfermedad²¹⁴.

Por cuanto respecta a la relación del volumen con el pronóstico de la enfermedad, cuando es mayor el tratamiento es más difícil y aumenta la probabilidad de una amputación, además de ser un factor pronóstico de supervivencia y uno de los pocos que puede ser afectado por el mismo paciente¹⁰⁸. En el caso de los tumores óseos, sin embargo, la relación entre volumen tumoral y supervivencia no es tan clara debido a que el pronóstico en esos casos depende más de factores como la respuesta a la quimioterapia.

El tamaño medio al que los SPB de las extremidades suelen diagnosticarse es de 8 cm, con 3 cm cuando son superficiales, por ser más fácil su detección¹⁶⁴. En la experiencia de Smith y cols.²³⁸ el tamaño medio al diagnóstico osciló entre 7,7 cm en SPB del miembro superior y 11,3 en los de la pelvis. En los SPB del miembro inferior el volumen medio fue de 10,5 cm. En todos los casos, cuando nos referimos a las responsabilidades de las demoras, es difícil decir si se deben al paciente o al personal facultativo¹⁰⁸.

En la unidad especializada del Royal Orthopaedic Hospital de Birmingham fue de 9,3 cm (0,5-54 cm)¹⁰⁸. Grimer¹⁰⁸ dice que en los 20 años de su práctica

recolectando datos, el tamaño medio de los sarcomas a la presentación ha cambiado poco. Ha habido una disminución significativa en el tamaño de SPB en el curso de 2 años, pero 9,3 cm es todavía un relativamente gran tamaño, particularmente cuando se compara con el tamaño medio al que se diagnostica el cáncer de mama, que es de 2,1 cm¹⁰⁸. Todavía no se sabe si las guías de referencia rápida implantadas desde el año 2000 en Reino Unido han disminuido el volumen.

Sin embargo, el tamaño como criterio único de derivación de un paciente con una lesión de partes blandas a un centro de referencia es discutible, pues se ha observado que un 10% de las lesiones malignas pueden medir menos de 5 cm y más de la mitad de las benignas pueden tener más de 5 cm. En los pacientes remitidos a la Unidad de sarcomas de los Leeds Teaching Hospitals, el 54% del total fueron lipomas, lo que hizo que los autores sugirieran que las lesiones lipomatosas que cumplían criterios de referencia sólo en relación con el tamaño, sin otros hallazgos clínicos o de imagen, podrían ser manejados en sus centros de origen si existiera suficiente experiencia quirúrgica²¹⁶. La ecografía y la RM, en definitiva, podrían evitar derivaciones innecesarias o, al menos, ayudar a la priorización de los pacientes que van a remitirse.

En el caso de los tumores óseos, el tamaño medio para todos los tipos y edades fue de 10 cm al diagnóstico¹⁰⁸. Este mayor tamaño se explicaría porque los tumores óseos suelen originarse dentro del hueso y tienen que crecer para hacerse sintomáticos y/o accesibles a la exploración física, pudiendo existir también una posible responsabilidad del paciente o del médico con respecto al tamaño tumoral¹⁰⁸.

En nuestra serie, si tenemos en cuenta que el primer síntoma de la enfermedad suele ser un bulto (en el 83% de los 61 SPB vírgenes), aunque inicialmente su volumen medio sea mucho menor al que alcanza al diagnóstico (que fue de 112 mm por término medio, con valores mínimo y máximo de 34 y 310 mm, respectivamente), es evidente que aquél signo no parecer ser motivo de alarma en la población y que esta puede ser la causa de la demora en la primera consulta médica. Tampoco el hecho de que el tumor fuera superficial despertaría la alarma, puesto que el valor medio en los 11 casos de nuestro estudio fue de 79 mm. Aunque un volumen significativamente inferior a los 120 mm de media de los casos profundos, seguiría siendo un tamaño considerable, con valores extremos de 40 y 200 mm.

Teniendo en cuenta los factores pronósticos de los SPB y que nada se puede hacer para influir en muchos de ellos, un diagnóstico precoz redundaría en un menor tamaño a la presentación, lo que mejoraría el pronóstico de la enfermedad^{60,251}.

LAS DEMORAS EN EL MANEJO DE LOS SARCOMAS ÓSEOS

Por cuanto respecta a los tumores óseos, su pronóstico también depende del estadio en el que son diagnosticados¹⁹. Puesto que la mayoría de los pacientes están sanos, como en el caso de los SPB, es fundamental sospechar la enfermedad ante cualquier masa o lesión ósea dolorosa, sobre todo si el dolor es en reposo, nocturno y/o no remite con los analgésicos habituales^{30,181,266}. También es sospechosa una fractura desencadenada por un traumatismo menor o la presencia de síntomas que no se explican por otra causa.

En una serie, el 88% de los sarcomas óseos se presentaron inicialmente con síntomas para investigación adicional precoz. Sólo el 4 (10%) fueron referidos directamente a la unidad con la primera manifestación, mientras que 21 (54%) fueron referidos para investigación adicional a un centro secundario¹⁰⁵.

En nuestra serie, la espera media de los pacientes con tumores óseos hasta la primera consulta médica fue de 289 días. La que transcurrió desde el primer médico al primer especialista fue de 52 días; y de 358 desde el primer especialista hasta la UTME. En todo este tiempo pasó un año y casi 5 meses

Los pacientes con tumores óseos tuvieron esperas mayores antes de la primera consulta médica cuando tenían más estudios, cuando procedían del área sanitaria de León y cuando se trataba de tumores del miembro inferior. La interpretación de la primera observación podría estar en el miedo a la enfermedad en los de más formación. Las mayores demoras en el área de León y en tumores del miembro inferior, a nuestro entender, no tienen justificación.

Por cuanto respecto al tiempo transcurrido desde la primera consulta médica hasta que los pacientes llegan a nuestra Unidad, las esperas fueron mayores entre los pacientes de áreas diferentes a la de León y entre los pacientes con menos formación. La explicación parece lógica: el circuito de derivación es más conocido en León entre los profesionales sanitarios, en tanto que el hecho de una menor formación entre los que más tardan no parece que tenga tanta influencia.

Cuando se analizó la intervención de un especialista distinto al médico de Atención Primaria se observó que antes de llegar a él tardan más los que siguen el circuito habitual de asistencia sanitaria. Después del primer especialista y hasta que llegan a nuestra unidad las demoras son mayores en los pacientes de áreas sanitarias distintas a la de León y los que se remiten por el circuito habitual. Como en el caso de los SPB el circuito sería lento y cuando se salta, generalmente acudiendo a servicios de urgencia, se acelera.

Cuando se analizó el papel de los trámites administrativos se observó que desde la primera consulta especializada hasta el comienzo de los trámites tardaban más los pacientes de fuera de León, con menos formación y que seguían el circuito de derivación. En las demoras después de iniciados los trámites de la derivación no se observó que ningún factor influyera.

Hasta que se iniciaron los trámites de derivación pasaron 332 días, y desde éstos hasta que el paciente llegó a nosotros, 14 días por término medio. Desde la UTME hasta el inicio del tratamiento pasaron 57 días de media. Es decir, el circuito en su recta final es tan eficaz como lo es el caso de los SPB.

COMPARACIÓN DE LAS DEMORAS EN EL CIRCUITO ASISTENCIAL EN TUMORES ÓSEOS Y SPB

Si comparamos el tiempo medio transcurrido desde el comienzo de la sintomatología hasta la primera consulta médica en los tumores óseos y en los SPB, observamos que no hay apenas diferencias, con 289 y 285 días para unos y otros. El que transcurrió después, hasta que el paciente llegó a nuestra Unidad, fue considerablemente superior en el caso de los tumores óseos. Si bien pudiera parecer que la sintomatología de un tumor óseo es menos alarmante que la de un SPB, la explicación a la diferencia quizás haya que buscarla en los subtipos histológicos y los diferentes grados de malignidad, con mucho tiempo de evolución en el caso de los tumores óseos.

Los tiempos desde el comienzo de los trámites de derivación y los posteriores a la primera consulta en nuestra unidad fueron similares en ambos grupos de pacientes, con aceleración de la asistencia.

MEDIDAS PARA LA DERIVACIÓN RÁPIDA DE LOS PACIENTES A CENTROS DE REFERENCIA

Entre las medidas que hay que adoptar para mejorar la asistencia de los pacientes con SPB, extrapolables a los tumores óseos, están la formación del personal médico en la sospecha de la enfermedad y su manejo correcto, que incluye la concienciación y sensibilización de la necesidad del cumplimiento de las guías de práctica clínica, sobre todo en lo relativo a la necesidad de la centralización de la patología, lo que debe extenderse al colectivo de estudiantes de medicina; la creación de guías y circuitos claros para derivar a los pacientes a los centros adecuados¹⁰⁵; y la educación de la población sobre los síntomas y signos de alarma de la enfermedad y la conveniencia de una consulta médica pronta.

Con respecto al primer punto y de forma muy genérica, el diagnóstico de un SPB precisa de un gran índice de sospecha, y éste se basa en datos clínicos, tanto en adultos como en la población pediátrica¹⁷⁰. Teniendo en cuenta que el 60% de los casos asientan en las extremidades y que el tumor suele ser accesible a la exploración física, una historia clínica completa y rigurosa es la herramienta principal para empezar el diagnóstico y que éste no se demore. Con esto en mente, toda masa de más de 5 cm de tamaño, profunda a la fascia, no necesariamente dolorosa, que crece o ha recurrido después de haber sido extirpada previamente, es un sarcoma mientras no se demuestre lo contrario y hay que proceder en consecuencia. Con la misma celeridad habría que obrar en los conocidos como “whoops procedures”, situaciones

relativamente frecuentes en las que el patólogo sorprende al cirujano con un diagnóstico de malignidad después de haber extirpado una lesión de partes blandas que erróneamente se había prejuzgado como benigna²⁵. Con las mismas precauciones se actuará ante supuestos gangliones en localizaciones inusuales; lesiones musculares sin traumatismos; y hematomas sin antecedente traumático, coagulopatía ni tratamiento anticoagulante, en ausencia de equimosis subcutánea.

A pesar de las campañas de formación entre los profesionales médicos sobre la conveniencia y obligación de la derivación de los pacientes con tumores músculo-esqueléticos agresivos a centros de referencia, las resecciones no planificadas de SPB no han disminuido¹⁷⁵.

Con respecto a las guías o circuitos de derivación para el tratamiento rápido de los pacientes, en la mayoría de los países desarrollados existen. En Reino Unido, por ejemplo, el NHS Cancer Plan, publicado en septiembre del año 2000¹⁸⁸, pretendía, entre otras cosas, reducir los tiempos de espera de los pacientes con cáncer desde la Atención Primaria hasta llegar a un centro especializado a partir de los criterios clásicos de referencia, fijándose como objetivo un tiempo máximo de dos semanas (two-week) para facilitar el diagnóstico y el tratamiento precoz y, así, mejorar el pronóstico de la enfermedad. Con el mismo fin, en 2005 se pretendió que entre una derivación urgente y el comienzo del tratamiento específico no transcurrieran más de 62 días, ni de 31 en caso de niños; y que en 2008 los plazos se redujeran a 31 días.

El plan británico de las “two-week”, que se había demostrado eficaz en cánceres de mama y colorrectales, si bien con un amplio rango de eficiencia diagnóstica²⁰³, aumentó las derivaciones urgentes, pero no de la manera ni con la trascendencia esperada. Malik y cols.¹⁶⁴, tras dos años de su implantación, publicaron que sólo el 7,3% de los pacientes tratados en su Unidad llegaron remitidos a través de la nueva vía. El 15% de los 40 pacientes totales eran portadores de tumores malignos primitivos, el 30,5% tenían tumores benignos, el 7,5% metástasis y el 46% otras patologías. Los porcentajes de los remitidos por otras vías fueron el 35%, 43%, 13% y 8%, respectivamente. Es decir, bajo la fórmula de las “two week” se remitieron pocos pacientes y la mayoría de ellos no tenían tumores malignos primarios, aunque ciertamente el 78% de los remitidos cumplían los criterios de referencia y todos los pacientes con sarcomas iniciaron el tratamiento en 30 días.

Pencavel y cols.²⁰³ analizaron el impacto de la misma guía a los 5 años de su implementación, informando de que la mayoría de sus pacientes habían seguido llegando por vías ordinarias, en tanto que la mayoría de los que llegaron por la vía preferente habían sido SPB superficiales²²⁵, de reconocido mejor pronóstico que los de asiento profundo. El número de referencias por la vía de las “two-week” ciertamente había aumentado 25 veces, si bien la proporción de SPB tratados había cambiado menos del 0,3%, reflejando la discrepancia en la interpretación de los criterios clínicos de derivación, que el médico remitente sobrevaloraba en lo referente al tamaño del tumor y su crecimiento, a la profundidad de su asiento y al dolor. En números absolutos,

de los 2746 casos con sospecha de sarcoma, 154 (5,6%) habían llegado por la vía de las “two-week” y 102 de éstos fueron remitidos con criterios de sospecha exclusivamente clínicos. Los restantes 52 fueron referidos después de una prueba complementaria de imagen que sugería la posibilidad de malignidad, porque el paciente era conocedor de que tenía un sarcoma y el médico de Atención Primaria sospechaba una recidiva local o, en un número pequeño de casos, porque un médico general había resecado una pequeña tumoración subcutánea que resultó ser un sarcoma. De los 102 casos remitidos por criterios clínicos, sólo 3 (3%) fueron SPB (un liposarcoma mixoide superficial en el muslo, de 4 cm; un sarcoma de células fusiformes de bajo grado, también superficial, en la región glútea, de 3 cm; y un dermatofibrosarcoma protuberans), aunque hubo más casos de otras malignidades, así como fibromatosis. Entre los restantes 52 casos, 9 fueron SPB (3 habiendo sido sometidos previamente a resecciones, 3 en los que la patología se sospechó por la imagen y 3 que habían tenido un tratamiento previo en el mismo lugar de asiento del sarcoma). Con todo, los autores concluyeron aceptando un incremento de los pacientes que llegarían de forma preferente por la vía en cuestión, si bien dudando de que la norma impactara de forma significativa en el diagnóstico precoz, tratamiento y pronóstico global de la enfermedad, sobre todo en la de pacientes de peor pronóstico.

El sistema de la derivación urgente en dos semanas aplicada a la oncología pediátrica también tiene lagunas. En la experiencia de Bragonier y Kenyon³¹, que trabajan en un centro de referencia para pacientes oncológicos pediátricos en el sudoeste del Reino Unido, la mayoría de las derivaciones en el plazo de 2 semanas fueron valoradas inicialmente en la consulta de un pediatría general y sólo un pequeño número de las derivaciones se redirigieron a otros especialistas: a dermatólogos cuando se sospechaba un melanoma o a una unidad de mama cuando se trataba de bultos en las mamas de adolescentes. Entre las derivaciones, el porcentaje de malignidades pasó del 2,4% en 2009 al 0,8% en 2011 debido a un aumento del número de remisiones sin aumento proporcional del número de malignidades. De forma interesante consignaron que entre las 124 malignidades diagnosticadas que llegaron por todas las vías en el periodo de tiempo estudiado, sólo cinco casos (4%) se identificaron por la ruta del sistema de derivación urgente de dos semanas, sin que hubiera tendencia hacia un tipo de cáncer particular. Concluyeron diciendo que aunque el objetivo fuera loable, los resultados de su implantación no parecía que se hubieran conseguido y que muchos pacientes, por otra parte, habrían sido derivados sin la necesidad de nuevas investigaciones ni seguimiento, con lo que se pudo haber evitado, cuanto menos, transmitir ansiedad a la familia. En definitiva, parece que no hay conocimiento de cómo usar el circuito de la derivación urgente y esto es muy importante para no abusar de un sistema de salud con recursos limitados.

En el estudio de Mant y Nanduri¹⁷⁰, se apuntó que los signos precoces de alarma en niños con cáncer no eran bien conocidos puesto que el 49% de los pacientes remitidos no requirieron nuevas investigaciones y fueron diagnosticados según datos clínicos, del mismo modo que un buen número de chicos con sintomatología precoz de cáncer llegó a su unidad por vías diferentes a la específica. Otra crítica que hicieron a la vía urgente fue que no

impactaba en el tiempo global desde el comienzo de los síntomas hasta que el tratamiento definitivo comenzaba, aunque disminuyera el tiempo entre la primera consulta con el médico de Atención Primaria y la consulta en el centro especializado.

Por otra parte, se ha demostrado una marcada discrepancia entre los criterios clínicos por los que el paciente había sido referido por la vía urgente de las dos semanas y los considerados por los especialistas en la unidad especializada, con algún paciente (3 casos), incluso, remitido sin tener ningún criterio de sospecha^{203,208,239}.

Sospecha de sarcoma	Criterios del remitidor	Criterios del especialista
Tamaño > 5 cm	92	61
Aumento rápido de tamaño	90	50
Tumoración profunda y fija	69	39
Dolor	20	8
Reaparición de una masa (recidiva)	8	8

Tabla 103. Correlación entre los criterios clínicos de derivación urgente del facultativo que deriva un paciente a una unidad especializada y los facultativos especializados en oncología músculo-esquelética según Pencavel y cols.²⁰³.

Por lo tanto, diez años más tarde de la implantación del circuito de las dos semanas, aunque haya mejorado el acceso y la comunicación de los profesionales médicos con los centros especializados, su beneficio ha sido limitado, tanto en adultos como en niños. En aquéllos, la mayoría de los casos (35-94%) siguen diagnosticándose fuera de esta vía y su rendimiento, aunque dependiendo del tipo de cáncer, es bajo (4-51%)¹⁷⁰. En los niños, por su parte, el rendimiento parece todavía más bajo que en la población adulta, no habiéndose estudiado los efectos psicosociales de su implantación¹⁷⁰. Al respecto, podría disminuir la ansiedad del paciente y los padres, del mismo modo que podría suponer el efecto contrario.

Otras críticas que se han hecho a las guías, amén del variable cumplimiento que ya se ha apuntado, se han referido a la posibilidad de que el plan interfiriera con los cuidados rápidos que también hay que prestar a los pacientes que no se derivan por vías preferentes^{41,164,170} y el hecho, ya referido, de un aumento del número de derivaciones de patologías que pueden tratarse en sus centros de procedencia. Para mejorar este aspecto, que también supone disminuir las incomodidades, los gastos y la ansiedad de los pacientes y sus familias ante el traslado, la ecografía permitiría descartar tumoraciones de partes blandas e identificar gangliones o lipomas subcutáneos que no deben derivarse^{170,203}. La gestión integral de las pruebas complementarias de imagen, entre las que se podría incluir la RM, desde la Atención Primaria, podría contribuir a la mejora de las derivaciones¹⁷⁰, como también el conocimiento de las variantes de la normalidad y de los hallazgos patológicos.

En relación con la afirmación anterior, en la serie de Stacy y Dixon²⁴⁵, dos tercios de los pacientes remitidos como tumores, tanto óseos como de partes blandas, por hallazgos de imágenes presentaban otra entidad que requería seguimiento y posiblemente tratamiento. El tercio restante no habría requerido seguimiento ni tratamiento por oncólogo ortopédico por tener características típicas de entidades no neoplásicas o de tumores benignos. Los autores concluyeron diciendo que la RM podría confundir una médula hematopoyética normal o una osteonecrosis con un tumor, si bien los hallazgos de RM son característicos y suficientemente diagnósticos. Cuando se trata de una enfermedad de Paget o un fibroma no osificante, la radiografía debe complementar y ayudar al diagnóstico. También el radiólogo tienen a confundir tumores de partes blandas benignos y patología yuxtaarticular como malignidad en RM. En estos casos, el conocimiento de la anatomía articular y de las bursas y una observación detallada de la intensidad de señal y los patrones de captación, conjuntamente con la obligada historia clínica, son esenciales para el diagnóstico²⁴⁵. Así se evitaría derivar lipomas, quistes, gangliones, y otras lesiones de partes blandas que pueden simular tumores de comportamiento más agresivo, como abscesos o un infarto muscular diabético. Otras lesiones benignas que pueden confundirse con malignas son secuelas de traumatismos sobre partes blandas (hematomas y miositis osificantes), enfermedades reumáticas, fibromas no osificantes, inflamaciones musculares, fracturas de stress y reacción de stress, y recesos sinoviales¹⁴⁰.

Los quistes y gangliones suelen presentarse en localizaciones típicas y mostrar características de señal homogénea con una captación periférica delgada, ocasionalmente con septos captantes. El sarcoma sinovial también aparece cerca de las articulaciones y puede tener un aspecto predominantemente quístico en RM, ocasionalmente simulando un receso sinovial, una bursa o un quiste. Sin embargo, usualmente se identifican componentes sólidos con captación heterogénea del material de contraste que hacen sospechar la patología. Los tumores mixoides (como el liposarcoma mixoide), también parecen quísticos en RM sin contraste, pero muestran una captación de contraste más marcada. Referir estos pacientes a un centro especializado es apropiado²⁴⁵.

Más cuidado habría que tener con los hematomas en los miembros, puesto que los SPB pueden sangrar y tomarse por aquéllos. La captación tras la administración de gadolinio es sugestiva de tumor, mientras que la falta de captación es esencial para excluir el diagnóstico²⁴⁵. Sin embargo, también el tejido fibrovascular dentro de un hematoma puede mostrar alguna captación; del mismo modo que las imágenes demoradas tras la administración del gadolinio pueden mostrar alguna captación por difusión del material de contraste en el hematoma. Lo que habría que hacer es observar el supuesto hematoma hasta que se reabsorba o hacer una biopsia²⁴⁵.

Los tumores cartilagosos que se descubren en el contexto de otra patología local a menudo ofrecen dificultades con respecto a su interpretación y su posible derivación a un centro de referencia. En la serie de Donthineni y Ofluoglu⁷⁰, casi la mitad de los informes de las pruebas de imagen en los casos que estudiaron consignaban malignidad en el diagnóstico diferencial de un

encondroma, recomendando la derivación a un centro especializado, lo que hicieron traumatólogos en el 80% de los casos y médicos de Atención Primaria en el 18%. Los autores concluyeron diciendo que la formación sobre tumores óseos en radiólogos y traumatólogos evitaría las derivaciones innecesarias⁷⁰.

Con todo y a modo de conclusión de este apartado, simultáneamente a la sospecha clínica, después de haber completado la anamnesis y la exploración física del paciente, hay que elaborar un completo diagnóstico diferencial y realizar el estadiaje tumoral mediante las pertinentes pruebas complementarias de imagen. El conocimiento de las variantes de la normalidad y de los hallazgos patológicos evita errores de interpretación radiográficos, perceptivos^{21,181} y cognitivos^{30,49,73,85,222}. La RM, por su parte, fundamental para evaluar tumores músculo-esqueléticos¹⁶¹, no debe interpretarse de forma aislada, pues puede hacer incurrir en errores^{120,276}. Debe interpretarse conjuntamente con los datos clínicos y radiográficos, informando de la sospecha tumoral al radiólogo. Si no se hiciera así podría darse el caso, por ejemplo, de que una RM de rodilla se realizara con un protocolo equivocado que únicamente buscara lesiones meniscales y ligamentosas, sin administrar contraste ni visualizar correctamente la lesión que verdaderamente interesa.

A pesar de todo, la mayoría de las publicaciones continúan incluyendo en sus series un buen número de casos que han sido inadecuadamente tratados antes de la derivación, del mismo modo que el cumplimiento de las recomendaciones de las guías de práctica clínica, aunque cada vez mayor¹²⁹, no es completo, sobre todo en lo que respecta a los aspectos diagnósticos, a algunos terapéuticos (quirúrgicos y radioterápicos) y a los referidos al seguimiento. Por el contrario, la adherencia es mayor en lo relativo a la quimioterapia y, en algún estudio, en sarcomas de bajo grado, lo que se atribuye a la creencia errónea de que en los de alto grado el cumplimiento de las instrucciones de las guías variaría poco el resultado final²⁰⁴. Clark y cols.⁵⁵ calcularon que las demoras continuaban produciéndose en un quinto de los pacientes con SPB. Para mejorar el cumplimiento de las guías no hay nada mejor que insistir en las consecuencias de no hacerlo con los mismos instrumentos formativos profesionales. La remisión al facultativo y al Servicio que deriva al paciente de los informes completos de los tratamientos realizados en el centro de referencia, con las indicaciones precisas del seguimiento, refuerzan en aquél la idea de la necesidad de la derivación.

Finalmente, con respecto a la educación de la población, deberían ponerse en marcha programas adaptados de información para que estén alerta y consulten pronto cuando se descubran bultos de tamaño mayor al de una pelota de golf, sobre todo si crecen. El utilizar objetivos estáticos como es una pelota de golf, de tamaño constante (42,68 mm de diámetro) y no, como se hace a menudo, frutas, parece más fiable¹⁰⁸.

Las campañas de concienciación de la población, no obstante, probablemente no tuvieran tanta repercusión como han tenido en el caso del cáncer de mama, donde se ha conseguido que el volumen medio tumoral al diagnóstico se reduzca hasta 2,1 cm. Aunque en estos casos sólo uno de cada 10 pacientes remitidos a una unidad mamaria tendría cáncer¹⁰⁸.

SOBRE LA BIOPSIA COMO FUNDAMENTO DEL DIAGNÓSTICO DE CONFIRMACIÓN Y GESTO TERAPÉUTICO EN LOS SARCOMAS MÚSCULO-ESQUELÉTICOS

El diagnóstico de sospecha de los tumores músculo-esqueléticos se basa en datos clínicos y de imagen. La confirmación, en la mayoría de los casos, es anatomopatológica y deriva del estudio de una muestra tumoral obtenida mediante biopsia.

CONCEPTO E INDICACIÓN DE LA BIOPSIA

Con algunas excepciones, es incorrecto tratar un tumor u otra lesión que pueda serlo sin biopsia previa, por si fuera un sarcoma. Cuando se hace una resección intralesional o la fijación interna con algún método de osteosíntesis en un hueso con una lesión que inesperadamente resulta ser un tumor maligno primario, la lesión se extiende localmente y es muy difícil la conservación del miembro para el control local de la enfermedad en su tratamiento posterior²⁵⁶. A veces son osteolisis asociadas a implantes que inicialmente se interpretaron como una enfermedad de las partículas. Otras, lesiones en pacientes con antecedentes de cáncer que se asumen como metastásicas sin serlo, a veces asociadas a una fractura que se interviene apresuradamente^{19,71}. El error se evitaría con una cuidadosa historia clínica, con un atento estudio de las pruebas de imagen y realizando una biopsia antes del abordaje quirúrgico de la lesión ante la menor duda¹⁹. El hecho de que los pacientes con fracturas patológicas suelen ser hemodinámicamente estables por ser la consecuencia de un traumatismo de baja energía justifica aún más la demora del tratamiento de la fractura, que siempre será un problema secundario frente al diagnóstico y nunca necesita la fijación inmediata. La misma conducta es imperativa si se sospecha un tumor benigno agresivo.

Por lo tanto, la biopsia es el procedimiento definitivo en el diagnóstico de los tumores músculoesqueléticos y un paso crítico en su tratamiento, lo que contrasta con las escasas evidencias científicas específicas en la literatura²²⁰. Su trascendencia radica en que puede condicionar el tratamiento y el pronóstico de la enfermedad, habiéndose demostrado, de hecho, que los pacientes biopsiados por traumatólogos generales tienen más complicaciones que los que lo son por facultativos especializados y que, como consecuencia de ello, sufren más amputaciones innecesarias y tienen peor pronóstico¹⁶⁵.

Abundando en el tema, es clásico el artículo de Mankin y cols.¹⁶⁵ de 1982, donde se demostraron muchas complicaciones en los pacientes biopsiados por traumatólogos generales: más del 18% de errores mayores en el diagnóstico, más del 10% de biopsias técnicamente mal realizadas o de muestras no representativas, con muchas complicaciones de la herida y un 18% de pacientes a los que no se pudo realizar el tratamiento ideal debido a problemas relacionadas con la biopsia. En la misma línea, más del 4% de los pacientes experimentaron amputaciones innecesarias y el resultado y pronóstico de la enfermedad se afectó negativamente en el 8% de los casos. Con todo, los autores concluyeron diciendo que los problemas relacionados con la biopsia

eran de 3-5 veces más frecuentes cuando aquélla se realizaba en centros no especializados. En 1996 se repitió el estudio y, sorprendentemente, los resultados no habían variado. Entre 597 casos, el 19% de los pacientes habían tenido biopsias inadecuadas que obligaron a los cirujanos ortopédicos oncológicos a realizar resecciones más complejas o a utilizar tratamientos adyuvantes adicionales del tipo de la quimio o la radioterapia; y el 5-8% de los pacientes sufrieron amputaciones innecesarias por biopsias mal planificadas^{166,167,261}. Se insistió en que en los centros que no eran de referencia se cometían más errores diagnósticos, la técnica se ejecutaba de forma inadecuada, se alteraba el plan terapéutico ideal y los resultados y las complicaciones empeoraban, siendo más llamativo en el caso de los tumores de partes blandas, concluyéndose con la recomendación de que las biopsias de los sarcomas musculoesqueléticos fueran realizadas sólo en instituciones con unidades específicas ya que las deficiencias en los conocimientos y entrenamiento tenían un alto coste para el paciente^{25,167}.

Por lo tanto, teniendo en cuenta que una biopsia inadecuada puede comprometer el control local de la enfermedad y el resultado funcional y general de la misma², aunque pudiera parecer un gesto técnico sencillo, se considera que si el cirujano o la institución en la que trabaja no están preparados para realizar estudios diagnósticos exactos o tratamientos definitivos para estos pacientes, máxime si no se está habituado a tratar esta patología, deben remitirse a centros de referencia antes de la biopsia^{202,228,243}.

En nuestra serie, no obstante, cuando comparamos los resultados de las biopsias cerradas realizadas en sarcomas de partes blandas en nuestra unidad o fuera de ella no observamos diferencias significativas en cuanto a complicaciones ni recidivas, si bien todo lo antedicho es absolutamente compartido por nosotros.

Sorprendentemente, no hay recomendaciones publicadas basadas en la evidencia en relación con el uso de biopsias de tumores musculoesqueléticos²⁰², ni se ha dicho de forma clara cuándo y cómo debiera hacerse, qué técnica debe guiarla, quién la tendría que realizar ni con qué material²²⁰. En 2006, la Sociedad de Tumores Musculoesqueléticos nombró un subcomité de medicina basada en la evidencia con cuatro cirujanos ortopédicos oncológicos con extensa experiencia clínica para contestar a las principales cuestiones que se planteaban en torno a las biopsias y presentar unas conclusiones de consenso. Tras una selección cuidadosa de artículos, encontraron 32 referidos a biopsias de masas de partes blandas y sólo dos con evidencia I ó II²²⁰.

De cualquier forma, no todas las lesiones musculoesqueléticas precisan ser biopsiadas puesto que muchas de ellas tienen un comportamiento clínico y radiográfico suficientemente característico como para decidir la actitud a seguir sin necesidad de aquélla. Entre los tumores óseos sería el caso de muchas lesiones pseudotumorales (defectos fibrosos corticales, fibromas no osificantes, quistes óseos simples típicos y displasias fibrosas) y tumores óseos benignos inactivos (osteomas) y, algunos, activos (ostecondromas), así como el de lesiones condrales de bajo grado. Entre los tumores de partes blandas,

estimándose que un cuarto de los adultos tienen bultos en algún momento de su vida, sería el caso de lesiones subcutáneas de pequeño tamaño compatibles con quistes, pequeños lipomas, nódulos inflamatorios, dermatofibromas o similares. Por otra parte, cuando se trata de masas grandes y profundas, la biopsia podría obviarse si una resonancia magnética mostrara la señal propia de los lipomas.

La mayoría de las lesiones que no son las arriba mencionadas, sobre todo si muestran signos radiográficos de agresividad o se duda de su naturaleza, particularmente cuando son masas de partes blandas de más de 3 ó 4 cm de diámetro, muestran un crecimiento activo o son sintomáticas, requieren evaluación histológica para confirmar el diagnóstico y, en consecuencia, son candidatas a ser biopsiadas²²⁰. El mismo planteamiento ha de hacerse ante supuestos hematomas de partes blandas que no se asocian con traumatismos y en ausencia de antecedentes de sangrado, máxime si no se resuelven espontáneamente y aumentan de tamaño²²⁰. Siempre hay que tener presente que un tumor mixoide o necrótico puede simular un quiste, y que tumores óseos benignos, como pudiera ser un quiste óseo aneurismático, puede confundirse con un osteosarcoma telangiectásico.

Un angiosarcoma de partes blandas de nuestra serie fue confundido y tratado como un hematoma antes de llegar a nuestra Unidad, con una demora diagnóstica significativa y un tratamiento inadecuado que facilitaría la recidiva de la enfermedad y su extensión, con fallecimiento del paciente.

El conocimiento de las indicaciones de la biopsia es, pues, fundamental para maximizar la seguridad diagnóstica de una lesión y para minimizar la morbilidad del procedimiento. Con todo, podríamos concluir diciendo que una biopsia está indicada ante una masa o lesión biológicamente activa, cuando se piensa que del resultado de aquélla se realizará un tratamiento diferente a la simple observación²²⁰. Así sería ante lesiones cuya naturaleza benigna no puede asegurarse por imágenes o cuando se sospecha que es maligna, para caracterizar el diagnóstico histopatológico antes del tratamiento^{161,202}. El incumplimiento de la premisa de una correcta indicación de la biopsia, fundamental en el manejo de los tumores musculoesqueléticos, depara errores fatales en muchos casos. Se trata de los conocidos como “whoops procedures”.

En nuestro estudio nos remitieron dos pacientes con tumores óseos primitivos malignos que se trataron como benignos sin sospechar la malignidad (un cordoma y un condrosarcoma secundario a la degeneración de un osteocondroma) y 8 pacientes con SPB que se trataron como lesiones benignas sin biopsia previa. La proporción de estos “whoops procedures”, comparados con los casos vírgenes de la serie, fue del 4% y 13% para los tumores óseos y SPB, respectivamente, interpretándose como que las lesiones de partes blandas son más proclives a ser manejadas sin biopsia previa. En nuestra experiencia hubo 6 casos superficiales (75%), 2 en estadio I de la AJCC y 6 en estadio III, sorprendiendo que 3 de ellos fueran IIIB, con un tamaño mayor de 5 cm.

Con respecto a la indicación de la biopsia en nuestro estudio, la realizamos en la mayoría de los casos que recibimos sin tratar, obviándola antes del tratamiento, esto es, realizando una biopsia escisional, en ocho pacientes con tumores óseos de diagnóstico típico radiográfico: un osteosarcoma parostal del fémur, dos condrosarcomas centrales de bajo grado y 5 condrosarcomas secundarios a la degeneración un osteocondroma. En todos los casos integramos el resultado de la biopsia con los clínicos y de imagen del paciente, llegando el caso de considerar maligno algunas lesiones condrales que el patólogo describió como benignas. En el grupo de los SPB vírgenes sólo realizamos dos biopsias escisionales en dos liposarcomas del muslo que contactaban con el paquete neurovascular mayor del miembro por considerar que el margen de la resección no variaría con un diagnóstico previo de malignidad, informando al paciente de la circunstancia.

Para justificar el tratamiento del osteosarcoma parostal sin una biopsia previa nos basamos en que el diagnóstico de tales tumores se fundamenta en sus hallazgos radiológicos¹²⁴. La forma típica asienta en la superficie de la cara posterior del extremo metafiso-diafisario distal del fémur como una imagen lobular yuxtacortical esclerosa, más densa en su zona central y menos en la periferia debido a una menor mineralización ahí, o por coincidir con zonas fibroides o condroides, o incluso con tejido blando normal o graso. De hecho, cabe la posibilidad de que en alguna zona de predominio fibroso o condroide falte el tejido osteoide. La lesión tiende a envolver el hueso con una línea fina radiotransparente que la separa de la cortical del hueso donde asienta (signo de la cuerda o "string sign"), que habitualmente presenta una reacción perióstica sólida, continua y uniforme. Con todo, en estos casos, máxime teniendo en cuenta la facilidad para que la lesión recidive cuando el margen quirúrgico está comprometido¹¹⁹, lo que podría ser facilitado por una biopsia previa, ésta podría obviarse con el consentimiento del paciente informado. En la serie de Hoshi y cols.¹²⁴, por ejemplo, sólo 2 de 9 pacientes fueron biopsiados, y uno de ellos en un hospital previo.

La resección oncológica de un tumor que se sabe maligno con certeza sin una biopsia previa, como es en los casos que estamos discutiendo, sería realmente una biopsia escisional y así habría que enfocar aquélla. Sólo se contemplaría, obviamente, en los casos referidos en los que el diagnóstico histopatológico fuera seguro y no se precisara un tratamiento neoadyuvante.

Cuando se observan defectos irregulares radiolucientes en la porción central o profunda del tumor, que pueden ser debidos a tejido fibroso o a áreas de tumor desdiferenciadas de mayor grado histológico²², así como cuando se demuestra compromiso medular, habitualmente menor del 25% de la cavidad medular en TAC y/o RM y en casos más evolucionados o previamente tratados, o cuando la localización no es la usual, debería considerarse la confirmación anatomopatológica mediante la oportuna biopsia. Así hicimos en otro caso osteosarcoma parostal de nuestra serie, en el que realizamos una biopsia con trucut que demostraría que se trataba de un alto grado de malignidad.

El hecho de que el osteosarcoma parostal típico sea un sarcoma de bajo grado no tributario de quimio ni radioterapia y de que los de mayor grado puedan

beneficiarse de tratamientos cistostáticos²², corrobora la necesidad de la biopsia para una correcta planificación terapéutica en los casos atípicos. De cualquier forma, el papel pronóstico de la extensión intramedular, que obliga a una resección intraarticular del extremo distal del fémur, es controvertido¹¹⁹.

Con respecto a la indicación de la biopsia en tumores óseos malignos de naturaleza condral, puesto que la interpretación patológica en los de bajo grado puede ser motivo de confusión, estos datos han de integrarse en el conjunto de los clínicos y de imagen, cuando no obviados.

La transformación maligna de un osteocondroma, habitualmente en un condrosarcoma de bajo grado, generalmente en la pelvis, el tronco o el extremo proximal del fémur, se estima que ocurre en el 0.4-2% de los pacientes con formas solitarias de la enfermedad^{6,121}. En las múltiples ocurre en el 5-25% de los casos⁶, sospechándose radiográficamente por la irregularidad en la superficie tumoral, áreas de radiolucencia, mineralización heterogénea y masa de partes blandas con calcificaciones parcheadas. En la gammagrafía se observaría un aumento inespecífico de la captación en la superficie tumoral y en la RM, una capa cartilaginosa de más de 2 cm de espesor. Todos estos datos, correlacionados con los clínicos y los histopatológicos, establecerían el diagnóstico de la complicación¹²¹ y justificó nuestra actitud.

Wang y cols.²⁶⁵, con argumentos parecidos a los nuestros, consideraron controvertido si los tumores cartilagosos con aspecto de malignidad de bajo grado en imágenes debieran tratarse con o sin biopsia previa cuando se localizan en sitios de fácil accesibilidad, como podría ser una costilla o, como en nuestro caso, el cuerpo de la escápula. Los autores publicaron casos en los que nunca se concluyó con un diagnóstico patológico de condrosarcoma, aun siendo éste el diagnóstico real de la lesión y concluyeron proponiendo un gran estudio prospectivo para definir la estrategia en estos casos.

De los 7 condrosarcomas periféricos secundario a degeneración de osteocondromas de nuestra serie, el informe anatomopatológico en los 5 que tratamos en nuestra unidad fue de osteocondroma. El diagnóstico de malignidad se emitió por un crecimiento progresivo en pacientes adultos, con un espesor en la cofia condral del tumor mayor de 2 cm.

Siguiendo con la dificultad de la interpretación patológica de los condrosarcomas de bajo grado, cuyo diagnóstico debe deducirse de la valoración global del caso, la biopsia de otro de nuestra serie fue informada por el patólogo como benigna, en tanto que nosotros consideramos que se trataba de un condrosarcoma por ser una lesión condral grande y dolorosa que presentaba reabsorción endostal en la región metafiso-diafisaria proximal del húmero en un adulto.

A pesar de que la mayoría de los tumores óseos cartilagosos tengan hallazgos de imagen característicos, el diagnóstico diferencial entre los encondromas y los condrosarcomas de bajo grado es difícil por sus similitudes clínicas, radiológicas e histopatológicas^{219,265}, lo que no ocurre con los de alto

grado. Por aquel motivo el cirujano ortopédico oncológico debe tomar una decisión que puede ser comprometida²¹⁹.

El condrosarcoma es un tumor maligno productor de células cartilaginosas que, aunque sea el segundo más frecuente entre los tumores óseos malignos primitivos, es relativamente raro. Por otra parte, existen pocos estudios con un gran número de pacientes con seguimiento a largo plazo²¹⁹. El pronóstico, de cualquier forma, está estrechamente ligado al estadio de la enfermedad en el momento del diagnóstico y varía según la localización y el grado histológico, que se basa en criterios subjetivos de celularidad, atipia y pleomorfismo. Los de bajo grado tienen un riesgo de metástasis del 0-9%, aunque una mayor probabilidad de recurrencia local, estimada en un 9-33%¹³³.

Con esas premisas, siendo entidades muy diferentes en su comportamiento, la distinción debe considerar datos clínicos y de imagen, además de los patológicos. Los condrosarcomas suelen presentarse en pacientes con una edad media aproximadamente 12 años mayor que la de presentación de los encondromas y la mayoría asienta en la pelvis o en los segmentos diafisarios o metafisarios del fémur o el húmero. Los encondromas, por su parte, suelen asentar en los pequeños huesos tubulares de la mano²¹⁹. Los condrosarcomas, además, en ausencia de fracturas patológicas, suelen ser más dolorosos, si bien la distinción es menos evidente en las manos y los pies^{23,219} y no fue un dato compartido en todos los estudios⁹⁰. La tumefacción haría más evidente la sospecha²³. Otro dato clave es el empeoramiento sintomático o la progresión de una lesión radiográfica, que haría sospechar un sarcoma.

Con respecto a los hallazgos de imagen, además de la importancia de la progresión radiográfica y del asiento lesional, otros factores que sugieren un condrosarcoma son un tamaño mayor de 5 cm en la pelvis o en los segmentos proximales de los grandes huesos largos¹⁰⁴, de más de 4 cm en el peroné¹³⁶, y de 5.4 cm² en el pie¹⁰¹; la destrucción cortical; la presencia de reacción perióstica; reabsorción endostal mayor de 2/3 del espesor cortical en más de 2/3 de la lesión¹⁷⁹; un margen definido con poca claridad; y, de forma más controvertida, un patrón de calcificación amorfo, punteado e irregular^{219,265}. La mineralización del cartílago con límites imprecisos y expansión cortical es otro dato diferenciador del condrosarcoma de bajo grado²³, que suele combinar destrucción ósea, a menudo con calcificaciones intralesionales, y reacción perióstica. Frente a las lesiones de mayor grado, las de bajo grado suelen estar menos densamente calcificadas y la destrucción cortical es menor²¹⁹. Frente a los hallazgos radiográficos, mejor apreciados con TC y RM⁹⁰, los gammagráficos y los de la PET no tienen tanta utilidad. La gammagrafía con Tc⁹⁹, de hecho, si bien se supone que debiera mostrar una mayor captación en los condrosarcomas de bajo grado que en los encondromas sin fractura patológica, expansión cortical o conflicto de espacio con otras estructuras vecinas¹⁷⁹, no suele ser tan concluyente⁹⁰.

Con todo, la indicación de las biopsias en nuestra Unidad se realizó considerando al procedimiento como fundamental para el tratamiento de la lesión, si bien obviándolo en algún caso particular y siempre integrando los hallazgos patológicos en el contexto de la enfermedad, sobre todo en los

tumores de naturaleza condral. En estos, además, tuvimos en cuenta su alto riesgo de siembra debido a su naturaleza gelatinosa y a que la matriz tumoral no depende de una vascularización extrínseca²¹⁹. En los casos que nos llegaron con una biopsia realizada en otro centro solicitamos los cristales correspondientes y, tras ratificar el diagnóstico, si éste fue congruente con las imágenes, procedimos con el tratamiento.

Ferrer-Santacreu y cols.⁹⁰, en la misma línea, aparte de apuntar el interés futuro de la genética, terminaron insistiendo en la importancia de la experiencia profesional y del trabajo en equipo en esta controversia.

De forma general, una biopsia se considera correcta cuando provee de suficiente material para el diagnóstico definitivo de la enfermedad y no compromete su tratamiento ni su curso clínico posterior. De entrada, realizada la indicación, debe realizarse después de haber completado el estudio de extensión de la enfermedad, sobre todo en lo que se refiere a las pruebas complementarias de imagen locales para que los resultados de éstas no se vean interferidos por la agresión tisular de la biopsia, que causa hematomas e inflamación²²⁰. El siguiente paso será la planificación técnica, que incluirá la decisión de quién la realizará, el tipo, si precisará ser guiada por imágenes, el trayecto que seguirá y la zona tumoral de donde se hará la toma. Para todo ello puede ser recomendable consultar con el radiólogo y con el patólogo del equipo. Este, por ejemplo, podría orientar sobre la cantidad de tejido necesario según el caso y su experiencia.

PLANIFICACIÓN Y RESULTADOS DE LA BIOPSIA

Con respecto al profesional que realizará la biopsia, pudiendo plantearse que fuera el radiólogo, el médico de Atención Primaria, el cirujano general, el traumatólogo general o el traumatólogo oncológico²²⁰, no cabe ninguna duda de que es competencia del último mencionado o de un radiólogo intervencionista con conocimientos o asesorado por un cirujano ortopédico oncológico que velaría porque no se infringieran los principios básicos^{2,228}.

En nuestra serie, de los 100 pacientes biopsiados, incluyendo las biopsias escisionales, el 87% lo fueron por uno de los dos miembros de la UTME. El resto por un radiólogo intervencionista.

Aunque hay acuerdo en que las biopsias deben realizarse en centros específicos por equipos especializados^{167,271}, no se han demostrado diferencias en la seguridad diagnóstica entre las biopsias realizadas por radiólogos intervencionistas, oncólogos clínicos u otros especialistas²⁰². Tampoco, en este estudio, se observaron diferencias entre las biopsias realizadas por los especialistas y los residentes²⁰², concluyéndose que un especialista en formación de radiología bien entrenado y supervisado podría alcanzar el mismo rendimiento diagnóstico que el que consigue un especialista. El motivo sería que ambos profesionales siguen el mismo procedimiento estandarizado al realizar la biopsia y que todos los residentes fueron entrenados por el mismo especialista. Esto justificaría el hecho de que las 13 biopsias realizadas

guiadas por imagen lo fueran por diferentes radiólogos y no siempre por el mismo.

Por lo tanto, las biopsias musculoesqueléticas en lesiones que pueden ser tumorales deben ser realizadas por el especialista oncológico que operará al paciente, en el supuesto de necesitarlo, o por alguien supervisado por él, siempre en el contexto de un equipo multidisciplinario²⁰². De esta manera disminuyen los trascendentes errores que pueden producirse por una incorrecta planificación y realización de la técnica, y aumenta el rendimiento diagnóstico de la prueba²⁰². Sin embargo, en una revisión sobre la evidencia disponible en la actualidad se ha citado un artículo con nivel de evidencia III en el que se concluía con que las biopsias con agujas realizadas por médicos con diferente especialización no deparaban resultados diferentes a las realizadas en centros de referencia²²⁰. También esto concuerda con los resultados observados en nuestro estudio, como ya adelantamos. Los resultados de las biopsias realizadas en otro lugar diferente a la UTME no tuvieron más complicaciones ni recidivas.

Con respecto a la decisión del tipo de biopsia, hay que tener en cuenta la cantidad de muestra que se puede precisar y el tipo tumoral a biopsiar, así como el tipo de paciente al que se realizará^{2,134,137,213,228,267}. En general, cuando la biopsia quiere confirmar una enfermedad recurrente, cuando la lesión es homogénea y cuando no se precisa una evaluación patológica extensa suelen bastar pequeñas cantidades de tejido^{134,137,267}. En otros casos podría ser necesaria una muestra de mayor tamaño.

Existiendo varias posibilidades, resumidas en biopsias cerradas con aguja fina o trucut y abiertas, con ventajas e inconvenientes en cada una de ellos, no hay datos definitivos relativos a su rendimiento diagnóstico y seguridad, lo que supone que el tipo óptimo de biopsia sigue siendo controvertido y depende, a menudo, de las preferencias del cirujano. Aunque según Rougraff y cols.²²⁰ la evidencia disponible sugiere que las biopsias abiertas tienen mayor seguridad diagnóstica, suele reservarse para casos particulares, como suele ser cuando una biopsia cerrada previa no es concluyente²⁰². De cualquier forma, debiera decidirse en función de cada caso individual puesto que nunca el mismo tipo puede utilizarse para todos los pacientes, teniendo en cuenta que, además de la técnica, prima la calidad y la representatividad de las muestras. En niños, por ejemplo, teniendo en cuenta que habitualmente hay que anestésarlos, quizás sea mejor la biopsia incisional para aprovechar la anestesia. Otra norma general sería que en tumores con un componente de partes blandas grande y accesible a la punción parece lógico plantear, de entrada, una biopsia cerrada, como lo es evitar las biopsias escisionales en lesiones en las que cupiera la posibilidad de no ser benignas.

En nuestro estudio, los tipos de biopsia en los 40 tumores óseos vírgenes de la serie fueron cerradas con trucut en 23 casos, 8 escisionales, 6 abiertas incisionales, una PAAF y una intraoperatoria. Las biopsias con trucut se realizaron en la consulta con anestesia local en 11 ocasiones. En 12 la biopsia fue guiada por imágenes, en el Servicio de Radiología o en el quirófano, con radioscopia. Entre los 49 sarcomas de partes blandas vírgenes, 45 fueron

realizadas con trucut, una fue incisional y 2 fueron escisionales. Entre las biopsias con trucut, sólo 3 fueron guiadas por ecografía. El resto, que sumaron el 86% del total de las biopsias en los SPB vírgenes de la serie, se realizaron en la consulta externa basándonos en la experiencia clínica del cirujano.

En la revisión de la bibliografía, la PAAF tiene una seguridad diagnóstica más baja que la de la biopsia trucut; y la de la biopsia incisional, a su vez, con un 94% de seguridad diagnóstica, es más segura que la cerrada con trucut, que presenta un 83% de seguridad, aunque con un mayor gasto en algún estudio. Por otra parte, los resultados de las biopsias con trucut podrían estar sesgados al indicarse en lesiones más accesibles y, en consecuencia, fáciles de biopsiar. Finalmente, la biopsia escisional, para la que no existen datos relativos a su fiabilidad diagnóstica, se reservaría para situaciones clínicas cuidadosamente seleccionadas, tales como tumores subcutáneos pequeños o lesiones que tienen un aspecto característico en RM. El tamaño lesional para decidir una biopsia escisional, no obstante, es controvertido, del mismo modo que lo es la morbilidad y el impacto que ello tiene en la cirugía de salvamento de los miembros.

La biopsia incisional abierta, de cualquier forma, es el patrón oro de las biopsias por proporcionar una muestra tisular amplia, confirmación visual de la idoneidad de la misma y por permitir el estudio de la arquitectura histológica completa. Sin embargo, precisa de anestesia general y de cuidados postoperatorios como los de cualquier intervención quirúrgica programada, complicándose en el 4-19% de las ocasiones con seromas, hematomas, infecciones, dehiscencias de la herida quirúrgica o fracturas⁵. Además, tiene un mayor riesgo de siembra o contaminación tumoral local. Las biopsias cerradas, por el contrario, combinan eficacia, con una seguridad diagnóstica que oscilaría entre el 81% y el 98%⁵, y pocas complicaciones, habitualmente en menos del 1% de los pacientes. Son más rápidas, con lo que aceleran el comienzo del tratamiento de la enfermedad, y pueden realizarse en la primera visita, en la misma consulta, en régimen ambulatorio, con anestesia local y mínimas molestias²⁶⁷. Esto redundaría en un coste que se ha estimado menor de 3000 a 6000 dólares frente a las biopsias abiertas⁵. Sus desventajas potenciales, que incluirían una menor seguridad diagnóstica por errores en la toma de las muestras, no han sido demostradas⁵. De cualquier forma, sigue siendo necesario un estudio prospectivo randomizado que analice la seguridad diagnóstica, la morbilidad y el coste de las biopsias cerradas frente a las abiertas²²⁰.

Adams y cols.⁵ analizaron el tratamiento quirúrgico definitivo en las biopsias no diagnósticas y en las biopsias erradas, considerando como error mayor el establecimiento de un diagnóstico de benignidad en lesiones malignas (lo que puede repercutir en el tratamiento y en el pronóstico si no se reconoce); y como error menor al de diagnóstico histopatológico o de grado que, si bien también puede influir en el tratamiento, tendría un impacto más difícil de cuantificar debido a las variaciones institucionales en la administración de los tratamientos complementarios. Los autores no identificaron errores con la biopsia trucut que repercutieran en el tratamiento puesto que todos fueron reconocidos en sesiones multidisciplinarias correlacionando los datos patológicos con los

clínicos y los de imagen; y apuntaron que la observación de que la biopsia y su interpretación fuera realizada en un centro y por profesionales con formación específica en patología ortopédica oncológica hace que los resultados no sean extrapolables a centros sin experiencia⁵.

En la serie referida, en cifras, hubo 31 errores totales (13,3%), con 7 (3%) mayores y 24 (10,3%) menores. De los 7 mayores, cuatro se siguieron de una biopsia abierta diagnóstica y resección local. Los 3 restantes fueron considerados altamente sospechosos de malignidad por el cirujano y el paciente fue tratado con resección amplia sin repetir la biopsia. De los 24 errores menores, en dos se realizaron biopsias abiertas adicionales, que fueron inexactas. Ninguno de los errores menores resultó en error en el tratamiento quirúrgico definitivo. El único tratamiento quirúrgico errado que ocurrió en este grupo fue atribuido a un error en una biopsia abierta.

Si se decide una biopsia cerrada con aguja, las características de ésta variarán dependiendo de si es una lesión de partes blandas u ósea. En este segundo caso se habrá de valorar la localización de la lesión en el hueso, la integridad del cortex que la contiene y la consistencia interna lesional. En este sentido, cuando sea esclerosa, calcificada, osificada o contenga trabéculas intactas se precisaría una aguja de suficiente calibre y dureza.

La PAAF como alternativa a las biopsias abiertas en el diagnóstico primario de los sarcomas es controvertida¹⁸⁶. Aunque distingue de forma fiable tumores metastáticos de tumores mesenquimales, lesiones benignas de malignas y sarcomas de bajo y alto grado, únicamente se considera efectiva si se dispone de un patólogo experimentado¹³⁷ y sus resultados se interpretan en el contexto clínico y radiográfico del paciente por un equipo multidisciplinario¹⁸⁶. Con estas premisas podría considerarse en todos los casos como primer método diagnóstico, obviando las lesiones óseas que parecen fibróticas y difíciles de puncionar, en las que se preferiría una biopsia con trocar o abierta. Idealmente, no obstante, se utilizaría para confirmar el diagnóstico de sospecha de una lesión de presentación clínico-radiográfica típica²⁶⁷ y para documentar metástasis y recurrencias locales, especialmente si hay muestras previas disponibles para comparación^{137,267}. Sus ventajas, ya apuntadas con anterioridad, además de que apenas duelen, incluyen un mínimo riesgo de contaminación tumoral, ínfima morbi-mortalidad, un fácil aprendizaje y realización, y una interpretación inmediata, especialmente en sarcomas pediátricos^{137,186}. En este sentido, en apenas 30 minutos puede tenerse un resultado y la decisión terapéutica¹⁸⁶. Además, son más rentables que, incluso, las biopsias realizadas con trucut.

Como contrapartida, la muestra, salvo en manos expertas, puede tener un bajo rendimiento celular y no permite analizar la arquitectura tisular, haciendo imposible la realización de estudios inmunohistoquímicos, citogenéticos, de citometría de flujo o con microscopía electrónica, con lo que el análisis citopatológico es difícil y el diagnóstico del subtipo histológico poco seguro, sobre todo en los sarcomas de partes blandas de adultos¹⁸⁶. Aunque este diagnóstico no sea necesario para el tratamiento de los sarcomas de partes blandas del adulto, en el caso de los sarcomas de Ewing, de los

rabdomiosarcomas y de los osteosarcomas sí se precisaría para definir el protocolo de quimioterapia¹⁸⁶.

Insistiendo en la importancia del conocimiento del subtipo histológico de un tumor, algunos han considerado que el objetivo primario de la biopsia es identificar la malignidad y seleccionar los pacientes candidatos a un tratamiento quirúrgico más que definir el subtipo histológico de la enfermedad^{137,202}. Estos autores, de hecho, estudiaron exclusivamente la presencia de malignidad, no considerando el subtipo, aunque también lo determinarían en muchos casos. Otros, cuando se trata de poder confundir un subtipo condroblástico con otro osteoblástico, no consideran que sea un error cuando coinciden el diagnóstico histopatológico y el grado⁵. Desde luego, es difícil de precisar con biopsias cerradas en lesiones mixoides y en tumores heterogéneos tales como angiosarcomas, liposarcomas, sarcomas sinoviales o hemangiomas, como también es difícil distinguir entre liposarcomas de bajo grado y lipomas benignos^{174,194,202,249}. El problema inherente con estos subtipos tumorales es su falta de homogeneidad con la existencia de áreas mixoides y tejido necrótico.

En nuestra opinión, respondiendo a la pregunta de Peer y cols.²⁰², que se cuestionaron la indicación de una biopsia cerrada en lesiones mixoides en los estudios de imagen previos, estas situaciones deben seguir biopsiándose como otras, si bien insistiendo en la integración de los hallazgos en los datos clínicos y de imagen del paciente, amén de intentar obtener la muestra de una zona representativa.

La dificultad en la interpretación de los aspirados mediante PAAF aumenta por la posibilidad de que la muestra se contamine con células de tejidos próximos sanos o se haga de áreas quísticas, hemorrágicas o necróticas, no representativas, y por el hecho de que haya lesiones cuyas características citológicas no se hayan descrito. En relación con la primera afirmación, lipocitos reactivos, fibroblastos, miofibroblastos y otras células sanas pueden confundirse por su aspecto citomorfológico con las de los liposarcomas o de sarcomas pleomórficos; del mismo modo que las fascitis nodulares y la miositis osificante pueden parecer sarcomas¹⁸⁶.

En cuanto a las características predictivas de la PAAF, los tumores benignos diagnosticados como malignos (falsos positivos) se estiman en menos del 1-5%; y los malignos diagnosticados como benignos (falsos negativos), en el 2-15%¹³⁷. La seguridad para clasificar sarcomas de partes blandas en subtipos se estima en un 21-74%, mientras que para los tumores óseos sería del 82%, una cifra más elevada debido a que en ellos la historia clínica y las pruebas de imagen ayudan más al diagnóstico, con menos entidades en el diagnóstico diferencial¹³⁷. Sin embargo, en estos mismos casos óseos, el grado de aspirados inadecuados oscilaría entre el 0% y el 38%¹³⁴. En la revisión de Ng y cols.¹⁸⁶, en la que hubo series únicamente de recidivas lesionales que sesgaban los resultados, la sensibilidad de la PAAF osciló entre el 71-2% y el 100%, con una especificidad comprendida entre el 36,4% y el 96,5%, un valor predictivo positivo del 85,7-100% y un factor predictivo negativo del 86,2-100%. La seguridad en el grado de lesiones malignas fue del 52-90%, mientras que la

del subtipo histológico en las malignas osciló entre el 14% y el 95,2%, con un 0-25,7% de resultados indeterminados¹⁸⁶.

En diferentes estudios, la PAAF ha permitido el diagnóstico y posterior tratamiento del 83% de los sarcomas de partes blandas, con una seguridad diagnóstica en los óseos, cuando presentaban corticales adelgazadas o destruidas, o se extendían a las partes blandas de vecindad, de hasta el 95%^{134,137}.

En definitiva, se calcula que la PAAF permite diagnosticar el 77% de los tumores óseos malignos, con relativa facilidad para hacerlo en los sarcomas de Ewing, cordomas y ameloblastomas; con un 76-89% de fiabilidad en los osteosarcomas, que en algunas series se redujo al 33%¹³⁴. Las causas de los errores diagnósticos en estos últimos casos serían fallos en la obtención del material por ser tumores muy osificados o escleróticos y no tanto por errores de interpretación. Al respecto, la necesidad de identificación de material osteoide en las preparaciones citológicas es controvertida, habiendo sido argumentado por algunos como posible y por otros como innecesario⁵.

La distinción mediante PAAF entre encondromas y condrosarcomas es, por el contrario, muy difícil. En estos casos, como cuando la muestra se obtiene por otros métodos, como ya discutimos, el diagnóstico final debe basarse en datos clínicos y radiológicos^{134,137}. De cualquier forma, la atipia citológica en lesiones condrales con información clínica y radiológica permitiría el diagnóstico de tumores condrales malignos en todos los casos¹³⁴. Teniendo en cuenta que la atipia es mayor en las formas de alto e intermedio grado, la distinción en estos casos es más sencilla; y no lo sería tanto cuando hay que diferenciar un condrosarcoma de alto grado y un osteosarcoma condroblástico, distinción que algunos han considerado meramente académica. Cuando nos referimos al diagnóstico de un condrosarcoma desdiferenciado, la PAAF no es concluyente, como tampoco lo sería una biopsia con trocar¹³⁷. En la mayoría de estos casos se identifica el componente sarcomatoso de alto grado, con lo que la correlación clínica y radiológica de nuevo sería esencial para el diagnóstico²¹³.

El área más problemática en el diagnóstico de lesiones óseas primarias mediante PAAF es el grupo de las lesiones de bajo grado, benignas y pseudotumorales, que se diagnosticarían en el 72% de las veces¹³⁴. Un ejemplo de la dificultad lo tenemos cuando un aspirado demuestra la presencia de células gigantes, que pueden observarse en tumores de células gigantes, así como en otros bien distintos, como el quiste óseo aneurismático, el granuloma reparativo de células gigantes, el condroblastoma, el tumor pardo del hiperparatiroidismo o el defecto fibroso metafisario. De nuevo los hallazgos clínicos y radiológicos, así como los de laboratorio en algún caso, serían fundamentales para el diagnóstico.

Cuando nos referimos a las lesiones de partes blandas, las mayores dificultades se observan con los tumores lipomatosos puesto que es difícil distinguir entre grasa subcutánea, lipoma o lipoma bien diferenciado-like liposarcoma. Puesto que todas estas lesiones pueden contener áreas de tejido adiposo de aspecto normal, las lesiones profundas que por imagen parecen

tener predominio de grasa quizás debieran ser evaluadas mediante biopsia abierta¹³⁷.

De cualquier forma, y para terminar, la interpretación de material citológico obtenido mediante PAAF está limitado por la experiencia del citopatólogo y, por ende, por la calidad y cantidad del material aspirado, así como por el grado de representación del aspirado en la lesión entera²¹³. En todos los casos, si la prueba no fuera diagnóstica, el paciente sería sometido a otro procedimiento.

El rendimiento diagnóstico y la seguridad de las biopsias tru-cut varía ampliamente entre el 70% y el 90%²⁰², siendo mayor en la experiencia de Wu y cols.²⁷¹ en lesiones osteolíticas y en lesiones de partes blandas de mayor tamaño y con especímenes más largos. En el estudio de Adams y cols.⁵, entre 233 biopsias de lesiones de partes blandas realizadas en una consulta externa y que cumplieron criterios de inclusión, 212 (91%) fueron diagnósticas y aseguraron malignidad. Además, 188 (80,7%) también lo fueron para el diagnóstico histopatológico y el grado. Este fue acertado en el 94% de las ocasiones. En cuatro de las 14 no diagnósticas se hizo una biopsia abierta, mientras que en las 10 restantes se consideró una sospecha alta de malignidad y el paciente fue tratado como si se hubiera confirmado sin necesidad de repetir la biopsia. Con todo, ninguna de las biopsias que no resultaron diagnósticas incurrieron en un error terapéutico.

El rendimiento diagnóstico de la biopsia trucut en los tumores óseos de nuestra serie fue del 75%. Los casos en los que la biopsia con trucut informó de benignidad (falsos negativos) fueron un osteosarcoma central (en el que repetimos la biopsia, en esta ocasión incisional) y 4 condrosarcomas centrales (con informe anatomopatológico de condroma en 3 ocasiones y de lesión fibromixioide en otra). En las biopsias incisionales, en dos ocasiones se informó de benignidad: en un condrosarcoma central y en un tumor maligno de vaina de nervio periférico. En el primer caso el informe anatomopatológico fue de condroma y, en el segundo, de neurinoma. El caso de la biopsia intraoperatoria merece consideración particular, pues el patólogo informó de lesión condral sin aparente malignidad, lo que fue interpretado como un condroblastoma agresivo que, posteriormente, se confirmó que no era tal, sino un osteosarcoma like condroblastoma. Los verdaderos positivos, esto es, los casos con biopsia indicativa de malignidad y confirmación de la misma en la pieza de resección fueron del 100% en todos los tipos de biopsia.

El rendimiento diagnóstico de la biopsia trucut en los SPB de la serie fue del 86%. Los casos en los que la biopsia con trucut informó de benignidad (falsos negativos) fueron 4 liposarcomas, un sarcoma pleomórfico y un tumor maligno de vaina nerviosa. Los verdaderos positivos, esto es, los casos con biopsia indicativa de malignidad y confirmación de la misma en la pieza de resección fueron del 100% en todos los tipos de biopsia, como en el caso de los tumores óseos. Cuando comparamos el rendimiento diagnóstico de las biopsias realizadas con trucut en los SPB con y sin guía ecográfica no hubo diferencias significativas.

La concordancia histopatológica en los tumores óseos de nuestra serie entre el diagnóstico de la biopsia cerrada y el de la pieza de resección fue del 33% en los osteosarcomas, del 37% en los condrosarcomas y del 100% en los sarcomas de Ewing. En los SPB la concordancia histopatológica fue del 33% para sarcomas pleomórficos y mixofibrosarcomas y del 100% en la mayoría del resto. La concordancia del grado tanto en tumores óseos como en SPB fue difícil de precisar debido a que en muchas biopsias no se consignó. No obstante, la mayor parte de las veces no pasó del 50%.

Las biopsias escisionales, por su parte, deben ser planificadas con más atención teniendo en cuenta que reseccionar un tumor maligno pensando que era benigno obliga a una reintervención puesto que ni la radioterapia ni la quimioterapia garantizan el control local de la enfermedad. Habría que volver a estadiar el tumor, lo cual es difícil, y planear una nueva resección con márgenes adecuados. La reintervención también sería más difícil por faltar la referencia del tumor original, pudiendo obligar a una amputación difícilmente asumible por el paciente.

Con respecto a la decisión de guiar una biopsia cerrada por imágenes, que puede hacerse empleando la ecografía, la TC o la RM, puede ser recomendable en tumores de asiento profundo y no accesibles a la palpación en los que el acceso sin aquéllas sería arriesgado por poder dañarse o contaminar estructuras sanas⁵. También está indicado cuando se quiera asegurar la toma de una zona representativa de la lesión, en aquéllas en las que la señal no sea homogénea, para que el rendimiento diagnóstico de la biopsia sea máximo¹⁵⁸. Esto haría que factores tales como la longitud, el tamaño o el calibre de las muestras obtenidas por punción fuera de menos valor²⁰². En todos esos casos la coordinación con el radiólogo que la realizará, que idealmente debiera ser siempre el mismo y formar parte del equipo multidisciplinario de tratamiento de la patología, es fundamental, al igual que es recomendable que el cirujano también esté presente en el procedimiento para asegurar que el trayecto de la biopsia siga el que seguirá la hipotética cirugía de salvamento del miembro posterior¹⁵⁷.

La comunicación con el radiólogo que realizará la biopsia es, pues, fundamental, porque la necesidad de coordinar el plan quirúrgico con el trayecto de la biopsia es único para la patología tumoral musculoesquelética y aquél puede no saberlo¹⁵⁷. Hay que conocer los abordajes quirúrgicos para la cirugía de salvamento de los miembros y tener en cuenta las relaciones del tumor con las estructuras óseas y neurovasculares, así como con la anatomía compartimental¹⁵⁷.

La ecografía, incluyendo el Doppler color, como guía de una biopsia con tru-cut guiada se ha demostrado eficaz y fiable¹⁵⁷, y el rendimiento diagnóstico mejoraría con el desarrollo técnico de los procedimientos. Por cuanto respecta a otras pruebas de imagen, teniendo en cuenta que la RM es la exploración de imagen que mejor delinea los límites tumorales y las relaciones con los límites de los compartimentos y las estructuras neurovasculares, y que la TAC demuestra especialmente el estado de la cortical ósea, así como la

calcificación de la matriz, sirven para guiar la aguja en su trayecto hasta la lesión de forma segura y eficaz.

De cualquier forma, no hay evidencias actuales sobre el mejor rendimiento diagnóstico de las biopsias guiadas por imágenes²²⁰. De hecho, en una revisión sobre el tema y con un nivel de evidencia IV, la mayor seguridad diagnóstica resultó de la biopsia central con trucut realizada por cirujanos.

En nuestro estudio, entre 80 biopsias cerradas realizadas en tumores óseos y de partes blandas, 20 (25%) se guiaron por imágenes, en 14 tumores óseos (54%) y en 6 SPB (11%). Los tumores óseos se guiaron por radioscopia (7 casos), TC (3 casos del sacro y pelvis) y ecografía (4 casos). Todos los SPB se guiaron por ecografía.

Las normas estrictamente quirúrgicas de la biopsia deben respetarse de forma escrupulosa en todos los casos. Comienzan con la decisión del trayecto para no contaminar estructuras y compartimentos sanos (articulaciones, paquetes neurovasculares mayores, planos faciales y huesos sanos), de tal forma que todo él pueda ser resecado en el momento de la resección y no facilite recidivas locales¹⁵⁷. Para ello, la incisión será directa y a través de grupos musculares, situándose de manera que esté en el trayecto de la resección quirúrgica posterior. Por el mismo motivo, será realizada por quien la realizará o sepa anticiparla.

Aunque no hay estudios que analizan el impacto de la situación de la aguja en el control local o en la supervivencia de los pacientes con sarcomas de partes blandas, a pesar de que se haya podido demostrar que el trayecto de una PAAF no plantea un riesgo significativo de siembra¹³⁷, sí hay casos publicados de recidivas en el trayecto no resecado de biopsias realizadas con agujas. También se han descrito recidivas de sarcomas óseos por siembra tumoral en el trayecto de una biopsia con tru-cut^{66,231}, habiéndose estimado que el riesgo de una recidiva local en sarcomas después de una biopsia abierta aumenta del 7% al 38% cuando la cicatriz de la biopsia no es extirpada en el momento de la resección definitiva del tumor²³¹. Con esos argumentos, Liu y cols.¹⁵⁷ han publicado guías para la planificación óptima de las biopsias tru-cut en tumores de huesos largos de las extremidades, revisando las consecuencias quirúrgicas de los abordajes mal planificados e incidiendo en los defectos de conocimiento sobre la planificación de las biopsias en la comunidad radiológica general.

En las extremidades, la incisión se situará longitudinalmente, evitando las transversales que dificulten la extirpación posterior sin morbilidad y que obliguen a utilizar colgajos para la cobertura. Es decir, las incisiones transversas, realizadas en paralelo a las líneas de Langer de la piel con la equivocada idea de deparar una menor cicatriz, son un grave error en las biopsias incisionales puesto que todo el trayecto de la biopsia debe resecarse y es más fácil hacerlo con un cierre primario cuando la incisión es longitudinal que transversal. Por lo mismo la incisión de la biopsia deberá respetar las partes blandas que puedan utilizarse como colgajos para una hipotética cobertura en el tratamiento definitivo del tumor. Es lo que habría que hacer, por ejemplo, en una biopsia en un sarcoma de la pelvis, cuya biopsia debiera evitar

la contaminación de los músculos glúteos. La alternativa a no extirpar el trayecto de la biopsia, en casos excepcionales, sería irradiarlo, siempre y cuando el tumor fuera radiosensible.

Lo anterior, obviamente, no es aplicable a lesiones óseas múltiples que parecen metastásicas, en las que la biopsia, si se considerara indicada, se planificaría para ser realizada por la vía más fácil¹⁵⁷.

Siempre se intentará evitar fragilizar el hueso y que éste pueda romperse. Así, las tomas se harán de los componentes tumorales extraóseos o, cuando no se pueda, de dentro del hueso, accediendo a él a través de ventanas pequeñas y sin ángulos que posteriormente se sellarían con cemento. La localización de la ventana sería tal que intentara aprovechar zonas corticales debilitadas y preservara el máximo tejido óseo sano. Con ese fin los estudios de imagen y, en particular, la TAC, que define con más detalle el estado del hueso cortical, es fundamental en la planificación.

Con respecto a la zona tumoral de donde hacer la toma de la biopsia, considerado por algunos como el factor capital en la calidad de la biopsia, se elegirán las vitales del tumor, evitando las reactivas y los fenómenos regresivos, representados por áreas necróticas, hemorrágicas y calcificadas, que pueden adivinarse por estudio ecográfico o mediante RM o TAC con contraste, sobre todo cuando el observador es experto²⁰². Esta experiencia en la realización de una biopsia es tan importante que, en opinión de algunos, minimiza la importancia de factores tales como el tipo y tamaño lesional, el tamaño de la aguja o el número y tamaño de las muestras²⁰².

Los ultrasonidos, por ejemplo, identifican áreas vasculares de tejido tumoral viables y otras avasculares probablemente necróticas o quísticas. La elección tendrá en cuenta el conocimiento de la biología del crecimiento tumoral, además de los estudios de imagen. Puesto que los sarcomas crecen de manera centrífuga y el centro del tumor es más maduro que la periferia, la parte central es más propensa a experimentar necrosis y hemorragias y, por ese motivo, no es la zona ideal de donde obtener la muestra, al contrario que la periférica. De cualquier forma, sería conveniente un primer análisis patológico sobre la idoneidad de la muestra en los casos que se pueda para hacer más tomas si fuera necesario. Esto sería posible si la biopsia se hiciera en el contexto de una intervención programada, en forma de biopsia intraoperatoria, donde las tomas podrían repetirse.

El rendimiento diagnóstico de la biopsia trucut en los tumores óseos y SPB de nuestra serie fue del 75% y 86%, respectivamente. El hecho de que el rendimiento en las de los SPB cuando se realizó la biopsia con y sin imágenes como guía fueran del 100% y del 85% significa que en nuestras manos el procedimiento sigue siendo eficaz cuando se realiza en la consulta externa, con las ventajas de rapidez diagnóstica y comodidad para el paciente que ellos supone.

Con respecto a la seguridad del procedimiento, no hubo ninguna complicación por las biopsias en nuestro estudio y ninguna recidiva pudo ser atribuida a

aquellas. Por otra parte, todos los SPB que fueron falsos negativos fueron tratados en base a sus características de imagen como sarcomas y el informe de benignidad de la biopsia no fue tenido en consideración con respecto a los márgenes de la resección posterior, sin que, en consecuencia, tuvieran un peor resultado que el de los casos verdaderos positivos, de la misma manera que fue en la serie de Adams y cols.⁵.

En las biopsias cerradas merecen algún comentario la longitud y el calibre de la biopsia, así como el número de cilindros que se podría obtener. Con respecto a la longitud del espécimen, no parece importar que sea de 9 ó de 13 cm; como tampoco que las agujas sean de 14 ó de 16 de calibre^{202,271}. Con respecto al número de muestras necesarias para el diagnóstico, mientras que en algún estudio no parece influir en los resultados^{202,271}, en otros, como en el de Wu y cols., que estudiaron 151 biopsias con trucut guiadas por imagen, se ha apuntado un mayor rendimiento diagnóstico cuando se obtenía mayor número de muestras y cuando eran de mayor longitud, recomendándose tres especímenes en lesiones óseas y cuatro en lesiones de partes blandas. Peer y cols.²⁰² estimaron que de 3 a 5 eran suficientes y que más de este número no tenía ningún sentido. Por cuanto respecta a la muestra, se ha de manejar adecuadamente, colocándola en el medio apropiado hasta que el patólogo la procese.

En nuestra experiencia, en todas las biopsias cerradas practicadas con trucut obtuvimos un número mínimo de tres cilindros, guiándonos en el número por su aspecto macroscópico.

En biopsias abiertas, el cemento, al que nos hemos referido como sustitutivo óseo para cerrar una ventana en el hueso, sirve de hemostático, como otros, y contribuye a reducir la contaminación local por el sangrado, que también reduce una técnica quirúrgica cuidadosa, durante el abordaje y durante el cierre, y la misma isquemia, recomendable en biopsias abiertas y que habría que realizar sin exprimir el miembro para evitar la posibilidad teórica de la diseminación de émbolos tumorales por la presurización. En la misma línea y a poca distancia de la herida quirúrgica, idealmente incluso entre dos puntos de la herida, se situarán los drenajes, en caso de colocarse para reducir el hematoma postquirúrgico. Con el mismo fin en la planificación de la biopsia habría que investigar la existencia de factores que faciliten el sangrado, como pueden ser trastornos de la coagulación o la toma de medicación anticoagulante, para reducir aquél.

En todos los casos conviene realizar un cultivo sistemático, puesto que muchas veces una osteomielitis se confunde con un sarcoma de Ewing, una histiocitosis o un linfoma²²⁸. Finalizada la toma, si se decide colocar un drenaje, se situaría en línea con la incisión de la biopsia para que pueda ser resecado todo su trayecto.

Por otra parte, el hecho de que los tumores musculoesqueléticos sean muy "implantables" a tejidos sanos durante la realización de una biopsia obliga a extremar las precauciones en relación con la separación de los distintos sitios quirúrgicos en el supuesto de que se decidiera una biopsia intraoperatoria. Hay

que ser muy cuidadoso con la instrumentación, los guantes y el resto de la vestimenta, aunque en el caso de los sarcomas, habida cuenta de que la biopsia y el tratamiento definitivo están separados temporalmente, no tendría tanta trascendencia.

Todo lo que contravenga las normas referidas sería erróneo y arriesgado, dando pie a recidivas locales, reconstrucciones extensas innecesarias y, en algún caso, amputaciones que podrían haberse evitado, amén de poder acortar la supervivencia del paciente. Es incorrecto no planificar la biopsia (por adelantarla al estudio de extensión de la enfermedad, o por no consultar con radiólogos o patólogos, cuando se precise su opinión), realizar el procedimiento técnico de forma inadecuada, o equivocarse en la toma (que puede ser insuficiente o no representativa) o en su transporte o procesado. No es adecuado, por ejemplo, remitir las muestras en formol, lo que impide estudios citogenéticos, que requieren tejido estéril en un medio de cultivo; citometría de flujo, que requiere tejido fresco; y la microscopía electrónica, que precisa de medios específicos.

Con respecto a los errores en la interpretación de la biopsia, que son relativamente comunes en patólogos inexpertos o sin información clínica y radiológica adicional, es incorrecto por parte del traumatólogo no dar información al patólogo sobre el caso biopsiado, del mismo modo que lo es cuando el patólogo no la solicita¹³⁸. Patológicamente, un callo de fractura puede confundirse con un osteosarcoma, un osteosarcoma parostal con una displasia fibrosa³³, condromas con condrosarcomas de bajo grado^{138,213}, tumores de células gigantes con fibromas no osificantes¹³⁸, etc. En otras ocasiones la dificultad estriba en el amplio espectro morfológico que pueden mostrar algunos tumores, como los condroblastomas²³⁵. Por lo tanto, teniendo en cuenta que el patólogo es el último eslabón en el diagnóstico definitivo de un tumor musculoesquelético y que la mayoría de ellos tienen poca experiencia en el diagnóstico de esta patología, una dedicación específica es fundamental.

LA SEGUNDA OPINIÓN PATOLÓGICA

Partiendo de que las muestras de las biopsias están siempre disponibles y pueden ser reevaluadas por diferentes observadores en momentos de tiempo diferentes, conociendo la facilidad y trascendencia de los errores y que está justificado postponer el comienzo del tratamiento para evitarlos, la revisión de los casos conflictivos por un segundo patólogo es una práctica segura, eficaz y eficiente, máxime teniendo en cuenta que la patología es compleja y poco frecuente, que la experiencia de un patólogo general suele ser limitada, que las muestras suelen proceder de biopsias cerradas y ser limitadas en tamaño y que pueden ser necesarias pruebas o test no disponibles en todos los medios^{152,234}. Los cambios en la nomenclatura de las patologías es otro motivo de confusión. Con respecto al coste, el resultante de diagnósticos y tratamientos erróneos supera al de las segundas opiniones²³⁴.

En estudios de segunda opinión, de hecho, se han publicado grados de discrepancia con respecto a la patología quirúrgica general, entendidos como la

diferencia en la opinión entre el diagnóstico original y el resultante de la nueva interpretación, que oscilan entre el 0,26% y el 9,1%, con aproximadamente un 6% de significación terapéutica mayor^{10,234}. En el estudio de Sharif y Hamdani²³⁴ se observó acuerdo diagnóstico en el 53% de casos, considerándose que un porcentaje del 2% era el umbral aceptable para hablar de desacuerdos significativos tras la revisión. En la serie de los mismos autores se informó de un desacuerdo del 35% en lesiones de partes blandas y del 72% en lesiones linfoides. Otros encontraron diagnósticos primarios concordantes en 28,3% de patólogos en clínicas privadas, 29,6% con patólogos hospitalarios y 36,8% en hospitales universitarios y 70,5% en el departamento de patología en su institución¹⁵². Una mejora en la confirmación de un diagnóstico primario correcto por segunda opinión fue observado en el 73,1% de los pacientes, con un 2,5% de segundas opiniones falsas¹⁵².

En la serie de Arbiser y cols.¹⁰ se notificaron discrepancias mayores en el 25% de los casos remitidos con diagnóstico. Entre ellas, el 45% fueron lesiones mesenquimales benignas diagnosticadas como sarcomas, el 23% fueron sarcomas diagnosticados como lesiones benignas, el 20% lesiones no mesenquimales diagnosticadas como sarcomas y el 12%, discrepancias mayores en el grado. Las lesiones problemáticas fueron los lipomas y fascitis y sus variantes, y el melanoma desmoplásico neurotrópico. Por otra parte, resultó de interés la observación que hacen sobre que la ausencia de análisis inmunohistoquímico no puede tomarse como causa de las discrepancias. Con la excepción de un grupo de casos, la mayoría podrían ser diagnosticados virtualmente sobre la base de la técnica de la hematoxilina-eosina. Incluso los carcinomas, linfomas y melanomas mal diagnosticados como sarcomas requerirían poco más que inmunotinción para pancitoqueratina, CD45 y marcadores asociados al melanoma, que son marcadores que suelen estar disponibles en la mayoría de los hospitales y laboratorios. Los autores, en definitiva, apuntaron que su impresión general era que había casos en los que el diagnóstico correcto podría conseguirse únicamente con el estudio histopatológico y que un aumento de los inmunomarcadores podría confundir al patólogo. Esto pasaría en una fascitis nodular mitóticamente activa, en la que una actina positiva, que evidencia diferenciación muscular lisa, puede tomarse por un leiomioma.

La falta de familiaridad con muchas lesiones de partes blandas raras y sus variantes, más que el aumento de las biopsias cerradas o el fallo en realizar suficiente análisis inmunohistoquímico, probablemente sea el factor más importante que explica las discrepancias diagnósticas.

En nuestra serie solicitamos una segunda opinión médica en el 20% de las biopsias y en el 5% de las piezas de resección, sin que observáramos discrepancias diagnósticas puesto que los informes se emitieron siempre después de tener el segundo diagnóstico, cuando se solicitó.

Para finalizar este apartado de discusión sobre el diagnóstico de los tumores musculoesqueléticos, aunque la RM sea la exploración de imagen fundamental para el estudio de los tumores de partes blandas, en el caso de éstos, no predice de forma fiable la malignidad en muchos casos. La biopsia es la única

forma de descartar malignidad con alta especificidad debido a los rendimientos de las muestras tisulares²⁰². Sin embargo, partiendo de que la interpretación patológica de los mismos es compleja debido a que son raros y los patólogos no suelen tener suficiente experiencia, lo que es otra justificación para la existencia de unidades específicas, el diagnóstico definitivo del tumor se establece con la confrontación de los datos patológicos, clínicos y de imagen^{39,134,137,138,154,235,256,266,275}, a los que se sumarían análisis moleculares y de citogenética en algún caso, como cuando se sospeche un sarcoma de Ewing^{68,73,237,260}. En cualquier caso, la edad, la localización y los hallazgos radiográficos permiten el diagnóstico de la mayoría de los tumores óseos, sobre todo cuando el interpretador es un profesional experto. Así suele ser en muchos osteocondromas, fibromas no osificantes, quistes óseos unicamerales, osteomas osteoides, islotes óseos y displasias fibrosas³⁰ o, entre los malignos, el osteosarcoma parostal del extremo distal del fémur o muchos condrosarcomas secundarios a la degeneración de un osteocondroma. El diagnóstico final concluirá informando del estadio lesional del tumor: inactivo, activo o agresivo en los tumores benignos, o de grado I, II o III en los malignos⁸². Los malignos no metastáticos podrían ser intracompartimentales (A) o extracompartimentales (B).

SOBRE EL TRATAMIENTO Y SUS RESULTADOS

MÉTODOS E INDICACIONES DE TRATAMIENTO DE LOS TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS

El tratamiento de los tumores óseos y de partes blandas malignos es multidisciplinario y debe hacerse en centros especializados²⁷⁹. Entre los métodos terapéuticos se incluye la cirugía, la quimioterapia (pre y postoperatoria, intravenosa e intra-arterial), la radioterapia (braquiterapia y radioterapia pre, intra y postoperatoria) y otros (radiofrecuencia, inyección de esteroides, interferon, nitrógeno líquido, fenol, etc). En ausencia de metástasis, el tratamiento se centra en el de la enfermedad local, aunque en muchos tumores malignos de alto grado la quimioterapia contra las metástasis subclínicas sea fundamental para la supervivencia del paciente.

El tratamiento quirúrgico, con intenciones curativas o paliativas, es el principal para el control local de la enfermedad no metastásica. Se puede hacer mediante técnicas de amputación o de conservación del miembro. Éstas, invariablemente, se resumen en la resección del tumor y en la reconstrucción posterior. Cuando cualquiera de ellas no sea posible se realizará una amputación.

La resección se clasifica según el margen quirúrgico, la cantidad de tejido tumoral extirpado y el segmento óseo sacrificado. Según aquél, partiendo del concepto de la compartimentalización, referido a la existencia de espacios físicos corporales limitados por barreras anatómicas que ofrecen resistencia al crecimiento tumoral (fundamentalmente cortical ósea, cápsula articular y fascias), la resección puede ser intralesional, marginal, amplia o radical. La resección intralesional es aquella realizada a través del tumor; la marginal, por su margen en alguno de sus puntos; la amplia, por tejido sano dentro del compartimento donde asienta el tumor; y la radical, por tejido sano extracompartimental. Con respecto a la cantidad de tejido tumoral extirpado, la resección puede ser completa (cuando no queda ninguna célula tumoral viable), incompleta (cuando sí) o parcial (cuando sólo se pretende una citorreducción). En los huesos largos, en función del segmento óseo extirpado, la resección puede ser intercalar (segmentaria) o terminal (articular). Ésta, a su vez, se clasifica en intra-articular (cuando se extirpa sólo uno de los extremos articulares) y extra-articular (cuando la articulación se extirpa en bloque).

Por cuanto respecta a la reconstrucción, se define como la reparación del defecto óseo y de partes blandas creado por la resección. Cuando ésta ha afectado a segmentos óseos prescindibles (clavícula, costillas, ilion, ramas del pubis, peroné, etc.) es innecesaria. En la mayoría de los casos óseos, sin embargo, hay que reparar la estructura y la función perdidas mediante reconstrucciones segmentarias o articulares, usualmente con implantes, injertos o sustitutos óseos, a veces de forma combinada.

Los implantes son materiales biocompatibles metálicos, biocerámicos o poliméricos que se utilizan en forma de espaciadores, dispositivos de fijación interna o prótesis. Éstas, a su vez, pueden ser modulares o fabricadas a

medida^{114,171}. Los injertos óseos son fragmentos de tejido del hueso que se implantan en el esqueleto de un organismo vivo (huésped), al que deben incorporarse para tolerar la carga sin romperse ni doler.

Las reconstrucciones segmentarias pueden ser cavitarias, hemicorticales o de cortical completa. Las reconstrucciones articulares pueden hacerse conservando la función articular (con el empleo de autoinjertos, vascularizados o no, homoinjertos osteocondrales, prótesis o una combinación de estos métodos) o sacrificándola (mediante artrodesis con auto u homoinjertos). Cada técnica y cada método tiene sus ventajas e inconvenientes. La reconstrucción de las partes blandas puede ser funcional o simplemente de relleno. Se vale de colgajos, transposiciones e injertos de piel.

Las indicaciones del tratamiento de los tumores dependen de diferentes factores: tipo y estadio del tumor, localización, morbilidad de cada método terapéutico, consecuencias de una recidiva local, edad, esperanza de vida del paciente, nivel de actividad previo al tratamiento del tumor, etc.³. En la decisión también se considerará la opinión del paciente y sus expectativas, y la experiencia del cirujano, que debiera decantarse por una técnica funcional y duradera, a la vez que fácilmente reemplazable. En cualquier caso, raramente hay una técnica de reconstrucción única para cada paciente.

La indicación de la cirugía de conservación del miembro depende de que se puedan realizar márgenes de resección oncológicamente adecuados y la correspondiente reconstrucción posterior. Cuando no se pueden asegurar los márgenes o no se puede reconstruir satisfactoriamente el segmento corporal resecado estaría indicada una amputación. Flugstad y cols.⁹⁵, por cuanto respecta a los SPB, insisten en la colaboración multidisciplinaria y, a nivel quirúrgico local, aceptan márgenes marginales a lo largo de estructuras neurovasculares mayores. Las amputaciones e reservarían para casos de compromiso vasculo-nervioso mayor múltiple, u óseo, puesto que aunque la resección pueda ser técnicamente posible, la función y/o la duración de un miembro insensible probablemente fuera peor que una ortesis.

El tratamiento de los tumores musculoesqueléticos está bien estandarizado y su incumplimiento depara consecuencias trascendentes y, muchas veces, irreparables. De forma general, los errores en el tratamiento se deben a un diagnóstico tardío¹⁸¹ o equivocado⁷¹, o al incumplimiento de los principios terapéuticos de la patología. Como ya se ha repetido en este trabajo, en ningún caso debe hacerse el tratamiento definitivo de un tumor óseo sin haber completado todas las pruebas complementarias necesarias previas para el diagnóstico. Los errores terapéuticos propiamente dichos podríamos clasificarlos en errores de indicación y técnicos. Son errores de indicación el tratamiento de tumores que no lo necesitan, el de lesiones que podrían ser sarcomas sin biopsia previa y la realización de técnicas de salvamento de miembros o amputaciones cuando no deben hacerse. El salvamento del miembro sólo se intentará cuando se pueda asegurar una resección con márgenes adecuados y cuando se pueda reconstruir el defecto resultante de la resección. Es inaceptable que, para evitar una amputación, el margen de la

resección aumente significativamente el riesgo de una recidiva local, sobre todo en tumores de alto grado de malignidad.

Desde el punto de vista técnico, es incorrecto realizar resecciones incompletas dejando células tumorales viables o con márgenes oncológicamente inadecuados, reconstrucciones que no sean funcionales, o incumplir las normas quirúrgicas oncológicas. Otras veces el error es la consecuencia del desconocimiento del comportamiento biológico de una lesión, que puede ser muy vascularizada y comprometer la vida del paciente durante una intervención quirúrgica. Sería el caso de las metástasis de carcinomas renales o de tiroides, sobre todo en la pelvis, donde el control del sangrado puede ser muy difícil¹⁹. En estos supuestos podría estar indicada la realización de una arteriografía y, eventualmente, una embolización preoperatoria. En pacientes metastásicos también es erróneo indicar procedimientos que obliguen a la descarga del miembro o realizar un tratamiento quirúrgico sin estudiar la totalidad del hueso donde asienta la lesión a tratar, pues pueden existir otras metástasis que condicionen el resultado de la cirugía. Sería el caso de implantar una prótesis de cadera por una metástasis del cuello del fémur con desconocimiento de otra en la diáfisis femoral, que habría aconsejado utilizar una prótesis de vástago más largo.

En nuestra serie, los procedimientos quirúrgicos reprodujeron los de las normas generales de la patología que nos ocupa, procurando y consiguiendo, en la mayoría de las ocasiones, intervenciones de salvamento del miembro con función aceptable^{43,241}. Entre los casos vírgenes, realizamos una amputación primaria entre 36 tumores óseos (2,8%); y 10 entre 57 SPB (17,5%). Las amputaciones secundarias fueron una en cada grupo de pacientes. El motivo de que hubiera significativamente más amputaciones en el grupo de los SPB es, sin duda, que los pacientes nos llegaban en fases más avanzadas de la enfermedad.

Las resecciones, en nuestros casos, pretendieron ajustar el margen al grado de malignidad tumoral, teniendo en consideración la morbilidad de cada técnica, sobre todo en los tumores de bajo grado de malignidad. En los de alto grado siempre se procuró conseguir un margen de resección amplio. En los extremos articulares habitualmente realizamos resecciones intraarticulares, con una extraarticular en un osteosarcoma de rodilla que se extendía a la cavidad articular, según la técnica descrita por Zwolak y cols.²⁸⁰, con un aceptable resultado funcional, con movilidad de la rodilla de 0-40°. Como en los casos descritos por aquéllos, el nuestro mantuvo la integridad del aparato extensor de la rodilla, que no sería posible en los casos en los que la masa tumoral se localizara en la tibia proximal debido a que la consecución de un margen oncológicamente válido preservando el tubérculo tibial sería prácticamente imposible.

Las técnicas de reconstrucción, por su parte, han sido muy variadas, sobre todo en el caso de los tumores óseos, donde se han realizado reconstrucciones aisladas de las partes blandas, cuando se trataba de huesos o segmentos óseos prescindibles (área 1 de Enneking de la pelvis y escápula), y reconstrucciones con prótesis o injertos óseos. En algún condrosarcoma

periférico secundario a la degeneración de un osteocondroma también nos limitamos a una resección en bloque de la base de implantación del tumor en el hueso original.

En cuanto a las reconstrucciones protésicas, empleamos 4 para el húmero proximal, otras 4 para el fémur proximal y 4 para el distal. Una de estas reconstrucciones fue la que siguió a la anteriormente descrita resección extraarticular. En este contexto, si pretendemos mantener la movilidad articular y no realizar una artrodesis, se podría realizar, además de la reconstrucción protésica, la reparación del aparato extensor con un homoinjerto osteotendinoso⁴² o una transferencia muscular, que podría usar los gemelos y tendones de la pata de ganso.

Por preferir en nuestra experiencia las reconstrucciones protésicas a los homoinjertos en las resecciones articulares, procede algún comentario con respecto a aquéllas partiendo de las limitaciones que también invariablemente suelen afectar a todos los trabajos sobre este tema: usualmente son retrospectivos, los pacientes suelen tener tumores de diferente pronóstico, a menudo faltan estudios radiográficos adecuados, la valoración funcional no es uniforme y el tiempo de seguimiento suele ser relativamente corto.

Aunque los resultados de las reconstrucciones protésicas tras grandes resecciones tumorales sean peores que los de una prótesis total convencional, los implantes deparan mejores resultados que una amputación, con supervivencias de, al menos, 10 años en el 45-80% de los casos, independientemente de que sean cementados o no y de la longitud de la resección femoral. Proporcionan una mejoría inmediata del dolor y una recuperación funcional relativamente rápida, con mejora de la fuerza abductora con el paso del tiempo en el caso de la cadera^{87,171,185}. Comparados con los resultados de la reconstrucción endoprotésica en otros segmentos corporales, no habría diferencias significativas, salvo con respecto a los de las prótesis de tibia proximal, que deparan peores resultados por más recidivas locales e infecciones por las particularidades anatómicas locales. En nuestra serie, como una muestra más de la limitación que supone el número de casos, no implantamos ninguna para reconstruir específicamente este extremo óseo.

La reconstrucción endoprotésica, en definitiva, es de elección en pacientes mayores o con expectativas de vida limitadas, puesto que proporciona una rápida recuperación funcional y analgesia, así como pocas complicaciones mecánicas a corto plazo. Cuando se prevé un tratamiento complementario con radioterapia está más justificada. En los niños se podrían emplear prótesis expandibles¹¹⁴, que no usamos en ningún caso. La aloprótesis, por su parte, estaría especialmente indicada en pacientes jóvenes con expectativas de vida prolongadas; cuando en la resección se respetan las estructuras músculo-tendinosas de la cadera, sobre todo los tendones glúteos y el psoas ilíaco, que pueden suturarse a los respectivos tendones del homoinjerto; y cuando no está previsto el uso de radioterapia, que podría interferir con la curación ósea. También sería preferible en casos de resecciones cortas debido a que algunas prótesis de resección modular tienen una longitud mínima de 12 cm.

Las reconstrucciones con injertos estructurales en nuestros casos se hicieron con homoinjerto del Banco de Tejidos de la Fundación Clínica San Francisco. Cuando se hicieron resecciones intercalares diafisarias el injerto fue hemicortical o de espesor completo. En el primer caso se fijó con tornillos, a veces complementados con cerclajes; o con clavos o placas atornilladas.

Mención particular merecen dos casos de tumores óseos que fueron sometidos a un curetaje agresivo con fresa de alta velocidad y la posterior reconstrucción del defecto resultante con cemento óseo, previa aplicación de fenol²⁶². El primero de los casos fue un condrosarcoma central de bajo grado de malignidad del extremo metafisario-proximal del húmero. Los procedimientos intralesionales en estos casos se permiten, habiéndose recientemente publicado y concluido que los condrosarcomas de bajo grado del esqueleto apendicular sin patrones radiográficos agresivos pueden ser tratados de esta forma con buenos resultados oncológicos y muy pocas complicaciones postquirúrgicas. La resección amplia en los mismos tumores siguiendo los principios de la cirugía oncológica se reservaría para lesiones de comportamiento biológico agresivo en imágenes³⁸. Los autores se basaron en un estudio retrospectivo sobre 85 pacientes, a 64 de los cuales se había tratado con procedimientos intralesionales y a 21 con resecciones amplias.

El segundo paciente sería más controvertido, pues se trataba de una variante de osteosarcoma de bajo grado de malignidad: el osteosarcoma like-condroblastoma. El diagnóstico fue ratificado por el doctor Rosenberg, del Massachussets General Hospital, quien emitió un informe consignando que el “tumor es morfológicamente único y aunque hay áreas que recuerdan al condroblastoma, creo que se clasifica mejor como “chondroblastoma-like”, variante de osteosarcoma bien diferenciado”. Después de un intenso debate, escuchando la opinión del paciente informado, decidimos el curetaje agresivo y la reconstrucción con cemento acrílico, con un muy buen resultado oncológico y funcional hasta la fecha, con más de 3 años de seguimiento. El tumor, posiblemente el mismo que se ha referido como condroblastoma maligno y con otras denominaciones, recordaría en su histopatología al condroblastoma, con más anaplasia, permeación y formación ósea. Sería más propio de la edad adulta y, aunque un buen número de casos se presentan en el pie, podría descubrirse en otras localizaciones¹⁴.

Las técnicas de resección y reconstrucción en el caso de los sarcomas de partes blandas de nuestra serie no difirieron, en esencia, de las practicadas en los tumores óseos, si bien habitualmente respetaron los segmentos esqueléticos. Cuando el hueso, sin embargo, estuvo francamente infiltrado, se procedió a su resección, como en un leiomioma que infiltraba y atravesaba la escápula. En este y en otros casos en los que realizamos una escapulectomía no realizamos más reconstrucción que la necesaria para proporcionar una adecuada cobertura de partes blandas⁷⁷. En la mayoría de las ocasiones, no obstante, cuando estimamos que la morbilidad de la resección ósea para conseguir un margen amplio era excesiva, intentábamos una resección subperióstica manteniendo la integridad esquelética.

En estos mismos SPB, los procedimientos de cobertura cutánea incluyeron colgajos y/o injertos en el 18% de los pacientes.

En cuanto a las reconstrucciones vasculares¹⁶⁰, que son fundamentales en la cirugía de salvamento de los miembros en casos en los que se quiere conseguir este objetivo con el paquete vascular principal del miembro afectado por el tumor, la realizamos exclusivamente en una paciente con un osteosarcoma perióstico del fémur que infiltraba el paquete neurovascular femoral. Se realizó, con la participación del Servicio de Cirugía Vascular, una reconstrucción con by-pass de safena con muy buen resultado. En la mayoría del resto de los casos se convino en realizar una amputación o una resección marginal complementada con radioterapia. Las amputaciones en el caso de los SPB, de hecho significaron el 18% en los casos vírgenes, el 20% en las recidivas y el 14% en los casos imprevistos definidos como “whoops”.

RESULTADOS GENERALES DEL TRATAMIENTO DE LOS TUMORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS

Sin que fuera este el objetivo principal de nuestro estudio, por la limitación que supone el número de casos de la serie, que se reduciría si lo estudiáramos de forma individualizada en cada segmento corporal, podemos decir que los resultados quirúrgicos, oncológicos y funcionales de los pacientes intervenidos en nuestra Unidad no se desviaron significativamente de los razonablemente esperables y publicados en otras series.

Las estancias hospitalarias postoperatorias medias rondaron los 10 días, con complicaciones de diferente gravedad y frecuencia. Los incidentes intraoperatorios en todos los casos intervenidos en nuestra Unidad se limitaron a dos lesiones vasculares mayores (1,7%) que se repararon intraoperatoriamente por el mismo equipo quirúrgico sin complicaciones. Las complicaciones generales mayores en el postoperatorio sumaron 7 eventos (6%): 2 fallecimientos por sangrado y CID (1,7%, en una hemipelvectomía paliativa y en una cuadricectomía), una trombosis venosa profunda, dos tromboembolismos pulmonares, un infarto agudo de miocardio y una sepsis por infección de orina. Los cuatro últimos pacientes solventaron la incidencia con el oportuno tratamiento.

En los SPB intervenidos, la herida quirúrgica presentó complicaciones de tipo infeccioso y/o dehiscencias de diferente magnitud en 20 casos (17%), precisando reintervención 7 de ellos y curas en consulta el resto. Dos fueron complicaciones de sendas cuadricectomías. En un sarcoma de Ewing extraesquelético de la pierna se hizo una amputación por necrosis extensa de la herida quirúrgica. Todos los casos, con la excepción de la mencionada amputación, evolucionaron de forma satisfactoria tras los tratamientos específicos. En total, 7 pacientes de 78 (9%) fueron reintervenidos por complicaciones relacionadas con la primera cirugía en nuestra Unidad.

En los tumores óseos de la serie intervenidos, la herida quirúrgica presentó complicaciones en cuatro pacientes (10%), tres de los cuales precisaron de

limpiezas quirúrgicas y suturas secundarias. Entre las 12 reconstrucciones protésicas, registramos 4 infecciones (50%), correspondiendo tres de ellas a prótesis de rodilla. Al respecto, la infección de las megaprótesis se producen en el 3-13% de los casos, con una incidencia media de la complicación del 15%, a menudo en relación con diferentes factores de riesgo, entre los que están la región anatómica. Si bien la de más riesgo es la pélvica, la rodilla en nuestra experiencia sumó un 75% de infecciones, lo que, aunque en todos los casos se solvetaran, nos obliga a una reconsideración del procedimiento.

En una reconstrucción con prótesis tumoral de húmero se observó una luxación recidivante bien tolerada. En los casos en los que se emplearon grandes homoinjertos, registramos una pseudoartrosis que precisó de reintervención (con alargamiento percutáneo del tendón de Aquiles en el mismo tiempo quirúrgico) y una infección que motivó la retirada del injerto. En total, 7 pacientes de cuarenta (17,5%) fueron reintervenidos por complicaciones relacionadas con la primera cirugía en nuestra Unidad.

De cualquier forma, los resultados principales del tratamiento de los tumores óseos y de partes blandas malignos son los oncológicos, si bien los funcionales tienen importancia. Con respecto a aquéllos, el análisis de las recidivas y de la supervivencia es fundamental para comparar series y experiencias.

De forma general, en el caso de los resultados oncológicos de los tumores óseos vírgenes intervenidos en nuestra Unidad, que sumaron un total de 36 pacientes, hubo 2 recidivas (5,6%, al cabo de un tiempo de seguimiento medio de 250 días), 3 que desarrollaron nuevas metástasis (8,3%, al cabo de un tiempo de seguimiento medio de 571 días) y 3 fallecimientos (8,3%, al cabo de un tiempo de seguimiento medio de 677 días). La supervivencia global fue del 91,7% al final del seguimiento, con una supervivencia libre de enfermedad del 86,2%. Aunque no es comparable, los siete pacientes que solicitaron el alta voluntaria de nuestra Unidad para ser tratados en otros centros evolucionaron de diferente manera, habiendo fallecido 5 (71,4%) en la actualidad. Dos de ellos, no obstante, tenían metástasis al comienzo del tratamiento. De cualquier modo, siendo tan pocos casos y tan diferentes los histotipos, no puede hacerse más análisis que el general que hemos apuntado, asumiendo que el sesgo es muy grande.

En el caso de los SPB, cuyo número es mayor y la diferencia de comportamiento menos marcada que en el caso de los tumores óseos, la supervivencia global en pacientes no metastásicos se estima en un 50-70%, con el tamaño tumoral, su grado histológico y la profundidad del asiento como principales factores pronósticos. La edad avanzada y, obviamente, la presencia de metástasis al diagnóstico, son otros factores pronósticos adversos¹⁷².

En nuestra serie, cuando se analizó la supervivencia y las recidivas con diferentes factores, si bien el número de pacientes fue un factor limitante, observamos que muy pocas variables mostraban relación estadísticamente significativa con aquellos eventos. En relación con la supervivencia, el grado de malignidad intermedio o alto también fue un factor capital, como era de esperar, así como lo fue el no cumplimiento del circuito asistencial,

entendiéndolo como una manera de retraso en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad. Cuando se estudió este parámetro de forma particular, no obstante, no se identificó la relación.

Las recidivas, por su parte, fueron significativamente más en los SPB profundos y del miembro superior, lo que se explicaría porque los márgenes oncológicos adecuados, que son un factor de riesgo fundamental para la recidiva, en los SPB superficiales son más fáciles de conseguir que en los casos profundos. En el miembro superior, del mismo modo, los márgenes amplios se consiguen con menos facilidad que en el miembro inferior. La realización de una biopsia antes de llegar a nuestra Unidad no tendría influencia significativa, aunque las recidivas y los fallecimientos fueron más en los casos biopsiados con anterioridad.

Abellán y cols.¹, cuyo trabajo analizaremos particularmente por el ámbito geográfico en el que se desarrolló, similar al nuestro, compararon los resultados del tratamiento de pacientes con SPB vírgenes, de pacientes con recidivas y de los casos diagnosticados de forma imprevista, excluyendo los casos con metástasis al diagnóstico. En términos de recidiva local, metástasis, supervivencia libre de enfermedad y supervivencia global no hubo diferencias entre los pacientes tratados vírgenes y los remitidos inmediatamente después de una resección inadecuada. La morbilidad, sin embargo, fue mayor en el segundo grupo debido a que, en principio, obligaba a una segunda intervención: la reescisión. Además, había que resecar un mayor volumen de tejido, complicaba los procedimientos de cobertura de partes blandas y obligaba a irradiar un campo mayor. En la serie de estos autores, paradójicamente, los pacientes tratados después de una resección inadecuada inicial tuvieron mejores resultados que aquéllos que fueron diagnosticados y tratados directamente en el centro. Estos hallazgos se explicarían por el hecho de que las tumoraciones grandes y profundas eran derivadas al centro de referencia, frente a las pequeñas y subcutáneas, que habitualmente lo eran después de un mal tratamiento. En la serie, el 83% de los casos vírgenes y el 60% de los whoops fueron profundos. Cuando se estudiaba la supervivencia en tumores de igual profundidad, los casos vírgenes mostraban mejores resultados que los imprevistos. Es decir, el peor resultado se debía a que de forma general se comparaban casos vírgenes profundos con imprevistos superficiales, que eran de menor tamaño y, en consecuencia, mejor pronóstico.

Ahondando en los pacientes con diagnósticos imprevistos de sarcoma, lo que hemos descrito como procedimientos “whoops” y que suponen del 19-53% de los nuevos pacientes atendidos en centros de referencia⁴⁸, su tratamiento consiste invariablemente en una reintervención con ampliación del lecho quirúrgico puesto que en la mayoría de los casos la escisión es incompleta, pudiendo encontrarse células residuales en el 35-77% de los casos (Tabla 104). Probablemente, no obstante, la verdadera incidencia de tumor residual sea más alta puesto que los pacientes en los que no se identifica tumor residual hacen recidivas y alguno de los que no recidivan podrían tenerla y controlarse con terapias locales no quirúrgicas. En nuestra serie encontramos enfermedad residual en el 57% de los casos.

La incidencia de recidiva local tras resecciones inadvertidas de SPB a los 5 años oscila entre el 15 y el 26%, y el riesgo aumenta cuando se encuentra tumor residual, cuando el tumor es de alto grado, cuando el margen de la re-escisión es marginal y cuando el tumor es profundo (Tabla 194)⁴⁸. La supervivencia a 5 años estaría entre el 77% y el 88%, con una supervivencia acumulada a cinco años más baja cuando el tumor fuera de alto grado, cuando no se hiciera re-escisión, cuando tumor residual fue encontrado en el espécimen resecado y cuando la resección fuera marginal⁴⁸. En la serie de Fiore y cols.⁹¹ los casos re-escindidos se comportaron también mejor debido a que los primarios fueron de mayor tamaño y en sitios anatómicos más difíciles, siendo remitidos por ese motivo. Los autores no encontraron diferencias significativas en el comportamiento de ambos grupos de pacientes. El valor de la terapia adyuvante después de la re-escisión, sin embargo, no está claro⁴⁸.

Serie	Nº casos	Re-escisión	Tumor residual (%)	Recidiva (%)	Supervivencia
Noria y cols., 1996 ¹⁹¹	65	65	23 (35)	22 a 46 meses (24-80)	-
Lewis y cols., 2000 ¹⁵⁵	1092	407	159 (39)	26 a 5 años	88 a 5 años
Fiore y cols., 2006 ⁹¹	597	318	75 (24)	18,7 ajustada acumulada a 10 años	79,6 a 10 años
Ballo y cols., 2004	666	295	136 (46)	15 a 5 y 10 años	-
Goodlad -y cols., 1996	236	95	56 (59)	-	-
Giuliano y Eilber, 1985 ¹⁰⁷	90	90	44 (49)	-	-
Zornig y cols., 1995	189	67	30 (45)	7 a 32 meses (1-46)	-
Peiper y cols., 2004	110	110	34 (31)	-	-
Chandrasekar y cols., 2008 ⁴⁸	2201	316	188 (60)	21 a 5 años	77 a 5 años

Tabla 104. Incidencia de tumor residual en la re-escisión y estimaciones de recidiva local y supervivencia en diferentes series.

En la serie de Fiore y cols.⁹¹, los tumores más frecuentemente reescindidos fueron liposarcomas, aunque en otras habían sido mixofibrosarcomas, leiomiomas o sarcomas sinoviales; y el diámetro medio del tumor inicial fue de 5 cm, por 9 cm del conjunto general de sus pacientes (5-15 cm). La explicación sería que los tumores de menor tamaño impresionarían más de benignidad que los grandes. En nuestra experiencia no hubo diferencias significativas en el tipo histológico del sarcoma tratado como “whoops” y no pudimos precisar en todos los casos su tamaño original, si bien en su mayoría fueron menores de 5 cm.

En el caso de los 57 pacientes con SPB vírgenes intervenidos en nuestra Unidad con intenciones curativas, hubo 9 recidivas (19%, al cabo de un tiempo de seguimiento medio de 429 días), 12 que desarrollaron nuevas metástasis (26%, al cabo de un tiempo de seguimiento medio de 446 días) y 24 fallecimientos (42%, al cabo de un tiempo de seguimiento medio de 427 días). La supervivencia global fue del 58% al final del seguimiento, con una supervivencia libre de enfermedad del 49,2%. Los 7 casos de diagnóstico imprevisto no desarrollaron recidiva ni metástasis, falleciendo uno de aquéllos

por una enfermedad que no tuvo ninguna relación con la tumoral. Entre los 12 pacientes que se intervinieron con intenciones curativas hubo 3 nuevas recidivas, 4 nuevas metástasis y 3 fallecimientos al cabo de un tiempo de seguimiento de 1011 días. La supervivencia al final del seguimiento en el primer grupo fue del 100% de los casos excluyendo el fallecido por causas ajenas a las tumorales; y del 75% en el caso de las recidivas. Es decir, como en la serie de Abellán y cols.¹, con la misma explicación que dieron aquéllos, nuestros resultados habrían sido mejores en los pacientes con sarcomas diagnosticados de forma imprevista que en los casos vírgenes.

Con todo, en nuestra serie, teniendo en cuenta que los diagnósticos imprevistos de malignidad frente a los casos vírgenes fueron del 4% para los tumores óseos y del 12% para los SPB y que las recidivas en ambos grupos de pacientes fueron del 6% y 19%, respectivamente, entendemos que los SPB se manejan peor, comenzando por tratarse en centros no especializados, que los óseos, puesto que hay más “whoops procedures” y recidivas entre aquéllos.

Los casos recidivados de la serie de Abellán y cols. (13%), que se trataron con cirugía y tratamientos complementarios del tipo de la perfusión con factor de necrosis tumoral y melfalán y braquiterapia perioperatoria a altas dosis, experimentaron peores resultados en cuanto a recidivas y metástasis. Los grupos, sin embargo, no se compararon estadísticamente porque representaban una situación clínica muy diferente. Aunque podría suponerse que una baja supervivencia libre de enfermedad se podría deber a que el SPB fuera más agresivo, los autores lo atribuyeron a una resección quirúrgica inicial inadecuada debido a que un tercio de los pacientes presentaron cicatrices de incisiones erróneas que sugerían que tampoco fueran adecuados los márgenes de la resección y porque la supervivencia global fue del 55%, que es muy baja para una supervivencia global en un supuesto SPB agresivo¹. En nuestra opinión, la amputación sería uno de los primeros procedimientos a considerar para intentar reducir el riesgo de una nueva recidiva.

Con respecto al resultado funcional de los tratamientos, que estudiamos según las normas de la Sociedad de Tumores Musculoesqueléticos con el sistema que propusieron para permitir una comparación válida de los resultados de diferentes métodos de reconstrucción, sin especificarlos por segmentos corporales o técnicas, es evidente que fueron satisfactorios al conseguir valores medios de 26 y 25 puntos en el caso de los tumores óseos y SPB vírgenes, respectivamente, que significan un 87% y 83% de normalidad en la función.

El sistema, reconocido como una necesidad durante el primer congreso de la International Symposium o Limb Salvage (ISOLS) en 1981, se ha descrito como fácil de usar y fiable, si bien tiene como limitaciones su subjetividad, lo que se traduce en una leve variabilidad interobservador, y el hecho de ser un mismo sistema que se aplica a diferentes resecciones, a diferentes reconstrucciones y a distintos sitios anatómicos⁸¹. Los autores que lo diseñaron especifican que los criterios y conceptos se adaptaron de publicaciones previas sobre sistemas regionales y que se hicieron adaptaciones para ubicarlos en una escala que agrupara situaciones anatómicas y terapéuticas complejas,

como son las que a menudo se encuentran en la cirugía tumoral. En nuestro estudio, no obstante, además del relativamente pequeño número de casos, se ha de considerar como limitación añadida el hecho de haber agrupado procedimientos de muy diferente complejidad, faltando el grupo de los pacientes pediátricos, que pudieran disminuir los resultados funcionales de forma significativa.

A pesar de lo anterior, a título orientativo estudiamos los resultados funcionales en diferentes grupos de pacientes, como fueron los sometidos a reconstrucciones tumorales protésicas por tumores óseos del húmero proximal, fémur proximal y fémur distal, observando un 80%, 53% y 57% de funcionalidad normal, respectivamente. Lo interpretaríamos como que la función después de una reconstrucción protésica del hombro es más funcional que las de la cadera y la rodilla.

Volviendo a los resultados funcionales de nuestros pacientes, en el caso de los SPB vírgenes, la funcionalidad fue superior entre los pacientes con tumores superficiales, donde la funcionalidad media fue del 93%, frente al 73% de la de los casos profundos. La explicación es igualmente obvia y en relación con un mayor sacrificio de estructuras anatómicas en el caso de los SPB profundos. Sin embargo, por la misma razón se esperarían peores resultados en los casos tratados como diagnósticos imprevistos (“whoops”), y el resultado funcionales de estos pacientes fue, sorprendentemente, mejor, muy próximo al 100% de función. El resultado de las recidivas, sin embargo, fue del 73%. La diferencia fue mínima, sin embargo, cuando se compararon los casos del miembro superior con los del inferior.

Para finalizar, la impresión de los pacientes intervenidos sobre la asistencia en nuestra Unidad y sobre los resultados del tratamiento, ha sido excelente, sin que nadie haya manifestado ninguna disconformidad.

En definitiva, a la luz de nuestros resultados y de los observados en la literatura, no parece que haya diferencias significativas entre unos y otros. En este sentido, como conclusión final del estudio y coincidiendo con observaciones de centros sin el renombre que tienen otros²¹⁰, diríamos que cuando se cumplen las normas básicas del manejo de los pacientes con tumores musculoesqueléticos los resultados esperados no serían muy diferentes a los de los centros reputados.

CONCLUSIONES

Conclusión 1

RESPUESTA AL OBJETIVO PRINCIPAL (Evaluar la calidad asistencial de la Unidad de Tumores Músculo-Esqueléticos –UTME- en el Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE) para justificar, o no, su existencia).

La calidad asistencial que presta la UTME del CAULE a los pacientes con tumores musculoesqueléticos es buena a la luz de sus resultados y de la satisfacción de los pacientes.

Conclusión 2

RESPUESTA AL OBJETIVO SECUNDARIO 1 (Hacer una estimación epidemiológica de los casos nuevos de sarcomas músculo-esqueléticos que se supone se diagnosticarán anualmente en la Comunidad Autónoma de Castilla y León para planificar el modo y lugar donde deben ser tratados).

Teniendo en cuenta las cifras de incidencia de la enfermedad y las características demográficas de la población castellano-leonesa, el número de sarcomas músculo-esqueléticos de los miembros que se diagnosticarán anualmente en nuestra CCAA es de 100. Aun desconociendo el número y lugar de tratamiento de muchos casos que no se nos han remitido (que habrían sumado el 67% del total en 2012), la influencia y aceptación de nuestra Unidad como Centro de Referencia para la patología tumoral músculo-esquelética es progresiva y mayor en las áreas sanitarias geográficamente más próximas a nuestro Hospital.

Los datos epidemiológicos de los pacientes que tratamos no difirieron de forma significativa de los propios de estas patologías, si bien asistimos a más pacientes adultos que pediátricos y, entre los osteosarcomas y condrosarcomas, a una mayor proporción de formas periféricas que centrales. Por otra parte, el mayor número de recidivas y de diagnósticos imprevistos de malignidad entre los sarcomas de partes blandas indica que éstos se tratan más a menudo en lugares inadecuados que sus equivalentes óseos.

Conclusión 3

RESPUESTA AL OBJETIVO SECUNDARIO 2 (Analizar los tiempos de espera transcurridos desde el comienzo de la enfermedad sintomática hasta el del tratamiento en nuestra Unidad para identificar cuellos de botella en el circuito asistencial de los pacientes).

La asistencia a los pacientes con sarcomas óseos y de partes blandas de las extremidades, en nuestro medio, es, cuanto menos, lenta y, en consecuencia, seguramente trascendente. Si la lentitud es la tónica antes y después de la primera consulta médica, sobre todo después de la primera consulta especializada, una vez iniciados los trámites de derivación del paciente a nuestra Unidad el circuito se acelera.

Conclusión 4

RESPUESTA AL OBJETIVO SECUNDARIO 3 (Determinar la seguridad, rendimiento diagnóstico y eficiencia de las biopsias de sarcomas músculo-esqueléticos en la UTME del CAULE).

Las biopsias de los tumores músculo-esqueléticos en la UTME del CAULE son seguras y eficaces, con un rendimiento diagnóstico del 86% en el caso de las cerradas con trucut en SPB vírgenes, que tienen un coste de 24 euros por procedimiento cuando se realizan en las consultas externas. La concordancia del tipo histopatológico y del grado con los de la pieza de resección o amputación, sin embargo, es menor.

Conclusión 5

RESPUESTA AL OBJETIVO SECUNDARIO 4 (Analizar los resultados del tratamiento de los pacientes con sarcomas músculo-esqueléticos en la UTME del CAULE en términos oncológicos, funcionales y de satisfacción del paciente).

A pesar de un tiempo de seguimiento global todavía corto, los resultados del tratamiento de los pacientes con sarcomas musculoesqueléticos en la UTME fueron satisfactorios, con recidivas y supervivencias equiparables a los esperados al ajustarlos a los diferentes factores pronósticos; pérdidas funcionales inferiores al 50% en prácticamente todos los subgrupos de pacientes estudiados; estancias hospitalarias relativamente cortas; complicaciones postquirúrgicas asumibles; y excelente calidad percibida por los pacientes en las encuestas de satisfacción.

El mayor número de diagnósticos imprevistos y recidivas locales y fallecimientos después de su tratamiento en el caso de los pacientes con SPB, unido al largo tiempo que transcurre desde que la enfermedad se hace sintomática hasta que el paciente llega a nuestra Unidad, sugiere que la concienciación sobre la gravedad de la enfermedad es menor que la que se tiene con respecto a los sarcomas óseos, por lo que habría que incidir en este aspecto¹⁴⁹.

Conclusión 6

RESPUESTA AL OBJETIVO SECUNDARIO 5 (Proponer mejoras en el manejo de los sarcomas músculo-esqueléticos en la Comunidad Autónoma de Castilla y León).

En beneficio de los pacientes con tumores musculoesqueléticos:

- Hay que concienciar a la población con programas educativos sobre la importancia de sospechar la enfermedad y de las consultas médicas precoces.
- Hay que recordar a los profesionales sanitarios, en el ámbito de la Atención Primaria y Especializada, sobre el diagnóstico de sospecha de la enfermedad y la obligación de una actuación rápida para derivar a los pacientes a los centros de referencia que, en nuestro ámbito comunitario, en este momento, sería la UTME del CAULE.
- Hay que difundir entre los profesionales implicados la existencia del circuito de derivación y la forma de usarlo.
- Las instituciones, las sociedades científicas y los profesionales con capacidad de decisión deben implicarse en facilitar y hacer cumplir el circuito de derivación de los pacientes, prohibiendo tratamientos en centros y por facultativos no entrenados y sin experiencia debido a sus consecuencias médicas sobre el paciente, económicas sobre la sociedad y médico-legales sobre todos.

Con todo, partiendo de las características demográficas de Castilla y León y el contexto político-administrativo nacional, los resultados del manejo de los pacientes con tumores músculo-esqueléticos en la Unidad de Tumores Músculo-Esqueléticos en el CAULE la justifican.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abellán JF, Lamo de Espinosa JM, Duart J, Patiño-García A, Martín-Algarra S, Martínez-Monge R, San Julián. Nonreferral of posible soft tissue sarcomas in adults: a dangerous omisión in policy. *Sarcoma* 2009; ID 827912:1-7.
2. Aboulafia AJ. Biopsy. *Instructional Course Lectures* 1999;48:587-90.
3. Aboulafia AJ, Temple HT, Scully SP. Tratamiento quirúrgico de los tumores óseos benignos. *Instructional Course Lectures (edición en español)* 2004;51:39-50.
4. Adams SC, Potter BK, Mahmood Z, Pitcher JD. Consequences and prevention of inadvertent internal fixation of primary osseous sarcomas. *Clin Orthop* 2009;467:519-25.
5. Adams SC, Potter BK, Pitcher DJ, Temple HT. Office-based core needle biopsy of bone and soft tissue malignancies. An accurate alternative to open biopsy with infrequent complications. *Clin Orthop Relat Res* 2010;468:2774-80.
6. Ahmed AR, Tan TS, Unni KK, Collins MS, Wenger DE, Sim FH. Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients. *Clin Orthop*. 2003;411:193-206.
7. Amouroux J. Synovial Sarcoma. En: *Orthopedic Surgical Pathology* (Forest M, tomeno B, Vanel D, eds.). Churchill Livingstone. Edinburgh, 1998, 705-13.
8. Anract P, Tomeno B. Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie. Résections-reconstructions pour tumeurs osseuses malignes du membre supérieur. *EMC-Rhumatologie Orthopédie* 2005 ;2 :355-75.
9. Arai E, Nishida Y, Tsukushi S, Wasa J, Ishiguro N. Clinical and treatment outcomes of planned and unplanned excisions of soft tissue sarcomas. *Clin Orthop* 2010;468:3028-34.

10. Arbiser ZK, Folpe AL, Weiss SW. Consultative (expert) second opinions in soft tissue pathology. Analysis of problema-prone diagnostic situations. *Am J Clin Pathol* 2001;116:473-6.
11. Armitage P. *Statistical methods in medical research*. Blackwell Scientific, 1971:408-14.
12. Arndt CAS, Crist WM. Common Musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *New Engl J Med* 1999;29:342-52.
13. Bacci G, Ferrari S, Longhi A, Mellano D, Giacomini S, Forni C. Delay in diagnosis of high-grade osteosarcoma of the extremities. Has it any effect on the stage of disease? *Tumori* 2000;86:204–6.
14. Bacchini P, Inwards C, Biscaglia R, Picci P, Bertoni F. Chondroblastoma-like osteosarcoma. *Orthopedics* 1999;22:337-9.
15. Banco de Caja España de Inversiones, Salamanca y Soria, S.A.U.-Secretaría General. Servicio de Estudios. Fichas provinciales 2012 (Fecha de cierre de entrada de datos: 29-2-2012). Caja España de Inversiones, Salamanca y Soria, C.A.M.P. –Obra Social. 2012. <http://internotes.cajaespana.es/pubweb/decyle.nsf/datoseconomicos?OpenFrameSet>
16. Bannasch H, Eisenhardt SU, Grosu AL, Heinz J, Momeni A, Stark GB. The diagnosis and treatment of soft tissue sarcomas of the limbs. *Dtsch Arztebl Int* 2011;108:32-8.
17. Barrientos-Ruiz I, Serrano-Montilla J, Ortiz-Cruz EJ. Análisis de los costes de diagnóstico y tratamiento de los sarcomas de partes blandas en centros de referencia. *RECOT* 2012;56:374-7.
18. Bauer HC, Trovik CS, Alvegard TA, Berlin O, Erlanson M, Gustafson P, Klepp R, Möller TR, Rydholm A, Saeter G, Wahlström O, Wiklund T. Monitoring referral and treatment in soft tissue sarcoma: study based on 1.851 patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register. *Acta Orthop Scand* 2001;72:150–9.
19. Beauchamp CP. Errors and pitfalls in the diagnosis and treatment of metastatic bone disease. *Orthop Clin North Am* 2000;31:675-85.

20. Bell RS, O'Sullivan B, Liu FF, Powell J, Langer F, Fornasier VL, Cumming B, Miceli PN, Hawkins N, Quirt I, Warr D. The surgical margin in soft-tissue sarcoma. *J Bone Joint Surg* 1989;71:370-5.
21. Berlin L, Hendrix RW. Perceptual errors and negligence. *AJR* 1998;170:863-7.
22. Bertoni F, Bacchini P, Staals EL, Davidovitz P. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma: the experience of the Rizzoli Institute. *Cancer* 2005;103:2373-82.
23. Bettaieb I, Zermani R, Karray M, Bouzidi R, Farah F, Rammeh S, Kourda N, Zlitni M, Ben Jilani S. Chondrosarcome central de bas grade: un diagnostic difficile. *Rev Chir Orthop* 2006;92:68-72.
24. Bezerra R, Duarte M, Da Costa L, Pires O, Mathias A, Tadeu M, Dos Santos TM, Datz M, Mendes CR, Zon R. Comparative analysis between osteosarcoma and Ewing's sarcoma: Evaluation of the time from onset of signs and symptoms until diagnosis. *Clinics* 2006;61:99-106.
25. Bhangu AA, Beard JAS, Grimer RJ. Should soft tissue sarcomas be treated at a specialist centre? *Sarcoma* 2004;1:1-6.
26. Bhattacharya A, Prasad V, Eluvathingal JT, Singh B, Mittal BR. Ectopic kidneys as a source of misinterpretation on bone scintigraphy. *Clin Nucl Med* 2005;30:503-5.
27. Biau DJ, Ferguson PC, Chung P, Griffin AM, Catton CN, O'Sullivan B, Wunder JS. Local recurrence of localized soft tissue sarcoma. *Cancer* 2012 May 30. doi:10.1002/cncr.27639.
28. Blaes AH, Lindgren B, Mulrooney DA, Willson L, Cho LC. Pathologic femur fractures after limb-sparing treatment of soft-tissue sarcomas. *J Cancer Surviv* 2010;4:399-404.
29. Bovee JV, van der Heul RO, Taminiau AH, Hogendoorn PC. Chondrosarcoma of the phalanx: A locally aggressive lesion with minimal metastatic potential: A report of 35 cases and a review of the literature. *Cancer* 1999;86:1724-32.
30. Bolling WS, Beauchamp CP. Presentation and evaluation of bone tumors. *Instructional Course Lect* 1999;48:607-12.

31. Bragonier R, Kenyon C. Two-week referrals for suspected childhood cancer: experience within a large tertiary centre. *Arch Dis Child* 2012;97:674. doi:10.1136/archdischild-2012-301989.
32. Brewster MBS, Power D, Sumathi VP. Delayed diagnosis of synovial sarcoma of the foot. *Orthopedics* 2008;31:175.
33. Brien EW, Mirra JM, Luck Jr JV. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology and clinical biology. II. Juxtacortical cartilage tumors. *Skeletal Radiol* 1999;28:1-20.
34. Brouns F, Stas M, De Wever I. Delay in diagnosis of soft tissue sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2003;29:440-5.
35. Buchbender C, Heusner TA, Lauenstein TC, Bockisch A, Antoch G. Oncologic PET/MRI, Part 2: Bone Tumors, Soft-Tissue Tumors, Melanoma, and Lymphoma. *J Nucl Med* 2012;53:1244-53.
36. Calsamiglia X. Ética y Gestión Sanitaria: un ensayo sobre la necesidad de contar. *Papeles de Economía Española* 1998;72:232-43.
37. Calvo E, Arcas R, Brugarolas A, Crespo A, Ten-Hagen T, Eggermont A. Perfusión de extremidad aislada en sarcomas de partes blandas irresecables: un nuevo estándar. *Rev Ortop Traumatol* 2004;48:57-64.
38. Campanacci DA, Scoccianti G, Franchi A, Roselli G, Beltrami G, Hipólito M, Caff G, Frenos F, Capanna R. Surgical treatment of central grade 1 chondrosarcoma of the appendicular skeleton. *J Orthop Traumatol* 2013;6.
39. Campanacci M. Errori nella diagnosi e terapia dei tumori muscolo-scheletrici: ciò che non si deve fare. *Chir. Organi Mov* 1999:LXXXIV:1-17.
40. Campanacci M, Ruggieri P. Tumeurs osseuses. Introduction, classification, diagnostic et principes thérapeutiques. *Encycl Méd Chir (Paris-France), Appareil locomoteur*, 14030 A10, 1992, 12 p.

41. Cant PJ, Yu DS. Impact of the '2 week wait' directive for suspected cancer on service provision in a symptomatic breast clinic. *Br J Surg* 2000;8:1082-6.
42. Capanna R, Scoccianti G, Campanacci DA, Beltrami G, De Biase P. Extraarticular knee resection with prosthesis-proximal tibia-extensor apparatus allograft for tumors invading the knee. *Clin Orthop Relat Res* 2011;469:2905-14.
43. Carty CP, Dickinson IC, Watts MC, Crawford RW, Steadman. Impairment and disability following limb salvage procedures for bone sarcoma. *The Knee* 2009;16:405-8.
44. Casadei R, Ferraro A, Ferruzzi A, Biagini R, Ruggieri P. Bone tumors of the foot: epidemiology and diagnosis. *Chir Organi Mov* 1991;76:47-62.
45. Casali PG, Jost L, Sleijfer S, Verweij J, Blay JY. Soft tissue sarcomas: ESMO clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2009;20(Suppl 4):iv132-iv136.
46. Casali PG, Blay JY. Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2010 (Supl 5);21:v198-v203.
47. Casali PG, Jost L, Sleijfer S, Verweij J, Blay JY. Soft tissue sarcomas: ESMO clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2008;19 (Suppl 2):ii89-93.
48. Chandrasekar CR, Wafa H, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM, Abudu A. The effect of an unplanned excision of a soft-tissue sarcoma on prognosis. *J Bone Joint Surg* 2008;90B:203-8.
49. Cheng EY, Thompson RC Jr. New developments in the staging and imaging of soft-tissue sarcomas. *J Bone Joint Surg* 1999;81A:882-92.
50. Cheong D, Letson GD. Computer-assisted navigation and musculoskeletal sarcoma surgery. *Cancer Control* 2011;18:171-6.
51. Cho Y, Kim JD, Chung SH. Osteosarcoma of the patella: biologic reconstruction with allograft. *Orthopedics* 2009;32 (pii: orthosupersite.com/view.asp?rID=43783. doi: 10.3928/01477447-20090818-27).

52. Choi YS, Yoon YK, Kwak HY, Song IS. Patellar metastasis from a squamous cell carcinoma of the larynx. *AJR* 2000;174:1794-5.
53. Chou YS, Liu CY, Chen WM, Chen TH, Chen PCH, Wu HTH, Chiou HJ, Shiau CY, Wu YC, Liu CL, Chao TC, Tzeng CH, Yen CC. Follow-up after primary treatment of soft tissue sarcoma of extremities: impact of frequency of follow-up imaging on disease-specific survival. *J Surg Oncol* 2012;106:155-61.
54. Cistaro A, Lopci E, Gastaldo L, Fania P, Brach del Prever A, Fagioli F. The Role of 18F-FDG PET/CT in the Metabolic Characterization of Lung Nodules in Pediatric Patients With Bone Sarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2012;59:1206–10.
55. Clark MA, Thomas JM. Delay in referral to a specialist soft-tissue sarcoma unit. *Eur J Surg Oncol* 2005;31:443–8.
56. Clasby R, Tilling K, Smith MA, Fletcher CDM. Variable management of soft tissue sarcoma: regional audit with implications for specialist care. *Br J Surg* 1997;84:1692-6.
57. Collin T, Blackburn AV, Milner RH, Gerrand C, Ragbir M. Sarcomas in the groin and inguinal canal – often missed and difficult to manage. *Ann R Coll Surg Engl* 2010;92:326-9.
58. Coindre JM. Grading of soft tissue sarcomas. Review and update. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:1448-53.
59. Coindre JM, Terrier P, Guillou L, Le Doussal V, Collin F, Ranchère D, Sastre X, Viliain MO, Bonichon F, N´Guyen Bui B. 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.
60. Cutts S, Andrea F, Piana R, Haywood R. The management of soft tissue sarcomas. *The surgeon IO* 2012:25-32.
61. Dadia S, Grimer R. Characteristics, diagnosis and treatment of bone and soft tissue sarcomas. *Br J Hosp Med* 2007;68:589–93.

62. Dahlin DC, Unni KK. Bone tumors: general aspects and data on 8.547 cases. Springfield: Charles C Thomas Pub, 1986.
63. Dahlin DC. Tumores óseos. Segunda edición. Barcelona: Ed Toray SA, 1981.
64. Daniel A Jr, Ullah E, Wahab S, Kumar V Jr. Relevance of MRI in prediction of malignancy of musculoskeletal system – a prospective evaluation. BMC Musculoskeletal Disord 2009;10:125.
65. Davidge KM, Wunder J, Tomlinson G, Wong R, Lipa J, David AM. Function and health status outcomes following soft tissue reconstruction for limb preservation in extremity soft tissue sarcoma. Ann Surg Oncol 2010;17:1052-62.
66. Davies NM, Livesley PJ, Cannon SR. Recurrence of an osteosarcoma in a needle biopsy track. J Bone Joint Surg Br 1993;75:977-8.
67. Davis AM, Sennik S, Griffin AM, Wunder JS, O'Sullivan B, Catton CN, Bell RS. Predictors of functional outcomes following limb salvage surgery for coxer-extremity soft tissue sarcoma. J Surg Oncol 2000;73:206-11.
68. Dehner LP. On trial: a malignant small cell tumor in a child. Four wrongs do not make a right. Am J Clin Pathol 1998;109:662-8.
69. Dickerman JD. The late effects of childhood cancer therapy. Pediatrics 2007;119:554-68.
70. Donthineni R, Ofluoglu O. Solitary enchondromas of long bones: pattern of referral and outcome. Acta Orthop Traumatol Turc 2010;44:397-402. doi:10.3944/AOTT.2010.2121.
71. Dowdy PA, Griffin AM, White LM, Wunder JS, Bell RS. Bone sarcoma diagnosed at the time of reconstructive hip surgery. Can J Surg 1998;41:273-82.
72. Duart-Clemente J, San Julián M, Martínez-Monge R, Martín-Algarra S. Sarcoma de partes blandas: ¿existe posibilidad de rescate cuando la primera cirugía no fue resolutive? Rev Esp Cir Ortop Traumatol 2008;52:21-6.

73. Durbin M, Randall RL, James M, Sudilovsky D, Zoger S. Ewing's sarcoma masquerading as osteomyelitis. *Clin Orthop* 1998;357:176-85.
74. Eary JF, Conrad EU. Imaging in Sarcoma. *J Nucl Med* 2011;52:1903-13.
75. Eckardt JJ, Springfield D, Malawer MM. Hip and proximal femur. En: Simon MA, Springfield D, editores. *Surgery for bone and soft-tissue tumors*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1998; p. 343-55.
76. Eilber FC, Rosen G, Nelson SD, Selch M, Dorey F, Eckardt J, Eilber FR. High-grade extremity soft tissue sarcomas: factors predictive of local recurrence and its effect on morbidity and mortality. *Ann Surg* 2003;237:218-26.
77. El Mekkaoui MJ, Mahfoud M, El Bardouni A, Berrada MS, El Yaacoubi M. El papel de la escapulectomía en el tratamiento de los tumores de la escápula: a propósito de 6 casos. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol* 2011;55:116-9.
78. Elliot RSJ, Flint M, French G. Refer prior to biopsy of suspected appendicular soft tissue sarcoma. *New Z Med J* 2012;125:12-19.
79. Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop* 1986;204:9-24.
80. Enneking WF. Hip (184 cases). En: Enneking WF, editor. *Musculoskeletal tumor surgery*. New York: Churchill Livingstone, 1983; p. 531-71.
81. Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ. A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumours of the musculoskeletal system. *Clin Orthop* 1993;286:241-6.
82. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop* 1980;153:106-20.
83. Enzinger F, Weiss SW (eds) *Soft Tissue Tumors*, 1st edn. St Louis, MO: Mosby, 1983.

84. Errani C, Kreshak J, Ruggieri P, Alberghini M, Picci P, Vanel D. Imaging of bone tumors for the musculoskeletal oncologic surgeon. *Eur J Radiol* 2011;28.
85. Fabiny R. Bone tumour simulators. Problems and pitfalls in radiology. *Acta Orthop Scand* 1997;68(Supl. 273):14-20.
86. Fang ZW, Chen J, Teng S, Chen Y, Xue RF. Analysis of soft tissue sarcomas in 1118 cases. *Chin Med J* 2009;122:51-3.
87. Farid Y, Lin PP, Lewis VO, Yasko AW. Endoprosthetic and allograft-prosthetic composite reconstruction of the proximal femur for bone neoplasms. *Clin Orthop* 2006;442:223-9.
88. Ferguson PC, Deheshi BM, Chung P, Catton CN, O'Sullivan B, Gupta A, Griffin AM, Wunder JS. Soft tissue sarcoma presenting with metastatic disease. Outcome with primary surgical resection. *Cancer* 2011;117:372-9.
89. Ferrández L. Tumores óseos. En: *Tratado de Patología y Clínica Quirúrgica*. Vol. 3. Madrid: Interamericana, 1987, p 3070-142.
90. Ferrer-Santacreu EM, Ortiz-Cruz EJ, González-López JM, Fernández-Pérez E. Encondroma versus condrosarcoma de bajo grado en el esqueleto apendicular. Criterios clínico-radiológicos. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol* 2010;54:220-6.
91. Fiore M, Casali PG, Miceli R, Mariani L, Bertulli R, Lozza L, Collini P, Olmi P, Mussi C, Gronchi A. Prognostic effect of re-excision in adult soft tissue sarcoma of the extremity. *Ann Surg Oncol* 2006;13:110-17.
92. Fiorenza F, Abudu A, Grimer Rj, Carter SR, Tilman RM, Ayoub K, Mangham DC, Davies AM. Risk factors for survival and local control in chondrosarcoma of bone. *J Bone Joint Surg* 2002;84B:93-9.
93. Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, eds. *WHO classification of tumours: pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon, France: IARC, 2002.
94. Fletcher CDM. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology* 2006;48:3-12.

95. Flugstad DL, Wilke CP, McNutt MA, Welk RA, Hart MJ, McQuinn WC. Importance of surgical resection in the successful management of soft tissue sarcoma. *Arch Surg* 1999;134:856-62.
96. Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, Brennan MF. Lymph node metastasis from soft tissue sarcoma in adults. Analysis of data from a prospective database of 1772 sarcoma patients. *Ann Surg* 1993;217:72-7.
97. Foster L, Dall GE, Reid R, Wallace WH, Porter DE. Twentieth-century survival from osteosarcoma in childhood. Trends from 1933 to 2004. *J Bone Joint Surg* 2007;89B:1234-8.
98. Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S (eds). *International Classification of Diseases for Oncology*. Third Edition. Geneva: World Health Organization, 2000.
99. Fuchs B, Pritchard DJ. Etiology of osteosarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 2002;397:40-52.
100. Fuglø AM, Jørgensen SM, Loft A, Hovgaard D, Petersen MM. The diagnostic and prognostic value of 18F-FDG PET/CT in the initial assessment of high-grade bone and soft tissue sarcoma. A retrospective study of 89 patients. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2012;39:1416–24.
101. Gajewski DA, Burnette JB, Murphey MD, Temple HT. Differentiating clinical and radiographic features of enchondroma and secondary chondrosarcoma in the foot. *Foot Ankle Int* 2006;27:240-4.
102. García Del Muro X, Martín J, Maura J, Cubedo R, Bague S, De Alava E, López Pousa A, Narváez JÁ, Ortiz E, Pomés J, Poveda A, Romasanta LP, Tendero O, Viñals JM, en representación del Grupo Español de Investigación en Sarcomas (GEIS). *Med Clin (Barc)* 2011 doi:10.1016/j.medcli.2011.02.004.
103. Gebhardt MC. What's new in musculoskeletal oncology. *J Bone Joint Surg* 2002;84A:694-701.
104. Geirnaerd MJ, Hermans J, Bloem JL, Kroon HM, Pope TL, Taminiau AH, Hogendoorn PC. Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade-1 chondrosarcoma. *AJR* 1997;169:1097-104.

105. George A, Grimer R. Early symptoms of bone and soft tissue sarcomas: could they be diagnosed earlier? *Ann R Coll Surg Engl* 2012;94:261-6.
106. Gitelis S, McDonald DJ. Resection. EN: Simon MA, Springfield D, editor. *Surgery for bone and soft-tissue tumors*. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1998:167-80.
107. Giuliano AE, Eilber FR. The rationale for planned reoperation after unplanned total excision of soft-tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 1985;3:1344–8.
108. Grimer RJ. Size matters for sarcomas!. *Ann R Coll Surg Engl* 2006;88:519-24.
109. Grimer R, Athanasou N, Gerrand C, Judson I, Lewis I, Morland B, Peake D, Seddon B, Whelan J. UK Guidelines for the management of bone sarcomas. *Sarcoma* 2010 doi:10.1155/2010/317462.
110. Grimer RJ, Briggs TWR. Earlier diagnosis of bone and soft-tissue tumours. Aspects of current management. *J Bone Joint Surg* 2010;92-B:1489-92.
111. Grimer RJ, Bielack S, Flege S, Cannon SR, Foleas G, Andreeff I, Sokolov T, Taminiau A, Dominkus M, San-Julian M, Kollender Y, Gosheger G; European Musculo Skeletal Oncology Society. Periosteal osteosarcoma--a European review of outcome. *Eur J Cancer* 2005;41:2806-11.
112. Grimer R, Judson I, Peake D, Seddon B. Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Sarcoma* 2010 doi:10.1155/2010/506182.
113. Gronchi A, Casali PG, Mariani L, Miceli R, Fiore M, Lo Vullo S, Bertulli R, Collini P, Lozza L, Olmi P, Rosai J. Status of surgical margins and prognosis in adult soft tissue sarcomas of the extremities: a series of patients treated at a single institution. *J Clin Oncol*. 2005;23:96–104.
114. Gupta A, Meswania J, Pollock R, Cannon SR, Briggs TW, Taylor S, Blunn G. Non-invasive distal femoral expandable endoprosthesis for limb-salvage surgery in paediatric tumours. *J Bone Joint Surg* 2006;88:649-54.

115. Gustafson P, Dreinhöfer KE, Rydholm A. Soft tissue sarcoma should be treated at a tumor center. A comparison of quality of surgery in 375 patients. *Acta Orthop Scand* 1994;65:47-50.
116. Gutiérrez JC, Pérez EA, Moffat FL, Livingstone AS, Franceschi D, Koniaris LG. Should soft tissue sarcomas be treated at high-volume centres? An análisis of 4205 patients. *Ann Surg* 2007;245:952-8.
117. Hall B, Robinson L, Malawar M, Dunham WK. Periosteal Osteosarcoma. *Cancer* 1985;55:165–71.
118. Hamada Y. The development of a new strategy in the management of bone and soft tissue tumors. *J Orthop Sci* 2007;12:197-8.
119. Han I, Han Oh J, Gon Na Y, Chul Moon K, Kim HS. Clinical Outcome of parosteal osteosarcoma. *J Surg Oncol* 2008;97:146-9.
120. Hayes CW, Conway WF, Sundaram M. Misleading aggressive MR imaging appearance of some benign musculo-eskeletal lesions. *Radiographics* 1992;12:1119-34.
121. Heffernan EJ, Alkubaidan FO, Munk PL. Radiology for the surgeon. Musculoskeletal case 42. *Can J Surg.* 2008;51:397-8.
122. Hemmings C, Miles C, Slavin J, Bonar F, Graf N, Austen L, Thomas D, Desai J, Barry P. Optimising the management of soft tissue tumours. *Pathology* 2011;43:295-301.
123. Hillemanns M, McLeod RA, Unni KK: Malignant Lymphoma. *Skeletal Radiol* 1996;25:73-5.
124. Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J, Tanizawa T, Shigemitsu T, Izawa N, Shi X, Kawaguchi N. Oncologic outcome of parosteal osteosarcoma. *Int J Clin Oncol* 2006;11:120-6.
125. http://www.guiarepsol.com/es_es/home/
126. Hwang S, Panicek DM. The evolution of musculoskeletal tumor imaging. *Radiol Clin N Am* 2009;47:435-53.

127. Hussein R, Smith MA. Soft tissue sarcomas: are current referral guidelines sufficient? *Ann R Coll Surg Engl* 2005;87:171-3.
128. Ilaslan H, Sundaram M. Advances in musculoskeletal tumor imaging. *Orthop Clin North Am* 2006;37:375-91.
129. Jansen-Landheer MLEA, Krijnen P, Oostindiër MJ, Kloosterman-Boele WM, Noordijk EM, Nooij MA, Steup WH, Taminiau AHM, Vree R, Hogendoorn PCW, Tollenaar RAEM, Gelderblom H. Improved diagnosis and treatment of soft tissue sarcoma patients after implementation of national guidelines: A population-based study. *EJSO* 2009;35:1326-32.
130. Jensen OM, Parkin DM, Maclennan R, Muir CS, Skeet RG (eds). *Cancer Registration Principles and Methods*. Lyon: IARC Scientific Publications 1991;95.
131. Johnson CJ, Pynsent PB, Grimer RJ. Clinical features of soft tissue sarcomas. *Ann R Coll Surg Engl* 2001;83:203e5.
132. Johnson GD, Smith G, Dramis A, Grimer RJ. Delays in referral of soft tissue sarcomas. *Sarcoma* 2008;doi:10.1155/2008/378574.
133. Jones K, Pacella J, Kirby AD, Pervez N. Unusual behaviour of low-grade chondrosarcoma of bone. *J Med Imag Radiat Oncol* 2008;52:95-6.
134. Jorda M, Rey L, Hanly A, Ganjei-Azar P. Fine-needle aspiration cytology of bone. Accuracy and pitfalls of cytodiagnosis. *Cancer* 2000;90:47-54.
135. Kalbermatten DF, Windisch W, Siebenrock KA. High-grade metachronous osteosarcoma. A case report over a 23-year period. *Acta Orthop Belg* 2000;66:507-13.
136. Kennedy SD, Collins MS, Adkins MC, Sundaram MS, Unni KK. Radiographic differentiation of enchondroma from low-grade chondrosarcoma in the fibula. *Skeletal Radiol* 2004;33:458-66.
137. Kilpatrick SE, Cappellari JO, Bos GD, Gold SH, Ward WG. Is fine-needle aspiration biopsy a practical alternative to open biopsy for the primary diagnosis of sarcoma? *Am J Clin Pathol* 2001;115:59-68.

138. Kilpatrick SE, Ward WG. The pathologist's role in the diagnosis of bone tumors: informed versus uninformed. *Instructional Course Lect* 1999;48:613-6.
139. Kilpatrick SE, Ward WG, Capellari JO y cols. Fine-needle aspiration biopsy of soft tissue sarcomas: a cytomorphologic analysis with emphasis on histologic subtyping, grading, and therapeutic significance. *Am J Clin Pathol* 1999;112:179-88.
140. Kim LTS, Laible CN, Rybak LD, Rapp TB. "Incidental" bone lesions. When to refer to the tumor specialist. *Bull NYU Hosp Jt Dis* 2012;70:235-40.
141. Kirby EJ, Shereff MJ, Lewis MM. Soft-tissue tumors and tumor-like lesions of the foot. *J. Bone Joint Surg* 1989;71A:621-6.
142. Kirchner PT, Simon MA. The clinical value of bone and gallium scintigraphy for soft-tissue sarcomas of the extremities. *J Bone Joint Surg* 1984;66A:319-27.
143. Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *AJR* 1995;164:129-34.
144. Kransdorf MJ. Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *AJR* 1995;164:395-402.
145. Krieg AH, Davidson AW, Stalley PD. Intercalary femoral reconstruction with extracorporeal irradiated autogenous bone graft in limb-salvage surgery. *J Bone Joint Surg* 2007;89B:366-71.
146. Krishnan B, Khanna G, Clohisy D. Gene translocations in musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop* 2008;466:2131-46.
147. Kuo PY, Yen JTC, Parker GM, Chapman S, Kandikattu S, Sohanpal I, Barbachano Y, Williams JE. The prevalence of pain in patients attending sarcoma outpatient clinics. *Sarcoma* doi:10.1155/2011/813483.
148. Lakkaraju A, Sinha R, Garikipati R, Edward S, Robinson P. Ultrasound for initial evaluation and triage of clinically suspicious soft-tissue masses. *Clin Radiol* 2009;64:615–21.

149. Lam YL, Ho WY, Ng TP, Kan A, Shek TWH. A sarcoma of 23 years' duration: symptom duration is not a reliable parameter to exclude malignancy. *Hong Kong Med J* 2012;18:250-2.
150. Laporte C, Anract Ph, Tomeno B, Forest M. Chondrosarcomes à cellules claires. Etude de treize cas cliniques et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* 1996;82:691-9.
151. Lawrence W, Donegan WL, Natarjan N, Mettlin C, Beart R, Winchester D. Adult soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 1987;205:349-59.
152. Lehnhardt M, Daigeler A, Hauser J, Puls A, Soimaru C, Kuhnen C, Steinau HU. The value of expert second opinion in diagnosis of soft tissue sarcomas. *J Surg Oncol* 2008;97:40-3.
153. Letson GD, Muro-Cacho CA. Genetic and molecular abnormalities in tumors of the bone and soft tissues. *Cancer Control* 2001;8:239-51.
154. Letson GD, Ward WG. Appropriate follow-up of orthopaedic oncology patients. *Instructional Course Lectures* 1999;48:603-6.
155. Lewis VO. What's New in Musculoskeletal Oncology. *J Bone Joint Surg* 2007;89A:1399-407.
156. Lieteman SA, Joyce MJ. Bone sarcomas: overview of management, with a focus on surgical treatment considerations. *Clev Clin J Med* 2010;77(Suppl 1):S8-S12.
157. Liu PT, Valadez SD, Chivers FS, Roberts CC, Beauchamp CP. Anatomically based guidelines for core needle biopsy of bone tumors: implications for limb-sparing surgery. *Radiographics* 2007;27:189-206.
158. Loizides A, Widmann G, Freuis T, Peer S, Gruber H. Optimizing Ultrasound-Guided Biopsy of Musculoskeletal Masses by Application of an Ultrasound Contrast Agent. *Ultraschall Med* 2011;32:307-10.
159. Longhi A, Errani C, De Paolis M, Mercuri M, Bacci G. Primary bone osteosarcoma in the pediatric age: state of the art. *Cancer Treat Rev* 2006;32:423-36.

160. López-Anglada E, Rubio J, Braña A. Reconstrucción vascular durante cirugía conservadora de la extremidad en el tratamiento de sarcomas del miembro inferior. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol* 2009;53:386-93.
161. Ma LD, McCarthy EF, Bluemke DA, Frassica FJ. Differentiation of benign from malignant musculoskeletal lesions using MR imaging: pitfalls in MR evaluation of lesions with a cystic appearance. *AJR* 1998;170:1251-8.
162. Mahaffey PJ. Sarcomas and specialism. *BMJ* 2005;8:844-5.
163. Majó J, Doncel A, Gracia I. Orientación diagnóstica y terapéutica de los tumores de partes blandas. Cursos de actualización. Sociedad Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología. 41 Congreso Nacional SECOT. 2004, p. 51-62.
164. Malik A, Wigney L, Murria S, Gerrand CH. The effectiveness of “two-week” referrals for suspected bone and soft tissue sarcoma. *Sarcoma* 2007;ID 23870.
165. Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS. The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft-tissue tumors. *J Bone Joint Surg* 1982;64A:1121-7.
166. Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS. THE CLASSIC: The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft-tissue tumors. *The Journal of Bone and Joint Surgery*, 1982;64:1121-1127. *Clin Orthop Relat Res* 2006;450:4-10.
167. Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA. The hazards of the biopsy, revisited. Members of the Musculoskeletal Tumor Society. *J Bone Joint Surg* 1996;78A:656-63.
168. Mannan K, Briggs TW. Soft tissue tumours of the extremities. *Br Med J* 2005;331:590.
169. Manoso MW, Frassica DA, Deune EG, Frassica FJ. Outcomes of re-excision after unplanned excisions of soft-tissue sarcomas. *J Surg Oncol* 2005;91:153-8.
170. Mant J, Nanduri V. Role of the 2-week urgent referral pathway in childhood cancer. *Arch Dis Child* 2012;97:233-5. doi:10.1136/archdischild-2011-300783.

171. Menéndez LR, Ahlmann ER, Kermani C, Gotha H. Endoprosthetic reconstruction for neoplasms of the proximal femur. *Clin Orthop* 2006;450:46-51.
172. Misra A, Mistry N, Grimer R, Peart F. The management of soft tissue sarcoma. *J Plast Reconst Aesth Surg*. 2009;2:161-74.
173. Mittermayer F, Dominkus M, Krepler P, Schwameis E, Sluga M, Toma C, Lang S, Grampp S, Kotz R. Chondrosarcoma of the hand is a wide surgical resection necessary? *Clin Orthop* 2004;424:211–5.
174. Mitsuyoshi G, Naito N, Kawai A, Kunisada T, Yanai H, Dendo S, Yoshino T, Kanazawa S, Ozaki T. Accurate Diagnosis of Musculoskeletal Lesions by Core Needle Biopsy. *J Surg Oncol* 2006;94:21–7.
175. Mochizuki K. How should orthopaedic oncologists prevent unplanned resections of soft tissue sarcomas by general practitioners? *J Orthop Sci* 2012;17:339-40.
176. Moler DG, Bloom HT. Principios de la cirugía de los tumores osteomusculares. OKU. Actualización en cirugía ortopédica y traumatología. Tumores osteomusculares. Director: L.R. Menéndez. American Academy of Orthopaedic Súrgenos. Ars Medica. Barcelona. 2003, p. 39-54.
177. Morel M, Taïeb S, Penel N, Portier L, Mortier LV, Robin YM, Gosset P, Cotton A, Ceugnart L. Imaging of the most frequent superficial soft-tissue sarcomas. *Skeletal Radiol* 2011;40:271-84.
178. Murphey MD. World Health Organization classification of bone and soft tissue tumors: modifications and implications for radiologists. *Semin Musculoskelet Radiol* 2007;11:201–14.
179. Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, Bojescul JA, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating factors. *Radiographics* 1998;18:1213-37.
180. Murphey MD, Jelinek JS, Temple HT, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of periosteal osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiology* 2004;233:129-38.

181. Muscolo L, Ayerza MA, Makino A, Costa-Paz M, Aponte-Tinao LA. Tumors about the knee misdiagnosed as athletic injuries. *J Bone Joint Surg* 2003;85A:1209-14.
182. Myhre-Jensen O. A consecutive 7-year series of 1331 benign soft tissue tumours. Clinicopathologic data. Comparison with sarcomas. *Acta Orthop Scand* 1981;52:287-93.
183. Nakai T, Okuyama C, Kubota T, Yamada K, Ushijima Y, Taniike K, Suzuki T, Nishimura T Pitfalls of FDG-PET for the diagnosis of osteoblastic bone metastases in patients with breast cancer. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2005;32:1253-8.
184. Nakamura T, Matsumine A, Matsubara T, Asanuma K, Uchida A, Sudo A. The symptom-to-diagnosis delay in soft tissue sarcoma influence the overall survival and the development of distant metastasis. *J Surg Oncol* 2011;104:771-5.
185. Nees KK, Hudson MM, Ginsberg JP, Nagarajan R, Kaste SC, Marina N, Whitton J, Robison LL, Gurney JG. Physical performance limitations in the childhood cancer survivor study cohort. *J Clin Oncol* 2009;27:2382-9.
186. Ng VY, Thomas K, Crist M, Wakely Jr PE, Mayerson J. Fine needle aspiration for clinical triage of extremity soft tissue masses. *Clin Orthop* 2010;468:1120-8.
187. NHS. Referral guidelines for suspected cancer. <http://nwww.doh.nhsweb.nhs.uk/cancer> <http://www.doh.gov.uk/cancer> <http://www.doh.gov.uk/cancer/proforma.htm>
188. NHS. The NHS Cancer Plan, a plan for investment, a plan for reform. http://www.dh.gov.uk/en/Publicationsandstatistics/Publications/PublicationsPolicyAndGuidance/DH_4009609.
189. National Institute for Health and Clinical Excellence. Referral guidelines for suspected cancer. www.nice.org.uk/CG027. 2005.
190. Nigrisoli M, Ferraro A, De Cristofaro R, Picci P. Chondrosarcoma of the hand and foot. *Chir Organi Mov* 1990;75:315-323.

191. Noria S, Davis A, Kandel R, Levesque J, O'Sullivan B, Wunder J, Bell R. Residual disease following unplanned excision of a soft-tissue sarcoma of na extremity. *J Bone Joint Surg* 1996;78A:650-5.
192. Novais EN, Demiralp B, Alderete J, Larson MC, Rose PS, Sim FH. Do surgical margin and local recurrence influence survival in soft tissue sarcomas ? *Clin Orthop* 2010;468:3003-11.
193. Nurkin SJ, Kane III JM. Margin status, local recurrence, and survival: correlation or causation? *Surg Oncol Clin N Am* 2012;21:255-67.
194. Ogilvie CM, Torbert JT, Finstein JL, Fox EJ, Lackman RD. Clinical utility of percutaneous biopsies of musculoskeletal tumors. *Clin Orthop Relat Res* 2006;450:95–100.
195. Okada K, Unni KK, Swee RG, Sim FG. High grade surface osteosarcoma. A clinicopathologic study of 46 cases. *Cancer* 1999;85:1044-54.
196. Osaka S, Sugita H, Osaka E, Yoshida Y, Ryu J. Surgical management of malignant soft tissue tumours in patients aged 65 years or older. *J Orthop Surg* 2003;11:28-33.
197. Pan KL, Chan WH, Chia YY. Initial symptoms and delayed diagnosis of osteosarcoma around the knee joint. *Orthop Surg* 2010;18(1):55-7.
198. Papagelopoulos PJ, Galanis EC, Mavrogenis AF, Savvidou OD, Bond JR, Unni KK, Sim FH. Survivorship analysis in patients with periosteal chondrosarcoma. *Clin Orthop* 2006;448:199-207.
199. Park JH, Kang CH, Kim CH, Chae IJ, Park JH. Highly malignant soft tissue sarcoma of the extremity with a delayed diagnosis. *World J Surg Oncol* 2010;8:84 (<http://www.wjso.com/content/8/1/84>).
200. Parker SL, Tong T, Bolden S, Wingo PA. Cancer statistics, 1996. *CA Cancer J Clin* 1996;46:5-27.
201. Parrish WM. Tumors of the proximal humerus. *Curr Opin Orthop* 2004; 15:274–8.

202. Peer S, Freuis T, Loizides A, Gruber H. Ultrasound guided core needle biopsy of soft tissue tumors; a fool proof technique? *Medical Ultrasonography* 2011;13:187-94.
203. Pencavel TM, Strauss DC, Thomas GP, Thomas JM, Hayes AJ. Does the two-week rule pathway improve the diagnosis of soft tissue sarcoma? A retrospective review of referral patterns and outcomes over five years in a regional sarcoma centre. *Ann R Coll Surg Engl* 2010;92:417-21.
204. Perrier L, Buja A, Mastrangelo G, Vecchiato A, Sandonà P, Ducimetière F, Blay JY, Gilly FN, Siani C, Biron P, Ranchère-Vince D, Decouvelaere AV, Thiesse P, Bergeron C, Dei Tos AP, Coindre JM, Rossi CR, Ray-Coquard I. Clinicians' adherence versus non adherence to practice guidelines in the management of patients with sarcoma: a cost-effectiveness assessment in two European regions. *BMC Health Services Research* 2012;12:82.
205. 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;113:573-81.
206. Pho RWH. Malignant giant-cell tumor of the distal end of the radius treated by a free vascularized fibular transplant. *J Bone Joint Surg* 1981;63A:877-84.
207. Potter BK, Adams SC, Pitcher JD, Temple HT. Local recurrence of disease after unplanned excisions of high-grade soft tissue sarcomas. *Clin Orthop* 2008;466:3093-100.
208. Potter S, Govindarajulu S, Shere M, Braddon F, Curran G, Greenwood R, Sahu AK, Cawthorn SK. Referral patterns, cancer diagnoses, and waiting times after introduction of two week wait rule for breast cancer: prospective cohort study. *BMJ* 2007;335:288.
209. Price AJ, Ndom P, Atenguena E, Mouemssi JPM, Ryder RW. Cancer care challenges in developing countries. *Cancer* 2012;118:3627-35.
210. Qadir I, Umer M, Umer HM, Uddin N, Karsan F, Rabbani MS. Managing soft tissue sarcomas in a developing country: are prognostic factors similar to those of developed world? *World J Surg Oncol* 2012;10:188. <http://www.wjso.com/content/10/1/188>.

211. Riad S, Griffin AM, Liberman B, Blackstein ME, Catton CN, Kandel RA, O'Sullivan B, White LM, Bell RS, Ferguson PC, Wunder JS. Lymph node metastasis in soft tissue sarcoma in an extremity. *Clin Orthop* 2004;426:129-34.
212. Ries LAG, Harkins D, Krapcho M, Mariotto A, Miller BA, Feuer EJ, Clegg L, Eisner MP, Horner MJ, Howlader N, Hayat M, Hankey BF, Edwards BK (eds). SEER Cancer Statistics Review, 1975-2003, National Cancer Institute. Bethesda, MD. http://seer.cancer.gov/csr/1975_2003/, based on November 2005 SEER data submission, posted to the SEER web site 2006.
213. Rinas AC, Ward WG, Kilpatrick SE. Potential sampling error in fine needle aspiration biopsy of dedifferentiated chondrosarcoma. A report of 4 cases. *Acta Cytol* 2005;49:554-9.
214. Rougraff BT, Davis K, Lawrence J. Does length of symptoms before diagnosis of sarcoma affect patient survival? *Clin Orthop Relat Res* 2007;462:181-9.
215. Rougraff BT, Lawrence J. Length of symptoms before referral. Prognostic variable for high-grade soft tissue sarcoma? *Clin Orthop Relat Res* 2012;470:706-11.
216. Rowbotham E, Bhuvra S, Gupta H, Robinson P. Assessment of referrals into the soft tissue sarcoma service: evaluation of imaging early in the pathway process. *Sarcoma* 2012. doi:10.1155/2012/781723.
217. Rydholm A. Improving management of soft tissue sarcoma (Editorial). *BMJ* 1998;317:93-4.
218. Rydholm A, Berg NO, Gullberg B, Thorngren KG, Persson BM. Epidemiology of soft-tissue sarcoma in the locomotor system. A retrospective population-based study of the inter-relationships between clinical and morphologic variables. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand* 1984;92:363-74.
219. Ryzewicz M, Manaster BJ, Naar E, Lindeque B. Low-grade cartilage tumors: diagnosis and treatment. *Orthopedics* 2007;30:35-48.

220. Rougraff BT, Aboulaflia A, Biermann JS, Healey J. Biopsy of soft tissue masses. Evidence-based Medicine for the Musculoskeletal Tumor Society. Clin Orthop Relat Res 2009;467:2783-91.
221. Russell WO, Cohen J, Enzinger F, Hajdu SI, Heise H, Martin RG, Meissner W, Miller WT, Schmitz RL, Suit HD. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer 1977;40:1562-70.
222. Ruzek KA, Wenger DE. The multiple faces of lymphoma of the musculoskeletal system. Skeletal Radiol 2004;33:1-8.
223. Rydholm A, Rooser B. Surgical margins for soft-tissue sarcoma. J Bone Joint Surg 1987;69:1074-8.
224. Sacyl. Población de tarjeta sanitaria de Castilla y León. Junta de Castilla y León. Diciembre 2011.
225. Salas S, Stoeckle E, Collin F, Bui B, Terrier P, Guillou L, Trassard M, Ranchere-Vince D, Gregoire F, Coindre JM. Superficial soft tissue sarcomas (S-STs): a study of 367 patients from the French Sarcoma Group (FSG) database. Eur J Cancer 2009;45:2091-102.
226. San Miguel JF, Almeida J, García R. Mieloma múltiple y otras discrasias de células plasmáticas en el anciano. En: Cáncer en el anciano (González M, González JI, Feliu J, eds.). Masson, Barcelona, 473-496, 2001.
227. Sanders TG, Parsons III TW. Radiographic imaging of musculoskeletal neoplasia. Cancer Control 2001;8:221-31.
228. Scarborough MT. The biopsy. Instructional Course Lectures 2004;53:639-44.
229. Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesions of bone and joints. Saint Louis: Mosby Co, 1983.
230. Schajowicz F, McGurie MG, Missouri L, Araujo ES, Muscolo DL, Gitelis S. Osteosarcomas arising on the surfaces of the long bones. J Bone Joint Surg 1988;70A:555-64.

231. Schwartz HS, Spengler DM. Needle tract recurrences after closed biopsy for sarcoma: three cases and review of the literature. *Ann Surg Oncol* 1997; 4:228–36.
232. San-Julian M, Duart J, de Rada PD, Sierrasesumaga L. Limb salvage in Ewing's sarcoma of the distal lower extremity. *Foot Ankle Int* 2008;29:22-8.
233. Scully SP, Temple HT, Harrelson JM. Synovial sarcoma of the foot and ankle. *Clin Orthop* 1999,364:220-6.
234. Sharif MA, Hamdani SN. Second opinion and discrepancy in the diagnosis of soft tissue lesions at surgical pathology. *Indian J Pathol Microbiol* 2010;53:460-4.
235. Silva C, Reid R. Chondroblastoma: varied histologic appearance, potential diagnostic pitfalls, and clinicopathologic features associated with local recurrence. *Annals Diagnostic Pathology* 2003;7:205-13.
236. Simon MA, Enneking WF. Management of soft-tissue sarcomas of the extremities. *J Bone Joint Surg* 1976;58A:317-27.
237. Simpson PMS, Reid R, Porter D. Ewing's sarcoma of the upper extremity: presenting symptoms, diagnostic delay and outcome. *Sarcoma* 2005;9:15-20.
238. Smith GM, Johnson GD, Grimer RJ, Wilson S. Trends in presentation of bone and soft tissue sarcomas over 25 years: little evidence of earlier diagnosis. *Ann R Coll Surg Engl* 2011;93:542-7.
239. Smith R, Rooney P, McCallum J. Prioritization of colorectal referrals: a review of the 2-week wait referral system. *Colorectal Dis* 2007;9:758.
240. Smith J, Yuppa F, Watson RC. Primary tumors and tumor-like lesions of the clavicle. *Skeletal Radiol* 1988;17:235-46.
241. Springfield D. Surgery for MSK tumors: 1971-2011. *Skeletal Radiol* 2011;40:1233-7.
242. Springfield DS, Gebhardt MC, McGuire MH. Chondrosarcoma: a review. *Instr Course Lect* 1996;45:417-24.

243. Springfield DS, Rosenberg A. Biopsy: complicated and risky. *J Bone Joint Surg Am.* 1996;78:639–43.
244. Staals EL, Bacchini P, Bertoni F. High-grade surface osteosarcoma. A review of 25 cases from the Rizzoli Institute. *Cancer* 2008;112:1592-9.
245. Stacy GS, Dixon LB. Pitfalls in MR Image interpretation prompting referrals to an orthopaedic oncology clinic. *Radiographics* 2007;27:805-28.
246. Stiller C, Passmore S, Kroll M, Brownbill PA, Wallis JC, Craft AW. Patterns of care and survival for patients aged under 40 years with bone sarcoma in Britain, 1980–1994. *Br J Cancer* 2006;94:22–9.
247. Stojadinovic A, Leung DH, Allen P, Lewis JJ, Jaques DP, Brennan MF. Primary adult soft tissue sarcoma: time-dependent influence of prognostic variables. *J Clin Oncol.* 2002;20:4344–52.
248. Sundaram M, McLeod RA. MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *AJR* 1990;155:817-24.
249. Sung KS, Seo SW, Shon MS. The diagnostic value of needle biopsy for musculoskeletal lesions. *Int Orthop* 2009;33:1701-6.
250. Tattersall MHN. Multidisciplinary team meetings: where is the value? *The Lancet* 2006;7:886-8.
251. Taylor WStJ, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM, Abudu A, Jeys L. “Two-weeks waits” –Are they leading to earlier diagnosis of soft-tissue sarcomas? *Sarcoma* 2010: 312648.
252. Temple HT, Worman DS, Mnaymneh WA. Unplanned surgical excision of tumors of the foot and ankle. *Cancer Control* 2001;8:262–8.
253. The National Collaborating Centre for Primary Care. Referral guidelines for suspected cancer in adults and children. University of Leicester. Junio 2005.

254. The NHS Cancer Plan, a plan for investment, a plan for reform, September 2000.
255. Thway K, Fisher C. Histopathological diagnostic discrepancies in soft tissue tumours referred to a specialist centre. *Sarcoma* 2009. doi: 10.1155/2009/741975.
256. Tillman RM. Oncological awareness in orthopaedic trauma. *Injury* 2002;33:741.
257. Treglia G, Salsano M, Stefanelli A, Mattoli MV, Giordano A, Bonomo L. Diagnostic accuracy of 18 F-FDG-PET and PET/CT in patients with Ewing sarcoma family tumours: a systematic review and a meta-analysis. *Skeletal Radiol* 2012;41:249–56.
258. Ueda T, Yoshikawa H, Mori S, Araki N, Myoui A, Kuratsu S, Uchida A. Influence of local recurrence on the prognosis of soft-tissue sarcomas. *J Bone Joint Surg* 1997;79B:553–7.
259. Unni KK. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11,087 cases. Fifth edition. Philadelphia: Lippincott-Raven. 1996.
260. Uwer L, Rios M, Sommelet D, Mole D, Sirveaux F, Verhaeghe JL, Stines J, Bey P. Comment améliorer la prise en charge initiale des patients adultes atteints de tumeurs des os et parties molles: expérience d'un comité de concertation pluridisciplinaire du réseau Oncolor, avant la diffusion des référentiels régionaux. *Bull Cancer* 2003;90:269-77.
261. Van Geel AN, Eggermont ANM, Hanssens PEJ, Schmitz PIM. Factors influencing prognosis after initial inadequate excision (IIE) for soft tissue sarcoma. *Sarcoma* 2003;7:159–65.
262. Verdegaal SH, Brouwers HF, van Zwet EW, Hogendoorn PC, Taminiau AH. *J Bone Joint Surg* 2012;94A:1201-7.
263. Vincent T, DeVita Jr, Hellman S, Rosenberg SA. Principles and Practice of Oncology. Ed. Lippincott Williams & Wilkins, 7th ed 2005.
264. Wafa H, Grimer RJ. Surgical options and outcomes in bone sarcoma. *Expert Review of Anticancer Therapy* 2006;2:239–48.

265. Wang XL, De Beuckeleer LH, De Schepper AMA, Van Marck E. Low-grade chondrosarcoma vs enchondroma: challenges in diagnosis and management. *Eur Radiol* 2001;11:1054-7.
266. Ward GW. Orthopaedic oncology for the nononcologist orthopaedist: introduction and common errors to avoid. *Instructional Course Lectures* 1999;48:577-86.
267. Ward WG, Savage P, Boles CA, Kilpatrick SE. Fine-needle aspiration biopsy of sarcomas and related tumors. *Cancer Control* 2000;8:232-8.
268. Welter S, Grabellus F, Bauer S, Schuler M, Eberhardt W, Tötsch M, Stamatis G. Growth patterns of lung metastases from sarcoma: prognostic and surgical implications from histology. *Interactive CardioVasc Thoracic Surg* 2012:1-6.
269. White J, Toy P, Gibbs P, Enneking W, Scarborough M. The current practice of orthopaedic oncology in North America. *Clin Orthop Relat Res* 2010;468:2840-53.
270. Williams A. The rationing debate: rationing health care by age: the case for. *British Med J* 1997;314:820-2.
271. Wu JS, Goldsmith JD, Horwich PJ, Shetty SK, Hochman MG. Bone and soft tissue lesions: what factors affect diagnostic yield of image-guided core-needle biopsy. *Radiology* 2008;248:962-70.
272. Wu JS, Hochman MG. Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: a systematic imaging approach. *Radiology* 2009;253:297-316.
273. www.msc.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/tumorMusculoesqueletico.pdf
274. Yang HL, Liu T, Wang XL, Xu Y, Deng SM. Diagnosis of bone metastases: a meta-analysis comparing 18FDG PET, CT, MRI and bone scintigraphy. *Eur Radiol* 2011;21:2604-17.
275. Yang J, Frassica FJ, Fayad L, Clark DP, Weber KL. Analysis of nondiagnostic results after image-guided needle biopsies of musculoskeletal lesions. *Clin Orthop Relat Res* 2010;468:3103-11.

276. Yanik B, Sonel Tur B, Kutlay S. Metastatic vertebral tumor misdiagnosed in magnetic resonance imaging as benign degenerative bone marrow changes: a case report. *Rheumatol Int* 2005;25:384-7.
277. Yoshida Y, Osaka S, Tokuhashi Y. Analysis of limb function after various reconstruction methods according to tumor location following resection of pediatric malignant bone tumors. *World J Surg Oncol* 2010;8:39. <http://www.wjso.com/content/8/1/39>.
278. Yüçetürk G, Sabah D, Keçeci B, Kara AD, Yalçinkaya S. Prevalence of bone and soft tissue tumors. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2011;45:135-43.
279. Zehr RJ. Treatment options for orthopaedic oncologic entities. *Instructional Course Lectures* 1999;48:591-602.
280. Zwolak P, Kühnel SP, Fuchs B. Extraarticular knee resection for sarcomas with preservation of the extensor mechanism. Surgical technique and review of cases. *Clin Orthop Relat Res* 2011;469:251-6.



UNIVERSIDAD DE SALAMANCA
Departamento de Medicina