Sarcoma: cáncer de tejidos blandos en adultos

¿Qué es el sarcoma de tejidos blandos?

El cáncer se origina cuando las células en el cuerpo comienzan a crecer en forma descontrolada. Las células en casi cualquier parte del cuerpo pueden convertirse en cáncer y pueden extenderse a otras áreas del cuerpo. Para aprender más acerca de cómo los cánceres comienzan y se propagan, lea *¿Qué es cáncer?*

Un sarcoma es un tipo de cáncer que se origina en ciertos tejidos como los huesos o los músculos. Existen dos tipos principales de sarcoma: sarcomas de tejidos óseos y blandos. Los sarcomas de tejidos blandos se pueden originar en tejidos blandos, como los tejidos adiposos, musculosos, nerviosos y fibrosos, así como en los vasos sanguíneos y los tejidos profundos de la piel. Se pueden encontrar en cualquier parte del cuerpo. La mayoría de ellos se desarrolla en los brazos o las piernas. Además, se pueden encontrar en el tronco, la cabeza y el área del cuello, los órganos internos y el área trasera de la cavidad abdominal (conocida como *retroperitoneo*). Los sarcomas no son tumores comunes, y la mayoría de los cánceres son del tipo de tumores llamados *carcinomas*.

Existen muchos tipos de tumores de los tejidos blandos, pero no todos son cancerosos. Cuando un tumor no es canceroso, se le llama *benigno*. Cuando el término sarcoma es parte del nombre de una enfermedad, esto significa que el tumor es maligno (canceroso). Existen alrededor de 50 tipos diferentes de sarcomas de tejidos blandos (no todos se presentan a continuación).

Este documento trata sobre los sarcomas de tejidos blandos en los adultos. Los sarcomas que se originan en los huesos, como los osteosarcomas y los tumores pertenecientes a la familia de Ewing, se discuten en otros documentos. El rabdomiosarcoma, el tipo más común de sarcoma de tejidos blandos que se presenta en niños, también se discute en otro documento.

Tumores de tejido adiposo

Tumores benignos de tejido adiposo

Los **lipomas** son tumores benignos de tejido conformado por grasa. Son el tipo más común de tumores en tejidos blandos. La mayoría de ellos se encuentran justo debajo de la piel, pero se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo.

Por otro lado, los **lipoblastomas** son tumores adiposos benignos que se presentan en los bebés y los niños.

Los **hibernomas**, como los lipomas, también son tumores benignos del tejido adiposo. Son menos comunes que los lipomas.

Tumores cancerosos de tejido adiposo

Los **liposarcomas** son tumores malignos del tejido adiposo. Pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo, pero surgen con mayor frecuencia en los muslos, detrás de la rodilla, y dentro de la parte posterior del abdomen. Éstos ocurren mayormente en los adultos entre los 50 y 65 años de edad.

Tumores de tejido muscular

Existen dos tipos de músculo: músculo liso y músculo esquelético.

El **músculo liso** se encuentra en nuestros órganos internos como el estómago, los intestinos, los vasos sanguíneos o el útero (matriz) y hace que éstos se contraigan. Estos músculos son *involuntarios*, es decir, no podemos controlar sus movimientos.

El **músculo esquelético** algunas veces le llaman músculo *estriado*, ya que las rayas pueden verse dentro de las células bajo el microscopio. Éste es el tipo de músculo que nos permite mover nuestros brazos y piernas, así como otras partes del cuerpo cuando queremos que ellos se muevan (a esto se le llama *movimiento voluntario*).

Tumores benignos de músculo

Los **leiomiomas** son tumores benignos de los músculos lisos. Estos tumores se pueden originar de las paredes de los vasos sanguíneos, por lo que éstos se pueden presentar en casi cualquier parte del cuerpo. Se pueden encontrar tanto en hombres como en mujeres, pero el lugar más común para encontrar un leiomioma son las paredes del útero. A menudo, se les llama *fibromas*.

Los **rabdomiomas** son tumores benignos del músculo esquelético.

Tumores malignos de músculo

Los **leiomiosarcomas** son tumores malignos de los músculos lisos. Al igual que los leiomiomas, los leiomiosarcomas pueden crecer en casi cualquier parte del cuerpo. Estos tumores se encuentran con mayor frecuencia en el retroperitoneo (área en la parte posterior de la cavidad abdominal), los órganos internos, y los vasos sanguíneos. Se presentan con menos frecuencia en los tejidos blandos profundos de las piernas o los brazos. Tienden a presentarse en adultos, particularmente de edad avanzada. Los leimiosarcomas del útero se discuten en nuestro documento Sarcoma uterino.

Por otro lado, los **rabdomiosarcomas** son tumores malignos del músculo esquelético. Estos tumores comúnmente crecen en los brazos o las piernas, pero también pueden originarse en el área de la cabeza y el cuello, así como en los órganos del aparato reproductor y urinario, tales como la vagina o la vejiga. Los niños lo padecen con mayor frecuencia que los adultos. Para más información, lea nuestro documento *Rhabdomyosarcoma*.

Tumores del tejido nervioso periférico

El cerebro y la médula espinal son partes del sistema nervioso central. Los nervios que recorren todo el cuerpo son parte de sistema nervioso periférico. Los tumores pueden comenzar en estos nervios periféricos.

Tumores benignos de nervio

Los **neurofibromas, los schwannomas (neurilemomas) y los neuromas** son tumores benignos de los nervios. Estos tumores pueden surgir en casi cualquier parte del cuerpo. Los neurofibromas son muy comunes en las personas con una afección hereditaria llamada neurofibromatosis (también llamada *enfermedad de von Recklinghausen*). Algunas veces, los neurofibromas de nervios muy grandes (como los que están en la parte superior de los brazos o el cuello) pueden tornarse malignos.

Tumores malignos de nervio

Los **neurofibrosarcomas**, los schwannomas malignos y los sarcomas neurógenos son tumores malignos de las células que rodean un nervio. A éstos también se les llama *tumores malignos de vaina de nervio periférico.*

El **tumor del estroma gastrointestinal** es un tipo de sarcoma que se origina en el tracto digestivo. Comienza en las células que controlan los músculos que recubren el estómago y los intestinos. Estos músculos propulsan a los alimentos hacia el tracto digestivo. Estos tumores se discuten en detalle en el documento *Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST).*

Tumores del tejido de las articulaciones

Nuestras articulaciones están rodeadas por una cápsula que está hecha de un fuerte tejido llamado *sinovio*. Este tejido produce un líquido que lubrica las superficies de las articulaciones para que se muevan con facilidad. Los tumores del tejido de las articulaciones pueden comenzar en el sinovio.

Tumores benignos de las articulaciones

El **tenosinovitis nodular** es un tumor benigno de tejido articular que se presenta con más frecuencia en las manos y que es más común en las mujeres que en los hombres.

Tumores malignos de articulaciones

El sarcoma sinovial es un tumor maligno del tejido que rodea las articulaciones. Tiende a ocurrir con más frecuencia en las rodillas y los tobillos. También se pueden presentar en el hombro y la cadera. Este tumor es más común en niños y adultos jóvenes, aunque puede presentarse en personas de edad avanzada.

Tumores de los vasos sanguíneos y linfáticos

Tumores benignos de vasos

Los **hemangiomas** son tumores benignos de los vasos sanguíneos. Son bastante comunes y pueden afectar la piel o los órganos internos. A menudo están presentes desde el nacimiento, y algunos desaparecen sin necesidad de tratamiento.

Los **linfangiomas** son tumores benignos de vasos linfáticos que están usualmente presentes al nacer. La linfa es un líquido que circula en cada tejido del cuerpo y que termina en el sistema venoso. Este líquido contiene productos de desecho de los tejidos y de las células del sistema inmunológico.

Los **tumores glómicos** son tumores benignos que se encuentran alrededor de los vasos sanguíneos (*perivasculares*). Por lo general, se detectan debajo de la piel de los dedos de las manos.

Tumores intermedios de vasos

El **hemangiopericitoma** es otro tumor del tejido perivascular que puede ser benigno o maligno. Se origina con más frecuencia en las piernas, la pelvis y el retroperitoneo (parte posterior de la cavidad abdominal). Este tumor ocurre con más frecuencia en los adultos. Por lo general, este tipo de tumor no se propaga a lugares distantes, aunque tiende a regresar en o cerca del mismo lugar donde se originó, incluso si fue extirpado completamente mediante cirugía.

El **hemangioendotelioma** es un tumor de vaso sanguíneo que se considera un cáncer de bajo grado (lo que significa que crece lentamente y no se propaga ampliamente). Este tumor crece hacia los tejidos cercanos y a veces puede propagarse a partes distantes del cuerpo (hacer metástasis). Puede originarse en los tejidos blandos o en órganos internos, tales como el hígado y los pulmones.

Tumores malignos de vasos

El **angiosarcoma** es un tumor maligno que se puede originar a partir de los vasos sanguíneos (*hemangiosarcomas*) o de los vasos linfáticos (*linfangiosarcomas*). Estos tumores están asociados con exposición a la radiación (a veces pueden surgir en una parte del cuerpo que ha sido tratada con radiación). A veces se ven en los senos después de la radioterapia contra el cáncer de seno, y en las extremidades que están crónicamente inflamadas debido a que la circulación linfática se encuentra bloqueada (linfedema).

El **sarcoma de Kaposi** es un cáncer formado por células similares a las que recubren los vasos sanguíneos o linfáticos. En el pasado, el sarcoma de Kaposi era un tipo de cáncer poco común que se observaba principalmente en personas mayores que no tenían problemas inmunológicos aparentes. Sin embargo, este sarcoma se presenta con más frecuencia en personas con sistemas inmunológicos suprimidos (infección con VIH y trasplantes de órganos). Este tipo de cáncer no se explica más en este documento, pero se aborda detalladamente en el documento *Kaposi Sarcoma*.

Tumores de tejido fibroso

El tejido fibroso forma los tendones y los ligamentos, y cubre los huesos así como otros órganos en el cuerpo.

Tumores benignos fibrosos

Entre estos se incluye:

- Fibromas.
- Elastofibromas.
- Fibromatosis superficial.
- Histiocitomas fibrosos.

Tumores fibrosos intermedios

Fibromatosis es el nombre dado al tumor del tejido fibroso que presenta características tanto del fibrosarcoma como de los tumores benignos tales como los fibromas y la fibromatosis superficial. Éstos tienden a crecer lentamente, pero a menudo, a un ritmo

constante. A estos tumores también se les llaman *tumores desmoides*, y su nombre más científico es *fribromatosis musculoaponeuróticos*. Estos tumores no se propagan a lugares distantes, pero causan problemas al crecer hacia los tejidos cercanos. Algunas veces pueden causar la muerte. Algunos médicos consideran que son un tipo de fibrosarcoma de bajo grado, mientras que otros opinan que son una categoría única de tumores del tejido fibroso. Ciertas hormonas, particularmente el estrógeno, estimulan el crecimiento de algunos tumores desmoides. A veces, los medicamentos antiestrogénicos resultan útiles para tratar los tumores desmoides que no pueden ser extirpados por completo mediante cirugía.

El **dermatofibrosarcoma protuberans** es un cáncer de crecimiento lento del tejido fibroso debajo de la piel, por lo general en el tronco o las extremidades. Crece hacia los tejidos cercanos, pero es raro que se propague a lugares distantes.

Tumores malignos fibrosos

El **fibrosarcoma** es cáncer en tejido fibroso. Por lo general afecta las piernas, los brazos o el torso. Se presenta con más frecuencia entre personas de 20 a 60 años, aunque puede ocurrir a cualquier edad, incluso en la infancia.

Tumores de tipo de tejido no específico

Los médicos observan el tejido del tumor con un microscopio y realizan otras pruebas; generalmente pueden encontrar similitudes entre la mayoría de los sarcomas y ciertos tipos de tejidos blandos normales. Pero algunos sarcomas no han sido asociados a un tipo específico de tejido blando normal.

Tumores benignos de tipo de tejido no específico

El **mixoma** es un tumor benigno que suele estar localizado en los músculos, pero que no se origina a partir de las células musculares. Las células de un mixoma producen una sustancia mucosa, que es la característica que distingue a este tumor. Este tumor casi siempre ocurre en adultos.

Los **tumores de célula granular** por lo general son tumores benignos que se presentan en adultos. Con frecuencia, ocurren en la lengua, aunque pueden ser encontrados en casi cualquier parte del cuerpo.

PEComa es una familia de tumores que están compuestos por células anormales llamadas *células epiteliales perivasculares*. Aunque la mayoría de estos tumores son benignos, algunos PEComas rara vez son malignos (cancerosos). Los PEComas más comunes son el angiomiolipoma y la linfangioleiomiomatosis (LAM). El angiomiolipoma es un tumor benigno que con más frecuencia afecta a los riñones, mientras que la linfangioleiomiomatosis es una enfermedad que afecta a las mujeres, en

la que las células tumores crecen en el tejido pulmonar e interfieren con la función de los pulmones.

Tumores malignos de tipo de tejido no específico

El **mesenquimoma maligno** es un tipo poco común de sarcoma que presenta algunas áreas con características de fibrosarcoma y otras con características de por lo menos otros dos tipos de sarcoma.

El **sarcoma alveolar de partes blandas** es un tipo poco común de cáncer que afecta predominantemente a los adultos jóvenes. Estos tumores se presentan con mayor frecuencia en las piernas.

Por otro lado, el **sarcoma epitelioide** se origina con mayor frecuencia en los tejidos situados debajo de la piel de las manos, los antebrazos, los pies o la parte inferior de las piernas. A menudo afecta a los adolescentes y los adultos jóvenes.

El **sarcoma de células claras** es un cáncer poco común que suele presentarse en los tendones de los brazos y las piernas. Al ser observado con un microscopio, tiene algunas características del melanoma maligno, un tipo de cáncer que se origina a partir de las células de la piel que producen el pigmento. Se desconoce cómo se originan los tumores cancerosos con estas características que surgen en partes del cuerpo que no sea la piel.

El **tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas** es un tipo poco común de sarcoma que se presenta con mayor frecuencia en el abdomen de los adolescentes y jóvenes adultos. Se llama así porque está formado por pequeñas células cancerosas redondas, las cuales están rodeadas de tejido cicatrizado.

El **sarcoma pleomórfico indiferenciado**, también conocido como *histocitoma fibroso maligno* (MFH, por sus siglas en inglés) se encuentra con más frecuencia en los brazos o las piernas. Con menos frecuencia, se puede originar dentro de la parte posterior del abdomen. Este sarcoma ocurre con más frecuencia en los adultos de edad avanzada. Aunque tiende principalmente a crecer localmente, se puede propagar a lugares distantes.

El **tumor de células fusiformes** y el sarcoma de células fusiformes son nombres que se asignan según la apariencia larga y estrecha de las células cuando se observan con un microscopio. Un tumor de células fusiformes es un tumor con células que lucen como éstas. Este tumor no es un diagnóstico específico o un tipo específico de cáncer. El tumor puede ser un sarcoma o puede ser un *sarcomatoide*, lo que significa otro tipo de tumor (como un carcinoma) que luce como un sarcoma al observarse en un microscopio.

Otros tipos de sarcoma

Existen otros tipos de tumores llamados sarcomas de tejidos blandos, pero éstos no ocurren con frecuencia.

Condiciones de los tejidos blandos similares a tumores

Algunas condiciones de los tejidos blandos se deben a una inflamación o una lesión y pueden formar una masa parecida a un tumor de tejido blando. A diferencia de un tumor verdadero, no se originan a partir de una sola célula anormal, tienen capacidad limitada para crecer o propagarse a los tejidos anexos y nunca se propagan a través del torrente sanguíneo o el sistema linfático. La *fascitis nodular* y la *miositis osificante* son dos ejemplos que afectan los tejidos bajo la piel y los tejidos musculares, respectivamente.

¿Qué indican los principales indicadores estadísticos sobre los sarcomas de tejidos blandos?

Para el año 2016, los cálculos de la Sociedad Americana Contra El Cáncer para este cáncer en los Estados Unidos son (estas estadísticas incluyen tanto adultos como niños):

- Aproximadamente 12,310 nuevos casos de sarcomas de tejidos blandos serán diagnosticados (6,980 casos corresponderán a hombres, mientras que 5,330 casos se diagnosticarán en mujeres).
- Se calcula que morirán 4,990 personas en los Estados Unidos (2,680 hombres y 2,310 mujeres) a causa de los sarcomas en los tejidos blandos.

Los tipos más comunes de sarcoma en adultos son el histiocitoma fibroso maligno, el liposarcoma y el leiomiosarcoma. Ciertos tipos ocurren con más frecuencia en ciertas áreas del cuerpo que en otras. Por ejemplo, los leiomiosarcomas son el sarcoma abdominal más común, mientras que los liposarcomas y los histiocitomas fibrosos malignos son más comunes en las piernas. Sin embargo, los patólogos (médicos especializados en el diagnóstico de cánceres según éstos aparecen en el microscopio) no siempre están de acuerdo con el tipo exacto de sarcoma. Los sarcomas de tipo no específico son muy comunes.

Visite el Centro de Estadísticas sobre el Cáncer de la Sociedad Americana Contra El Cáncer para más información sobre estadísticas importantes.

¿Cuáles son los factores de riesgo de los sarcomas de tejidos blandos?

Un *factor de riesgo* es cualquier cosa que cambia su probabilidad de padecer una enfermedad, como el cáncer. Los distintos tipos de cáncer tienen diferentes factores de riesgo. Por ejemplo, exponerse sin protección a la luz solar intensa es un factor de riesgo para el cáncer de piel. Fumar es un factor de riesgo para cánceres de pulmón y muchos otros cánceres. Sin embargo, los factores de riesgo no lo indican todo. El tener un factor de riesgo, o incluso varios, no significa que la persona padecerá el cáncer. Además, muchas personas padecen cáncer sin que tenga un factor de riesgo.

Los científicos han encontrado unos pocos factores de riesgo que pueden hacer que una persona tenga mayores probabilidades de padecer sarcomas de tejidos blandos.

Exposición a la radiación

Es posible que los pacientes desarrollen sarcomas debido a radiación administrada para tratar otros cánceres, tal como cáncer de seno o linfoma. A menudo, el sarcoma se origina en el área del cuerpo que ha sido tratada con radiación. El tiempo promedio que transcurre entre la exposición a la radiación y el diagnóstico de un sarcoma es de aproximadamente 10 años. La exposición a la radiación representa menos del 5% de los sarcomas.

Las técnicas de radioterapia han ido mejorando constantemente en las últimas décadas. Los tratamientos ahora combaten los cánceres de forma más precisa, y ahora se sabe más sobre la selección de las dosis de radiación. Se espera que estos avances reduzcan el número de cánceres causados por la radioterapia. Debido a que estos cánceres pueden tomar mucho tiempo para desarrollarse, es posible que los resultados de estos cambios no se vean sino hasta que pase mucho tiempo. A pesar de esto, la radioterapia sólo se usa cuando sus beneficios (tasa de supervivencia mejorada y alivio de síntomas) superan el riesgo de cáncer y otras complicaciones. Para más información, consulte el documento *Second Cancers Caused by Cancer Treatment*.

Síndromes genéticos

Ciertas afecciones hereditarias aumentan el riesgo de una persona de padecer sarcomas de tejidos blandos.

Neurofibromatosis.

La *neurofibromatosis* es una enfermedad que suele ser hereditaria y se caracteriza por la presencia de muchos *neurofibromas* (tumores benignos que se forman en los nervios debajo de la piel y en otras partes del cuerpo). También se conoce como *enfermedad de*

von Recklinghausen. Es causada por un defecto (mutación) en un gen llamado *NF1*. Aproximadamente el 5% de las personas con neurofibromatosis desarrollará un tumor maligno de vaina de nervio periférico en un neurofibroma.

Síndrome de Gardner

El síndrome de Gardner es una enfermedad causada por defectos en el gen *APC*. Las personas con este síndrome tienen muchos pólipos en el colon (e intestinos) y tienen un alto riesgo de padecer cáncer de colon. También causa *fribromatosis musculoaponeuróticos* (también llamados tumores desmoides). Algunos expertos consideran que los tumores desmoides son un tipo de fibrosarcoma de lento crecimiento (bajo grado).

Síndrome de Li-Fraumeni

El *síndrome de Li-Fraumeni* es causado por defectos hereditarios en el gen *TP53*. Las personas afectadas por este síndrome tienen un alto riesgo de cáncer, como cáncer de seno, tumores cerebrales y sarcomas. Las personas con este síndrome son sensibles al cáncer (efectos causados por radiación). Si el cáncer se trata con radiación, tienen unas probabilidades muy altas de padecer un nuevo cáncer en la parte del cuerpo que recibió la radiación.

Retinoblastoma

El *retinoblastoma* es un cáncer que afecta los ojos de los niños que puede ser causado por defectos en el gen *RB1*. Los niños con uno de estos defectos genéticos también tienen un mayor riesgo de padecer sarcomas de los huesos o de los tejidos blandos, especialmente si fueron tratados con radiación debido a cáncer.

Síndrome de Werner

El síndrome de Werner es causado por defectos en el gen *RECQL2*. Los niños con este síndrome tienen problemas como los que se observan en los ancianos. Estos problemas incluyen cataratas, cambios en la piel, y arterias del corazón obstruidas (arteriosclerosis), lo que puede causar ataques cardiacos. Además, presentan un riesgo aumentado de cáncer, incluyendo sarcomas de tejidos blandos.

Síndrome de Gorlin

El síndrome de Gorlin, también llamado síndrome del carcinoma nevoide de células basales, es causado por defectos en el gen *PTCH1*. Las personas con este síndrome tienen un alto riesgo de desarrollar muchos cánceres de la piel de células basales. También tienen un riesgo aumentado de padecer fibrosarcoma y rabdomiosarcoma.

Esclerosis tuberosa

La *esclerosis tuberosa* puede ser causada por un defecto en el gen *TSC1*. También puede ser causado por un defecto en otro gen: *TSC2*. Las personas con este síndrome a menudo tienen convulsiones y problemas de aprendizaje. Estas personas presentan tumores benignos en muchos órganos diferentes. Además, presentan problemas renales, a menudo con un tumor renal llamado *angiomiolipoma*. Las personas con esclerosis tuberosa tienen un riesgo aumentado de padecer rabdomiosarcoma.

Sistema linfático dañado

La linfa es un líquido claro que contiene células del sistema inmunológico que es transportado por todo el cuerpo a través de una serie de vasos linfáticos. Estos vasos se conectan a los ganglios linfáticos (grupos de células del sistema inmunológico en forma de pequeños frijoles). Cuando se han extirpado quirúrgicamente los ganglios linfáticos o se han dañado a causa de la radioterapia, el líquido linfático se puede acumular. A esto se le llama linfedema.

El linfangiosarcoma (un tumor maligno que se origina en los vasos linfáticos) es una complicación muy poco común de linfedema crónico.

Químicos

La exposición al cloruro de vinilo (un producto químico que se utiliza en la fabricación de plásticos) constituye un factor de riesgo para la formación de sarcomas del hígado, aunque no se ha comprobado que cause sarcomas de tejidos blandos. El arsénico también ha sido asociado con un tipo de sarcoma del hígado, pero no con el sarcoma de tejidos blandos. La exposición a la dioxina y a herbicidas (para eliminar malezas) que contienen ácido fenoxiacético en altas dosis (como podría ocurrir en personas que trabajan en granjas) también puede ser un factor de riesgo, pero este dato no se ha corroborado. No existen pruebas de que los herbicidas ni los insecticidas causen sarcomas en los niveles a los que el público en general está expuesto.

Lesiones

Las lesiones **no** son un factor de riesgo de los sarcomas. Pero anteriormente esto ha sido fuente de confusión. Una razón es que las lesiones pueden producir una inflamación parecida a un tumor, pero que no es un tumor verdadero. Además, cuando usted se lesiona, el dolor puede atraer su atención hacia el área de la lesión. El área puede ser examinada minuciosamente, y se pueden hacer radiografías u otros estudios por imágenes. Esto puede aumentar las probabilidades de que se descubra el sarcoma, aunque éste haya estado presente desde hace tiempo.

¿Conocemos las causas de los sarcomas de tejidos blandos?

Los científicos aún no saben exactamente cuál es la causa de la mayoría de los casos de sarcomas de tejidos blandos, pero sí han encontrado varios factores de riesgo que pueden aumentar las probabilidades de que una persona presente este tipo de cáncer. Además, se ha demostrado en las investigaciones que algunos de estos factores de riesgo afectan al ADN (ácido desoxirribonucleico, DNA en inglés) de las células en los tejidos blandos.

Los investigadores ya entienden mucho mejor cómo ciertos cambios en el ADN pueden hacer que las células normales se conviertan en cancerosas. Nuestro ADN transporta las instrucciones para casi todo lo que hacen las células. Generalmente nos parecemos a nuestros padres porque de ellos provino nuestro ADN. Sin embargo, el ADN afecta algo más que nuestra apariencia externa.

El ADN se divide en unidades llamadas *genes*. Los genes llevan las recetas para producir las proteínas, que son las moléculas que determinan todas las funciones celulares. Algunos genes contienen instrucciones para las proteínas que controlan el momento en el que crecen y se dividen nuestras células.

Ciertos genes que promueven la división celular se denominan *oncogenes*. Otros que desaceleran la división celular o hacen que las células mueran en el momento indicado se denominan *genes supresores de tumores*. El cáncer puede ser causado por *mutaciones* (defectos) en el ADN que activan los oncogenes o desactivan los genes supresores de tumores.

Se han detectado varios síndromes familiares de cáncer, en los cuales las mutaciones hereditarias del ADN representan un riesgo muy alto de cáncer de seno, colon, riñón y ojos, entre otros. Algunos de éstos también conllevan un mayor riesgo de que se generen sarcomas de tejidos blandos. En los últimos años, los investigadores han caracterizado muchos de estos cambios del ADN. Para aprender más sobre las afecciones genéticas hereditarias, lea el documento La herencia y el cáncer.

En la sección correspondiente a los factores de riesgo se indican algunas afecciones hereditarias que aumentan el riesgo de una persona de padecer un sarcoma en tejidos blandos. Son causadas por defectos (mutaciones) en genes que pueden ser heredados de uno de los padres. Estos defectos genéticos se pueden encontrar mediante pruebas genéticas. Para más información sobre este tema, lea *Genetic Testing: What You Need to Know*.

Las mutaciones en el ADN son comunes en el sarcoma de tejidos blandos. Usualmente se adquieren durante la vida en lugar de heredarse. Las mutaciones adquiridas pueden ser consecuencia de la exposición a la radiación o a químicos que causan cáncer. En la mayoría de los sarcomas, las mutaciones ocurren sin razón aparente.

Los investigadores aún no saben por qué la mayoría de los sarcomas de tejidos blandos les ocurren a personas que no tienen factores de riesgo evidentes.

¿Se pueden prevenir los sarcomas de tejidos blandos?

La única forma de prevenir algunos de los sarcomas de tejidos blandos es evitar la exposición a los factores de riesgo, siempre que sea posible. Sin embargo, debido a que la mayor parte de los sarcomas surge en personas que no presentan factores de riesgo conocidos, no hay forma de prevenir la mayoría de los casos actualmente. Por otra parte, las personas que están recibiendo radioterapia por lo general no tienen muchas opciones.

¿Es posible detectar los sarcomas de tejidos blandos en sus comienzos?

Las personas que tengan un antecedente familiar marcado de sarcoma o que hayan tenido otros cánceres cuando fueron jóvenes deben discutir las ventajas y desventajas de las pruebas genéticas con su médico. Los resultados de la prueba siempre los debe explicar un consultor genético o un médico especialmente entrenado que pueda interpretar los resultados y asesorar sobre la detección temprana del cáncer para pacientes de alto riesgo.

Los miembros de las familias que tienen antecedentes de ciertas afecciones hereditarias (vea la sección “¿Cuáles son los factores de riesgo de los sarcomas de tejidos blandos?”) causadas por las mutaciones de los genes supresores de tumores presentan un mayor riesgo de padecer sarcoma de los tejidos blandos. Los genes mutados se pueden detectar con pruebas genéticas, así que los miembros de la familia deben hablar de esta opción con sus médicos. Deberán informar de inmediato al médico sobre cualquier protuberancia o masa que surja.

No se recomienda ningún tipo de prueba o examen para las personas que no tienen antecedentes familiares de sarcoma, ni otros factores de riesgo al respecto. Para estas personas, la mejor manera de detectar a tiempo esta enfermedad es informarle al médico sobre la aparición inexplicable de cualquier protuberancia o crecimiento, o de otros síntomas que puedan deberse a un sarcoma de tejidos blandos.

Señales y síntomas de los sarcomas de tejidos blandos

Más de la mitad de los sarcomas comienza en un brazo o una pierna. La mayoría de las personas simplemente notan la aparición de una masa que ha crecido durante cierto

período de tiempo (semanas o meses). Aunque la masa a menudo no causa dolor, en algunos casos dolerá.

Cuando los sarcomas crecen en el retroperitoneo (la pared inferior dentro del abdomen), los síntomas son causados con más frecuencia por otros problemas. Algunas veces, los tumores causan dolor. También pueden causar una obstrucción o sangrado del estómago o los intestinos. Pueden adquirir un tamaño lo suficientemente grande para ser palpables en el abdomen. Alrededor del 20% de los sarcomas comienzan en el área del abdomen (estómago).

Los sarcomas también pueden comenzar fuera del tórax o del abdomen (alrededor del 10%) o en el área de la cabeza o el cuello (alrededor del 10%).

De todos modos, si usted tiene alguno de los siguientes problemas visite a su doctor inmediatamente:

- Una nueva protuberancia, o una protuberancia que esté creciendo en cualquier parte del cuerpo.
- Dolor abdominal cada vez más intenso.
- Vómitos o presencia de sangre en las heces fecales.
- Heces fecales negras, parecidas a la brea (cuando hay sangrado en el estómago o los intestinos, la sangre puede volverse negra a medida que se digiere y puede hacer que las heces fecales adquieran un color muy oscuro y sean pegajosas).

Con más frecuencia, estos síntomas son causados por otras cosas diferentes al sarcoma. No obstante, deben ser examinados por un médico.

¿Cómo se diagnostican los sarcomas de tejidos blandos?

Si usted presenta signos o síntomas u otras razones que le lleven a pensar que podría tener un sarcoma, el médico conversará con usted, le examinará y probablemente necesitará ordenar algunas pruebas para averiguar si realmente tiene cáncer.

Antecedentes médicos y examen físico

Su médico anotará su historia médica completa para corroborar si tiene factores de riesgo y para preguntarle sobre sus síntomas y otras afecciones médicas. También le hará un examen para ver si tiene signos de sarcoma y otros problemas de salud.

Estudios por imágenes

A menudo se realizan algunos estudios, como una tomografía computarizada (CT) o una imagen por resonancia magnética (MRI), para determinar la causa de los síntomas y detectar un tumor (tal como un sarcoma). Después del diagnóstico de un sarcoma, se pueden hacer otros estudios para saber si existe propagación del cáncer.

Radiografía regular

Una radiografía regular del área donde se encuentra una masa puede ser el primer estudio que se ordene. Después del diagnóstico se puede hacer una radiografía regular del tórax para saber si el sarcoma se propagó a los pulmones.

Tomografía computarizada

La tomografía computarizada (*computed tomography*, CT) es un procedimiento radiológico que produce imágenes transversales detalladas de su cuerpo. En lugar de tomar una sola imagen, como se hace en una radiografía convencional, una tomografía computarizada toma muchas imágenes mientras rota a su alrededor. Luego, una computadora combina estas imágenes en una imagen de una sección de su cuerpo. La máquina tomará múltiples imágenes del área del cuerpo que se está estudiando. A menudo se hace una CT si el médico sospecha que hay un sarcoma de tejidos blandos en el tórax, el abdomen o el retroperitoneo. El estudio también se usa para ver si el sarcoma se propagó hacia los pulmones, el hígado u otros órganos.

El tomógrafo computarizado que se utiliza para este estudio consiste en un anillo similar a una rosca (dona) grande, con una camilla estrecha que se encuentra en la abertura central. Usted tendrá que acostarse inmóvil sobre la camilla mientras se realiza el examen. Las tomografías computarizadas toman más tiempo que las radiografías convencionales, y usted podría sentirse un poco confinado por el anillo mientras se toman las fotografías.

Antes de tomar cualquier imagen, se le podrá solicitar que beba aproximadamente entre una y dos pintas (medio y un litro) de un *contraste oral* que ayuda a delinear el intestino más claramente. También es posible que le apliquen una línea intravenosa mediante la cual se le inyecte una clase diferente de tinte de contraste (contraste IV). Esto ayuda a delinear mejor las estructuras en su cuerpo.

El tinte de contraste que se inyecta también puede causar cierto enrojecimiento y sensación de calor. Algunas personas son alérgicas y les da urticaria o raras veces otras reacciones más graves como dificultad para respirar y baja presión arterial. Asegúrese de decir al médico si alguna vez ha tenido alguna reacción a cualquier material de contraste usado para rayos X.

La tomografía computarizada se puede usar para guiar con precisión una aguja de biopsia hacia un tumor que se encuentra dentro del cuerpo, por ejemplo, en el pecho o en el abdomen. Para este procedimiento, llamado biopsia por aguja guiada por tomografía computarizada, la paciente permanece en la mesa de la CT, mientras un radiólogo mueve una aguja de biopsia hacia la localización de la masa. Se repite la tomografía hasta que los médicos están seguros de que la aguja se encuentra dentro de la masa.

Imágenes por resonancia magnética

Los estudios por imágenes por resonancia magnética (*magnetic resonance imaging*, MRI) utilizan ondas de radio e imanes muy potentes en lugar de rayos X para tomar las imágenes del cuerpo. La energía de las ondas de radio es absorbida y luego liberada en un patrón formado por el tipo de tejido y por determinadas enfermedades. Una computadora traduce el patrón de las ondas de radio generado por los tejidos en una imagen muy detallada de las partes del cuerpo. Se pudiera inyectar un material de contraste, al igual que con la tomografía computarizada, pero se usa con menor frecuencia.

A menudo, una MRI es parte de la evaluación de cualquier tumor que podría ser un sarcoma. Por lo general, son mejores que las tomografías computarizadas (CT) en la evaluación de sarcomas en los brazos o las piernas. La MRI provee una buena imagen de la extensión del tumor. Este estudio por imágenes puede proveer mucha información al equipo de atención a la salud sobre el tumor, incluyendo la localización, el tamaño, y algunas veces incluso el tipo de tejido de donde proviene el sarcoma (por ejemplo, adiposo o muscular). Esto hace que la MRI sea un estudio útil para la planificación de una biopsia.

Además, la MRI es particularmente muy útil para examinar el cerebro y la médula espinal.

El procedimiento para la MRI es un poco más incómodo que el estudio de CT. En primer lugar, toma más tiempo, a menudo hasta una hora. Además, durante la realización del estudio, tiene que permanecer acostado dentro de un tubo largo, lo cual puede causar molestias y hacerle sentir que está encerrado. Algunas veces las máquinas especiales “abiertas” de MRI son una opción para personas que tienen claustrofobia (temor a los lugares cerrados), pero la desventaja de estas máquinas consiste en que las imágenes a menudo no son tan detalladas. Las máquinas de MRI también producen un golpeteo que podría resultarle molesto. En algunos lugares se ofrecen audífonos con música para bloquear este ruido.

Ecografía (ultrasonido)

La ecografía utiliza ondas sonoras y sus ecos para producir imágenes de partes del cuerpo. Un pequeño instrumento llamado *transductor* emite ondas sonoras y recoge los ecos cuando rebotan contra los órganos. Una computadora convierte estos ecos de ondas sonoras en una imagen que aparece en la pantalla de la computadora.

Este procedimiento es muy fácil de realizar. No usa radiación, razón por la que a menudo se usa para observar fetos en desarrollo. Para la mayoría de las ecografías, usted simplemente se acuesta en una camilla mientras un técnico mueve el transductor a la parte de su cuerpo que está bajo estudio. Generalmente, se aplica primero gel para lubricar la piel. Este estudio puede hacerse antes de una biopsia para determinar si la masa es un quiste que contiene líquido y que es probablemente benigno, o si es sólida y más probable que sea un tumor. A menudo, este estudio no se necesita si una CT o una MRI se llevó a cabo.

Tomografía por emisión de positrones

En la tomografía por emisión de positrones (*positron emission tomography*, PET) se le inyecta al paciente glucosa (una forma de azúcar) radiactiva para determinar si hay células cancerosas. Debido a que los cánceres utilizan glucosa (azúcar) a un ritmo mayor que los tejidos normales, la radiactividad tenderá a concentrarse en el cáncer. Un dispositivo de lectura (escáner) puede detectar los depósitos radiactivos. La PET también es útil cuando su médico piensa que el cáncer se ha propagado, pero no sabe dónde. Esta prueba se puede usar en vez de varias radiografías diferentes porque estudia todo su cuerpo. A menudo, la PET se usa con una CT. Esto ayuda a determinar si las anomalías observadas en la CT son cancerosas o se trata de algo diferente. La PET no se usa con frecuencia para el sarcoma, aunque puede ser útil en ciertos casos.

Biopsia

Una biopsia es un procedimiento en el que se obtiene una muestra de tejido de un tumor para determinar si se trata de un tipo de cáncer. La porción de tejido se observa con un microscopio. También se le pueden hacer otras pruebas a la muestra. Un examen físico o estudio por imágenes podría sugerir que un tumor es un sarcoma, pero una biopsia es la única manera de confirmar que se trata de un sarcoma y no de otro tipo de cáncer o enfermedad benigna.

Se pueden utilizar varios tipos de biopsias para diagnosticar un sarcoma. Los médicos que tienen experiencia con estos tumores elegirán el tipo de biopsia, según el tamaño y la ubicación del tumor. La mayoría de los expertos prefiere una biopsia por aspiración con aguja fina o biopsia por punción con aguja gruesa como primer paso.

Biopsia por aspiración con aguja fina (FNA)

La biopsia por aspiración con aguja fina (FNA, por sus siglas en inglés) utiliza una jeringuilla con una aguja muy fina para extraer pequeños fragmentos de tejido de la masa tumoral. El médico puede a menudo orientar esta aguja mientras palpa la masa cerca de la superficie del cuerpo. Si el tumor está muy profundo y no se puede palpar, el médico puede guiar la aguja mientras observa una tomografía computarizada. La ventaja principal de la biopsia por aspiración con aguja fina consiste en que se puede usar en

tumores profundos que se encuentran en el cuerpo sin necesidad de cirugía. La desventaja es que la aguja fina tal vez no obtenga suficiente tejido para hacer un diagnóstico preciso.

A menudo, esta biopsia resulta útil para demostrar que una masa que inicialmente se pensó que fuese un sarcoma (detectada durante el examen físico o los estudios por imágenes) era en realidad otro tipo de cáncer, un tumor benigno, una infección u otra enfermedad. No obstante, si los resultados de la biopsia por aspiración con aguja fina indican la presencia de un sarcoma, por lo general se hace otro tipo de biopsia, con el fin de extirpar suficiente tejido para cerciorarse de tal diagnóstico. Una vez diagnosticado el sarcoma, la biopsia por aspiración con aguja fina resulta sumamente útil para determinar si otros tumores presentes en otros órganos son metástasis.

Biopsia por punción con aguja gruesa

Las biopsias por punción con aguja gruesa utilizan una aguja que es más grande que la aguja de la FNA. Algunas veces, a esta aguja se le llama aguja *Tru-Cut*. Se extrae un pequeño cilindro de tejido de aproximadamente 1/16 de pulgada de diámetro y ½ pulgada de largo. Por lo general, se logra extirpar suficiente tejido para comprobar la presencia de un sarcoma. Al igual que en la biopsia por aspiración con aguja fina, se puede usar la tomografía computarizada para guiar la aguja hacia los tumores en los órganos internos.

Biopsia quirúrgica

En una biopsia quirúrgica, se extirpa el tumor por completo o un fragmento del tumor durante una operación. Existen dos tipos de biopsias quirúrgicas: escisional e incisional. En una biopsia por escisión, el cirujano remueve el tumor por completo, mientras que en la biopsia por incisión, sólo se extirpa una porción de un tumor grande. Una biopsia incisional casi siempre proporciona suficiente tejido para hacer un diagnóstico del grado y tipo exactos del sarcoma. Si el tumor se encuentra cerca de la superficie de la piel, la operación es sencilla y puede realizarse con anestesia local o regional (un medicamento insensibilizador que se administra en un punto cercano a la masa o en un nervio). Sin embargo, si el tumor se encuentra a mucha profundidad dentro del cuerpo, se utiliza anestesia general (el paciente permanece dormido).

Si el tumor es relativamente pequeño, está situado cerca de la superficie del cuerpo y está alejado de los tejidos críticos (por ejemplo, nervios importantes o vasos sanguíneos grandes), el médico puede optar por una biopsia por escisión para extirpar toda la masa y un margen de tejido normal. Esta cirugía combina la biopsia y el tratamiento en una sola operación. Por lo tanto, esta cirugía sólo la puede hacer un cirujano con experiencia en el tratamiento de sarcomas.

Por otro lado, si el tumor es grande, entonces se requiere una biopsia por incisión. Este procedimiento sólo debe realizarlo un cirujano con experiencia en el tratamiento de sarcomas.

Puede que quiera preguntar acerca de la experiencia del cirujano con este procedimiento. Realizar la técnica de biopsia apropiada es una parte importante para tratar exitosamente los sarcomas de tejidos blandos. Una biopsia incorrecta puede causar que el tumor se propague y que haya problemas extirpando el tumor en una fecha posterior. Una biopsia a través de una incisión (corte) en el lugar incorrecto o una escisión (extirpación) sin suficiente margen de amplitud puede que más adelante dificulte la extracción completa del sarcoma. Para evitar estos problemas, estos dos tipos de biopsias sólo se deben llevar a cabo por un cirujano con experiencia en el tratamiento de sarcomas. Lo mejor es que la biopsia por incisión se realice por el mismo cirujano que posteriormente realizaría la extracción de todo el tumor (en caso de haber sarcoma).

Prueba de las muestras de biopsia

El tejido extirpado se observa con un microscopio para ver si hay cáncer. Si hay cáncer, el médico tratará de determinar el tipo (sarcoma o carcinoma).

Determinación por grados: de tratarse de un sarcoma, la biopsia se usará para determinar el tipo, así como su grado. El grado del sarcoma se basa en cómo las células cancerosas lucen en el microscopio. Para asignar un grado al cáncer, el patólogo (un médico especializado en diagnosticar enfermedades mediante la observación del tejido con un microscopio) considera cuánto se parece el tumor al tejido normal (*diferenciación*), cuántas de las células parecen estar dividiéndose, y cuánto del tumor está compuesto de tejido muerto.

A cada factor se le asigna una puntuación, y luego se suman las puntuaciones para determinar el grado del tumor. Los sarcomas que tienen células que se parecen más a las normales y que tienen menos células dividiéndose son generalmente clasificados en una categoría de bajo grado. Los tumores de bajo grado suelen crecer lentamente, se propagan con más lentitud y a menudo tienen un pronóstico (prognosis) mejor que los tumores de grados más elevados. A ciertos tipos de sarcoma se les asigna automáticamente puntuaciones mayores para la diferenciación. Esto afecta tanto la puntuación general que nunca son considerados como de bajo grado. Ejemplos de éstos incluyen el sarcoma sinovial y el sarcoma embrionario.

Además, el grado es parte de la información que se utiliza para determinar la etapa de un sarcoma. El sistema de clasificación oficial (vea la sección “¿Cómo se clasifican por etapas los sarcomas de tejidos blandos?”) divide los sarcomas en tres grados (del 1 al 3). El grado de un sarcoma ayuda a predecir cuán rápidamente crecerá y se propagará. Resulta útil en predecir el pronóstico de un paciente y ayuda a determinar las opciones de tratamiento.

Inmunohistoquímica: algunas veces, se requieren de estas pruebas para determinar con precisión la presencia de un sarcoma y, de ser así, de qué tipo es. Parte de la muestra de la biopsia se trata con anticuerpos sintéticos especiales que reconocen aquellas proteínas celulares típicas de ciertos tipos de sarcomas. Las células de la muestra se tratan con

sustancias químicas que causan un cambio de color en aquellas que contengan las proteínas. Este cambio de color se observa con el microscopio.

Citogenética: para esta prueba, se examinan los cromosomas celulares con un microscopio para ver los cambios. Por ejemplo, en ciertos tipos de sarcomas, parte de un cromosoma puede que esté unido de forma anómala a parte de un cromosoma distinto (conocido como *translocación*). Para observar con claridad los cromosomas, por lo general es necesario que las células cancerosas se reproduzcan en probetas de laboratorio durante al menos una semana.

Un método, llamado **hibridación in situ con fluoresencia** (FISH, por sus siglas en inglés), puede emplearse a veces para detectar translocaciones y otros cambios en los cromosomas sin tener que cultivar antes las células en el laboratorio. Las pruebas para detectar cambios en los cromosomas no son necesarias para el diagnóstico de la mayoría de los sarcomas, pero a veces resultan muy útiles. A medida que se vayan descubriendo nuevos cambios, es posible que estas pruebas lleguen a ser más importantes y más comunes.

Reacción en cadena de polimerasa de transcripción inversa (RT-PCR): este estudio es otra manera de detectar translocaciones en algunos sarcomas (tal como tumores pertenecientes a la familia de Ewing, rabdomiosarcoma alveolar y sarcoma sinovial) para confirmar el tipo de tumor. En lugar de usar un microscopio para observar los cambios cromosómicos como en las pruebas citogenéticas o en FISH, la RT-PCR usa análisis químicos del RNA (una sustancia que es producida por el ADN) de los genes afectados por la translocación. A menudo, la prueba RT-PCR está disponible para encontrar translocaciones que no se pueden detectar mediante citogenética.

¿Cómo se clasifican por etapas los sarcomas de tejidos blandos?

La *clasificación por etapas* (estadios) o estadificación es el proceso para determinar hasta dónde se ha propagado el cáncer. Para la clasificación por etapas del sarcoma, los médicos también evalúan la apariencia del tumor con un microscopio y calculan la velocidad de crecimiento del cáncer. La etapa de un sarcoma es el factor más importante en la determinación del pronóstico de cada paciente (el curso de la enfermedad y las probabilidades de supervivencia) y en la selección de las opciones de tratamiento.

Los datos necesarios para efectuar la clasificación por etapas incluye biopsias, estudios por imágenes del tumor principal (por lo general, una tomografía computarizada o imágenes por resonancia magnética), así como de otras partes del cuerpo a donde el cáncer pudo haberse propagado.

Cuando se examina la muestra de la biopsia, el patólogo (médico especializado en diagnosticar enfermedades mediante la observación del tejido con el microscopio) toma

en cuenta la cantidad de células que se están dividiendo rápidamente y cuánto se asemeja el cáncer al tejido normal. También determina el tipo y el grado de las células y hace un cálculo de la velocidad con la que crecerá y se propagará.

El sistema de clasificación por etapas es una forma convencional que el equipo de atención del cáncer usa para resumir hasta dónde se ha propagado un tumor. El sistema que se utiliza con mayor frecuencia para clasificar los sarcomas es el sistema TNM del *American Joint Committee on Cancer* (AJCC).

- La **T** se refiere al tamaño del **t**umor.
- La **N** es la extensión del tumor a los ganglios o nódulos linfáticos (agrupaciones del tamaño de un fríjol de células del sistema inmunológico, distribuidas por todo el cuerpo, que ayudan a combatir las infecciones y los cánceres).
- La **M** representa **m**etástasis (la propagación a órganos distantes).

En los sarcomas de tejido blando, un factor adicional, llamado grado (G), también es parte de la etapa en que se encuentra el tumor. El grado se basa en la apariencia de las células del sarcoma en el microscopio.

Grado (G)

El grado es un signo de cuán probable es que el cáncer se propague. En el pasado, el grado de un sarcoma sólo se basaba en cuán normal lucían las células en el microscopio (*diferenciación*). Esto no resultó ser muy útil, y bajo un nuevo sistema (conocido como el sistema francés o FCCLCC), el grado se determinó de acuerdo a tres factores:

- Diferenciación: a las células cancerosas se les asigna un puntaje entre 1 y 3; el 1 se asigna cuando lucen similares a las células normales y el 3 cuando las células cancerosas lucen muy anormales.
- Recuento mitótico: para saber cuántas células cancerosas se están dividiendo al observarse con el microscopio; se asigna un puntaje de entre 1 y 3 (un puntaje más bajo significa que se observaron menos células dividiéndose).
- Necrosis tumoral: para ver qué tanto el tumor está compuesto de tejido muerto; con un puntaje entre 0 y 2 (un puntaje menor significa que había menos tejido muerto).

Los puntajes para cada factor se suman para determinar el grado del cáncer. Los cánceres con un grado mayor tienden a crecer y propagarse más rápido que los de menor grado.

GX: no se puede evaluar el grado (debido a que la información está incompleta).

Grado 1 (G1): puntaje total de 2 o 3.

Grado 2 (G2): puntaje total de 4 o 5.

Grado 3 (G3): puntaje total de 6 o más.

Tumor (T)

T1: el sarcoma mide 5 centímetros (2 pulgadas) o menos de ancho.

- **T1a:** el tumor es superficial (está cerca de la superficie del cuerpo).
- **T1b:** el tumor se encuentra profundo en la extremidad o en el abdomen.

T2: el sarcoma mide más de 5 cm (2 pulgadas) de ancho.

- **T2a:** el tumor es superficial (está cerca de la superficie del cuerpo).
- **T2b:** el tumor se encuentra profundo en la extremidad o en el abdomen.

Ganglios linfáticos (N)

N0: el sarcoma no se ha propagado a los ganglios linfáticos cercanos.

N1: el sarcoma se ha propagado a los ganglios linfáticos cercanos.

Metástasis (M)

M0: no se detectan metástasis a distancia (propagación) del sarcoma.

M1: el sarcoma se ha propagado a órganos o tejidos distantes, como por ejemplo los pulmones.

Agrupación por etapas de los sarcomas de tejidos blandos

Para asignar una etapa, se combina la información acerca del tumor, su grado, los ganglios linfáticos y la metástasis, mediante un proceso llamado *agrupación por etapas*. La etapa se describe mediante números romanos del I al IV y las letras A o B. La clasificación por etapas resulta útil para seleccionar el tratamiento, aunque otros factores, como la ubicación del sarcoma, también afectan el plan del tratamiento y el pronóstico.

Etapa IA

T1, N0, M0, G1 o GX: la amplitud del tumor no es mayor a 5 cm (2 pulgadas) (T1). No se ha propagado a los ganglios linfáticos (N0) o a otras partes más distantes (M0). El cáncer es de grado 1 (o el grado no pudo ser determinado).

Etapa IB

T2, N0, M0, G1 o GX: la amplitud del tumor es mayor a 5 cm (2 pulgadas) (T2). No se ha propagado a los ganglios linfáticos (N0) o a otras partes más distantes (M0). El cáncer es de grado 1 (o el grado no pudo ser determinado).

Etapa IIA

T1, N0, M0, G2 o G3: la amplitud del tumor no es mayor a 5 cm (2 pulgadas) (T1). No se ha propagado a los ganglios linfáticos (N0) o a otras partes más distantes (M0). El cáncer es de grado 2 o 3.

Etapa IIB

T2, N0, M0, G2: la amplitud del tumor es mayor a 5 cm (2 pulgadas) (T2). No se ha propagado a los ganglios linfáticos (N0) o a otras partes más distantes (M0). El cáncer es de grado 2.

Etapa III

Cualquiera de lo siguiente está presente:

T2, N0, M0, G3: el tumor mide más de 5 centímetros (2 pulgadas) de ancho (T2). No se ha propagado a los ganglios linfáticos (N0) o a otras partes más distantes (M0). El cáncer es de grado 3.

O

Cualquier T, N1, M0 y cualquier G: el cáncer puede ser de cualquier tamaño (cualquier T) y cualquier grado. Se ha propagado a los ganglios linfáticos cercanos (N1). No se ha propagado a sitios distantes (M0).

Etapa IV

Cualquier T, cualquier N, M1, cualquier G: el cáncer puede ser de cualquier tamaño (cualquier T) y cualquier grado (cualquier G). El cáncer se ha propagado a los ganglios linfáticos cercanos al tumor (N1) y/o a lugares distantes (M1).

Supervivencia del sarcoma de tejidos blandos según la etapa

Los médicos suelen utilizar las tasas de supervivencia para discutir el pronóstico de una persona en forma estándar. Es posible que algunos pacientes con cáncer quieran saber las estadísticas de supervivencia de personas en situaciones similares, mientras que para

otras las cifras pueden no ser útiles e incluso pueden no querer saberlas. Si usted no quiere saber las estadísticas de supervivencia, no lea los siguientes párrafos y pase a la próxima sección.

La tasa de supervivencia a 5 años (o la tasa de supervivencia *observada*) se refiere al porcentaje de pacientes que vive al menos 5 años después de habérseles diagnosticado su cáncer. Desde luego, muchas personas viven mucho más de 5 años (y muchas se curan).

Las tasas de supervivencia *relativas* después de 5 años asumen que algunas personas morirán de otras causas y comparan la supervivencia observada con la supervivencia esperada en las personas sin cáncer. Esto permite ver mejor el efecto que el cáncer tiene sobre la supervivencia.

A fin de obtener tasas de supervivencia a 5 años, los médicos tienen que observar a las personas que recibieron tratamiento hace, al menos, 5 años. Si el tratamiento ha mejorado desde entonces, puede que las personas que están ahora siendo diagnosticadas con sarcoma de tejidos blandos tengan un mejor pronóstico.

Las tasas de supervivencia se basan con frecuencia en los resultados previos de un gran número de personas que tuvieron la enfermedad; sin embargo, no pueden predecir lo que sucederá en el caso particular de una persona. Puede que muchos otros factores afecten el pronóstico de una persona, como el tipo de sarcoma, la ubicación del tumor, el tratamiento recibido y la edad del paciente. Por ejemplo, los sarcomas localizados en los brazos o las piernas tienen un mejor resultado que aquellos ubicados en otros lugares. Además, los pacientes de edad avanzada tienden a presentar un peor pronóstico en comparación con los más jóvenes. El médico puede indicarle cómo se pueden aplicar a su caso las cifras que están a continuación, ya que él mismo está familiarizado con su situación particular.

Las tasas a continuación se basan en la etapa del cáncer *al momento del diagnóstico*. Cuando se analizan las tasas de supervivencia, resulta importante entender que la etapa de un cáncer no cambia con el paso del tiempo, incluso si el cáncer avanza. A un cáncer que regresa o se propaga se le sigue conociendo por la etapa que se le asignó cuando se encontró y diagnosticó inicialmente, pero se agrega más información para explicar la extensión actual del cáncer. (Además, el plan de tratamiento se ajusta según el cambio en el estado del cáncer).

La tasa de supervivencia relativa a 5 años general de las personas con sarcomas de tejidos blandos es de alrededor de 50% según estadísticas del Instituto Nacional del Cáncer (NCI). Estas estadísticas incluyen personas con sarcoma de Kaposi, el cual tiene un pronóstico más desfavorable que muchos sarcomas. El NCI no usa el sistema de clasificación AJCC, en su lugar, agrupa los sarcomas sólo por si éstos continúan confinados en un sitio primario (cáncer *localizado*), si se han propagado a los ganglios o tejidos cercanos (cáncer *regional*), o si se han propagado (metástasis) a sitios distantes del tumor principal (cáncer *distante*). Por muchos años, las tasas de supervivencia a 5

años para los sarcomas de tejidos blandos no han cambiado significativamente. Las tasas de supervivencia relativas a 5 años correspondientes fueron:

- 83% para los sarcomas localizados (56% de los sarcomas de tejidos blandos fueron localizados al momento del diagnóstico).
- 54% para sarcomas en etapa regional; (19% estaban en esta etapa).
- 16% para sarcomas con propagación a distancia (16% estaban en esta etapa).

La tasa de supervivencia relativa a 10 años es ligeramente peor para estas etapas, lo que significa que la mayoría de las personas que sobreviven 5 años están probablemente curadas.

Para los sarcomas de los brazos y las piernas, el *Memorial Sloan-Kettering Cancer Center* cuenta con tasas de supervivencia desglosadas por etapa AJCC (supervivencia observada, no supervivencia relativa):

Etapa	**Tasa de supervivencia observada a 5 años**
I	90%
II	81%
III	56%
IV	No disponible

La supervivencia es peor cuando el sarcoma no se ha originado en una pierna o un brazo. Por ejemplo, la supervivencia a 5 años para los sarcomas retroperitoneales es de alrededor de 40% a 60%.

¿Cómo se tratan los sarcomas de tejidos blandos?

Información general sobre tratamientos

Los expertos recomiendan que los pacientes con sarcoma tengan un equipo de profesionales de la salud compuesto por médicos de diferentes especialidades, tal como:

- Cirujano ortopédico: un cirujano que se especializa en enfermedades de los huesos, los músculos y las articulaciones (para sarcomas de los brazos y las piernas).
- Un cirujano oncólogo: un médico que trata el cáncer con cirugía (para sarcomas del abdomen y el retroperitoneo).
- Un cirujano torácico: un médico que trata las enfermedades de los pulmones y del tórax con cirugía.
- Un médico oncólogo: un doctor que trata el cáncer con medicinas, como quimioterapia.
- Un oncólogo especialista en radioterapia**:** un médico que trata el cáncer con radioterapia.
- Un fisiatra (o doctor especializado en rehabilitación): un médico que trata lesiones o enfermedades que afectan la manera en que usted se desplaza.

Puede que muchos otros especialistas formen parte de su atención, incluyendo asistentes médicos, enfermeras practicantes, enfermeras, terapeutas respiratorios, trabajadores sociales, fisioterapeutas y otros profesionales de la salud.

Una vez que el sarcoma se detecta y clasifica por etapa, el equipo de profesionales de la salud recomendará una o varias opciones de tratamiento. Esta decisión es importante, por lo que debe tomarse el tiempo necesario para pensar en todas las opciones posibles. Al elegir un plan de tratamiento, los factores a considerar incluyen el tipo, la localización y la etapa del cáncer, así como su salud física general.

Los tipos principales de tratamiento para el sarcoma de tejidos blandos son:

- Cirugía.
- Radiación.
- Quimioterapia.
- Terapia dirigida.

Es importante hablar con el médico sobre todas sus opciones de tratamiento, incluyendo sus objetivos y posibles efectos secundarios, para ayudarle a tomar una decisión que mejor se ajuste a sus necesidades. También es importante que haga preguntas si hay algo que no entiende bien. Usted puede encontrar algunas buenas preguntas en la sección, “¿Cuáles son algunas de las preguntas que puedo hacer a mi doctor sobre los sarcomas de

tejidos blandos?”. A menudo, también es una buena idea buscar una segunda opinión. Una segunda opinión puede suministrar más información y puede ayudarle a sentirse más a gusto con el plan de tratamiento elegido. Algunas compañías de seguros requieren una segunda opinión antes de aceptar el pago por los tratamientos.

Si está considerando participar en un estudio clínico

Los estudios clínicos consisten en investigaciones minuciosamente controladas que se llevan a cabo para estudiar con mayor profundidad nuevos tratamientos o procedimientos promisorios. Los estudios clínicos son una forma de tener acceso a la atención más avanzada para el cáncer. En algunos casos, puede que sean la única manera de lograr acceso a tratamientos más recientes. También es la mejor forma que tienen los médicos de aprender mejores métodos para tratar el cáncer. Aun así, no son adecuados para todas las personas.

Si está interesado en aprender más sobre los estudios clínicos que podrían ser adecuados para usted, comience por preguntar a su médico si en la clínica u hospital donde trabaja se realizan estudios clínicos. También puede comunicarse con nuestro servicio de compatibilidad de estudios clínicos al 1-800-303-5691 para obtener una lista de los estudios que cumplen con sus necesidades desde el punto de vista médico, o puede leer el artículo Estudios clínicos: lo que necesita saber para más información.

Si está considerando métodos complementarios y alternativos

Es posible que escuche hablar acerca de métodos complementarios y alternativos que su médico no ha mencionado para tratar su cáncer o aliviar los síntomas. Estos métodos pueden incluir vitaminas, hierbas y dietas especiales, u otros métodos, como por ejemplo, la acupuntura o los masajes.

Los métodos complementarios consisten en tratamientos que se usan *junto con* su atención médica habitual. Por otro lado, los *tratamientos alternativos* son los que se usan *en lugar* del tratamiento indicado por el médico. Aunque algunos de estos métodos pueden ser útiles para aliviar los síntomas o ayudar a sentirse mejor, muchos de ellos no han demostrado ser eficaces. Algunos incluso podrían ser peligrosos.

Asegúrese de consultar con los miembros de su equipo de atención médica contra el cáncer sobre cualquier método que esté considerando usar. Ellos pueden ayudarle a aprender sobre lo que se conoce (o lo que no se conoce) del método, lo que puede ayudarle a tomar una decisión basadas en información. Lea el artículo *Medicina complementaria y alternativa* para aprender más.

Ayuda para recibir tratamiento del cáncer

Su equipo de atención médica contra el cáncer será su primera fuente de información y apoyo, aunque hay otros recursos para ayudarle cuando usted lo necesite. Los servicios

de apoyo del hospital o que se ofrecen en las clínicas constituyen un aspecto importante de su atención médica, y éstos podrían incluir servicios de enfermería o trabajo social, asistencia financiera, asesoría nutricional, rehabilitación o consejo espiritual.

La Sociedad Americana Contra El Cáncer también cuenta con programas y servicios, incluyendo transporte para recibir tratamiento, alojamiento, grupos de apoyo y más, para ayudarle con el tratamiento. Llame a nuestro Centro Nacional de Información sobre el Cáncer al 1-800-227-2345 y converse a cualquier otra del día con uno de nuestros especialistas entrenados.

La información sobre los tratamientos que se incluye en este artículo no constituye una política oficial de la Sociedad Americana Contra El Cáncer y no tiene como objetivo ofrecer asesoramiento médico que remplace la experiencia y el juicio de su equipo de atención médica contra el cáncer. Su objetivo es ayudar a que usted y a su familia estén informados para tomar decisiones conjuntamente con su médico. Es posible que su médico tenga motivos para sugerir un plan de tratamiento distinto de estas opciones generales de tratamiento. No dude en hacer preguntas a su médico sobre sus opciones de tratamiento.

Cirugía para los sarcomas de tejidos blandos

Dependiendo de la localización y la etapa en que se encuentre el sarcoma, podrá utilizarse la cirugía para extirpar el cáncer y parte del tejido adyacente. El objetivo de la cirugía es extirpar el tumor por completo junto con al menos 1 a 2 cm (menos de una pulgada) del tejido normal que rodea el tumor. Esto se hace para asegurar que no queden células cancerosas. Cuando se observa el tejido extirpado en un microscopio, el médico verificará si el cáncer está creciendo en los bordes (*márgenes*) de la muestra. Si las células cancerosas están presentes en los bordes, se dice que el tejido extirpado contiene *márgenes positivos*. Esto significa que puede que hayan quedado células cancerosas sin extraer.

Cuando quedan células cancerosas tras la cirugía, puede que el paciente requiera de más tratamiento, como radiación u otra cirugía. Si el cáncer no está creciendo hacia los bordes del tejido extirpado, se dice que los márgenes son *negativos* o *claros*. El sarcoma tiene muchas menos probabilidades de regresar después de la cirugía si se extirpa con márgenes claros. Cuando el tumor se encuentra en el abdomen, la extirpación del tumor con suficiente tejido normal para obtener márgenes claros puede ser difícil, ya que el tumor podría estar próximo a órganos vitales que no se pueden remover.

En el pasado, muchos sarcomas de los brazos o las piernas se trataban mediante la amputación (extirpación) de la extremidad. Hoy día, rara vez es necesario realizar una amputación. En lugar de eso, la mayoría de los pacientes pueden someterse a esta cirugía para extraer el tumor sin realizar una amputación (*cirugía para preservar la extremidad*). Por lo general, después de este tratamiento se administra radioterapia. Estos pacientes tienen las mismas tasas generales de supervivencia que los que se someten a amputaciones.

Algunas veces, no es posible evitar una amputación. Puede que sea la única manera de remover todo el cáncer. En otros casos, será necesaria la extirpación de vasos sanguíneos, músculos, huesos y nervios críticos junto con el cáncer. Si la extirpación de este tejido significaría dejar una extremidad que no funcionaría bien o que causaría un dolor crónico, la amputación pudiera ser la mejor opción.

Si el sarcoma se propagó a lugares distantes (tal como los pulmones u otros órganos), se removerá el cáncer por completo, si es posible. Esto incluye el tumor original más las áreas de propagación. Si no es posible remover todo el sarcoma, entonces puede que no se haga la cirugía.

Algunas veces se administra quimioterapia, radiación o ambas antes de la cirugía. Esto, llamado tratamiento *neoadyuvante*, puede reducir el tamaño del tumor y permitir que se extirpe por completo. También se pueden administrar quimioterapia y radiación antes de la cirugía para tratar los sarcomas de alto grado cuando existe un alto riesgo de propagación del cáncer.

En la mayoría de los casos, la cirugía no puede curar un sarcoma una vez que se ha propagado. Pero si sólo se ha propagado a los pulmones, algunas veces se puede extirpar el tumor metastásico. Esto puede curar a muchos pacientes, o al menos proporcionar una supervivencia a largo plazo.

Para aprender más sobre la cirugía del cáncer, lea nuestro documento Cirugía para el cáncer: una guía para los pacientes y sus familias.

Radioterapia para los sarcomas de tejidos blandos

La radioterapia utiliza rayos de alta energía (por ejemplo, rayos X) o partículas para destruir las células cancerosas.

En la mayoría de los casos, la radiación se administra como una medida adicional después de la cirugía. A esto se le llama tratamiento *adyuvante*, y se emplea para destruir cualquier célula cancerosa que pudiera quedar después de la cirugía.

La radiación también se puede usar antes de la cirugía para reducir el tamaño del tumor y facilitar la operación. A esto se le llama *tratamiento neoadyuvante*.

En personas con un estado de salud general muy desfavorable como para someterse a cirugía, la radiación puede ser el tratamiento principal para el sarcoma.

La radioterapia también se puede usar para ayudar con síntomas del sarcoma cuando éste se ha propagado, Esto se llama tratamiento paliativo.

Tipos de radioterapia

Radioterapia de rayos externos: para este tratamiento, la radiación que se suministra desde afuera del cuerpo es enfocada sobre el cáncer. Éste es el tipo de radioterapia que se usa con más frecuencia para tratar los sarcomas. A menudo, los tratamientos se administran diariamente, 5 días a la semana, usualmente por varias semanas. A menudo, se emplea una técnica llamada *radioterapia de intensidad modulada* (IMRT) que enfoca mejor la radiación en el cáncer y reduce el impacto en el tejido sano.

En algunos centros, la radiación con rayos de protones es una opción. En esta terapia, se usan corrientes de protones en lugar de rayos X para tratar el cáncer. Aunque en teoría presenta algunas ventajas sobre la radioterapia de intensidad modulada, no se ha probado que sea mejor tratamiento para el sarcoma de tejidos blandos. La terapia con rayos de protones no está ampliamente disponible.

La radioterapia intraoperatoria (IORT) es otra opción que solo está disponible en pocos centros de cáncer. Para esta terapia, se administra una sola dosis grande de radiación en el quirófano después de extraer el tumor, pero antes de cerrar la incisión. Administrar la radiación de esta manera significa que la radiación no tiene que pasar por el tejido sano para llegar al área que necesita ser tratada. También permite que sea más fácil proteger a las áreas sanas adyacentes de la radiación. A menudo, la IORT es solo una parte del tratamiento con radiación, y el paciente recibe algunos otros tipos de radiación después de la cirugía.

Braquiterapia: la braquiterapia (algunas veces llamada *radioterapia interna*) es un tratamiento para colocar pequeñas partículas (o semillas) de material radioactivo en o cerca del cáncer. Para el sarcoma de tejidos blandos, estas partículas se colocan en catéteres (tubos muy delgados) que fueron colocados durante la cirugía. En la braquiterapia en dosis altas (HDR), las partículas emiten mucha radiación en poco tiempo, y por lo tanto permanecen sólo por algunos minutos a la vez. Por otro lado, en la braquiterapia en dosis bajas (LDR), las partículas se dejan en el lugar por días a la vez, y luego se remueven.

La braquiterapia puede ser la única forma de radioterapia usada o puede ser combinada con radiación externa.

Efectos secundarios de la radioterapia

Los efectos secundarios de la radioterapia dependen del área tratada y la dosis administrada. Los efectos secundarios comunes incluyen:

- Cambios en el área de la piel por donde se aplicó la radiación que van desde enrojecimiento hasta ampollas y descamación.
- Cansancio.

- Náusea y vómito (más frecuentes con la radiación dirigida al abdomen).
- Diarrea (más frecuente con la radiación dirigida a la pelvis y al abdomen).
- Dolor al tragar (debido a la radiación dirigida al pecho).
- Daño a los pulmones que ocasionan problemas al respirar (debido a la radiación dirigida al pecho).
- Debilidad en los huesos que pueden ocasionar fracturas en años posteriores.

La radiación en áreas grandes de un brazo o una pierna puede ocasionar inflamación, dolor y debilidad en esa extremidad.

Los efectos secundarios de la radioterapia al cerebro por un sarcoma metastásico incluyen pérdida de cabello, dolores de cabeza y dificultad para pensar.

Si se administra antes de la cirugía, la radiación puede causar problemas con la cicatrización de la herida.

Una vez que pasa un tiempo después de concluir la radiación, muchos efectos secundarios se alivian o incluso desaparecen. Sin embargo, algunos efectos secundarios, como la debilidad de los huesos y el daño a los pulmones, pueden ser permanentes.

Usted puede encontrar más información sobre este tema en nuestro documento Radioterapia: una guía para los pacientes y sus familias.

Quimioterapia para los sarcomas de tejidos blandos

La quimioterapia consiste en la utilización de medicinas para tratar el cáncer que se administran por vía venosa u oral. Estos medicamentos entran en el torrente sanguíneo y llegan a todas las áreas del cuerpo, lo que hace que este tratamiento sea de utilidad contra el cáncer que se ha propagado (ha hecho metástasis) a otros órganos. Dependiendo del tipo y etapa del sarcoma, la quimioterapia se puede administrar como tratamiento principal o como un tratamiento adyuvante (adicional) a la cirugía. La quimioterapia contra los sarcomas de tejidos blandos generalmente utiliza una combinación de varios medicamentos que combaten el cáncer.

Los medicamentos que se usan con más frecuencia son la ifosfamida (Ifex®) y la doxorrubicina (Adriamycin®). Cuando se usa la ifosfamida, también se administra el medicamento mesna, el cual no es un medicamento de quimioterapia, sino que protege la vejiga de los efectos tóxicos de la ifosfamida.

Puede que se empleen otros medicamentos de quimioterapia también, como cisplatino, dacarbazina (DTIC), docetaxel (Taxotere®), gemcitibina (Gemzar®), metotrexato, oxaliplatino, paclitaxel (Taxol®), vincristina y vinorelbina (Navelbine®), trabectedin (Yondelis®), y eribulin (Halaven®).

Cuando varios medicamentos se usan en conjunto, se acorta el nombre de la combinación, por ejemplo: MAID (mesna, doxorrubicina [Adriamycin], ifosfamida, y dacarbazina).

Los medicamentos de quimioterapia eliminan las células cancerosas, pero también dañan a algunas células normales. Los efectos secundarios dependen del tipo de medicamentos, de la cantidad administrada y de la duración del tratamiento. Los efectos secundarios comunes de la quimioterapia incluyen:

- Náusea y vómito.
- Pérdida de apetito.
- Caída del cabello
- Úlceras en la boca.
- Cansancio.
- Bajos recuentos sanguíneos.

Debido a que la quimioterapia puede dañar las células productoras de sangre de la médula ósea, los pacientes pueden tener niveles bajos de células sanguíneas. Esto puede resultar en:

- Aumento de la probabilidad de infecciones (debido a muy pocos glóbulos blancos).
- Problemas con sangrado o moretones (debido a muy pocas plaquetas).
- Cansancio y debilidad (debido a muy pocos glóbulos rojos).

La mayoría de los efectos secundarios desaparecen una vez se detiene el tratamiento. El cabello volverá a crecer después de que finalice el tratamiento, pero podría tener una apariencia distinta a la anterior. Existen remedios para muchos de los efectos secundarios de la quimioterapia. Por ejemplo, se pueden administrar medicamentos para prevenir o reducir la náusea y el vómito.

Algunos efectos secundarios de la quimioterapia pueden durar por mucho tiempo o incluso pueden ser permanentes. Por ejemplo, la doxorrubicina puede debilitar el corazón si se administra en exceso. Si a usted se le va a tratar con este medicamento, su médico puede examinar su función cardiaca con estudios especiales antes de administrarle este medicamento. El médico también vigilará minuciosamente la dosis de doxorrubicina durante la terapia.

Algunos medicamentos de quimioterapia causan daños en los nervios (*neuropatía*), lo que ocasiona problemas con adormecimiento, hormigueo o hasta dolor en las manos y los pies. Para más información sobre este tema, consulte el documento *Peripheral Neuropathy Caused by Chemotherapy*.

Además, la quimioterapia puede dañar permanentemente los ovarios o los testículos, lo que puede causar infertilidad (no poder tener hijos). Esto se aborda con detalles en nuestros documentos *Fertility and Women With Cancer* and *Fertility and Men With Cancer*.

Si desea más información sobre un medicamento que está usando en su tratamiento o sobre un medicamento específico que se mencionó en esta sección, lea *Guide to Cancer Drugs*, pregunte al equipo de atención médica, o llámenos con los nombres de los medicamentos que está tomando.

Perfusión de extremidades aisladas

Este procedimiento es una manera diferente de administrar quimioterapia. La circulación en la extremidad (brazo o pierna) que tiene el tumor se separa del resto del cuerpo. La quimioterapia solo se administra a esa extremidad. Algunas veces se calienta un poco la sangre para ayudar a que la quimioterapia funcione mejor (a esto se le llama hipertermia). Esto puede ayudar a reducir el tamaño de los tumores, pero no está claro si ayuda a los pacientes a vivir por más tiempo en comparación con la quimioterapia convencional. Sólo se debe realizar en centros con mucha experiencia en la administración de quimioterapia de esta manera.

Terapia dirigida para el sarcoma de tejidos blandos

La terapia dirigida es un tipo más nuevo de tratamiento para el cáncer que usa medicamentos u otras sustancias para identificar y atacar las células cancerosas causando poco daño a las células normales. Estas terapias atacan el funcionamiento interno de las células cancerígenas; la programación que hace que éstas sean diferentes de las células normales y sanas. Cada tipo de terapia dirigida actúa de forma diferente, aunque todas alteran la manera en que una célula cancerosa crece, se divide, se repara por sí misma, o interactúa con otras células.

Pazopanib (Votrient®)

Actualmente, el pazopanib es el único medicamento de terapia dirigida que ha sido aprobado para tratar el sarcoma de tejidos blandos. Este medicamento bloquea varias enzimas celulares llamadas tirosinas cinasas que son importantes para el crecimiento y la supervivencia celular. En un estudio de pacientes con sarcomas de tejidos blandos avanzados que habían sido tratados con quimioterapia, el pazopanib detuvo el crecimiento de los cánceres en un promedio de alrededor de 3 meses más que en pacientes que recibieron una pastilla de azúcar. Hasta el momento, sin embargo, este medicamento no ha demostrado que ayude a los pacientes a vivir por más tiempo. Este medicamento se toma de manera oral (pastillas o tabletas), una vez al día.

Los efectos secundarios incluyen presión arterial alta, náusea, diarrea, dolor de cabeza, bajos recuentos sanguíneos y problemas hepáticos. En algunos pacientes, este medicamento causa resultados anormales de los análisis de laboratorio, aunque también en pocas ocasiones puede causar daño hepático grave que puede amenazar la vida. También se pueden presentar sangrado, coagulación y problemas con la curación de heridas. En pocas ocasiones, este medicamento causa un problema con el ritmo cardiaco o incluso un ataque al corazón. Si usted está tomando pazopanib, su médico vigilará su corazón con un electrocardiograma, y realizará análisis de sangre para verificar si existen problemas hepáticos o de otra índole.

Imatinib (Gleevec®)

El imatinib es un medicamento inhibidor de la tirosina cinasa aprobado para el tratamiento de tumores del estroma gastrointestinal y algunas clases de leucemias. También puede ser útil en el tratamiento de los tumores desmoides que no se pueden extraer con cirugía. Aunque pocas veces provoca que se reduzca el tamaño de los tumores, a menudo causa que dejen de crecer por un tiempo, lo que puede ser muy útil.

Los efectos secundarios pueden incluir malestar estomacal, diarrea, dolores musculares, y erupciones en la piel. El malestar estomacal se alivia si se toma el medicamento con alimentos. El imatinib también puede causar que las personas retengan los líquidos. A menudo, esto causa cierta hinchazón en el rostro (alrededor de los ojos) o en los tobillos. En pocas ocasiones, el medicamento causa problemas más graves, tal como acumulación de líquido en los pulmones o el abdomen o provoca problemas con la función cardiaca.

Si desea más información sobre un medicamento que está usando en su tratamiento o sobre un medicamento específico que se mencionó en esta sección, pregunte al equipo de atención médica, lea *Guide to Cancer Drugs*, o llámenos con los nombres de los medicamentos que está tomando.

Tratamiento según la etapa de los sarcomas de tejidos blandos

La única manera de curar un sarcoma de tejidos blandos consiste en removerlo mediante cirugía. Por lo tanto, la cirugía es parte del tratamiento de todos los sarcomas de tejidos blandos, siempre que sea posible. Resulta importante que tanto su cirujano como los otros médicos que le atiende tengan experiencia en el tratamiento de sarcomas. Estos tumores son difíciles de tratar y requieren tanto experiencia como pericia. Los estudios han demostrado que los pacientes con sarcomas tienen mejores resultados cuando son tratados en centros especializados en cáncer que tienen experiencia en el tratamiento contra el sarcoma.

Tumores desmoides

A menudo, los tumores desmoides no se consideran verdaderos cánceres, ya que no se propagan a lugares distantes. El tratamiento más común para estos tumores es cirugía. Si se extrae todo el tumor y los márgenes son claros, no hay necesidad de otro tratamiento. Estos tumores también se pueden tratar con radiación (en lugar de cirugía).

Para tumores que son grandes o que han regresado después del tratamiento, la terapia con medicamentos puede ser útil. El medicamento sulindac, normalmente usado para tratar artritis, puede detener el crecimiento del tumor o incluso causar una reducción en el tamaño del tumor. Para que el medicamento surta efecto, puede tomar meses, aunque su efecto puede durar por años. Los medicamentos que bloquean el estrógeno (tamoxifeno y toremifeno) también han sido útiles en algunos pacientes. Algunos tumores desmoides han respondido al tratamiento con quimioterapia (quimio) usando el medicamento doxorrubicina (Adriamycin), el cual se puede usar solo o con otros medicamentos. La combinación de metotrexato y vinblastina también ha sido útil. Además, se ha estado usando con algunos buenos resultados el interferón, un medicamento que refuerza el sistema inmunológico. Otra opción consiste en el medicamento dirigido imatinib (Gleevec).

Sarcoma de tejidos blandos en etapa I

Los sarcomas de tejidos blandos en etapa I son tumores de bajo grado de cualquier tamaño. Los tumores pequeños (menos de 5 cm o alrededor de 2 pulgadas de ancho) de los brazos o las piernas pueden ser tratados sólo con cirugía. La radioterapia se puede administrar después de la cirugía si el tejido extirpado muestra márgenes positivos o cercanos. Cuando hay márgenes positivos, esto significa que las células del sarcoma estaban creciendo en los bordes del tejido extirpado. Cuando hay márgenes cercanos, esto significa que se encontró cáncer cerca de los bordes del tejido extirpado. En cualquiera de los casos, esto puede significar que quedó algo de cáncer y que el cáncer puede crecer nuevamente.

Para los tumores más grandes, a veces se administra radioterapia después de la cirugía para reducir la probabilidad de que el cáncer regrese.

Si el tumor no está ubicado en una extremidad (por ejemplo la cabeza, el cuello o el abdomen), puede ser más difícil extirpar todo el tumor con suficiente tejido normal a su alrededor. Para estos tumores, se podría administrar radiación con o sin quimioterapia antes de la cirugía. Este tratamiento puede reducir el tamaño del tumor lo suficiente para que se pueda extirpar completamente sin cirugía. Si la radiación no se usa antes de la cirugía, se puede administrar después de la cirugía para reducir la probabilidad de que el tumor regrese.

Sarcoma de tejidos blandos en etapa II y III

Algunos tumores en etapa III ya se han propagado a los ganglios linfáticos cercanos. La mayoría de los sarcomas en etapa II y III son cáncer de grado alto. Estos tumores tienden a crecer y propagarse rápidamente. Incluso cuando estos sarcomas no se han propagado aún a los ganglios linfáticos, la probabilidad de propagación (ya sea a los ganglios o a sitios distantes) es muy alta. Estos tumores también tienden a regresar en la misma área después de extirparlo (a esto se le llama *recurrencia local).*

Para todos los sarcomas en etapa II y III, extirpar quirúrgicamente el tumor es aún el tratamiento principal. Los ganglios linfáticos serán extraídos también si contienen cáncer. Si el tumor es grande o está localizado en un lugar donde dificultaría la cirugía, el paciente puede ser tratado con quimioterapia, radiación, o ambas, antes de la cirugía. Para los tumores grandes de los brazos o las piernas, también es una opción administrar quimioterapia mediante perfusión aislada de extremidad. El objetivo del tratamiento es encoger el tumor haciéndolo más fácil de extraer. Estos tratamientos también reducen la probabilidad de que el cáncer regrese en el lugar donde surgió o cerca de éste. Puede que los tumores pequeños sean tratados con cirugía primero, y luego emplear radiación para reducir el riesgo de que el cáncer regrese. Algunas veces, también se administra quimio. Cuando se administra quimioterapia, la doxorrubicina (Adriamycin) es el medicamento que se usa con más frecuencia. Este medicamento se puede combinar con ifosfamida (Ifex) y otros medicamentos.

En raras ocasiones es necesario amputar para extirpar todo el tumor. Al igual que en los sarcomas en etapa I, la radioterapia con o sin quimioterapia se puede usar sola cuando la ubicación, el tamaño del tumor o el estado de salud general del paciente hace que la cirugía sea imposible. Hay pruebas de que la quimioterapia después de la cirugía puede ser beneficiosa en algunas personas con sarcomas en etapa II y etapa III.

Sarcoma de tejidos blandos en etapa IV

Un sarcoma se considera en etapa IV cuando se ha propagado a lugares distantes (M1). Los sarcomas en etapa IV pueden curarse muy pocas veces. Pero puede que algunos pacientes sean curados si el tumor principal y todas las metástasis (áreas de propagación del cáncer) pueden extraerse mediante cirugía. La mejor tasa de éxito es cuando sólo se ha propagado a los pulmones. Los médicos aún no están de acuerdo con respecto a cuáles pacientes se beneficiarán. Los tumores principales de esos pacientes se deben tratar como si fueran de etapa II o III, y las metástasis se deben extirpar completamente, si es posible.

En el caso de los pacientes cuyos tumores primarios y sus metástasis no se pueden extirpar completamente mediante cirugía, a menudo se administra radioterapia y/o la quimioterapia para aliviar los síntomas. Los medicamentos de quimioterapia, doxorrubicina e ifosfamida, son a menudo la primera opción, ya sea solos o junto con otros medicamentos. La gemcitabina y el docetaxel se pueden administrar si la primera combinación deja de surtir efecto (o no da buenos resultados). Los pacientes con

angiosarcomas se pueden beneficiar del tratamiento con paclitaxel (Taxol) o docetaxel (Taxotere) con vinorelbina (Navelbine).

Sarcoma recurrente

Al cáncer se le llama *recurrente* cuando reaparece después del tratamiento. La recurrencia puede ser local (en o cerca del mismo lugar donde comenzó) o distante (propagación a órganos o tejidos tal como los pulmones o el cerebro). Si el sarcoma regresa en la misma área en la que comenzó, puede que sea tratado con cirugía. La radioterapia es otra opción, especialmente si la radiación no fue parte del tratamiento del tumor original. Si se administró anteriormente la radiación externa, la braquiterapia podría aún ser una opción.

Si el sarcoma regresa en un lugar distante, se puede administrar quimioterapia. Si el sarcoma se propagó sólo a los pulmones, puede que sea posible extirpar todas las áreas de propagación mediante cirugía. La radiación se usa para tratar sarcomas que se propagan al cerebro, así como cualquier recurrencia que causa síntomas, tal como dolor.

¿Qué debe preguntar a su médico acerca de los sarcomas de tejidos blandos?

A medida que se enfrenta al cáncer y a su tratamiento, usted necesita hablar en forma honesta y abierta con su médico. Usted debe sentirse cómodo en formular cualquier pregunta, no importa lo insignificantes que puedan parecer. Las enfermeras, los trabajadores sociales y los demás miembros del equipo de tratamiento pueden también responder muchas de sus preguntas.

- ¿Qué tipo de sarcoma tengo?
- ¿Cuánta experiencia tiene con el diagnóstico y el tratamiento de sarcomas?
- ¿Se ha propagado mi cáncer?
- ¿En qué etapa se encuentra mi cáncer y qué significa esto en mi caso?
- ¿Cuáles son mis opciones de tratamiento?
- ¿Qué tratamiento me recomienda? ¿Por qué?
- ¿Cuáles son los riesgos o efectos secundarios de los tratamientos que sugiere?
- ¿Cuáles son las probabilidades de que mi cáncer regrese con estos planes de tratamiento?
- ¿Qué debo hacer para estar preparado para el tratamiento?

- ¿Cuál es mi pronóstico?

Además de estas preguntas de ejemplo, asegúrese de anotar algunas preguntas propias. Por ejemplo, usted podría querer más información sobre los tiempos de recuperación, para poder planificar su cronograma de trabajo. O quizá quiera pedir una segunda opinión o saber acerca de los estudios clínicos para los cuales podría reunir los requisitos.

¿Qué sucede después del tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos?

Para algunas personas con sarcomas de tejidos blandos, el tratamiento puede que remueva o destruya el cáncer. Completar el tratamiento puede causarle tanto tensión como entusiasmo. Tal vez sienta alivio de haber completado el tratamiento, aunque aún resulte difícil no sentir preocupación sobre la reaparición del cáncer. Cuando un cáncer regresa después del tratamiento, a esto se le llama *recurrencia*. Ésta es una preocupación muy común en las personas que han tenido cáncer.

Puede que tome un tiempo antes de que sus temores disminuyan. No obstante, puede que sea útil saber que muchos sobrevivientes de cáncer han aprendido a vivir con esta incertidumbre y hoy día viven vidas plenas. Para más información sobre este tema, por favor, lea nuestro documento *Living with Uncertainty: The Fear of Cancer Recurrence.*

Para otras personas, puede que el cáncer nunca desaparezca por completo. Puede que estas personas reciban tratamientos regularmente con quimioterapia, radioterapia, u otras terapias para tratar de ayudar a mantener el cáncer bajo control. Aprender a vivir con un cáncer que no desaparece puede ser difícil y muy estresante, ya que tiene su propio tipo de incertidumbre. Nuestro documento *When Cancer Doesn't Go Away* provee más detalles sobre este tema.

Cuidados posteriores

Aun después de que finalice el tratamiento, los médicos querrán observarle rigurosamente. Es muy importante que acuda a todas sus citas de seguimiento. Durante estas visitas, los médicos le formularán preguntas sobre cualquier problema que tenga y podría ordenar exámenes, análisis de laboratorios, radiografías y estudios por imágenes para determinar si hay signos de cáncer o para tratar efectos secundarios. Casi todos los tratamientos contra el cáncer tienen efectos secundarios. Algunos de ellos pueden durar de unas pocas semanas a meses, pero otros pueden durar el resto de su vida. Éste es el momento de hacerle cualquier pregunta al equipo de atención médica sobre cualquier cambio o problema que usted note, así como hablarle sobre cualquier inquietud que pudiera tener.

Es importante mantener el seguro médico. Los estudios y las consultas médicas son costosos, y aunque nadie quiere pensar sobre el regreso de su cáncer, esto podría pasar.

Si su cáncer regresa, nuestro documento *When Your Cancer Comes Back: Cancer Recurrence* puede proveer información para ayudarle a manejar y lidiar con esta fase de su tratamiento.

Consultas con un nuevo médico

En algún momento después del diagnóstico y tratamiento del cáncer, es posible que usted tenga que consultar con un nuevo médico quien desconozca totalmente sus antecedentes médicos. Es importante que usted le proporcione a este nuevo médico los detalles de su diagnóstico y tratamiento. La recopilación de estos detalles poco después del tratamiento puede ser más fácil que tratar de obtenerlos en algún momento en el futuro. Asegúrese de conservar lo siguiente:

- Una copia del informe de patología de cualquier biopsia o cirugía.
- Si se sometió a una cirugía, una copia del informe del procedimiento.
- Si se le admitió en el hospital, una copia del resumen al alta que los médicos preparan cuando envían al paciente a su casa.
- Si ha recibido radioterapia, una copia del resumen de su tratamiento con radiación.
- Si recibió quimioterapia (incluyendo terapia hormonal o terapia dirigida), una lista de los medicamentos, dosis y cuándo se tomaron.
- Copias de los estudios por imágenes recientes (tal como radiografías, CT, MRI) en un DVD más informes de radiología.

Es posible que el médico quiera copias de esta información para mantenerlas en su expediente, pero usted siempre debe mantener copias en su poder.

Cambios en el estilo de vida tras haber tenido sarcoma de tejidos blandos

El cáncer y el tratamiento pueden consumir tiempo y causar agotamiento emocional. No obstante, también puede ser el momento para nuevos cambios en su vida. Tal vez esté pensando de qué manera puede mejorar su salud a largo plazo. Algunas personas incluso comienzan este proceso durante el tratamiento del cáncer.

Usted no puede cambiar el hecho de que ha tenido cáncer. Lo que sí puede cambiar es la manera en que vivirá el resto de su vida al tomar decisiones que le ayuden a mantenerse sano y a sentirse tan bien como le sea posible. Éste puede ser el momento de revaluar varios aspectos de su vida. Tal vez esté pensando de qué manera puede mejorar su salud a largo plazo. Algunas personas incluso comienzan durante el tratamiento.

Tome decisiones más saludables

Para muchas personas, recibir un diagnóstico de cáncer les ayuda a enfocarse en la salud de formas que tal vez no consideraban en el pasado. ¿Qué cosas podría hacer para ser una persona más saludable? Tal vez podría tratar de comer alimentos más sanos o hacer más ejercicio. Quizás podría reducir el consumo de bebidas alcohólicas o dejar el tabaco. Incluso cosas como mantener su nivel de estrés bajo control pueden ayudar. Éste es un buen momento para considerar incorporar cambios que puedan tener efectos positivos durante el resto de su vida. Se sentirá mejor y además, estará más sano.

Usted puede comenzar a ocuparse de los aspectos que más le inquietan. Obtenga ayuda para aquellos que le resulten más difíciles. Por ejemplo, si está considerando dejar de fumar y necesita ayuda, llame a la Sociedad Americana Contra El Cáncer para información y apoyo. Este servicio de apoyo para dejar de fumar puede ayudar a aumentar sus probabilidades de dejar el tabaco por siempre.

Aliméntese mejor

Alimentarse bien puede ser difícil para cualquier persona, pero puede ser aún más difícil durante y después del tratamiento del cáncer. El tratamiento puede cambiar su sentido del gusto. Las náuseas pueden ser un problema. Tal vez no tenga apetito e incluso pierda peso involuntariamente. O tal vez no pueda eliminar el peso que ha subido. Todas estas cosas pueden causar mucha frustración.

Si el tratamiento le ocasiona cambios de peso o problemas con la alimentación o el sentido del gusto, coma lo mejor que pueda y recuerde que estos problemas usualmente se alivian con el pasar del tiempo. Puede que encuentre útil comer porciones pequeñas cada 2 o 3 horas hasta que se sienta mejor. Usted puede también preguntar a los especialistas en cáncer que lo atienden sobre consultar los servicios de un nutricionista (un experto en nutrición) que le pueda dar ideas sobre cómo lidiar con estos efectos secundarios de su tratamiento.

Una de las mejores cosas que puede hacer después del tratamiento del cáncer consiste en adoptar hábitos saludables de alimentación. Puede que a usted le sorprendan los beneficios a largo plazo de algunos cambios simples, como aumentar la variedad de los alimentos sanos que consume. Lograr y mantener un peso saludable, adoptar una alimentación sana y limitar su consumo de alcohol puede reducir su riesgo de padecer varios tipos de cáncer. Además, esto brinda muchos otros beneficios a la salud. Para más información, lea nuestro documento *Nutrition and Physical Activity During and After Cancer Treatment: Answers to Common Questions*.

Descanso, cansancio y ejercicio

El cansancio extremo, también llamado *fatiga*, es muy común en las personas que reciben tratamiento contra el cáncer. Éste no es un tipo de cansancio normal, sino un agotamiento

que no se alivia con el descanso. Para algunas personas, el cansancio permanece durante mucho tiempo después del tratamiento, y puede que les resulte difícil ejercitarse y realizar otras actividades que deseen llevar a cabo. No obstante, el ejercicio puede ayudar a reducir el cansancio. Los estudios han mostrado que los pacientes que siguen un programa de ejercicios adaptado a sus necesidades personales se sienten mejor física y emocionalmente, y pueden sobrellevar mejor su situación.

Si estuvo enfermo y no muy activo durante el tratamiento, es normal que haya perdido algo de su condición física, resistencia y fuerza muscular. Cualquier plan de actividad física debe ajustarse a su situación personal. Una persona que nunca se ha ejercitado no podrá hacer la misma cantidad de ejercicio que una que juega tenis dos veces a la semana. Si no ha hecho ejercicios en varios años, usted tendrá que comenzar lentamente. Quizás deba comenzar con caminatas cortas.

Hable con el equipo de profesionales de la salud que le atienden, antes de comenzar. Pregúnteles qué opinan sobre su plan de ejercicios. Luego, trate de conseguir a alguien que le acompañe a hacer ejercicios de manera que no los haga solo. Cuando los familiares o los amigos se integran en un nuevo programa de ejercicios, usted recibe ese refuerzo extra que necesita para mantenerse activo cuando el entusiasmo falle.

Si usted siente demasiado cansancio, necesitará balancear la actividad con el descanso. En ocasiones, a algunas personas les resulta realmente difícil el permitirse tomar descansos cuando estaban acostumbradas a trabajar todo el día o a asumir las responsabilidades del hogar. Sin embargo, éste no es el momento de ser muy exigente con usted mismo. Esté atento a lo que su cuerpo desea y descanse cuando sea necesario (para más información sobre cómo lidiar con el cansancio, consulte nuestros documentos *Fatigue in People With Cancer* y *Anemia in People With Cancer.*

Tenga en cuenta que el ejercicio puede mejorar su salud física y emocional:

- Mejora su condición cardiovascular (corazón y circulación).
- Junto con una buena alimentación, le ayudará a lograr y a mantener un peso saludable.
- Fortalece sus músculos.
- Reduce el cansancio y le ayuda a tener más energía.
- Ayuda a disminuir la ansiedad y la depresión.
- Le puede hacer sentir más feliz.
- Le ayuda a sentirse mejor consigo mismo.

Además, a largo plazo, sabemos que realizar regularmente una actividad física desempeña un papel en ayudar a reducir el riesgo de algunos cánceres. La práctica regular de actividad física también brinda otros beneficios a la salud.

Su salud emocional tras haber tenido sarcoma de tejidos blandos

Cuando termine su tratamiento, es posible que se sienta agobiado con muchas emociones diferentes. Esto les sucede a muchas personas. Es posible que haya sido tan fuerte lo que le tocó pasar durante el tratamiento que sólo se podía enfocar en llegar al final de cada día. Ahora puede que sienta que se suman a su carga una gran cantidad de otros asuntos.

Puede que se encuentre pensando sobre la muerte, o acerca del efecto de su cáncer sobre su familia y amigos, así como el efecto sobre su vida profesional. Quizás éste sea el momento para revaluar la relación con sus seres queridos. Otros asuntos inesperados también pueden causar preocupación. Por ejemplo, a medida que usted esté más saludable y acuda menos al médico, consultará con menos frecuencia a su equipo de atención médica y tendrá más tiempo disponible para usted. Estos cambios pueden causar ansiedad a algunas personas.

Casi todas las personas que han tenido cáncer pueden beneficiarse de recibir algún tipo de apoyo. Necesita personas a las que pueda acudir para que le brinden fortaleza y consuelo. El apoyo puede presentarse en diversas formas: familia, amigos, grupos de apoyo, iglesias o grupos espirituales, comunidades de apoyo en línea u orientadores individuales. Lo que es mejor para usted depende de su situación y de su personalidad. Algunas personas se sienten seguras en grupos de apoyo entre pares o en grupos educativos. Otras prefieren hablar en un entorno informal, como la iglesia. Es posible que algunos se sientan más a gusto hablando en forma privada con un amigo de confianza o un consejero. Sea cual fuere su fuente de fortaleza o consuelo, asegúrese de tener un lugar a donde acudir en caso de tener inquietudes.

El cáncer puede ser una experiencia muy solitaria. No es necesario ni conveniente que trate de sobrellevar todo usted solo. Sus amigos y familiares pueden sentirse excluidos si usted no permite que le ayuden. Deje que tanto ellos como cualquier otra persona que usted considere puedan ayudarle. Si no sabe quién puede ayudarle, llame a la Sociedad Americana Contra El Cáncer al 1-800-227-2345 y le pondremos en contacto con un grupo o recurso de apoyo que podría serle de utilidad. Para aprender más sobre los problemas emocionales comunes que enfrentan las personas con cáncer, lea nuestro folleto, *Distress in People With Cancer*, el cual se puede ordenar gratuitamente si llama a nuestra línea sin cargos.

Si el tratamiento contra el sarcoma de tejidos blandos deja de surtir efecto

Si el cáncer continúa creciendo o reaparece después de cierto tratamiento, es posible que otro plan de tratamiento sí pueda curar el cáncer, o por lo menos reducir su tamaño lo suficiente como para ayudarle a vivir más tiempo y hacerle sentir mejor. Sin embargo,

cuando una persona ha probado muchos tratamientos diferentes y no hay mejoría, el cáncer tiende a volverse resistente a todos los tratamientos. Si esto ocurre, es importante sopesar los posibles beneficios limitados de un nuevo tratamiento y las posibles desventajas del mismo. Cada persona tiene su propia manera de considerar esto.

Cuando llegue el momento en el que usted ha recibido muchos tratamientos médicos y ya nada surte efecto, éste probablemente sea la parte más difícil de su batalla contra el cáncer. El médico puede ofrecerle nuevas opciones, pero usted debe tener en cuenta que llegará el momento en que sea poco probable que el tratamiento mejore su salud o cambie su pronóstico o supervivencia.

Si quiere continuar recibiendo tratamiento lo más que pueda, es necesario que reflexione y compare las probabilidades de que el tratamiento sea beneficioso con los posibles riesgos y efectos secundarios. En muchos casos, su médico puede estimar la probabilidad de que el cáncer responda al tratamiento que usted esté considerando tomar. Por ejemplo, el médico puede indicar que administrar más quimioterapia o radiación pudiera tener alrededor de 1% de probabilidad de surtir efecto. Aun así, algunas personas sienten la tentación de intentar esto, pero resulta importante reflexionar al respecto y entender las razones por las cuales se está eligiendo este plan.

Independientemente de lo que usted decida hacer, lo importante es sentirse lo mejor posible. Asegúrese de que solicite y reciba el tratamiento para cualquier síntoma que pudiese tener, como náusea o dolor. Este tipo de tratamiento se llama *atención paliativa*.

La atención paliativa ayuda a aliviar síntomas, pero no se espera que cure la enfermedad. Se puede administrar junto con el tratamiento del cáncer, o incluso puede ser el tratamiento del cáncer. La diferencia es el propósito con que se administra el tratamiento. El propósito principal de la atención paliativa es mejorar su calidad de vida, o ayudarle a sentirse tan bien como usted pueda, tanto tiempo como sea posible. Algunas veces, esto significa que se usarán medicamentos para ayudar a aliviar los síntomas, como el dolor o la náusea. En ocasiones, sin embargo, los tratamientos usados para controlar sus síntomas son los mismos que se usan para tratar el cáncer. Por ejemplo, podría usarse radiación para ayudar a aliviar el dolor en los huesos causado por el cáncer que se ha propagado a los huesos. Por otro lado, la quimioterapia puede usarse para ayudar a reducir el tamaño del tumor y evitar que éste bloquee los intestinos. No obstante, esto no es lo mismo que recibir tratamiento para tratar de curar el cáncer. Usted puede aprender más sobre los cambios que ocurren cuando el tratamiento curativo deja de surtir efecto, así sobre planes y preparaciones para usted y su familia en nuestros documentos Cuando el final está cerca y *Advance Directives*. Puede leer esta información en Internet o puede llamarnos para solicitar que le enviemos una copia gratis por correo.

Es posible que en algún momento se beneficie de un programa de cuidados paliativos (hospicio). Ésta es una atención especial que trata a la persona más que a la enfermedad, enfocándose más en la calidad de vida que en la duración de la vida. La mayoría de las veces, esta atención se proporciona en casa. Es posible que el cáncer esté causando problemas que requieran atención, y un programa de cuidados paliativos se enfoca en su

comodidad. Usted debe saber que aunque un programa de cuidados paliativos a menudo significa el final de los tratamientos, como la quimioterapia y radiación, no significa que usted no pueda recibir tratamiento para los problemas causados por el cáncer u otras afecciones de salud. En un programa de cuidados paliativos, el enfoque de su atención está en vivir la vida tan plenamente como sea posible y que se sienta tan bien como usted pueda en esta etapa difícil. Puede obtener más información sobre un programa de cuidados paliativos en nuestro documento *Hospice Care*.

Mantener la esperanza también es importante. Es posible que su esperanza de cura ya no sea tan clara, pero aún hay esperanza de pasar buenos momentos con familiares y amigos, momentos llenos de felicidad y de sentido. Una interrupción en el tratamiento contra el cáncer en este momento le brinda la oportunidad de renfocarse en lo que es más importante en su vida. Éste es el momento de hacer algunas cosas que usted siempre deseó hacer y dejar de hacer aquéllas que ya no desea. Aunque el cáncer esté fuera de su control, usted aún tiene opciones.

¿Qué avances hay en la investigación y el tratamiento del sarcoma de tejidos blandos?

Se están realizando investigaciones en el área de los sarcomas de tejidos blandos. Los científicos aprenden cada vez más acerca de las causas y las maneras de evitar los sarcomas, y los médicos están trabajando para mejorar los tratamientos.

Investigación básica

Los científicos han alcanzado progreso en la comprensión de la forma en que ciertos cambios en el ADN de las células de los tejidos blandos dan lugar a sarcomas. Esta información se está aplicando ya a nuevas pruebas para el diagnóstico y clasificación de los sarcomas. Esto es importante, ya que la clasificación precisa ayuda a los médicos a seleccionar el tratamiento más apropiado. Se espera que esta información conduzca pronto a nuevas estrategias para el tratamiento de estos tumores cancerosos basadas en diferencias específicas entre las células normales y malignas de los tejidos blandos.

Clasificación

La clasificación de la mayoría de los cánceres, incluyendo sarcomas, se basa principalmente en la manera que lucen al ser observados con un microscopio. La investigación reciente ha demostrado que varias clases diferentes de sarcomas de tejidos blandos pueden lucir muy similares cuando se observan con un microscopio. Al usar nuevos métodos de laboratorio, los investigadores descubrieron que la mayoría de los cánceres a los que se les llamada histiocitoma fibroso maligno (MFH) son en realidad formas de liposarcoma, rabdomiosarcoma, leiomiosarcoma y otros sarcomas de alto

grado, e incluso carcinomas o linfomas. Aún no se le puede asignar una clasificación precisa a alrededor del 10% al 15% de los cánceres previamente llamados MFH, y a éstos actualmente se les llama sarcomas pleomórficos indiferenciados (aunque el sistema de clasificación actual de la Organización Mundial de la Salud permite el uso de MFH como un nombre alterno).

Quimioterapia

Las investigaciones sobre la quimioterapia contra los sarcomas de tejidos blandos incluyen estudios de nuevos medicamentos y nuevas formas de administrar los que están ya disponibles.

Por ejemplo, un nuevo medicamento llamado *trabectedin* (Yondelis®) ha mostrado beneficiar a algunos pacientes con ciertos tipos de sarcomas de tejidos blandos. Recientemente, este medicamento fue aprobado en los Estados Unidos.

Terapia dirigida

Aún más activa que la investigación sobre la quimioterapia es la investigación sobre los llamados medicamentos dirigidos. Estos medicamentos bloquean específicamente las moléculas de las células cancerosas que promueven el crecimiento del cáncer.

Otros medicamentos dirigidos también pueden ser útiles contra los sarcomas. Por ejemplo, el medicamento dirigido sunitinib (Sutent®), parece disminuir el crecimiento de muchos sarcomas. Asimismo, el sirolimus (Rapamune®) ha mostrado ser algo promisorio en el tratamiento de pacientes con PEComa, especialmente linfangioleiomiomatosis pulmonar. El cixutumumab, PD0332991, y ridaforolimus son otros medicamentos que están bajo estudio.

Medicamentos contra la angiogénesis

Los medicamentos que bloquean la formación de nuevos vasos sanguíneos pueden ayudar a destruir los sarcomas al prevenir su alimentación mediante los vasos sanguíneos. Uno de estos medicamentos, el bevacizumab (Avastin®) ha mostrado un poco de beneficio en los pacientes de sarcoma, cuando se administra con doxorrubicina (Adriamycin). El cediranib es un medicamento contra la angiogénesis más reciente que muestra ser promisorio en el tratamiento de cierta clase de sarcomas de tejidos blandos.

Recursos adicionales para el sarcoma de tejidos blandos

Más información de la Sociedad Americana Contra El Cáncer

Ofrecemos mucha más información que podría ser de su utilidad. Visite nuestro sitio web en www.cancer.org o llame a nuestro Centro Nacional de Información sobre el Cáncer a la línea telefónica gratuita 1-800-227-2345. Estamos disponibles para ayudarle a cualquier hora del día o la noche.

Organizaciones nacionales y sitios en Internet*

Además de la Sociedad Americana Contra El Cáncer, otras fuentes de información y apoyo para el paciente incluyen:

Instituto Nacional del Cáncer
Línea telefónica gratuita: 1-800-4-CANCER (1-800-422-6237) - Asistencia disponible en español. TTY: 1-800-332-8615
Sitio Web: www.cancer.gov

> Ofrece información actualizada sobre muchos tipos de cáncer y tratamientos, así como guías para las familias y los niños de personas con cáncer.

The Sarcoma Alliance
Teléfono sin cargo: 1-415-381-7236
Sitio Web: www.sarcomaalliance.org

> Información sobre sarcoma, así como un foro de discusión (para los que se registren en el sitio Web.

**La inclusión en esta lista no implica la aprobación de la Sociedad Americana Contra El Cáncer.*

Independientemente de quién sea usted, nosotros podemos ayudar. Contáctenos en cualquier momento, durante el día o la noche, para obtener información y apoyo. Llámenos al **1-800-227-2345** o visítenos en www.cancer.org.

Referencias: guía detallada para el sarcoma de tejidos blandos

American Cancer Society. *Cancer Facts and Figures 2016.* Atlanta, Ga: American Cancer Society; 2016.

American Joint Committee on Cancer. Soft tissue sarcoma. In: *American Joint Committee on Cancer Staging Manual*. 7th Edition. New York: Springer; 2010: 291-296.

Bhangu A, Broom L, Nepogodiev D, Gourevitch D, Desai A. Outcomes of isolated limb perfusion in the treatment of extremity soft tissue sarcoma: a systematic review. *Eur J Surg Oncol*. 2013 Apr;39(4):311-9. Epub 2013 Jan 23.

Benjamin R, Pisters PWT, Helman LJ, et al. Sarcomas of soft tissue. In: Abeloff MD, Armitage JO, Lichter AS, Niederhuber JE. Kastan MB, McKenna WG. *Clinical Oncology*. Philadelphia, PA. Elsevier: 2008: 2009-2056.

Singer S, Maki R, O'Sullivan B. Soft tissue sarcoma In: DeVita VT, Heilman S, Rosenberg SA, eds. *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. 9th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 2011:1533-1577.

Chugh R, Wathen JK, Patel SR, et al. Efficacy of imatinib in aggressive fibromatosis: Results of a phase II multicenter Sarcoma Alliance for Research through Collaboration (SARC) trial. *Clin Cancer Res*. 2010 Oct 1;16(19):4884−4891.

Clark MA, Fisher C, Judson I, et al. Soft-tissue sarcomas in adults. *New Engl J Med.* 2005;353:701−711.

Cormier JN, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin.* 2004;54:94−109.

Dei Tos AP. Classification of pleomorphic sarcomas: where are we now? *Histopathology.* 2006 ;48:51−62.

Demetri GD, Chawla SP, Ray-Coquard I, et al. Results of an international randomized phase III trial of the mammalian target of rapamycin inhibitor ridaforolimus versus placebo to control metastatic sarcomas in patients after benefit from prior chemotherapy. *J Clin Oncol*. 2013 Jul 1;31(19):2485-92. Epub 2013 May 28.

Dickson MA, Tap WD, Keohan ML, et al. Phase II trial of the CDK4 inhibitor PD0332991 in patients with advanced CDK4-amplified well-differentiated or dedifferentiated liposarcoma. *J Clin Oncol*. 2013 Jun1;31(16):2024-20248. Epub 2013 Apr 8.

George S, Merriam P, Maki RG, et al. Multicenter phase II trial of sunitinib in the treatment of nongastrointestinal stromal tumor sarcomas. *J Clin Oncol*. 2009 Jul 1;27(19):3154−3160. Epub 2009 May 18.

Kummar S, Allen D, Monks A, et al. Cediranib for metastatic alveolar soft part sarcoma. *J Clin Oncol*. 2013 Jun 20;31(18):2296-2302. Epub 2013 Apr 29.

Le Cesne A, Domont J, Cioffi A, et al. Mapping the literature: role of trabectedin as a new chemotherapy option in advanced pretreated soft tissue sarcoma. *Drugs Today* (Barc). 2009;45:403−421.

Maki RG, D'Adamo DR, Keohan ML, et al. Phase II study of sorafenib in patients with metastatic or recurrent sarcomas. *J Clin Oncol.* 2009 Jul 1;27:3133−3140.

Martignoni G, Pea M, Reghellin D, Zamboni G, Bonetti F. PEComas: the past, the present and the future. *Virchows Arch*. 2008 Feb;452(2):119−132. Epub 2007 Dec 14.

McCormack FX, Inoue Y, Moss J, et al. Efficacy and safety of sirolimus in lymphangioleiomyomatosis. *N Engl J Med*. 2011 Apr 28;364(17):1595−1606. Epub 2011 Mar 16.

Nascimento AF, Raut CP. Diagnosis and management of pleomorphic sarcomas (so-called "MFH") in adults. *J Surg Oncol*. 2008;97:330−339.

National Comprehensive Cancer Network NCCN Clinical Cancer Guidelines in Oncology. Soft Tissue Sarcoma. V.1.2013. Accessed at www.nccn.org on October 11, 2013.

Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM. McKusick-Nathans Institute of Genetic Medicine, Johns Hopkins University (Baltimore, MD) and National Center for Biotechnology Information, National Library of Medicine (Bethesda, MD). Accessed at www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez?db=omim on March 15, 2010.

PDQ Cancer Information Summaries: Adult Soft Tissue Sarcoma Treatment. 2/15/2013. Accessed at http://www.cancer.gov/cancertopics/pdq/treatment/adult-soft-tissue-sarcoma/HealthProfessional/page1 on October 11, 2013.

Penel N, Le Cesne A, Bui BN, et al. Imatinib for progressive and recurrent aggressive fibromatosis (desmoid tumors): an FNCLCC/French Sarcoma Group phase II trial with a long-term follow-up. *Ann Oncol*. 2011 Feb;22(2):452−457. Epub 2010 Jul 9.

Ries LAG, Ward KC, Young JL. Sarcomas. In: Ries LAG, Young JL, Keel GE, Eisner MP, Lin YD, Horner M-J (editors). SEER Survival Monograph: Cancer Survival Among Adults: U.S. SEER Program, 1988-2001, Patient and Tumor Characteristics. National Cancer Institute, SEER Program, NIH Pub. No. 07-6215, Bethesda, MD, 2007.

Rosai J. Soft Tissues. In: *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*. Mosby, London, 2004 2237−2373.

Schwartz GK, Tap WD, Qin LX, et al. Cixutumumab and temsirolimus for patients with bone and soft-tissue sarcoma: a multicentre, open-label, phase 2 trial. *Lancet Oncol*. 2013 Apr;14(4):371-82. Epub 2013 Mar 8.

Wagner AJ, Malinowska-Kolodziej I, Morgan JA, et al. Clinical activity of mTOR inhibition with sirolimus in malignant perivascular epithelioid cell tumors: targeting the pathogenic activation of mTORC1 in tumors. *J Clin Oncol*. 2010 Feb 10;28(5):835−840. Epub 2010 Jan 4.

van der Graaf WT, Blay JY, Chawla SP, et al. Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet*. 2012 May 19;379(9829):1879-1886. Epub 2012 May 16.

Last Medical Review: 1/21/2014
Last Revised: 2/10/2016

2014 Copyright American Cancer Society

For additional assistance please contact your American Cancer Society
1-800-227-2345 or www.cancer.org