

Sarcomas de partes blandas y de los huesos: hacia un tratamiento más personalizado y más multidisciplinario

A. CASADO, G. MARQUINA

Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid

El diagnóstico y tratamiento de los sarcomas de partes blandas es particularmente difícil y complejo en gran medida debido a la profunda heterogeneidad de estas enfermedades. Si además tenemos en cuenta su baja incidencia, el amplio abanico de posibles presentaciones que ocurren en todos los grupos de edad y en ambos sexos, el número de especialistas implicados y el desconocimiento de la etiología de la mayor parte de las lesiones malignas y benignas de partes blandas, se comprende la magnitud del problema.

Los sarcomas de partes blandas y de los huesos están enmarcados en la problemática o terreno científico común de los tumores raros, en los que se genera un lento escaso conocimiento científico, con limitaciones en la llamada Medicina basada en la evidencia y en las guías de práctica clínica, escasez de estudios de investigación clínicos y de investigación básica, incorporación muy paulatina de innovaciones, escaso impacto en las mejoras de supervivencia con el paso de los años, un limitado interés de las agencias y la industria privada, lo que a su vez conduce a un escaso soporte económico para la investigación e innovación. En lo que se refiere a las aprobaciones de nuevos agentes en los últimos años, y dejando aparte los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), como trabectedina en septiembre de 2007, pazopanib en mayo de 2012, mifamurtide en 2013, mesilato de eribulina en 2016 y recientemente, olaratumab, en octubre de 2016, que han venido a mejorar substancialmente los tratamientos médicos en la última década, pero que sin duda se trata de un número muy limitado de nuevos fármacos para un número tan elevado de enfermedades. Sin embargo, la mejora continua en el conocimiento molecular está vislumbrando potenciales áreas de progreso que, afortunadamente, unido a las importantes mejoras en múltiples disciplinas como diagnóstico por imagen, diagnóstico histológico, cirugía, radioterapia y otras tecnologías, están contribuyendo de manera significativa a la mejora de los cuidados de nuestros pacientes con diagnóstico de sarcomas. Es por ello que, conscientes de las mejoras que se están produciendo en este ámbito de la Oncología, la revista *Revisiones en Cáncer* ha decidido dedicar tres números para una revisión en profundidad y con un enfoque muy multidisciplinario del estado actual de estas complejas enfermedades. Sin duda, la colaboración nacional e internacional es crítica en enfermedades poco comunes, por lo que además de los grupos profesionales nacionales, la colaboración en programas clínicos y de investigación translacional con otros grupos y entramados o “networks” fuera de nuestras fronteras es esencial como en ningún otro ámbito de la Oncología y se ve reflejado en los diferentes artículos que componen estas monografías. Sin esta colaboración el progreso sería mucho más lento o imposible, pero aún hay muchas oportunidades de desarrollo en el ámbito de la cooperación internacional a las que se hacen referencia a lo largo de los textos de la monografía.

Sin embargo, y a pesar de los nuevos conocimientos en patología molecular e inmunoterapia y otras disciplinas médicas, tenemos todavía importantes desafíos en el diagnóstico y correcto tratamiento de nuestros enfermos. Los diagnósticos siguen siendo tardíos en muchos casos, con dificultades y graves barreras continuas al acceso a un manejo experto en estas enfermedades que la administración sanitaria en nuestro país debe mejorar con urgencia. Dada la baja incidencia de los sarcomas, la mayoría del público no es consciente de su existencia. En un estudio llevado a cabo en el Reino Unido, se pudo establecer el tamaño al diagnóstico de 1.460 enfermos diagnosticados de sarcomas de partes blandas y de los huesos. Se pudo confirmar que el tamaño medio de todos los sarcomas fue 10,7 cm, medida que no fue

muy diferente para los sarcomas óseos: 11,3 cm. La incidencia de metástasis al diagnóstico se incrementó casi linealmente con el tamaño tumoral y el pronóstico fue peor de acuerdo con el incremento de tamaño (1).

La reciente creación de centros de referencia CSUR es, sin duda, un importante paso hacia delante que nos acerca a los países más avanzados de nuestro entorno y sin duda supondrá una mejora en la calidad asistencial, docente e investigadora en nuestro medio. Pero queda mucho por hacer en la concienciación de que estas enfermedades existen y que deben referirse los pacientes lo antes posible a centros con experiencia. En este sentido, los médicos de cabecera y la medicina primaria tienen un papel importante y requerirá un esfuerzo por parte de todos mejorar la frecuente situación de diagnóstico tardío actual. Cualquier lesión de partes blandas superior al tamaño de una "pelota de golf" debe referirse a un centro experto en sarcomas, lo que permitirá un cuidado coordinado y multidisciplinario (2,3).

El reconocimiento de que se requieren unidades estructuradas, multidisciplinarias y bien coordinadas para tratar estas enfermedades es aún un reto y paso necesario en el ámbito de la atención especializada. En este sentido, un grave problema lo constituye la situación de los sarcomas retroperitoneales, con una incidencia de en torno a 0,5 a 1 caso por 100.000 habitantes (4). Uno de los principios y recomendaciones que más se viene insistiendo repetidamente en el documento de consenso del grupo de trabajo transatlántico para los sarcomas retroperitoneales es que estos pacientes deben obligatoriamente ser referidos a equipos con experiencia, multidisciplinarios, de centros de referencia (5).

Las asociaciones de pacientes dentro y fuera de nuestro país están también ayudando en muchos ámbitos de actuación y su incorporación en las diferentes fases, desde el diagnóstico, el tratamiento y cuidados médicos, va siendo una realidad en el momento actual. Es de desear un progresivo papel más relevante en la búsqueda de fondos económicos para investigación básica y académica, su colaboración para facilitar a los pacientes la participación en estudios de investigación liderados por la industria, pero también académicos, su implicación en la evaluación de proyectos de investigación, revisión y redacción de documentos de información para los enfermos, así como su participación en bioética, agencias regulatorias y acceso a materiales biológicos de investigación (6,7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Grimer RJ. Size matters for sarcoma! *Ann R Coll Surg Engl* 2006;88:519-24.
2. Bhanu AA, Beard JA, Grimer RJ. Should soft tissue sarcomas be treated at a specialist centre? *Sarcoma* 2004;8(1):1-6.
3. Nandra R, Forsberg J, Grimer R. If your lump is bigger than a golf ball and growing, think Sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2015;1400-5.
4. Gladly RA. Retroperitoneal sarcoma. Fact, opinion and controversy. *Surg Oncol Clin N Am* 2016;25:697-711.
5. Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: A Consensus Approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol* 2014. DOI 10.1245/s10434-014-3965-2
6. Rhee M, Mui P, Cadogan C, et al. The role of brain tumor advocacy groups. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2014;14:442.
7. Rose SL, Highland J, Karafa MT, et al. Patients advocacy organizations, industry funding, and conflicts of interest. *J Law Med Ethics* 2013;41(3):680-7.