



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
UNIDAD DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO
"DR. EDUARDO LICEAGA"
SERVICIO DE ONCOLOGIA**

EXPERIENCIA MEDICO QUIRURGICA EN LOS SARCOMAS DE CABEZA Y CUELLO EN EL
SERVICIO DE ONCOLOGIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO "DR. EDUARDO LICEAGA". EN
EL PERIODO COMPRENDIDO 2007-2017.

TESIS DE POSGRADO

**QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA
EN CIRUGIA ONCOLOGICA ADULTOS**

P R E S E N T A:

DRA. MARISOL SOLÓRZANO VANEGAS

ASESOR DE TESIS:

**DR. CARLOS ALBERTO LARA GUTIERREZ
CIRUJANO ONCOLOGO**

**JEFE DE ENSEÑANZA DE LA UNIDAD DE ONCOLOGIA
JEFE DE SERVICIO DE TUMORES DE CABEZA Y CUELLO EN LA UNIDAD DE ONCOLOGIA.
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO "DR. EDUARDO LICEAGA"**

CIUDAD DE MEXICO; JULIO DEL 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONTENIDO

AGRADECIMIENTOS	2
DEDICATORIA	3
RESUMEN	4
INTRODUCCIÓN	6
MARCO TEORICO	8
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	29
JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO	30
OBJETIVOS DEL ESTUDIO	31
OBJETIVO GENERAL	31
OBJETIVOS ESPECIFICOS	31
HIPÓTESIS DE LA INVESTIGACIÓN	32
METODOLOGIA	33
TIPO Y DISEÑO DE ESTUDIO	33
ÁREA DEL ESTUDIO	33
POBLACIÓN EN ESTUDIO Y TAMAÑO DE LA MUESTRA	33
CRITERIOS DE INCLUSIÓN, EXCLUSIÓN Y ELIMINACIÓN	33
LIMITANTES	34
MÉTODO E INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS	34
DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES	34
ASPECTOS ÉTICOS DE LA INVESTIGACIÓN	43
PLAN DE ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS	44
EQUIPOS Y RECURSOS	44
INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS	44
RESULTADOS	47
DISCUSIÓN DE RESULTADOS	62
CONCLUSIONES	67
BIBLIOGRAFIA	68

AGRADECIMIENTOS

A Dios por tantas bendiciones en mi vida.

A mi familia, Mamá por enseñarme que se debe de luchar por cada sueño, Papá por siempre creer en mi, Claudia Verónica por impulsarme siempre y enseñarme que la vida se disfruta en todas sus tonalidades y a Carla Marcela que me cuida desde el cielo, sin ustedes nada de esto hubiese sido posible. A mi Tío Salvador y familia que a pesar de la distancia siempre me apoyaron. Y a mis abuelos Mami Rosita, abuelo Venancio, Mima Justina y abuelo Paulino por enseñarme a luchar por una mejor versión de mi.

A Carlos Manuel, por su amor y apoyo en este caminar que emprendimos.

A mis hermanos de residencia, Joaquin Guillermo, Maria Eugenia, Primavera, Paola, Josemaria, Erwin, Marcos, Victor, Andrea, Christian, Arlen, René y Aldo; por cada momento compartido, siempre en las buenas y en las malas.

A Ivonne por su apoyo incondicional.

DEDICATORIA

A mis maestros, quienes se han tomado el arduo trabajo de transmitirme sus diversos conocimientos, tanto de cirugía oncológica como en la vida diaria. En especial al Dr. Carlos Lara Gutiérrez, mi asesor de tesis, un gran cirujano y maestro. Así como al Maestro Díaz Rodríguez, Dr. Edgard Roman, Dr. Fernando Aragón, Dr. Roberto Mosiñoz, Dr. Gregorio Quintero, Dr. Juan Carlos Oliva, Dr. Arturo Del Valle y Dr. Azcary Vazquez, quienes contribuyeron en mi formación profesional y personal.

A mi mamá Marisol de Jesús y mi papá Roberto José, por ser mi maestros desde que llegué a este mundo, quienes me impulsaron a seguir un sueño que ahora es una realidad, sin ustedes no lo hubiese logrado.

A tía Martha Lorena, que nunca perdió su sonrisa aun en los peores momentos de la enfermedad. A Noé por mostrarme su fortaleza en momentos decisivos de la vida y se que juntos seguiremos este camino.

Cuando la patria es pequeña, uno grande la sueña. Por mi hogar, Nicaragua, que te deseo ver libre.

RESUMEN

Los sarcomas de cabeza y cuello son tumores poco frecuentes de origen mesenquimal, representan alrededor del 2 por ciento de los tumores malignos e cabeza y cuello y del 4 al 10 por ciento de todos los sarcomas en adultos. Los sarcomas cuentan con una gran diversidad biológica e histológica, por lo que su comportamiento varía desde tumores con mayor incidencia de recurrencia local con mínimo potencial metastásico, hasta presentar una diseminación sistémica rápida a pesar de la aplicación de tratamientos agresivos.

Engloban a una variedad de subtipos histológicos, dentro de ellos los rhabdomyosarcomas, osteosarcomas, condrosarcomas, angiosarcomas, histiocitoma fibroso maligno. Dentro de los que presentan variante pleomórfica se encuentran: liposarcoma, fibrosarcoma, leiomyosarcoma, sarcoma sinovial, hemangiosarcoma y tumores malignos de la vaina del nervio periférico. Los que presentan tumores desmoides engloban a dermatofibrosarcoma protuberans. Dentro de las histologías menos frecuentes encontramos a los hemangiopericitoma, sarcoma de Ewing y el sarcoma de partes blandas alveolares.

La estadificación quirúrgica es la única forma de definir con precisión la magnitud de la enfermedad. Existe una gran variedad de abordajes terapéuticos utilizados en el manejo de estos tumores. Clásicamente se ha considerado la cirugía el tratamiento de elección. Pero se ha relacionado con un alto índice de recurrencia de estos tumores después de la cirugía, por lo que se añadió radioterapia y quimioterapia al tratamiento, como estrategias terapéuticas complementarias con la finalidad de mejorar el control y la supervivencia de la enfermedad.

Los registros hospitalarios contribuyen al mejor conocimiento de la magnitud de este problema. Sin embargo, es necesaria la creación de registros poblacionales que permitan obtener datos de la población mexicana. Por otro lado, la rápida saturación de los servicios en el Hospital General de México plantea la necesidad de una adecuada planeación de las necesidades de atención médica a corto y mediano plazo, sobre todo para pacientes con cáncer de escasos recursos.

Planteamiento del problema: siendo los sarcomas de cabeza y cuello un grupo de tumores heterogéneos, con comportamiento diferente al resto del cuerpo. Se nos hace necesario la caracterización de los mismos, tanto características epidemiológicas y el comportamiento a los diferentes tipos de tratamiento en un periodo comprendido de 10 años.

Justificación: notamos la necesidad de contar con una base de información que permita conocer la frecuencia, distribución, características clínicas de las diferentes histologías de los sarcomas de cabeza y cuello. Para tener una mayor sospecha de estos tumores, hacer diagnósticos tempranos e incidir en la mejora de su pronóstico oncológico.

Objetivo general: conocer los datos estadísticos, los aspectos clínico diagnósticos, así como terapéuticos relacionados a los sarcomas de cabeza y cuello para mejorar los tiempos de diagnóstico y brindar una mejor atención a las pacientes con estos padecimientos.

Metodología: estudio descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal donde la fuente primaria de información se construirá a través de registros clínicos. Se incluyeron al estudio un total de 85 pacientes en un periodo de 10 años de estudio, de enero 2007 a diciembre 2017.

Resultados: En el estudio se incluyeron 85 expedientes, rango de edades de 18 a 85 años, siendo la media de edad de 46.4 años. Dentro de la distribución de edades el 40% se engloba entre 41 a los 60 años. Siendo ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres. Dentro de los subtipos histológicos, los más frecuentes fueron: angiosarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans y el sarcoma sinovial. Del total de los tumores, el 88 % correspondió a sarcomas de tejidos blandos y el 12% a sarcomas óseos. La localización anatómica más frecuente fue piel cabelluda, seguida de cuello y cara. De los sarcomas óseos la localización más frecuente fue hueso maxilar. El 45% de los pacientes no tenían reflejado el grado histológico en los reportes de patología, lo que es un área de oportunidad para mejora. Del total de las piezas enviadas a patología, el 74% se le realizó estudios de inmunohistoquímica. El 94% de los pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, y el 6% no quirúrgico. Dentro de estas modalidades 38 pacientes recibieron cirugía como única modalidad de tratamiento, 36 paciente recibieron cirugía más radioterapia adyuvante. Dentro de las modalidades no quirúrgicas 4 pacientes recibieron quimioterapia más radioterapia. Estos tumores se caracterizan por recurrencia local, dentro de esto 73% estaba asociado a márgenes comprometidos. En nuestra unidad recibimos pacientes del resto de la república mexicana, muchos de ellos con tratamientos previos por médicos no oncólogos, lo que se ve reflejado en la evolución de la enfermedad. De manera que los pacientes que presentaron recurrencia el 54% tenían el antecedente de haber recibido tratamiento externo. En el análisis de sobrevida encontramos que la media era de 31.91 meses. Dentro de la sobrevida por subtipos histológicos encontramos que los pacientes con angiosarcoma y leiomiomasarcoma presentaron menor sobrevida, primero 20.46 meses y el segundo con 21.6 meses. Dentro de los que presentaron mayor sobrevida encontramos a Fibrohistiocitoma maligno con 45.3 meses y condrosarcoma con 51.6 meses.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de cabeza y cuello son tumores poco frecuentes de origen mesenquimal, representando menos del 1% de los tumores de esta localización. La incidencia estimada de los sarcomas en todas las regiones anatómicas del cuerpo es de aproximadamente 3-4,5/100.000 habitantes, y la mayoría aparecen en las extremidades y retroperitoneo. Solo un 10% de todos los sarcomas aparecen en cabeza y cuello. La excepción aparece en la edad pediátrica, en la que hasta un 40% de los sarcomas quedan localizados a nivel de cabeza y cuello, especialmente debido a la incidencia y localización característica de los rhabdomyosarcomas a estas edades tempranas.

Los sarcomas cuentan con una gran diversidad biológica e histológica, por lo que su comportamiento varía desde tumores que tienden a la recurrencia local con mínimo de potencial metastásico, hasta una diseminación sistémica rápida a pesar de la aplicación de tratamientos agresivos. De forma característica, los tejidos normales en la periferia de los sarcomas sufren de una compresión como consecuencia de la expansión tumoral formando una pseudocápsula. Esta pseudo cápsula suele estar invadida por células malignas que pueden atravesar los planos fasciales, el músculo, los vasos y nervios. Como consecuencia, los sarcomas de cabeza y cuello pueden invadir áreas de difícil acceso quirúrgico dificultando una resección con márgenes adecuados.

Los sarcomas representan un grupo de tumores con características epidermiológicas, histológicas y clínicas diferentes de los carcinomas de cabeza y cuello. En la mayoría de los casos están ausentes los clásicos factores de riesgo presentes en los carcinomas como son el tabaco y el alcohol. En la mayoría de series publicadas en la literatura se describe un cierto predominio masculino, alcanzándose ratios hombre/mujer de hasta 2 a 1, si bien existen series en las que el predominio corresponde al sexo femenino.

El mecanismo etiopatogénico de los sarcomas es desconocido. Solo en un 3% de los casos se reconoce el antecedente de irradiación previa. Los avances en biología molecular permiten en ocasiones obtener un diagnóstico de certeza, tal

como sucede con la translocación t(x:18), que se produce en el 100% de los sarcomas sinoviales.

Existe una gran variedad de abordajes terapéuticos utilizados en el manejo de estos tumores. Clásicamente se ha considerado la cirugía el tratamiento de elección. Recientemente y debido al alto índice de recurrencia de estos tumores después de la cirugía, se han añadido la radioterapia y la quimioterapia como estrategias terapéuticas complementarias con la finalidad de mejorar el control y la supervivencia de la enfermedad. El uso combinado de tratamientos ha mejorado de forma significativa el pronóstico de alguna de las formas de sarcoma, tal como sucede con los rabdomiosarcomas durante la edad pediátrica.

El objetivo del presente estudio es llevar a cabo una revisión de los resultados obtenidos en nuestra Unidad de Oncología con los pacientes diagnosticados y tratados por un sarcoma localizado a nivel de cabeza y cuello durante un periodo de 10 años, de enero del 2007 a diciembre del 2017 comparándolo con los resultados presentados en la literatura.

MARCO TEÓRICO

Epidemiología

Los sarcomas de la cabeza y el cuello representan alrededor del 2 por ciento de todos los tumores malignos de cabeza y cuello y del 4 al 10 por ciento de todos los sarcomas en adultos^{1 2}.

Aproximadamente 1000 casos de sarcoma de cabeza y cuello son diagnosticados cada año en los Estados Unidos y comprenden alrededor de 10 subtipos histológicos principales y muchos subtipos menores. Los principales subtipos histológicos en niños son los rabdomiosarcomas; en adultos se encuentran los osteosarcomas, condrosarcomas, angiosarcomas, los sarcomas de partes blandas adultas comunes (sarcomas indiferenciados / no clasificados, anteriormente incluidos en los términos "histiocitoma fibroso maligno y "pleomórfico indiferenciado". Sarcoma de tejidos blandos con una variante pleomórfica indiferenciada³, liposarcoma, fibrosarcoma, leiomiomasarcoma, sarcoma sinovial, hemangiosarcoma, sarcoma de Kaposi y tumores malignos de la vaina del nervio periférico. En series en las que se incluyen tumores desmoides: fibromatosis y dermatofibrosarcoma protuberans, estos tumores representan una gran proporción de casos. Otros sarcomas menos frecuentes son el hemangiopericitoma, el sarcoma de Ewing y el sarcoma de partes blandas alveolares.

Dentro de las características de los tumores de cabeza y cuello aproximadamente el 30 por ciento de estos sarcomas ocurren en niños, la mayoría de estos corresponden a los rabdomiosarcomas⁴. La edad promedio en el momento del diagnóstico es de 50 a 54 años, cuando los niños están incluidos, y de 55 a 59 años cuando no lo están⁵. La frecuencia de los subtipos histológicos varía según los grupos de edad, rabdomiosarcoma es más frecuente en niños de cinco a nueve años; mientras que los angiosarcomas en ancianos. La mayoría de las series informan un ligero predominio masculino.

Factores de riesgo: Los sarcomas secundarios de cabeza y cuello relacionados con la radiación están bien descritos y representan varios por ciento de los sarcomas de cabeza y cuello. Otros factores patogénicos son similares a los de otros sarcomas de tejidos blandos.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA:

Los pacientes generalmente presentan un tumor palpable, cambios en la piel o síntomas específicos del estadio (ronquera en tumores de laringe, disfagia con tumores oro faríngeos, epistaxis, obstrucción nasal o déficit del nervio craneal con tumores de la base del cráneo).

Diagnóstico y Estadificación:

Al igual que con todos los pacientes con sospecha de neoplasia de cabeza y cuello, es esencial realizar un examen completo de la cabeza y el cuello. La tomografía computarizada complementa la resonancia magnética, y ambos son útiles en la planificación quirúrgica, en particular para los sarcomas óseos.

La evaluación previa al tratamiento también debe descartar metástasis, con una tomografía computarizada del tórax, biometría hemática completa y una evaluación de la fosfatasa alcalina sérica. Un estudio de diagnóstico más extenso generalmente debe basarse en los síntomas y / o la sospecha clínica⁶.

Las directrices de la National Comprehensive Cancer Network (NCCN) sugieren un PET y / o gammagrafía ósea en el estudio diagnóstico de un posible osteosarcoma, pero no de un sarcoma de tejidos blandos.

Estadificación

Tumores de tejidos blandos: el sistema de Estadificación de tumores, ganglios y metástasis (TNM) para los cánceres de células escamosas de cabeza y cuello no es aplicable a los tumores no epiteliales. En la versión más reciente 2017 (octava edición) del sistema de estadificación TNM conjunto del American Joint Committee on Cancer (AJCC) / Union for International Cancer Control (UICC), la Estadificación para los sarcomas de tejidos blandos de cabeza y cuello difiere de la de los sarcomas que surgen en otros sitios del cuerpo⁷, y no hay grupos pronósticos. Por lo que en este estudio se clasifica los sarcomas según la AJCC 2012.

Soft tissue sarcoma of the head and neck TNM staging AJCC UICC 2017*

Primary tumor (T)	
T category	T criteria
TX	Primary tumor cannot be assessed
T1	Tumor ≤2 cm
T2	Tumor >2 to ≤4 cm
T3	Tumor >4 cm
T4	Tumor with invasion of adjoining structures
T4a	Tumor with orbital invasion, skull base/dural invasion, invasion of central compartment viscera, involvement of facial skeleton, or invasion of pterygoid muscles
T4b	Tumor with brain parenchymal invasion, carotid artery encasement, prevertebral muscle invasion, or central nervous system involvement via perineural spread
Regional lymph nodes (N)	
N category	N criteria
N0	No regional lymph node metastases or unknown lymph node status
N1	Regional lymph node metastasis
Distant metastasis (M)	
M category	M criteria
M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis

TNM: tumor, node, metastasis; AJCC: American Joint Committee on Cancer; UICC: Union for International Cancer Control.

* This is a new classification that needs data collection before defining a prognostic stage grouping.

Used with permission of the American College of Surgeons, Chicago, Illinois. The original source for this information is the AJCC Cancer Staging Manual, Eighth Edition (2017) published by Springer International Publishing.

Este sistema de Estadificación se utiliza para todos los sarcomas de tejidos blandos de la cabeza y el cuello, con la excepción de los angiosarcomas, el rhabdomyosarcoma embrionario y alveolar y el sarcoma de Kaposi que no tienen un sistema de estadificación por la AJCC.

Sarcomas óseos: en la última versión (octava edición, 2017) clasifica los sarcomas óseos que surgen en el cráneo y los huesos faciales de la misma manera que clasifica los tumores que surgen en el esqueleto y el tronco apendicular, y hay un conjunto de grupos de etapas pronósticas⁸.

Bone sarcomas TNM staging AJCC UICC 2017

Primary tumor (T)	
Appendicular skeleton, trunk, skull, and facial bones	
T category	T criteria
TX	Primary tumor cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor ≤8 cm in greatest dimension
T2	Tumor >8 cm in greatest dimension
T3	Discontinuous tumors in the primary bone site

Regional lymph nodes (N)	
N category	N criteria
NX	Regional lymph nodes cannot be assessed. Because of the rarity of lymph node involvement in bone sarcomas, the designation NX may not be appropriate, and cases should be considered N0 unless clinical node involvement clearly is evident.
N0	No regional lymph node metastasis
N1	Regional lymph node metastasis

Distant metastasis (M)	
M category	M criteria
M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis
M1a	Lung
M1b	Bone or other distant sites

Histologic grade (G)	
G	G definition
GX	Grade cannot be assessed
G1	Well differentiated, low grade
G2	Moderately differentiated, high grade
G3	Poorly differentiated, high grade

Prognostic stage groups				
Appendicular skeleton, trunk, skull, and facial bones				
When T is...	And N is...	And M is...	And grade is...	Then the stage group is...
T1	N0	M0	G1 or GX	IA
T2	N0	M0	G1 or GX	IB
T3	N0	M0	G1 or GX	IB
T1	N0	M0	G2 or G3	IIA
T2	N0	M0	G2 or G3	IIB
T3	N0	M0	G2 or G3	III
Any T	N0	M1a	Any G	IVA
Any T	N1	Any M	Any G	IVB
Any T	Any N	M1b	Any G	IVB

TNM: tumor, node, metastasis; AJCC: American Joint Committee on Cancer; UICC: Union for International Cancer Control.

Used with permission of the American College of Surgeons, Chicago, Illinois. The original source for this information is the AJCC Cancer Staging Manual, Eighth Edition (2017) published by Springer International Publishing.

Graphic 110737 Version 3.0

HISTORIA NATURAL Y FACTORES PRONÓSTICOS:

La historia natural de los sarcomas de cabeza y cuello es similar a la de los tumores homólogos del resto del cuerpo, pero con una mayor tasa de recidiva local después del tratamiento. Los sarcomas de cabeza y cuello tienen peor pronóstico, fue reportado en una serie única de instituciones que compara los resultados entre 102 pacientes con sarcoma de cabeza y cuello y 1044 pacientes con lesiones extremas o de tronco superficial, todos los cuales fueron tratados entre 1960 y 1999 con cirugía conservadora y radioterapia⁹. A los cinco años, las tasas de control local

fueron inferiores para los pacientes con tumores primarios de cabeza y cuello (74 versus 85 por ciento) al igual que la supervivencia específica de la enfermedad (64 frente al 76 por ciento). Por otro lado, el estudio más grande, que utilizó datos de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER) en más de 12,000 pacientes tratados entre 1973 y 2010, encontró una supervivencia específica por causa de cinco años de 66 por ciento en adultos y 73 por ciento en niños con una amplia variedad de subtipos histológicos, y estos números parecen comparables a los de los sarcomas de cabeza y cuello.

Al igual que con los sarcomas de tejidos blandos en las extremidades, la afectación de los ganglios linfáticos es poco común, y se presenta solo en alrededor del 10 por ciento de los pacientes¹⁰. Los subtipos histológicos más comunes de cabeza y cuello asociados con metástasis ganglionares son el rhabdomioma y el angiosarcoma. La principal causa de muerte de los sarcomas de cabeza y cuello es recaída local, siendo esta la causa de muerte. Como ejemplo, en un informe de 103 pacientes con sarcoma de cabeza y cuello tratados de 1944 a 1988, la enfermedad recurrente local fue la única causa de muerte en el 65 por ciento¹¹. El predominio de recurrencia local ocurre a pesar de un tamaño promedio relativamente pequeño (4 cm) en comparación con los sarcomas de tejidos blandos en otros sitios¹². Una limitante es la dificultad para lograr márgenes quirúrgicos libres.

Factores pronósticos:

Los factores pronósticos importantes son el sexo, el grado y tamaño del tumor, el estado de los márgenes quirúrgicos, el subtipo histológico y el estado ganglionar¹³. Un estudio de más de 12,000 pacientes de la base de datos SEER identificó el sexo masculino, el estadio tumoral avanzado y el tratamiento anterior al año 2000 como factores pronósticos adversos en el análisis multivariado.

Grado histológico y tamaño tumoral: en la mayoría de las series, el pronóstico es peor en pacientes con tumores de mayor grado y de mayor tamaño. En un estudio de 122 sarcomas de cabeza y cuello, los pacientes con lesiones de alto grado tuvieron una supervivencia significativamente peor en comparación con aquellos con lesiones de grado bajo (cociente de riesgos instantáneos [HR] para muerte de 5,52; IC del 95%: 1,51 a 20,21) y locorregional las tasas de recurrencia fueron mucho más

altas para lesiones > 10 cm de diámetro en comparación con tumores ≤5 cm (HR 6.13, IC 95% 1.84-20.5).

Márgenes quirúrgicos positivos se asocian con un mal pronóstico¹⁴. En una serie de 146 pacientes con una variedad de sarcomas de base de cráneo, las tasas de supervivencia específica de enfermedad a cinco años fueron de 77, 43 y 36 por ciento para aquellos con márgenes negativos, cercanos (a menudo definidos como <1 mm), y márgenes quirúrgicos positivos, respectivamente¹⁵. La presencia de márgenes positivos / cercanos fue el único predictor independiente de supervivencia en el análisis multivariado. Los márgenes negativos son difíciles de lograr en la región de la cabeza y el cuello debido a que estos sarcomas tienden a crecer en estrechos confines anatómicos y muy cerca de estructuras vitales neurovasculares, óseas u otras.

Subtipo histológico: la influencia sobre el pronóstico se abordó en un informe del registro de sarcoma de cabeza y cuello de la Sociedad de Cirujanos de Cabeza y Cuello, que informó los resultados del tratamiento en 214 pacientes con sarcoma de cabeza y cuello (194 adultos y 20 niños)¹⁶. La supervivencia global sin enfermedad residual fue del 56 por ciento a los cinco años. Los principales factores en la supervivencia fueron: márgenes quirúrgicos y el tipo de tumor (no se pudo obtener el grado tumoral).

Los pacientes con condrosarcoma o dermatofibrosarcoma protuberans tenían una supervivencia cercana al 100 por ciento; mientras que aquellos con histiocitoma fibroso maligno o fibrosarcoma tenían una supervivencia de 60 a 70 por ciento. Los pacientes con osteosarcoma y angiosarcoma tuvieron la peor supervivencia, menos del 50 por ciento a los cinco años. El rhabdomioma y el tumor maligno de la vaina del nervio periférico son subtipos histológicos particularmente agresivos¹⁷.

Antes de la quimioterapia el rhabdomioma no se curaba. Sin embargo, usando enfoques modernos de tratamiento de modalidad combinada, es curable en más del 75 por ciento de los niños. Aquellos con tumores parameningeos no resecados y características de alto riesgo como la extensión intracraneal pueden experimentar una supervivencia libre de fracaso de cuatro años del 68 por ciento, y los pacientes

con ubicaciones orbitales no resecaadas tienen una supervivencia global del 97 por ciento a los tres años con un régimen reducido de quimioterapia¹⁸.

Metástasis ganglionares: la presencia de estas empeora el pronóstico en pacientes con rhabdomiosarcoma¹⁹. Sin embargo, el impacto de las metástasis ganglionares en pacientes con otros sarcomas de tejidos blandos de la cabeza y el cuello no está claro; los datos disponibles son contradictorios²⁰.

Sarcomas asociados a la radiación: históricamente, los sarcomas que surgen en los tejidos que han sido irradiados previamente han tenido un peor pronóstico en comparación con los sarcomas de novo²¹. Existen varios motivos potenciales para los malos resultados, incluido el retraso en el diagnóstico, limitaciones en la resecaabilidad debido al tamaño y la ubicación de la lesión con incapacidad para lograr márgenes quirúrgicos negativos, así como la naturaleza de alto grado de la mayoría de los sarcomas asociados a la radiación, e incapacidad para administrar radioterapia a un sitio que ha sido previamente irradiado, uso de quimioterapia previa para el primer cáncer que puede limitar las opciones para el tratamiento posterior y diferencias biológicas que pueden reflejar los efectos de la radiación sobre la genética de las células, y la diferente patogénesis comparada con sarcomas de aparición espontánea, algunos de los cuales se caracterizan por mutaciones específicas.

Aunque la mayoría de los estudios previos sugieren que los sarcomas posteriores a radiación tienen peor pronóstico, al menos un estudio pequeño específico para el sarcoma de cabeza y cuello (sobre todo irradiación post nasofaríngea) respalda la opinión de que los pacientes que pueden tratarse con intención curativa pueden tener resultados similares a los de los sarcomas de cabeza y cuello de novo, enfatizando el enfoque de intención curativa cuando sea posible²².

Principios quirúrgicos: debido a su proximidad a las estructuras vitales y al espacio relativamente pequeño de la región de la cabeza y el cuello, la resección quirúrgica de los sarcomas de esta región anatómica tiene dificultad para lograr márgenes de resección negativos. Otra consideración importante es el potencial de morbilidad relacionada con la respiración, la deglución y el habla, así como la deformidad

estética que puede aparecer después de las resecciones del cuello y la cara. La calidad del tejido que forma el margen es el indicador más importante de recurrencia local²². Por lo tanto, la recomendación generalmente aceptada para los sarcomas de cabeza y cuello es obtener una resección tumoral completa con un margen de tejido normal tan ancho como sea factible, con la menor morbilidad posible.

La incidencia de metástasis ganglionares cervicales es baja por lo que las disecciones electivas del cuello no están indicadas. La reconstrucción con colgajos libres microvasculares ha disminuido en gran medida la deformidad estética y los resultados funcionales mejorados después de la resección de los sarcomas de cabeza y cuello. Los déficits grandes y críticos de huesos y tejidos blandos que alguna vez fueron devastadores ahora se pueden reconstruir con resultados buenos a excelentes. El tratamiento de este grupo de patologías es multidisciplinario: cirujano oncológico de cabeza y cuello, radio oncólogo, oncólogo médico, cirujano reconstructivo, terapeuta del habla y deglución y nutricionista son esenciales para obtener un resultado quirúrgico óptimo.

Radioterapia adyuvante: está indicada en el post operatorio, a diferencia del resto de sarcomas que tienen indicación de radioterapia preoperatoria. El beneficio de la radioterapia adyuvante para la mayoría de los subtipos histológicos es controvertido. No hay ensayos aleatorizados que demuestren el beneficio de la radioterapia en los sarcomas de cabeza y cuello, y los resultados de los informes retrospectivos son mixtos. Sin embargo, la extrapolación de la experiencia en sarcomas de extremidades argumenta fuertemente a favor de la radioterapia adyuvante para los sarcomas de tejidos blandos de la cabeza y el cuello que son grandes y de alto grado, o de bajo grado con márgenes positivos y / o cercanos (a menudo definidos como <1 mm).

En muchos estudios, los pacientes que reciben radioterapia además de la cirugía para los sarcomas de cabeza y cuello no mejoran y, en algunos casos, empeoran los que reciben solo la cirugía. Como ejemplo, en un análisis poblacional de 11,481 adultos y 1244 sarcomas pediátricos de cabeza y cuello informados a la base de datos de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER) entre 1973 y 2010,

la adición de radioterapia dio como resultado una reducción del 80 por ciento en supervivencia en comparación con los pacientes que no recibieron radioterapia adyuvante²³. Sin embargo, este resultado es, al menos en parte, el resultado del sesgo de selección. Para abordar este problema, los autores del análisis SEER realizaron un análisis de propensity score-matching y no confirmaron una mortalidad de causa específica inferior en aquellos que recibieron radioterapia adyuvante junto con la cirugía. La falta de asociación de la radioterapia adyuvante con la supervivencia de causa específica inferior también se observó en una serie de institución única separada de la Universidad de Washington²⁴.

Por otro lado, las series retrospectivas sugieren un beneficio para agregar radioterapia adyuvante a la cirugía en pacientes con sarcomas de tejidos blandos de la cabeza y el cuello, particularmente si son grandes y de alto grado, o de bajo grado con márgenes positivos y / o cercanos²⁵, como se hace con los sarcomas de las extremidades.

Subtipos histológicos específicos

- Osteosarcoma:

Es el tumor primario de hueso más común y alrededor del 10 por ciento de los casos se presentan en la cabeza y el cuello²⁶. En Estados Unidos anualmente se diagnostica un aproximado de 100 casos de osteosarcoma de cabeza y cuello. En la mayoría de las series, la mayoría está presente en la mandíbula y está aproximadamente dividida en partes iguales entre la mandíbula y el maxilar superior; alrededor del 20 por ciento se desarrolla en los huesos extragnáticos (p. ej., cráneo, órbita).

Se caracterizan por presentar un tumor en maxilar superior o la mandíbula, a veces con dolor y ocasionalmente con molestias dentales²⁷. Hay un ligero predominio masculino. La mediana de edad son 36 años, se presenta 10 años mayor que en los pacientes en extremidades y tronco, aunque estos últimos tienen un segundo pico. Los osteosarcomas de cabeza y cuello son típicamente más pequeños que el resto de las localizaciones, y tienden a tener un grado histológico más bajo²⁸. Las radiografías simples presentan destrucción ósea con lesiones líticas, escleróticas o mixtas, y márgenes no definidos. Otra diferencia es la incidencia de metástasis

pulmonares en el momento del diagnóstico. Mientras que los pacientes con osteosarcoma de la extremidad tienen un riesgo muy alto de afectación metastásica de los pulmones, las metástasis pulmonares son menos comunes en pacientes con osteosarcomas de la mandíbula.

Historia natural y pronóstico: la accesibilidad quirúrgica tiene un papel importante ya que los pacientes que pueden someterse a una resección completa o amplia tienen un mejor pronóstico. Como ejemplo, los pacientes con tumores mandibulares y maxilares tienen mejor supervivencia que aquellos con enfermedad en los senos paranasales o los huesos de la base del cráneo²⁹.

El tratamiento inicial debe consistir en la resección oncológica en bloque del tumor con un amplio margen de tejido normal, si es factible. Para pacientes con márgenes quirúrgicos positivos, se prefiere la re-escisión. Si el margen sigue siendo positivo, está indicada la radioterapia postoperatoria. Aunque no existen datos objetivos, el uso de cisplatino concomitante como un sensibilizador a la radiación es una alternativa razonable. Para la mayoría de los pacientes con tumores de alto grado, está indicada quimioterapia adyuvante a base de cisplatino como el utilizado para los osteosarcomas que surgen en otros sitios.

En las series más antiguas de pacientes con osteosarcoma de cabeza y cuello informaron tasas de supervivencia a cinco años de aproximadamente 40 por ciento³⁰. Sin embargo, se han observado mejores resultados a lo largo del tiempo, atribuidos en parte a la introducción de la gestión multimodal moderna, que generalmente incluye la quimioterapia sistémica. Como ejemplos: Una serie contemporánea de 44 pacientes, 30 de los cuales recibieron quimioterapia neoadyuvante, informaron tasas generales de supervivencia a tres años, específicas de la enfermedad y de recidiva libre de 81, 81 y 73 por ciento, respectivamente³¹. El control local se logró en el 78 por ciento, una marcada mejoría con respecto a las series históricas, en las que el 50 a 65 por ciento de los pacientes recurrieron.

Un análisis retrospectivo incluyó a 541 pacientes identificados de la base de datos de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER) de 1973 a 2011 utilizando códigos específicos del sitio y clasificación histológica³⁰. La supervivencia global y la

supervivencia libre de enfermedad a los 5 años fueron del 53 y el 62 por ciento, respectivamente, y de 10 años el 35 por ciento y el 54 por ciento, respectivamente. La magnitud de la diferencia entre la supervivencia libre de enfermedad y la general en esta población muy joven apunta a una posible mortalidad tardía relacionada con el tratamiento. La recurrencia local predomina; metástasis a distancia son menos comunes.

En un meta análisis que incluyó 163 pacientes con osteosarcoma de cabeza y cuello de estudios no aleatorizados, el 56 por ciento recidivó; de estos, el 50 por ciento recurrió localmente, el 3 por ciento a nivel regional y solo el 20 por ciento tuvo un componente de falla distante²⁹. Otras series informan tasas algo más altas de metástasis a distancia (35 a 50 por ciento). Las recidivas locales suelen ser, aunque no de manera uniforme, fatales. Estos pacientes tienen un mejor pronóstico cuando se obtiene un margen quirúrgico amplio en la resección oncológica³².

Tratamiento: La resección oncológica en bloque con un margen de tejido normal es el objetivo del tratamiento quirúrgico; sin embargo, los márgenes de los tejidos blandos pueden ser difíciles de obtener debido a la proximidad de estructuras críticas. El margen de resección del tejido blando se puede evaluar en el trans operatorio mediante análisis de secciones congeladas hasta que se obtenga un margen negativo. Sin embargo, los márgenes óseos no se pueden evaluar microscópicamente de esta manera, y solo se puede realizar una estimación aproximada de los márgenes de resección intraoperatoriamente. Si las secciones permanentes muestran un margen óseo positivo, esto debe abordarse quirúrgicamente, si es posible, con la re-resección del margen poco después del procedimiento inicial.

La reconstrucción a menudo se logra mejor con colgajos libre microvascular. La reconstrucción de los tumores de la base media y del cráneo puede requerir colgajos rotacionales locoregionales para defectos más pequeños o colgajos libres microvasculares para defectos más grandes. Las prótesis maxilofaciales son necesarias.

No se dispone de datos prospectivos para respaldar el beneficio de la quimioterapia adyuvante en los osteosarcomas de cabeza y cuello. En series de casos no controlados, el uso de quimioterapia adyuvante o neoadyuvante se ha asociado con una mejor supervivencia en pacientes con osteosarcomas de cabeza y cuello en algunas series³³ pero no en todas³⁴. Dos meta análisis sobre este tema informaron conclusiones contradictorias. Parte de la explicación de estos resultados contradictorios puede haber estado en relación a información incompleta sobre la influencia del estado del margen quirúrgico.

La mayoría de los osteosarcomas de la mandíbula de bajo grado se pueden tratar adecuadamente con cirugía sola, siempre que se puedan lograr márgenes negativos³⁵.

Radioterapia: después de la resección oncológica del tumor con un margen negativo, no tiene indicado radioterapia adyuvante. Si el margen es positivo, se debe realizar una nueva resección. Está indicada radioterapia postoperatoria más quimioterapia concomitante (cisplatino o ifosfamida) para pacientes que no son candidatos para la rescisión o si los márgenes quirúrgicos permanecen positivos después de la rescisión. El osteosarcoma convencional es relativamente resistente a la radioterapia, aunque la variante de células pequeñas puede ser más radiosensible. La radioterapia primaria generalmente es inadecuada para lograr el control local, particularmente para tumores voluminosos³⁶; la cirugía es preferida si es posible.

Para los pacientes con resecciones de márgenes negativos pero con características de alto riesgo (tamaño tumoral mayor de 5 cm, infiltración extensa a tejidos blandos, invasión linfovascular extensa), se debe de valorar el uso de radioterapia. Las tasas de complicaciones de la radioterapia aguda y tardía son altas (cerca del 50 por ciento a los 10 años), por lo que el uso de la misma debe limitarse a los grupos de alto riesgo.

Condrosarcoma

Son más comunes en los huesos extragnáticos (cráneo y órbita) que en la mandíbula o el maxilar superior, pero un número significativo se desarrolla a partir

del cartílago laríngeo. La mayoría son de bajo grado, y el tratamiento es escisión local amplia en la mayoría de los pacientes. Los condrosarcomas laríngeos pueden ser susceptibles de una resección oncológica completa. Para el paciente poco frecuente con un condrosarcoma de alto grado de la cabeza y el cuello, el mal pronóstico observado con la cirugía sola proporciona un argumento sólido para analizar los beneficios potenciales de la quimioterapia neoadyuvante o adyuvante basada en doxorubicina en pacientes médicamente aptos.

Son un grupo heterogéneo de tumores óseos malignos que comparten en común la producción de matriz condroide. Son más raros que los osteosarcomas. La región de la cabeza y el cuello se informa como el sitio de origen en 1 a 12 por ciento de los condrosarcomas³⁷. A diferencia de los osteosarcomas, los condrosarcomas son más comunes en los huesos extragnáticos que en la mandíbula o el maxilar. En una serie de bases de datos nacionales de cáncer de 400 condrosarcomas de cabeza y cuello diagnosticados entre 1985 y 1995, el 60 por ciento surgió en los huesos, pero solo el 7 por ciento de estos se encontraban en la mandíbula³⁸.

Los condrosarcomas se desarrollan con menos frecuencia en el cartílago. Sin embargo, un gran número se desarrolla en el cartílago laríngeo; este sitio representó el 19 por ciento de los casos en una serie SEER de 682 condrosarcomas localizados en la cabeza y el cuello³⁹. El condrosarcoma es el sarcoma más común que se desarrolla en la laringe, y el 75 por ciento de los tumores se originan en el cartílago cricoides⁴⁰. Los hombres se ven afectados tres veces más que las mujeres.

Los condrosarcomas se clasifican según la apariencia microscópica. En el informe de la Base Nacional de Datos de Cáncer de 400 casos, los subtipos histológicos incluyeron convencional (81 por ciento), mixoide (11 por ciento) y mesenquimal (9 por ciento)⁴⁰. Los subtipos mesenquimales y mixoides fueron raros entre los pacientes caucásicos (17 por ciento) y más comunes entre los afroamericanos y los hispanos (32 y 45 por ciento, respectivamente).

Tratamiento: el tratamiento consiste en una escisión local amplia. La ubicación anatómica afecta en gran medida la resecabilidad. Por ejemplo, solo recientemente

se han eliminado los condrosarcomas de la base del cráneo en bloque utilizando enfoques neuroquirúrgicos avanzados. Tales procedimientos radicales pueden requerir el sacrificio de múltiples pares craneales y requieren la oclusión de la arteria carótida, con su consiguiente riesgo de muerte, apoplejía y otras morbilidades significativas.

La mayoría de los condrosarcomas de cabeza y cuello (con la excepción del subtipo mesenquimatoso) son de bajo grado, y la supervivencia o curación a largo plazo se logra con cirugía radical. Por el contrario, los tumores de alto grado, como el condrosarcoma mesenquimal, tienen un peor pronóstico. En la serie National Cancer Data Base, en la que el 60% de los pacientes fueron tratados solo con cirugía y el 21% recibió cirugía más radioterapia, la supervivencia libre de enfermedad a 5 y 10 años fue de 87 y 71%, respectivamente⁴¹. Los subtipos mixoide y mesoquimal tuvieron una peor supervivencia libre de enfermedad a cinco años (45 y 53 por ciento, respectivamente), al igual que aquellos con tumores de alto grado (67 por ciento). Otros informes señalan una supervivencia baja (aproximadamente del 20 por ciento) para los tumores de alto grado, en gran medida como resultado de metástasis a distancia. En al menos una de estas series, la resección subóptima puede haber contribuido al mal resultado; la resección completa solo se realizó en uno de siete pacientes con histología de alto grado en comparación con 9 de 10 con histología de bajo grado⁴².

El papel de la quimioterapia adyuvante o neoadyuvante en pacientes con condrosarcoma mesenquimal ha tenido resultados positivos. En un estudio de 113 pacientes con condrosarcomas mesenquimales, la adición de quimioterapia proporcionó una mejora del 57 por ciento en la supervivencia y una mejora del 52 por ciento en el control local entre aquellos con enfermedad localizada⁴³. No hay informes publicados de quimioterapia adyuvante efectiva específica para condrosarcomas de cabeza y cuello. Sin embargo, el mal pronóstico observado solo con cirugía proporciona un argumento sólido para discutir los riesgos y beneficios potenciales de la quimioterapia adyuvante basada en doxorubicina en pacientes con condrosarcoma mesenquimal que no han recibido terapia neoadyuvante. Los condrosarcomas irresecables se pueden tratar con radioterapia, especialmente con radioterapia del haz de protones.

Rabdomiosarcoma

Predominantemente es una enfermedad en edad pediátrica; 35 a 40 por ciento de los sitios primarios están en la cabeza y el cuello. La presentación clínica depende de la ubicación del tumor y puede incluir un tumor facial o del cuello, proptosis, descarga nasal, cefalea, vómitos, cambios en la audición, visión, habla, deglución o síntomas respiratorios. El tratamiento del rabdomiosarcoma es multidisciplinario, con resección oncológica, radioterapia y quimioterapia con múltiples agentes.

La resección oncológica debe considerarse para la enfermedad localizada siempre que los resultados funcionales sean aceptables. Cuando la resección oncológica no es posible, o cuando no se obtiene márgenes negativos, la radioterapia se usa para el control local. Los sitios afectados en cabeza y cuello se pueden dividir en tres grupos principales: órbita (25 por ciento), área parameningea (senos paranasales, nasofaringe, cavidad nasal, oído medio / mastoideo y fosa infratemporal, 50 por ciento) y no orbital. Sitios parameningeos (cuero cabelludo, glándula parótida, cavidad oral, faringe, glándulas tiroideas y paratiroides y cuello, 25 por ciento). Los dos principales subtipos histológicos de los tumores rabdomiosarcomas son embrionarios y alveolares. Cuando estos tumores surgen en la órbita, casi siempre es del tipo embrionario. Se informan casos de rabdomiosarcomas en adultos en todos los sitios, incluidos en cabeza y el cuello⁴⁴. En un informe de la Base de Datos de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER) del Instituto Nacional del Cáncer, el 35 por ciento de los rabdomiosarcomas de cabeza y cuello informados entre 1973 y 2005 surgieron en pacientes de 19 años o más.

Pronóstico: antes de 1970, las perspectivas para los niños eran sombrías, con tasas de curación del 20 por ciento de la cirugía, con o sin radioterapia. Los resultados han mejorado notablemente con el manejo con quimioterapia sistémica. Las tasas de supervivencia a cinco años reportadas con terapia contemporánea son de 50 a 75 por ciento para pacientes con enfermedad parameningea de cabeza y cuello no metastásicos, y de 70 a 80 por ciento para pacientes con sitios de enfermedad de cabeza y cuello no metastásicos no parameningeos⁴⁵.

El pronóstico también depende del sitio de presentación y la edad:

- La influencia del subsitio de la enfermedad se abordó en una revisión de la base de datos SEER de 558 casos de rhabdomiosarcomas de cabeza y cuello informados entre 1973 y 2007⁴⁶. La supervivencia a cinco años para los sitios orbital, no orbital no parameningeo y parameningeo fue del 84, 70 y 49 por ciento, respectivamente.
- Como grupo, los adultos probablemente tienen un peor pronóstico que los niños con rhabdomiosarcoma. En una revisión de la base de datos SEER de 11,481 casos adultos y 1244 casos pediátricos de sarcoma de cabeza y cuello diagnosticados entre 1973 y 2010, la supervivencia a cinco años con rhabdomiosarcoma fue del 68 por ciento en el grupo pediátrico en comparación con el 36 por ciento en la cohorte adulta⁴⁷.

Los resultados desfavorables en adultos están relacionados con el tratamiento primario con márgenes positivos. Sin embargo, los adultos también son más propensos a presentar enfermedad avanzada. Como ejemplo, en una serie de 26 adultos con rhabdomiosarcomas de cabeza y cuello, el 69 por ciento estaba en la etapa III o IV en la presentación, y la tasa de supervivencia a cinco años para todos los pacientes era del 8 por ciento⁴⁸. Por el contrario, en los estudios IRSG, menos del 15 por ciento de los niños tenían enfermedad en estadio IV, y la tasa de curación con la terapia multimodal fue de alrededor del 70 por ciento⁴⁹.

Un problema crítico para el paciente predominantemente joven con rhabdomiosarcoma, la mayoría de los cuales sobrevivirá al cáncer, son las complicaciones tardías de la terapia. Para los sitios de cabeza y cuello, esto incluye baja estatura o asimetría facial en casi un tercio de los sobrevivientes a largo plazo, pérdida de dientes en un cuarto y problemas de visión, audición y aprendizaje, cada uno en un sexto de los sobrevivientes⁵⁰.

Descripción general del tratamiento: incluye cirugía, radioterapia y quimioterapia con múltiples agentes. Principios generales de tratamiento: se debe considerar la resección oncológica completa para la enfermedad localizada siempre que los resultados funcionales sean aceptables. Sin embargo, los tumores primarios de cabeza y cuello rara vez son susceptibles de escisión local amplia debido a la proximidad a las estructuras vitales. Cuando no es posible la resección oncológica o

cuando la cirugía es incompleta, está indicada la radioterapia para el control local, a pesar del riesgo significativo de asimetría facial en el esqueleto en crecimiento.

Aunque la radioterapia para el rhabdomyosarcoma se administra comúnmente a través de la radioterapia de haz externo, para los niños con tumores pequeños y críticamente localizados en la cabeza y el cuello, los implantes intracavitarios o intersticiales puede ser una opción⁵¹. La braquiterapia puede permitir la intensificación de la dosis administrando radioterapia a un volumen de tejido restringido, con preservación de la anatomía y la función del órgano, y con efectos tardíos reducidos al minimizar la dispersión a las estructuras adyacentes.

Angiosarcomas:

Son tumores agresivos que se originan en vasos sanguíneos o linfáticos; piel cabelluda y la cara son los sitios más comunes. La resección quirúrgica con márgenes amplios es preferible para el control locorregional. Debido a la propensión a la infiltración local insidiosa, está indicada la radioterapia. El papel de la quimioterapia adyuvante no está claro. La quimioterapia neoadyuvante y / o la radioterapia pueden permitir que algunos pacientes con lesiones localmente avanzadas se sometan a una cirugía radical con márgenes negativos.

Representan alrededor del 15 por ciento de todos los sarcomas de cabeza y cuello y el 1 por ciento de todos los sarcomas de tejidos blandos. El cuero cabelludo y la cara son los sitios de origen más comunes. En una serie de bases de datos SEER de 434 casos de angiosarcomas cutáneos informados entre 1973 y 2007, 270 (72 por ciento) surgieron en la región de la cabeza y el cuello⁵². Los angiosarcomas de cabeza y cuello tienden a ser una enfermedad de hombres caucásicos añosos, con una mediana de edad de incidencia de 65 a 70, y una proporción de hombres a mujeres de 2. Se obtiene una historia previa de radioterapia en la cara o el cuero cabelludo en 5 a 20 por ciento de los pacientes⁵³.

Presentación clínica: los pacientes generalmente presentan una lesión azul o púrpura en piel cabelluda o la cara que ha estado presente durante varios meses. Estas lesiones pueden aparecer maculares, nodulares o en forma de placa. La diseminación intradérmica difusa, clínicamente indetectable conduce a bordes

indistintos y una alta incidencia de multicentricidad. Las lesiones avanzadas pueden mostrar hemorragia o ulceración. La linfadenopatía cervical se encuentra en aproximadamente el 10 por ciento de los pacientes en el momento de la presentación.

Historia natural y pronóstico: las perspectivas para estos tumores son deficientes, con una supervivencia a cinco años generalmente inferior al 40 por ciento⁵⁴. Como ejemplo, en una serie de 133 angiosarcomas del cuero cabelludo y el cuello informados a la base de datos SEER entre 1973 y 2007, las tasas de supervivencia a 5 y 10 años fueron del 34 y 14 por ciento, respectivamente. La recurrencia local es un problema importante, pero las metástasis a distancia también son frecuentes⁵⁵.

El factor pronóstico más importante para la supervivencia en pacientes con angiosarcoma de cabeza y cuello es el tamaño y la capacidad de reseca completamente el tumor⁵⁶. Los pacientes con tumores de menos de 5 cm de diámetro tienen una mejor supervivencia general y un menor riesgo de recurrencia regional⁵⁷.

Tratamiento: La resección quirúrgica completa con márgenes negativos proporciona mejor control de la enfermedad locorregional. Aunque el riesgo de diseminación de los ganglios linfáticos es mayor con angiosarcomas que con otros sarcomas de cabeza y cuello, el riesgo general sigue siendo bajo. Como resultado, la mayoría de los cirujanos reservan el tratamiento del cuello para la enfermedad ganglionar evidente solamente.

La reconstrucción se realiza inmediatamente después de la resección. Aunque los ensayos aleatorizados no están disponibles, los beneficios de la radioterapia son respaldados por varios informes pequeños⁵⁸. Como ejemplos: serie de 28 pacientes con angiosarcoma de cabeza y el cuello tratados en UCLA, solo 1 de 12 pacientes tratados solo con cirugía permanecieron libres de enfermedad en comparación con cuatro de seis que recibieron radioterapia post operatoria, con o sin quimioterapia⁵⁹. En un segundo informe de 70 pacientes con angiosarcoma no metastásico de la cara y el cuero cabelludo, la terapia combinada con cirugía más radioterapia (versus cirugía sola o radioterapia sola) se asoció con una mejor supervivencia general (68

versus 32 por ciento), supervivencia específica de la enfermedad (76 frente al 33 por ciento), así como un mejor control local.

El papel de la quimioterapia adyuvante, sola o concurrente con la radioterapia, no está claro⁶⁰. En la serie citada anteriormente de 70 pacientes con angiosarcoma no metastásico, los resultados fueron significativamente mejores en aquellos que recibieron quimioterapia además de la terapia local (supervivencia global a cinco años 45 versus 39 por ciento, $p = 0,54$).

Sin embargo, el interés está aumentando en la quimioterapia neoadyuvante y / o radioterapia como un componente de la terapia de modalidad combinada, que puede permitir a algunos pacientes someterse a una cirugía potencialmente menos radical⁶¹. Para los pacientes con tumores irresecables o aquellos que rechazan la cirugía, la radioterapia definitiva o quimio radioterapia es una opción.

Tumores desmoides y dermatofibrosarcoma protuberans:

Ambos tumores son localmente agresivos. Los tumores desmoides (también llamados fibromatosis agresiva) son neoplasmas benignos de crecimiento lento que se originan de elementos estromales fibroblásticos⁶². Aunque localmente agresivo, con una propensión a la recidiva local, incluso después de la resección completa, no tienen la capacidad de establecer lesiones metastásicas. Los desmoides pueden ser letales, particularmente en la cavidad abdominal, debido al comportamiento invasivo local.

Dermatofibrosarcoma protuberans es un sarcoma cutáneo de grado bajo a intermedio que se caracteriza por una translocación que involucra a los cromosomas 17 y 22. Es más común en adultos que tienen entre 20 y 30 años de edad, pero también se ha descrito en niños. El tumor a menudo se presenta como un nódulo cutáneo firme, solitario, de crecimiento lento, de entre 2 y 5 cm de tamaño. El cuero cabelludo y el cuello (fosa supraclavicular) son los sitios más comunes en la cabeza y el cuello. Al igual que con otros sitios, dermatofibrosarcoma protuberans de cabeza y cuello tiene una marcada propensión a la recurrencia local, pero se asocia típicamente con la supervivencia a largo plazo. La enfermedad metastásica ocurre

en menos del 6 por ciento de los casos y suele estar precedida por dos o más recidivas locales.

Tratamiento: incluye resección oncológica y radiación para los tumores recurrentes, marginalmente resecables o irresecables. Puede haber un papel para la quimioterapia o la terapia hormonal en pacientes con tumores desmoides irresecables o recurrentes.

El tratamiento inicial es la resección oncológica con márgenes negativos. Al igual que con el dermatofibrosarcoma protuberans en otros sitios, aproximadamente del 33 al 50 por ciento de los pacientes experimentan recidiva local después de la escisión local, a menudo dentro de los tres años (Mark, JW, & LM, 1993)⁶³. Al igual que en otros sitios, la cirugía micrográfica de dermatofibrosarcoma protuberans de Mohs en la cabeza y el cuello ha demostrado un control local adecuado al tiempo que reduce las tasas de recurrencia local en comparación con la escisión local amplia (1,11 versus 6,32 por ciento en una revisión sistemática)⁶⁴, con una del tejido normal adyacente, preservando así el tejido cosmética y funcionalmente vital.

Otros sarcomas de tejidos blandos adultos:

Para otros sarcomas de tejido blando de tipo adulto que no encajan en ninguna de estas categorías, los principios de tratamiento para estos tumores deben seguir los utilizados para tumores fuera de la región de la cabeza y el cuello. Se prefiere la resección oncológica con márgenes amplios. Está indicada la radioterapia adyuvante (ya sea preoperatoria o postoperatoria) para todos los tumores de alto grado y cualquier tumor maligno (incluso de bajo grado) tratado con cirugía de escisión de márgenes positivos. El beneficio de la quimioterapia adyuvante después de la terapia local óptima sigue siendo incierto.

Aproximadamente el 40 por ciento de todos los sarcomas de cabeza y cuello no encajan en ninguna de las categorías anteriores. Estos incluyen una variedad de histologías (sarcoma indiferenciado / no clasificado [anteriormente llamado histiocitoma fibroso maligno (HFM)], fibrosarcoma, tumores malignos de la vaina del nervio periférico [MPNST], sarcoma sinovial, leiomiomasarcoma [LMS], liposarcoma, etc.) y pueden surgir de cualquier sitio en la cabeza y el cuello. En un análisis de

11.481 sarcomas adultos de cabeza y cuello usando la base de datos SEER, los sarcomas indiferenciados / no clasificados representaron el 38 por ciento de todos los sarcomas de cabeza y cuello. A diferencia de los sarcomas de tejido blando en otros sitios, aquellos que afectan la cabeza o el cuello con mayor frecuencia causan la muerte por recidiva local⁶⁵. Los sarcomas sinoviales que involucran sitios en la cabeza y el cuello son raros en general; parecen comportarse de forma más agresiva que las que afectan a las extremidades, y el pronóstico generalmente es menos favorable⁶⁶.

Un estudio examinó los factores de pronóstico y las implicaciones para el tratamiento en 103 pacientes con sarcomas de tejidos blandos de la cabeza o el cuello que fueron tratados desde 1944 hasta 1988. El cuarenta y seis por ciento tenía enfermedad en estadio IIIA o IIIB, según la clasificación del Comité Conjunto Estadounidense sobre el Cáncer (AJCC) de 2010. Los tumores primarios de cuello se presentaron en un 23 por ciento, y una variedad de otros sitios representaron el resto. Histiocitoma fibroso maligno fue el subtipo histológico más común. El tratamiento primario fue cirugía en el 45 por ciento, cirugía más radioterapia en el 37 por ciento y radioterapia como única modalidad en el 18 por ciento. La supervivencia general a cinco años fue del 50 por ciento. La tasa de control local a cinco años fue solo del 47 por ciento, y el tumor local fue la causa de muerte en el 63 por ciento.

Los principios de tratamiento para estos tumores deberían ser, idealmente, los que se usan para los tumores fuera de la región de la cabeza y el cuello: resección oncológica con márgenes amplios. Algunos sugieren que un margen de 2 cm es óptimo, pero esto no es alcanzable en todos los sitios anatómicos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los sarcomas de cabeza y cuello son neoplasias poco frecuentes, en la literatura encontramos información limitada de los mismos por ser heterogéneos con comportamientos diferentes a los sarcomas del resto del cuerpo. Por lo que se hace necesario la caracterización de los mismos, para valorar el comportamiento de los mismos en cabeza y cuello y la respuesta al tratamiento recibido.

Por lo que es importante conocer las características epidemiológicas y el comportamiento de los pacientes diagnosticados con Sarcomas de Cabeza y Cuello en la Unidad de oncología en el Hospital General de México en un periodo comprendido de 10 años, del 2007 al 2017.

¿Cuál es la presentación, tipos histológicos, subsitios anatómicos más afectados y la sobrevida de los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de Cabeza y cuello en el Hospital General de México en un estudio de 10 años?

JUSTIFICACIÓN

Los Sarcomas de cabeza y cuello son un grupo heterogéneo de patologías, con comportamiento diverso en relación al subtipo histopatológico, márgenes quirúrgicos y localización. En general con un peor pronóstico que los sarcomas del resto del cuerpo.

Siendo necesario un tratamiento multidisciplinario donde juega el rol fundamental la cirugía, y se debe de apoyar de radio oncología y de oncología médica, para el manejo integral del paciente y el seguimiento del mismo.

Por lo tanto al poder realizar el presente estudio se intentó determinar la incidencia y manejo terapéutico en los pacientes con diagnóstico de sarcomas de Cabeza y cuello en el periodo comprendido de Enero de 2007 a Diciembre 2017 con el fin de plantear y aplicar estrategias que nos permitan el adecuado abordaje dependiendo de la estirpe, así como describir las recurrencias y la supervivencia de los pacientes.

OBJETIVO DE INVESTIGACIÓN

Objetivos Generales:

- a) Conocer la experiencia médico quirúrgica en los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de cabeza y cuello en el Hospital General de México en un periodo de 10 años, comprendido de Enero del 2007 a Diciembre del 2017.

Objetivos específicos:

- a) Determinar los tipos histológicos más frecuentes de sarcomas de cabeza y cuello en el Hospital General De México, así como conocer el comportamiento primario de estos tumores.
- b) Identificar factores de mal pronóstico en pacientes con sarcomas de cabeza y cuello.
- c) Reconocer los lugares anatómicos afectados más frecuentes en cabeza y cuello.
- d) Describir las diversas opciones terapéuticas para los sarcomas de cabeza y cuello.

HIPÓTESIS DE LA INVESTIGACIÓN

No requiere hipótesis, por ser un estudio descriptivo.

METODOLOGÍA

Tipo y diseño de estudio

Se realizó un estudio de investigación descriptivo, retrospectivo y transversal en el Servicio de Oncología del Hospital General de México, en un periodo comprendido de 10 años, de Enero del 2007 a Diciembre del 2017. Se integraron los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de cabeza y cuello, tratados en el servicio de oncología, que han sido sometidos a tratamientos por el servicio quirúrgico, de radioterapia oncológica y oncología médica.

Área del estudio

Se integraron a todos los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de Cabeza y cuello atendidos en la Unidad de Oncología del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga en el periodo comprendido de enero del 2007 a Diciembre del 2018.

Población en estudio y tamaño de la muestra

Todos aquellos pacientes con expediente único en el servicio de Oncología del Hospital General de México, con inicio en enero del 2007 hasta Diciembre del 2017, que cumplan los criterios de inclusión del estudio, seleccionado 85 casos en total que cumplen con las características del estudio.

Criterios de inclusión:

- a) Pacientes con diagnóstico de sarcoma de cabeza y cuello.
- b) Con diagnóstico primario o recurrente.
- c) Tratados en la unidad del Oncología en el Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga entre el 01 de Enero 2007 al 31 de Diciembre del 2017.

Criterios de exclusión:

- a) Expediente clínico incompleto.
- b) Diagnóstico definitivo distinto de sarcoma.
- c) Información incompleta.

Criterios de eliminación:

- a) Pacientes atendidos de primera vez por sospecha de diagnósticos de Sarcomas de cabeza y cuello que no continuaron el seguimiento.
- b) Pacientes con resultados de biopsia distintos a Sarcomas de cabeza y cuello.

Limitantes:

Debido a la naturaleza del estudio, algunos pacientes fueron excluidos por ausencia de expedientes. Los datos clínicos no son completos ni precisos en todos los casos, los reportes de patología muchas veces son poco específicos.

Método e instrumento de recolección de datos:

Se recolectaron los datos de todos los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de cabeza y cuello en el registro de patología del Hospital General de México, atendidos en la unidad de Oncología, en el periodo comprendido de enero del 2007 a Diciembre del 2018. Así como los pacientes en las libretas de programación del servicio de cabeza y cuello de la unidad. Se recopilaron los expedientes de dichos pacientes para registrar los datos en la hoja de recolección y posteriormente se realizó análisis estadístico, con la finalidad de determinar las respuestas obtenidas de los pacientes.

Los datos se obtuvieron del expediente clínico del paciente, seleccionado solo a los pacientes que cuenten con los criterios de inclusión.

Al mismo tiempo se continuó con la captura de los datos en la hoja de recolección, posteriormente se realizó una base de Excel, y por último se realizó el análisis estadístico correspondiente, determinar los resultados, realizar la discusión de los mismos y conclusiones.

Definición de las variables:

Variables demográficas				
Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de medición	Indicador
Edad	Tiempo comprendido desde el	Se obtendrá mediante la revisión de	Cuantitativa discreta	Años de vida

	nacimiento hasta la fecha del estudio	la hoja de primera vez en el expediente.		
Sexo	Clasificación de los hombres o mujeres teniendo en cuenta numerosos criterios, entre ellos las características fenotípicas, anatómicas y cromosómicas.	Se obtendrá mediante la revisión de la hoja de Historia clínica en el expediente.	Cualitativa nominal	1.Femenino 2. Masculino
Sitio	Localización del tumor primario en cabeza y cuello	Se obtendrá por el registro en el expediente clínico	Cualitativa nominal	1. Cuero cabelludo 2. Cara 3. Cuello 4. Orbita 5. Cavidad nasal/senos paranasales 6. Laringe/Faringe 7. Otro 8. Hueso frontal 9. Hueso temporal 10. Hueso occipital 11. Hueso maxilar 12. Mandibula
Grado histológico	Descripción de un tumor	Se obtendrá mediante la	Cualitativa nominal	1.Bajo 2.Intermedio

o	según cuán anormales se vean las células y los tejidos cancerosos al microscopio y con que rapidez es posible que las células cancerosas se multipliquen y diseminen.	revisión de la hoja de patología en el expediente.		3.Alto
Tamaño tumoral	El tamaño hace referencia a la extensión transversal del tumor en su punto más ancho en centímetros.	Se obtendrá mediante la revisión de la hoja de patología en el expediente y el examen físico inicial.	Cuantitativa discreta	Centímetros
Inmunohistoquímica	Es un procedimiento especial de coloración con tinta que se realiza sobre tejido mamario canceroso	Se obtiene en el reporte de patología en el expediente clínico.	Cualitativa nominal	1.Si 2.No

	fresco o congelado extirpado durante una cirugía. Se lo utiliza para determinar si las células cancerosas tienen receptores en su superficie.			
Subtipo histológico o	Subtipo histológico clasifica los tumores por la anatomía microscópica, observando las células, relacionandol a con bioquímica y citología.	Se obtendrá mediante la revisión de la hoja de patología en el expediente.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Fibrohistiocitoma maligno 2. Angiosarcoma 3. Sarcoma neurogenico 4. Dermatofibrosarcoma protuberans 5. Fibrosarcoma 6. Leiomiosarcoma 7. Sarcoma sinovial 8. Liposarcoma 9. Sarcoma epiteloide 10. Sarcomas (NOS) 11. Desmoides 12. Rabdomiosarcomas 13. Otro 14. Condrosarcoma 15. Osteosarcoma

Sistema de estadificación de Sarcomas de cabeza y cuello

Variable	Definición	Definición	Escala de	Indicador
----------	------------	------------	-----------	-----------

	conceptual	operacional	medición	
Sarcomas de partes blandas				
Tamaño tumoral (T)	El tamaño hace referencia a la extensión transversal del tumor en su punto más ancho en centímetros.	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de estadificación AJCC, octava edición. Se obtendrá mediante la revisión de la hoja de patología en el expediente y el examen físico inicial.	Cualitativa nominal	1. T1 ≤5cm T1a-Superficial T1b- Profundo 2. T2 >5cm T2a- Superficial T2b- Profundo
Diseminación de cáncer (N)	Describe la diseminación del cáncer hasta los ganglios linfáticos cercanos	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de estadificación AJCC, octava edición. Se valora en los estudios de extensión y en el reporte de patología.	Cualitativa nominal	1. N0 2. N1
Metástasis (M)	Metástasis describe la diseminación del cáncer	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de	Cualitativa nominal	1. M0 2. M1

	hacia otras partes del cuerpo.	estadificación AJCC, octava edición. Se valora en los estudios de extensión.		
Estadio clínico	Etapa clínica que se definió al momento de su diagnóstico	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de estadificación AJCC, octava edición.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. IA: T1a/T1b N0 M0 G1/Gx. 2. IB: T2a/T2b N0M0 G1,Gx 3. IIA:T1a/T1b N0M0 G2,3. 4. IIB: T2a/T2b N0M0 G2 EC 5. III: T2a/T2b N0M0G2 EC 6. IV: Tx Nx M1 Gx
Sarcomas óseos				
Tamaño tumoral (T)	El tamaño hace referencia a la extensión transversal del tumor en su punto más ancho en centímetros.	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de estadificación AJCC, octava edición. Se obtendrá mediante la revisión de la hoja de patología en el expediente	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. T1 ≤ 8cm 2. T2 > 8 cm 3. Tumor discontinuo

		y el examen físico inicial.		
Diseminación de cáncer (N)	Describe la diseminación del cáncer hasta los ganglios linfáticos cercanos	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de estadificación AJCC, octava edición. Se valora en los estudios de extensión y en el reporte de patología.	Cualitativa nominal	1. N0 2. N1
Metástasis (M)	Metástasis describe la diseminación del cáncer hacia otras partes del cuerpo.	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de estadificación AJCC, octava edición. Se valora en los estudios de extensión.	Cualitativa nominal	1. M0 2. M1a- Pulmón 3. M1b- Hueso
Estadio clínico	Etapa clínica que se definió al momento de su diagnóstico	Se estadifica de acuerdo al TNM de manual de estadificación AJCC, octava edición.	Cualitativa nominal	IA: T1N0M0 G1 IB: T2N0M0 G1 T3N0M0 G1 IIA:T1N0M0 G2/G3 IIB:T2N0M0G2/G3 III:T3N0M0G2/G3 IVA:T1-3 N0M1a IVB: T1-3 N1M1a/b

--	--	--	--	--

Tratamiento y seguimiento				
Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de medición	Indicador
Virgen al tratamiento	Pacientes que no ha sido tratado en otra institución.	Se obtiene en la historia clínica del expediente clínico.	Cualitativa nominal	1. Si 2. No
Tratamiento	Opción terapéutica definida con cada paciente.	Se obtiene en las evoluciones del expediente clínico.	Cualitativa nominal	1. Cirugía 2. Cirugía + radioterapia 3. Radioterapia 4. Cirugía + Quimioterapia adyuvante 5. Quimioterapia + radioterapia 6. Quimioterapia neoadyuvante + Cirugía 7. Cirugía + Quimioterapia + Radioterapia
Margen quirúrgico	Bordes de sección quirúrgica reportados por el patólogo.	Se obtiene en el reporte de patología.	Cualitativa nominal	1. Libre 2. Infiltrado
Re escisión	Se refiere a la reintervención	Se obtiene en el	Cualitativa nominal	1. Si 2. No

	n quirúrgica por márgenes positivos	expediente clínico		
Estado actual	Condición actual del paciente, en la última valoración del expediente.	Se obtiene en las evoluciones del expediente clínico.	Cuantitativa	1. Libre de enfermedad 2. Metástasis
Recurrencia	Se refiere al periodo de tiempo en el que la enfermedad vuelve a presentarse en la localización inicial	Se obtiene en las evoluciones del expediente clínico.	Cualitativa discreta	1. Si (número de recurrencias) 2. No
Sobrevida global	Corresponde al número de pacientes vivos al término del periodo de observación, con enfermedad o sin ella	Se obtiene en las evoluciones del expediente clínico.	Cualitativa nominal	1. Vivos 2. Muertos
Seguimiento	Observación minuciosa de a evolución y desarrollo de	Periodo comprendido del diagnóstico	Cuantitativa discreta	Meses

	la enfermedad	al tratamiento y vigilancia. Se obtiene en las evoluciones del expediente clínico.		
Sobrevida libre de enfermedad	Tasa de pacientes vivos sin enfermedad, refleja el éxito del tratamiento	Se obtiene en las evoluciones del expediente clínico. Periodo desde que terminan el tratamiento a la recurrencia.	Cuantitativa discreta	Meses

Aspectos éticos de la investigación

Se tomaron en cuenta para la realización del estudio la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, adoptada por la 18 Asamblea Médica Mundial, Helsinki, Finlandia, junio de 1964 y enmendada por la 29 Asamblea Médica Mundial, Tokio, Japón, octubre de 1975, la 35 Asamblea Médica Mundial, Venecia, Italia, octubre de 1983 y la 41 Asamblea Médica Mundial, Hong-Kong, septiembre de 1989. En donde se establece: es misión del médico salvaguardar la salud de las personas. Su conocimiento y conciencia están dedicados al cumplimiento de esta misión. La finalidad de la investigación biomédica que implica a personas debe ser la de

mejorar los procedimientos diagnósticos, terapéuticos y profilácticos y el conocimiento de la etiología y patogénesis de la enfermedad.

Ya que se trata de un estudio con carácter retrospectivo, donde no se realizará ninguna intervención clínica en el paciente, de acuerdo al artículo 17 del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación este proyecto cumple criterios para ser considerado sin riesgo por lo que no es necesario solicitar consentimiento informado específico por parte del paciente.

Plan de análisis de los resultados:

Una vez realizado el muestreo en el tiempo establecido y elaborado la página de datos en el programa de Excel, según los resultados dados, se tabularán mediante el programa Stata 14.0 y SPSS. Se representarán los mismos en tablas estadísticas y gráficamente para luego ser discutidos y así obtener los resultados y elaborar las conclusiones respectivas.

Equipos y recursos

Recursos humanos

Médico especialista en Cirugía oncológica del Hospital General de México.

Médico residente de Cirugía oncológica del Hospital General de México.

Personal administrativo del área de archivo.

Recursos materiales

Equipo de cómputo.

Material de papelería y de impresión.

No se utilizaron recursos monetarios externos a la unidad de Cabeza y cuello del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga.

Instrumento de recolección de datos

ECU:

ONCO:

Características demográficas

Edad (años): _____

Sexo: 1.Femenino _____ 2.Masculino _____

Sitio: 1. Cuero cabelludo 2. Cara 3. Cuello 4. Orbita 5. Cav. Nasal/Senos 6. Laringe/Faringe 7. Otro 8.Hueso frontal 9. Hueso temporal 10. Hueso occipital 11. Maxilar 12. Mandibula 13. Glándula salival

Grado histológico: 1.Bajo 2. Intermedio 3. Alto 4. Sin datos

Tamaño (cm): ____

Inmunohistoquímica: Si____ No____

Subtipo Histológico: 1.MFH 2.Angiosarcoma 3.Sarcoma neurogenico 4. DFSP 5.Fibrosarcoma 6.Leiomiosarcoma 7.Sarcoma sinovial 8.Liposarcoma 9.Sarcoma epiteloide 10. Sarcoma(NOS) 11.Desmoide 12. Rbdomiosarcoma 13.Otro 14.Condrosarcoma 15.Osteosarcoma

TNM de AJCC 7ma edición – Sarcomas blandos

No aplica para Angiosarcomas, Rbdomiosarcomas embrionario y alveolar, Sarcoma de kaposi. No tienen estadios clínicos

T: Tx, T1 ≤ 5cm T1a:superficial, T1b: profundo. T2 > 5cm- T2a:superficial, T2b:profundo.

N0/ N1

M0/M1

EC: IA: T1a/T1b N0 M0 G1/Gx. IB: T2a/T2b N0M0 G1,Gx IIA:T1a/T1b N0M0 G2,3. IIB: T2a/T2b N0M0 G2 EC III: T2a/T2b N0M0G2 EC IV: Tx Nx M1 Gx

TNM de AJCC 7ma edición – Sarcomas óseos

T: Tx, T1 ≤ 8cm, T2 > 8 cm, T3 tumor discontinuo.

N0/ N1

M: M1a Pulmón / M1b Hueso

EC: IA: T1N0M0 G1, IB: T2N0M0 G1 o T3N0M0 G1, IIA:T1N0M0 G2/G3, IIB:T2N0M0G2/G3, III:T3N0M0G2/G3, IVA:T1-3 N0M1a, IVB: T1-3 N1M1a/b

Tratamiento y seguimiento

Virgen a tratamiento 1. Si 2.No

Tratamiento 1.Cirugia 2. Cirugia + radioterapia 3.Radioterapia 4. Cirugía + Quimioterapia adyuvante 5.QT+RT 6.QT neoadyuvante + Cirugía 7.Cirugía + QT + RT

Margen quirúrgico 1. Libre ____ 2. Infiltrado ____

Re escisión 1. Si ____ 2. No____

Estado actual 1. Libre de enfermedad 2. Metástasis

Recurrencia 1. Si ___ 2. No ___

Numero de recurrencias: ____

Sobrevida

Sobrevida global (meses): ____

Seguimiento (meses): ____

Sobrevida libre de enfermedad: ____

RESULTADOS

Se realizó un estudio de investigación tipo observacional, retrospectivo, transversal y analítico, en el Hospital General de México. La finalidad del estudio fue conocer el comportamiento médico quirúrgico de los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de cabeza y cuello tratados en la unidad de Oncología del mismo hospital, en un periodo de 10 años, comprendido de enero del 2007 a diciembre del 2017. Basado en el análisis de datos se ha llegado a los siguientes resultados.

Se revisaron 85 expedientes para el estudio, el rango de edad tuvo un mínimo de 18 años y un máximo de 85 años. La media de edad es de 46.44 años.

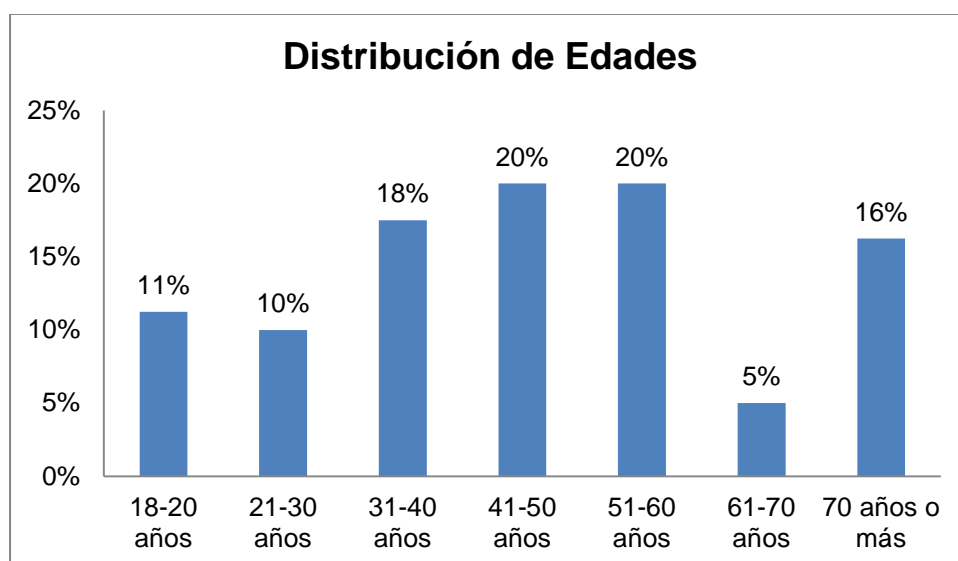
Tabla1.

Variable	Casos	Media	Mediana	Mínimo	Máximo
Edad	85	46.44	46.50	18	85

Fuente: ficha de recolección de datos.

En la distribución de edad por rangos, en la cohorte se encuentran 18 a 20 años 11%, 21 a 30 años 10%, 31-40 años 18%, 41-50 años 20%, 51-60 años 20%, 61-70 años 5% y mayor o igual a 70 años 16%.

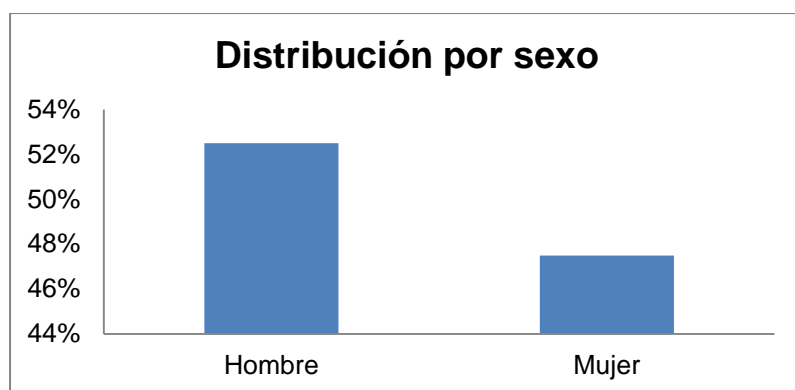
Gráfico 1.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

En relación a la distribución por sexo, se ha identificado que la proporción en este rubro es más homogénea, el 53 % correspondió al sexo masculino, mientras que el 48% correspondió al sexo femenino.

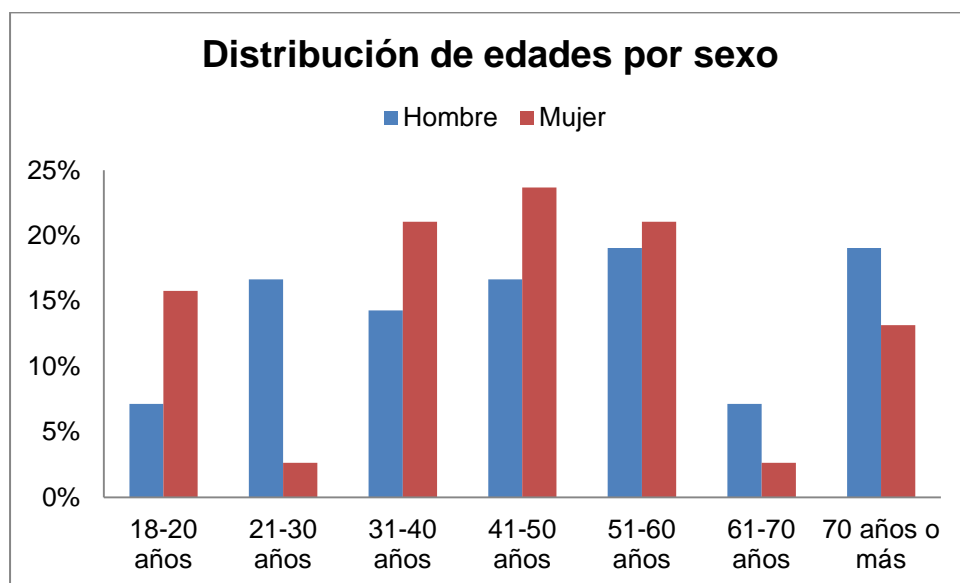
Gráfico 2.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

Correlacionando la edad de los pacientes con la cohorte de los rangos de edad, se distribuyeron de la siguiente manera. Hombres: 7% entre 18-20 años, 17% 21-30 años, 14% 31-40 años, 17% entre 41-50 años, 19% entre 51-60 años, 7% entre 61-70 años y 19% 70 años a mayor.

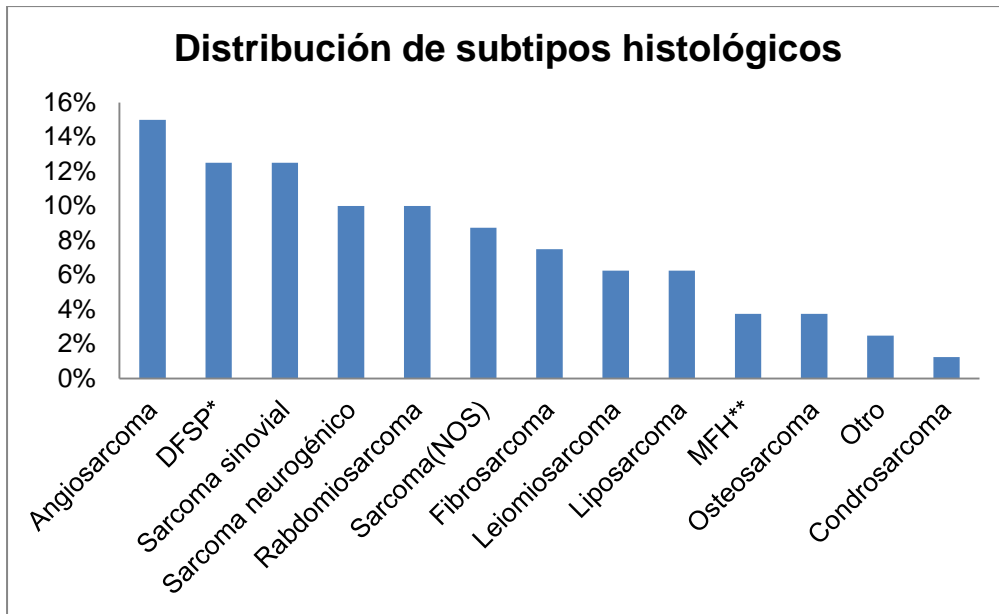
Gráfico 3.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

Los sarcomas de Cabeza y cuello, corresponden a un grupo heterogéneo de neoplasias con comportamiento biológico diferente. Según los tipos histopatológicos se distribuyeron de la siguiente manera: Angiosarcoma 12 pacientes (15%), Dermatofibrosarcoma protuberans 10 pacientes (13%), Sarcoma sinovial 10 pacientes (13%), Sarcoma neurogénico 8 pacientes (10%), Rbdomiosarcoma 8 pacientes (10%), Sarcoma (NOS) 7 pacientes (9%), Fibrosarcoma 6 pacientes (8%), Leiomiomasarcoma 5 pacientes (6%), Liposarcoma 5 pacientes (6%), Osteosarcoma 3 pacientes (4%), Otro 2 pacientes (3%) y Condrosarcoma 1 paciente (1%).

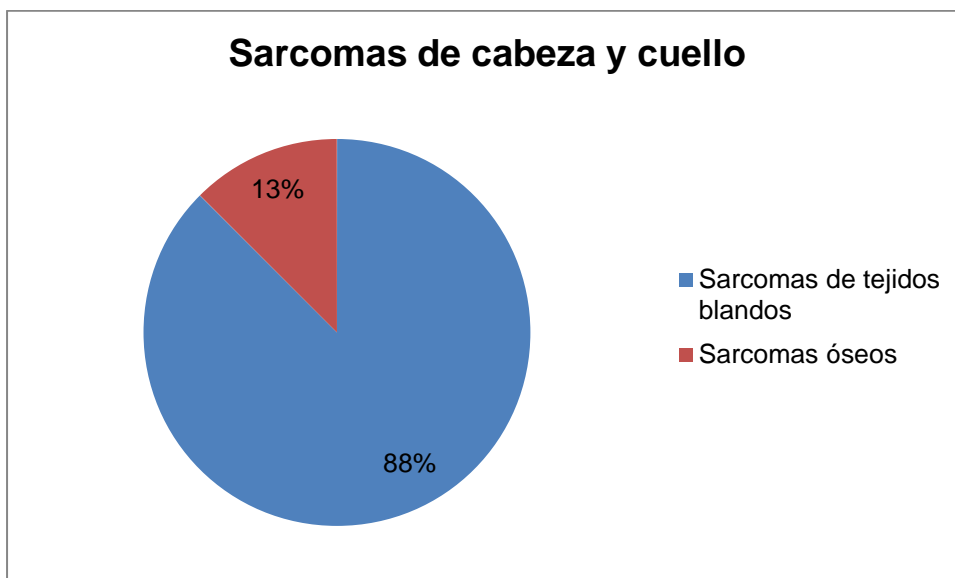
Gráfico 4.



Fuente: Ficha de recolección de datos. DFSP*: Dermatofibrosarcoma protuberans. MFH**: Fibrohistiocitoma maligno.

En la distribución de los Sarcomas de cabeza y cuello, de los 80 pacientes atendidos en 10 años, 70 de ellos equivalentes al 88% del total corresponden a los tumores tejidos blandos y 10 de ellos equivalentes al 13% del total corresponden a tumores óseos.

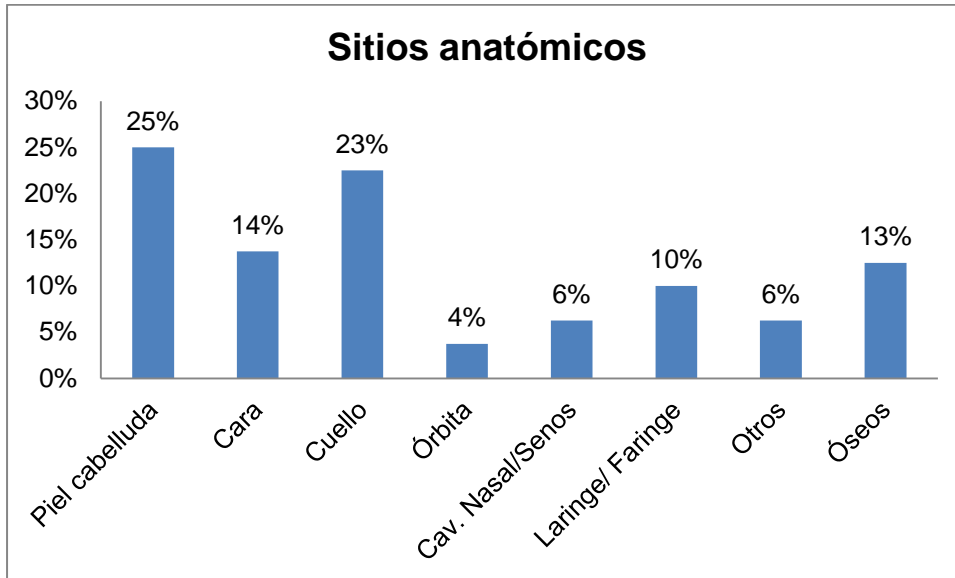
Gráfico 5.



Fuente: ficha de recolección de datos.

Dentro de la localización de los Sarcomas de cabeza y cuello, 25% corresponde a piel cabelluda, 23% en cuello, 14% cara, 10% laringe/faringe, 6% cavidad nasal/senos, 4% órbita, 6% en otra localización y 13% óseos .

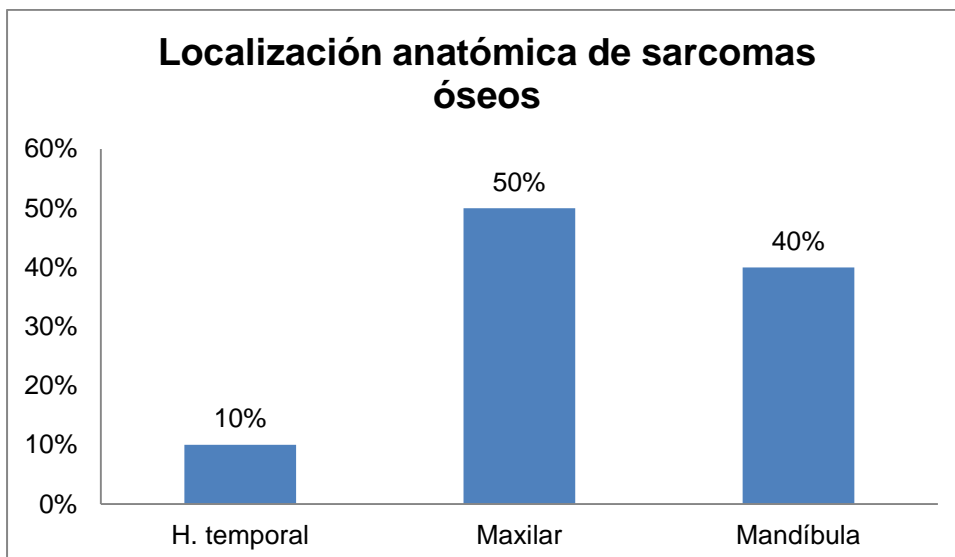
Gráfico 6.



Fuente: ficha de recolección de datos.

De los 85 pacientes estudiados, encontramos 10 pacientes correspondientes a sarcomas óseos. Según la localización anatómica de los mismos, el 50% se encontró en hueso maxilar, 40% en hueso mandibular y 10% en hueso temporal.

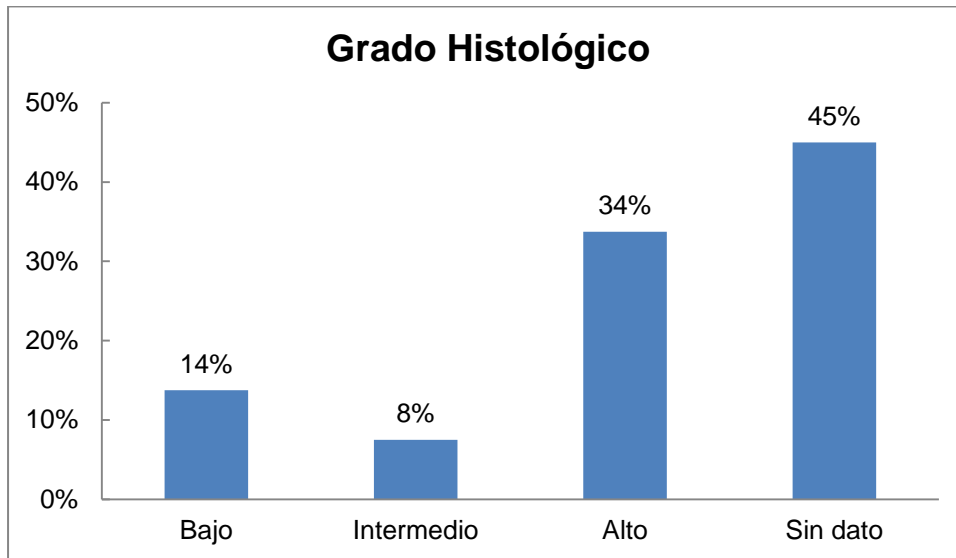
Gráfico 7.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

El grado histopatológico es uno de los factores pronósticos más importante en el comportamiento de la enfermedad, siendo de vital importancia que este se vea reflejado en el reporte histopatológico. En los datos estudiados encontramos que 39 pacientes (45%) no tenían datos, 29 pacientes (34%) alto grado, 6 pacientes (8%) grado intermedio y 11 pacientes (14%) bajo grado.

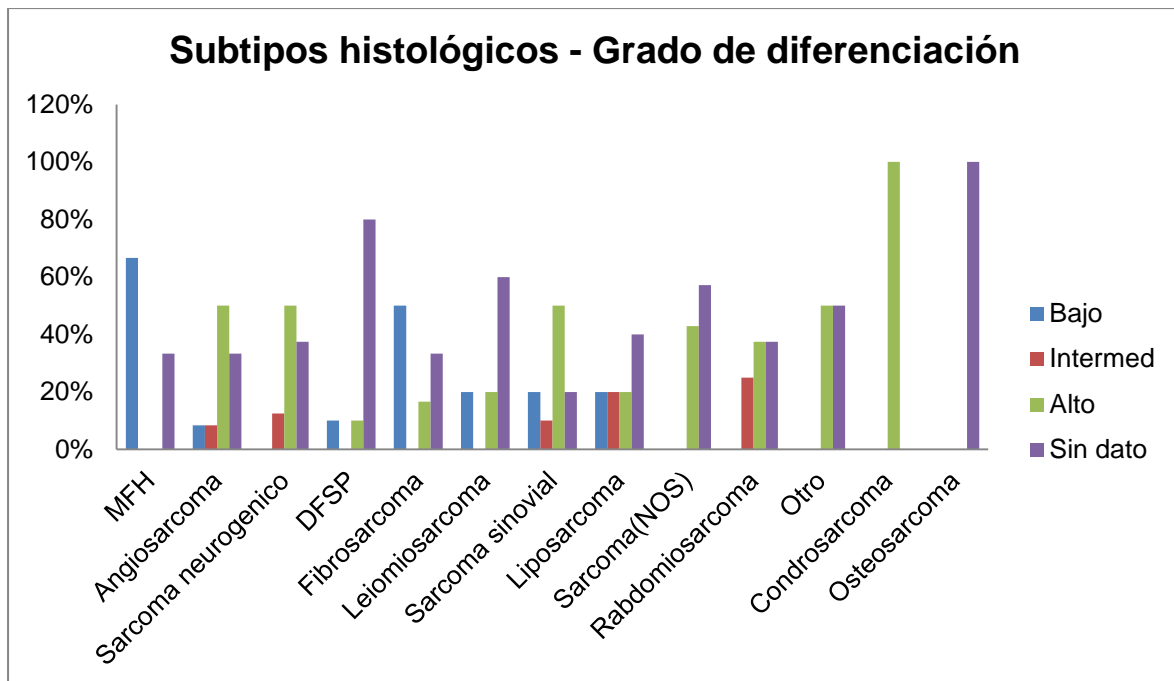
Gráfico 8.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

Subtipos histológicos asociados a los grados de diferenciación se distribuyeron de la siguiente manera: Fibrohistiocitoma maligno 67% bajo grado y 33% sin datos; Angiosarcoma 50% alto grado, 33% sin datos, 8% bajo grado y 8% grado intermedio; Sarcoma neurogénico 50% grado intermedio, 50% alto grado y 38% sin datos; Dermatofibrosarcoma protuberans 50% alto grado, 38% sin datos y 13% grado intermedio; Fibrosarcoma 50% bajo grado, 33% sin datos y 17% alto grado; Leiomioma 60% sin datos, 20% bajo grado y 20% alto grado; Sarcoma sinovial 50% alto grado, 20% sin datos, 20% bajo grado y 10% grado intermedio; Liposarcoma 40% sin datos, 20% grado intermedio, alto y bajo respectivamente; Sarcoma (NOS) 57% sin datos y 43% alto grado; Rbdomiosarcoma 38% alto grado y sin datos respectivamente y 25% grado intermedio; Otros 100% alto riesgo, Condrosarcoma 100% alto riesgo y Osteosarcoma 100% sin datos.

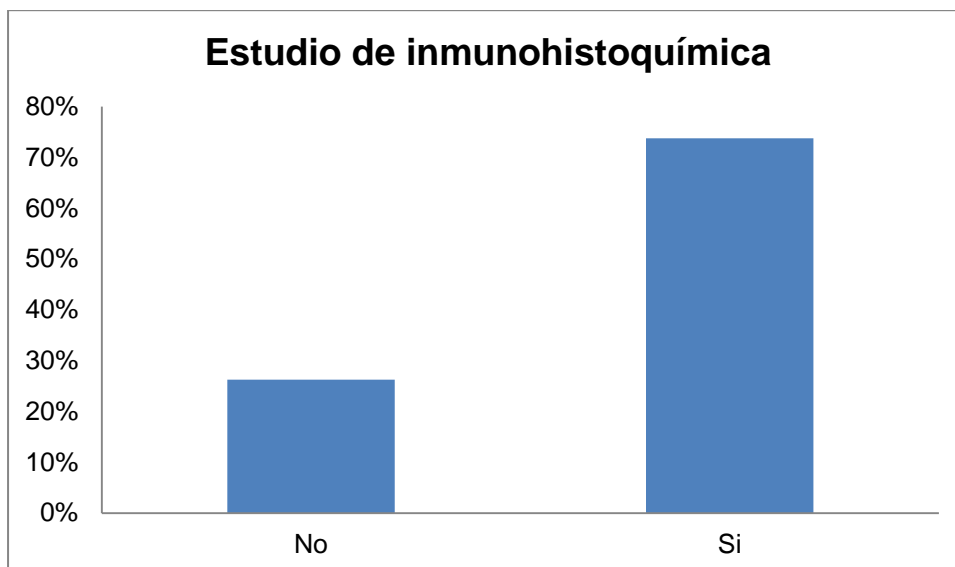
Gráfico 9.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

De los 85 pacientes estudiados, el 74% de las muestras de patología se realizaron estudios de inmunohistoquímica, en el 26% de las mismas no se realizó inmunohistoquímica.

Gráfico 10.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

Dentro del tamaño del tumor la mediana fue de 4.0, hombre de 4 cm y mujeres 3.5 cm.

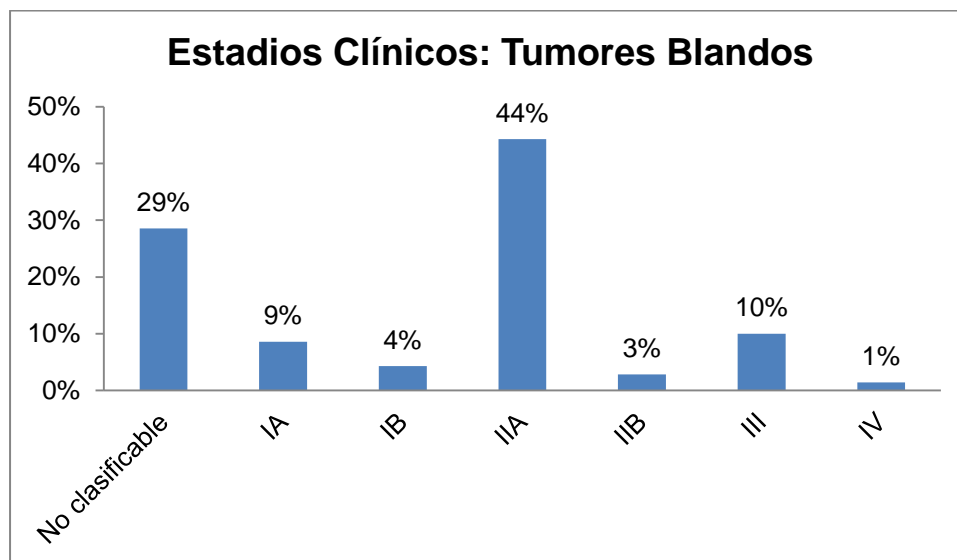
Tabla 2.

Tamaño tumoral						
	N	Media	Mediana	Desv. Estándar	Min	Max
Muestra						
Completa	85	4.6	4.0	3.0	1	14
Hombre	45	4.8	4.0	3.2	1	14
Mujer	40	4.5	3.5	2.9	1	14

Fuente: Ficha de recolección de datos.

De los sarcomas blandos encontramos en la estadificación con la AJCC 7ma edición que 20 pacientes(29%) fueron noclasificables, dentro de los que se encuentran rabdiosarcoma, sarcoma sinovial y angiosarcomas; 6 paciente(9%) EC-IA; 3 pacientes (4%) EC-IB; 31 pacientes (44%) EC-IIA; 2 pacientes (3%) EC-IIB; 7 pacientes (10) EC-III y 1 paciente en EC-IV.

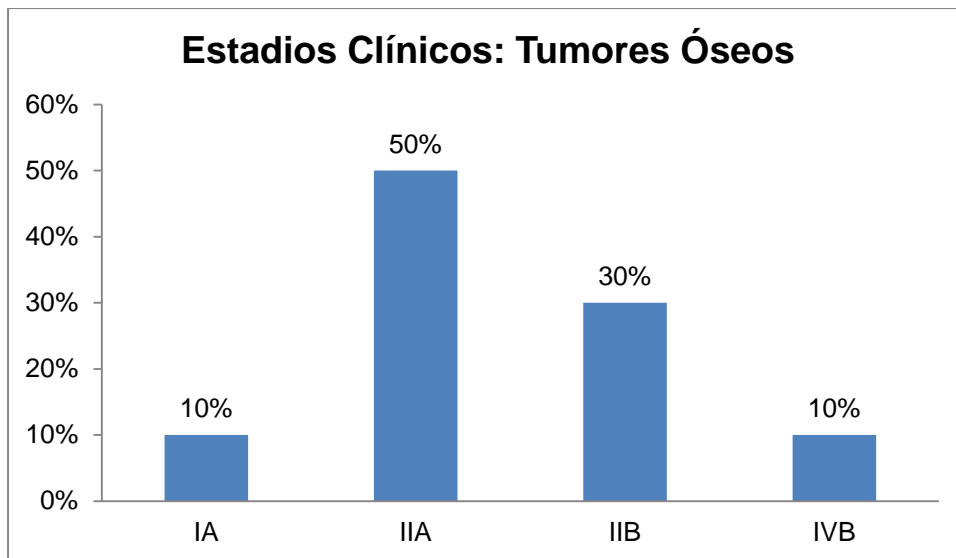
Gráfico 11.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

De los 85 pacientes, 10 de ellos corresponden a los sarcomas óseos. El 50% de los casos con 5 casos corresponde al EC-IIA, seguido de 30% con 3 casos en EC-IIB y 10% respectivo a EC-IA y EC-IVB.

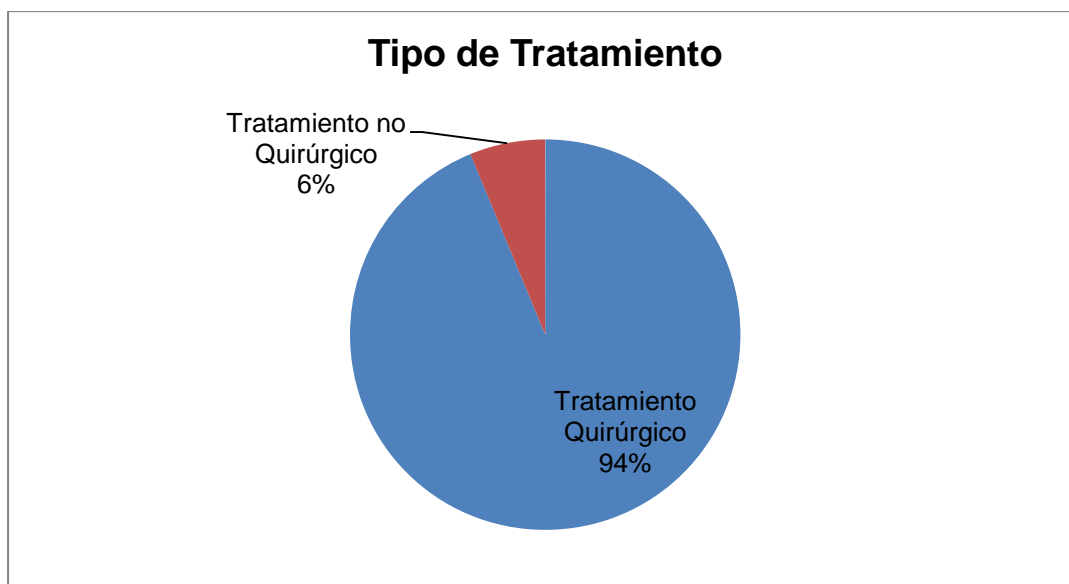
Gráfica 12.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

En las opciones de tratamiento de esta patología la cirugía acompañada de otras terapias, siendo estas radioterapia y quimioterapia, corresponde al 94% del tratamiento recibido en nuestros pacientes y el 6% fue tratamiento no quirúrgico.

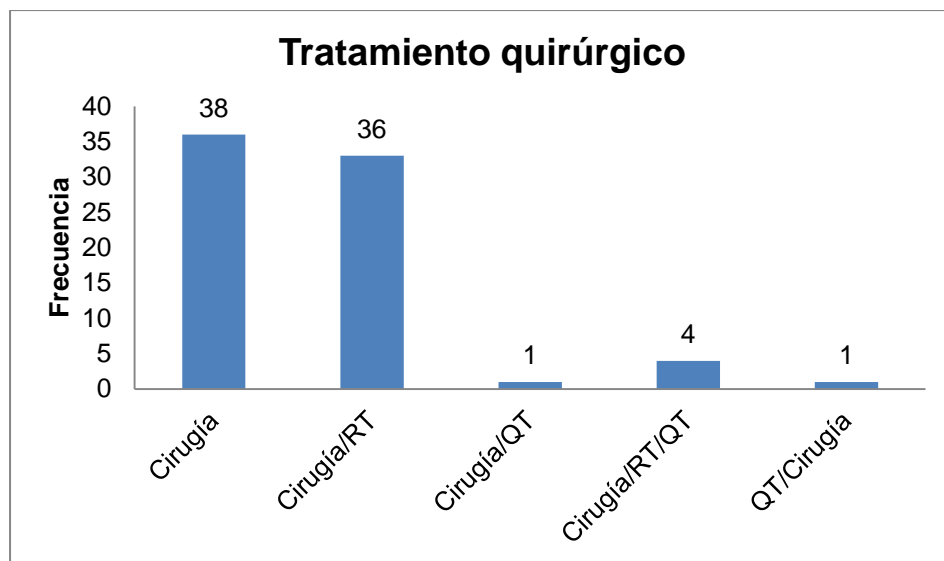
Gráfico 13.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

De los 85 pacientes estudiados, 80 de estos recibieron tratamiento quirúrgico se distribuyó de la siguiente manera: Cirugía sola 38 pacientes, Cirugía/Radioterapia 36 pacientes, Cirugía/ Quimioterapia adyuvante 1 paciente, Cirugía/radioterapia/Quimioterapia 4 pacientes, Quimioterapia neoadyuvante 1 paciente.

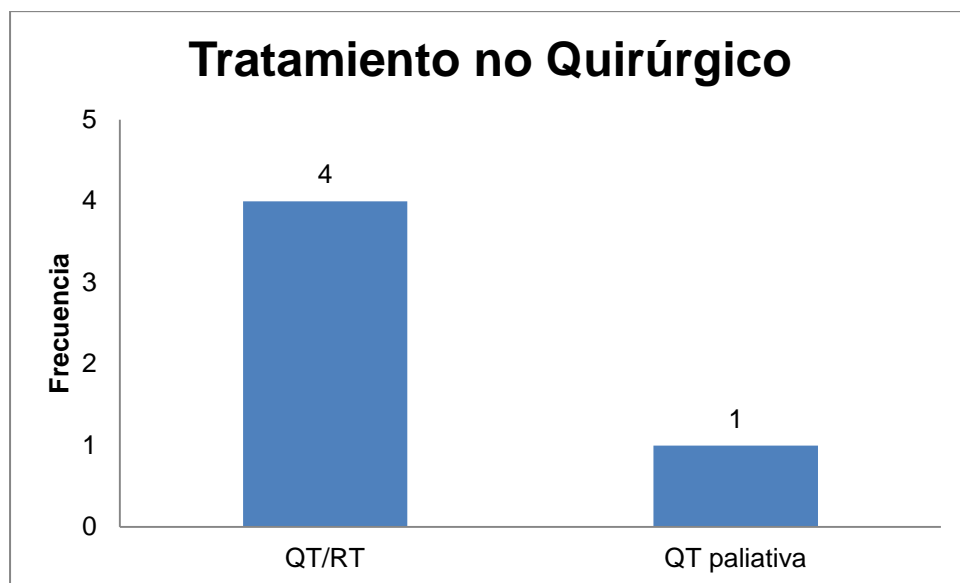
Gráfico 14.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

De los 85 pacientes estudiados en el periodo de 10 años, solo 5 pacientes recibieron tratamiento no quirúrgico, siendo este 4 Quimioterapia y radioterapia y 1 paciente Quimioterapia paliativa.

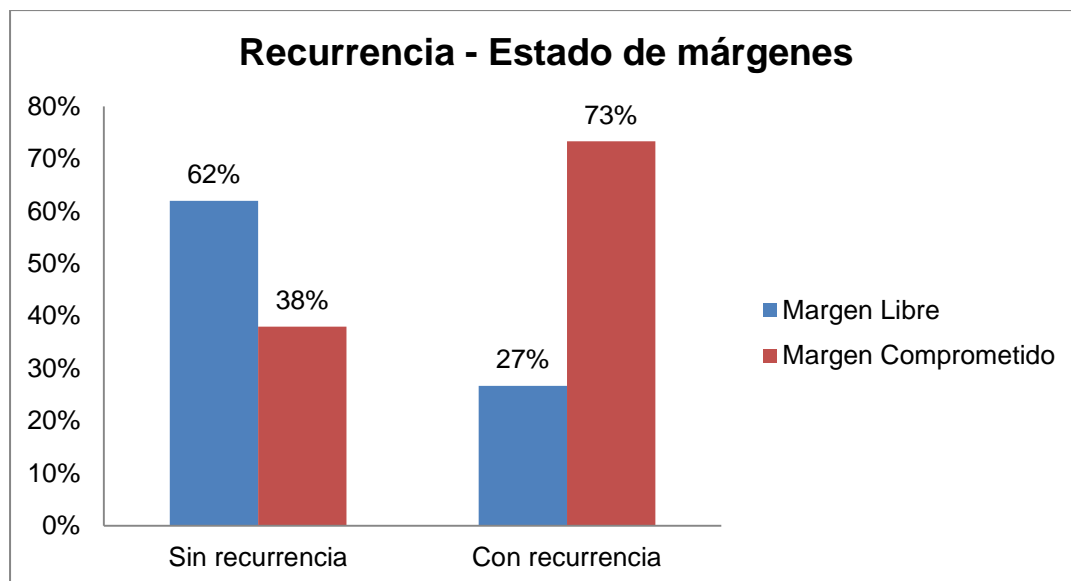
Gráfico 15.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

El estado de los márgenes es un factor determinante en la respuesta del paciente a la terapia recibida, dentro de los pacientes que no recurrieron el 62% presentaron márgenes libres y 38% márgenes comprometidos. Y de los pacientes que recurrieron el 73% tenían márgenes comprometidos y 27% márgenes libres.

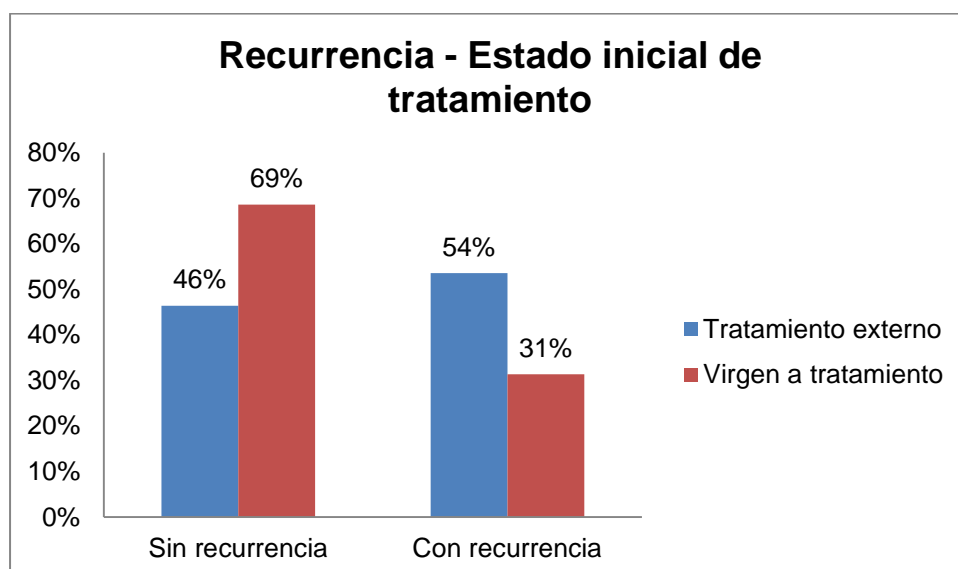
Gráfico 16.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

Dentro de los pacientes estudiados 55 eran vírgenes al tratamiento y 30 ya habían recibido tratamiento en otras unidades. De los pacientes vírgenes a tratamiento: 69% sin recurrencia y 31% presentaron recurrencia. De los pacientes con tratamiento externo el 46% no presentó recurrencia y 54% presentó recurrencia.

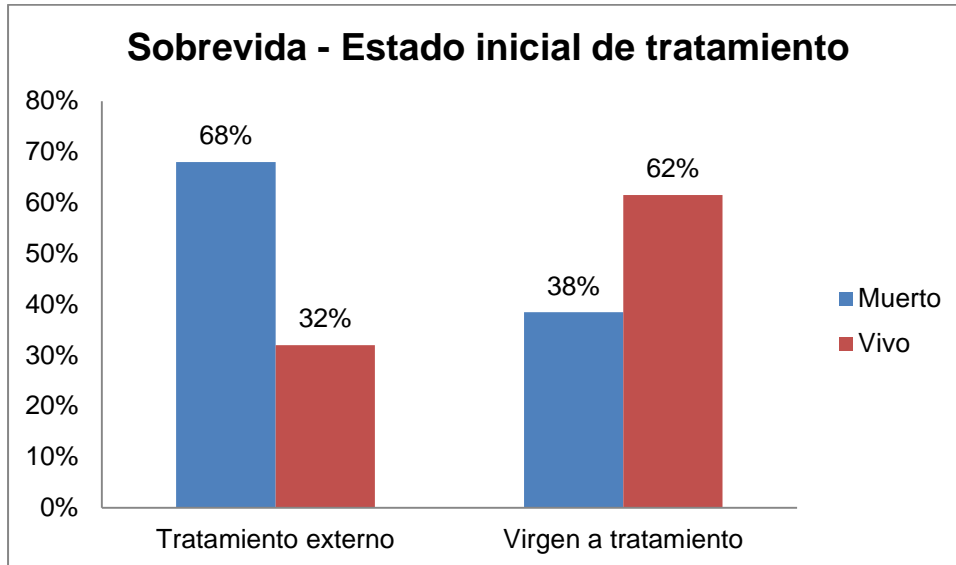
Gráfico 17.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

Correlacionando la sobrevida de los pacientes con el estado inicial del tratamiento, encontramos que el grupo que recibió tratamiento externo el 68% está muertos y del grupo virgen a tratamiento el 62% están vivos.

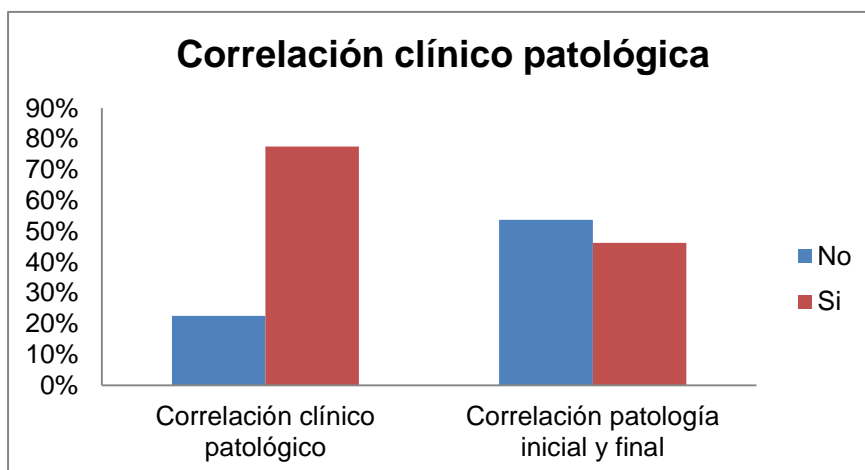
Gráfica 18.



Fuente: ficha de recolección de datos.

Se revisaron los diagnósticos iniciales y el diagnóstico final correspondieron el 46% y no correspondieron en 54%. Dentro de la correlación clínico patológico 78% concordaron y 23% no correspondieron.

Gráfico 19.



Ficha: fuente de recolección de datos.

En cuanto a la sobrevida global de los pacientes, el 53% de estos están fallecidos y el 47 % están vivos.

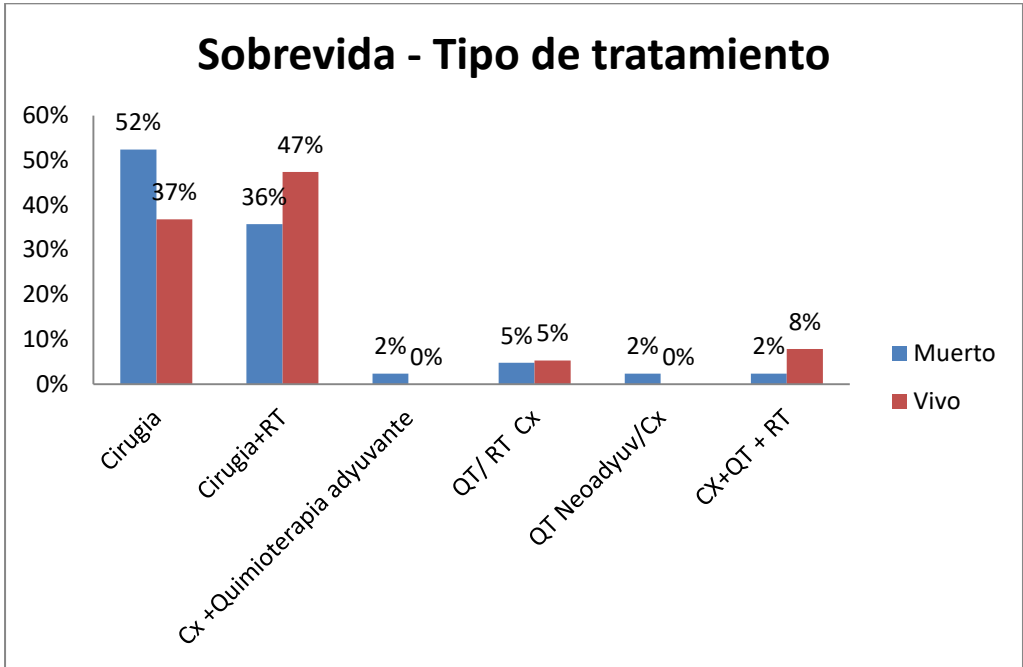
Gráfico 20.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

En cuanto a la sobrevida en las modalidades de tratamiento, se distribuyeron de la siguiente manera: Cirugía sola- 22 pacientes muertos y 14 vivos; Cirugía + radioterapia- 15 pacientes muertos y 18 vivos; Cirugía + Quimioterapia adyuvante- 1 paciente muerto, Quimioterapia/ Radioterapia/Cirugía 2 pacientes vivos y 2 pacientes muertos; Quimioterapia neoadyuvante 1 paciente muerto.

Gráfica 21.

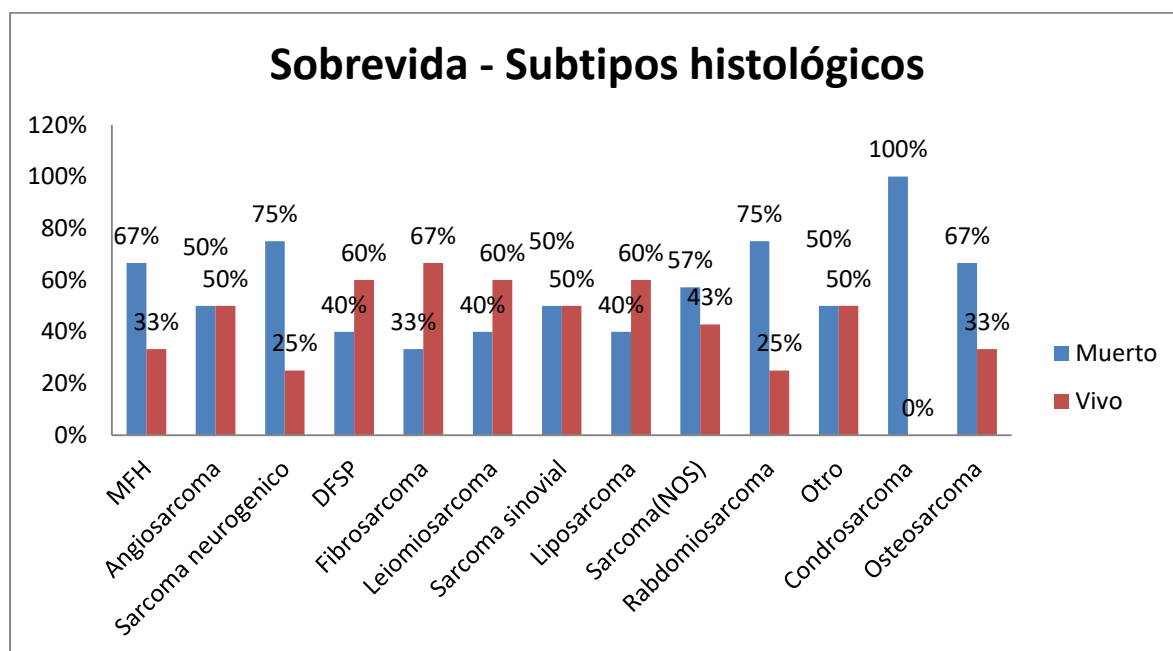


Fuente: Ficha de recolección de datos.

Correlacionando los subtipos histológicos con la sobrevida global, se distribuyeron de la siguiente forma: Fibrohistiocitoma maligno 2 muertos y 1 vivo, Angiosarcoma 6

muertos y 6 vivos, sarcoma neurogénico 6 muertos y 2 vivos, dermatofibrosarcoma protuberans 4 muertos y 6 vivos, fibrosarcoma 2 muertos y 4 vivos, leiomioma 2 muertos y 3 vivos, sarcoma sinovial 5 muertos y 5 vivos, liposarcoma 2 muertos y 3 vivos, sarcomas (NOS) 4 muertos y 3 vivos, rhabdomyosarcoma 6 muertos y 2 vivos, otros 1 muerto y 1 vivo, condrosarcoma 1 muerto y osteosarcoma 2 muertos y 1 vivo.

Gráfica 22.



Fuente: Ficha de recolección de datos.

Análisis de supervivencia

Tabla 3.

Medias y medianas para el tiempo de supervivencia

Media ^a				Mediana			
Estimación	Error estándar	Intervalo de confianza de 95 %		Estimación	Error estándar	Intervalo de confianza de 95 %	
		Límite inferior	Límite superior			Límite inferior	Límite superior
31.941	2.068	27.888	35.994	30.000	3.221	23.686	36.314

a. La estimación está limitada al tiempo de supervivencia más largo, si está censurado.
Fuente: Ficha de recolección de datos.

En nuestros datos, tuvimos una sobrevida de 31.91 meses con un intervalo de confianza del 95%. Se realizó prueba de igualdad de distribuciones de supervivencia para los distintos niveles de sexo, pero no fue significativo.

Tabla 4.

Medias y medianas para el tiempo de supervivencia

SUBTIPO HISTOLOGICO	Media ^a				Mediana			
	Estimación	Error estándar	Intervalo de confianza de 95 %		Estimación	Error estándar	Intervalo de confianza de 95 %	
			Límite inferior	Límite superior			Límite inferior	Límite superior
MFH	45.333	7.356	30.916	59.751	39.000	1.633	35.799	42.201
ANGIOSARCOMA	20.462	3.633	13.340	27.583	20.000	2.339	15.416	24.584
SARCOMA NEUROGÉNICO	37.111	7.129	23.139	51.083	34.000	13.416	7.704	60.296
DFSP	46.800	6.501	34.058	59.542	46.000	3.953	38.252	53.748
FIBROSARCOMA	38.167	7.153	24.147	52.186	29.000	5.511	18.198	39.802
LEIOMIOSARCOMA	21.600	4.331	13.111	30.089	21.000	2.191	16.706	25.294
SARCOMA SINOVIAL	29.000	6.054	17.134	40.866	26.000	1.708	22.653	29.347
LIPOSARCOMA	23.600	4.611	14.563	32.637	30.000	16.432	.000	62.206
SARCOMA (NOS)	28.857	5.958	17.180	40.535	25.000	2.619	19.868	30.132
RABDOMIOSARCOMA	32.125	7.220	17.975	46.275	30.000	11.314	7.825	52.175
OTRO	22.500	19.500	.000	60.720	3.000	.	.	.
CONDROSARCOMA	51.500	18.500	15.240	87.760	33.000	.	.	.
OSTEOSARCOMA	33.667	10.914	12.276	55.058	27.000	6.532	14.197	39.803
Global	31.941	2.068	27.888	35.994	30.000	3.221	23.686	36.314

a. La estimación está limitada al tiempo de supervivencia más largo, si está censurado.

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Dentro de la sobrevida por subtipos histológicos encontramos que los pacientes con angiosarcoma y leiomiomasarcoma presentaron menor sobrevida, primero 20.46 meses y el segundo con 21.6 meses. Dentro de los que presentaron mayor sobrevida encontramos a Fibrohistiocitoma maligno con 45.3 meses y condrosarcoma con 51.6 meses.

Tabla 5.

Comparaciones globales

	Chi-cuadrado	gl	Sig.
Log Rank (Mantel-Cox)	22.318	12	.034

Prueba de igualdad de distribuciones de supervivencia para los distintos niveles de SUBTIPO HISTOLOGICO.

Gráfica 23.

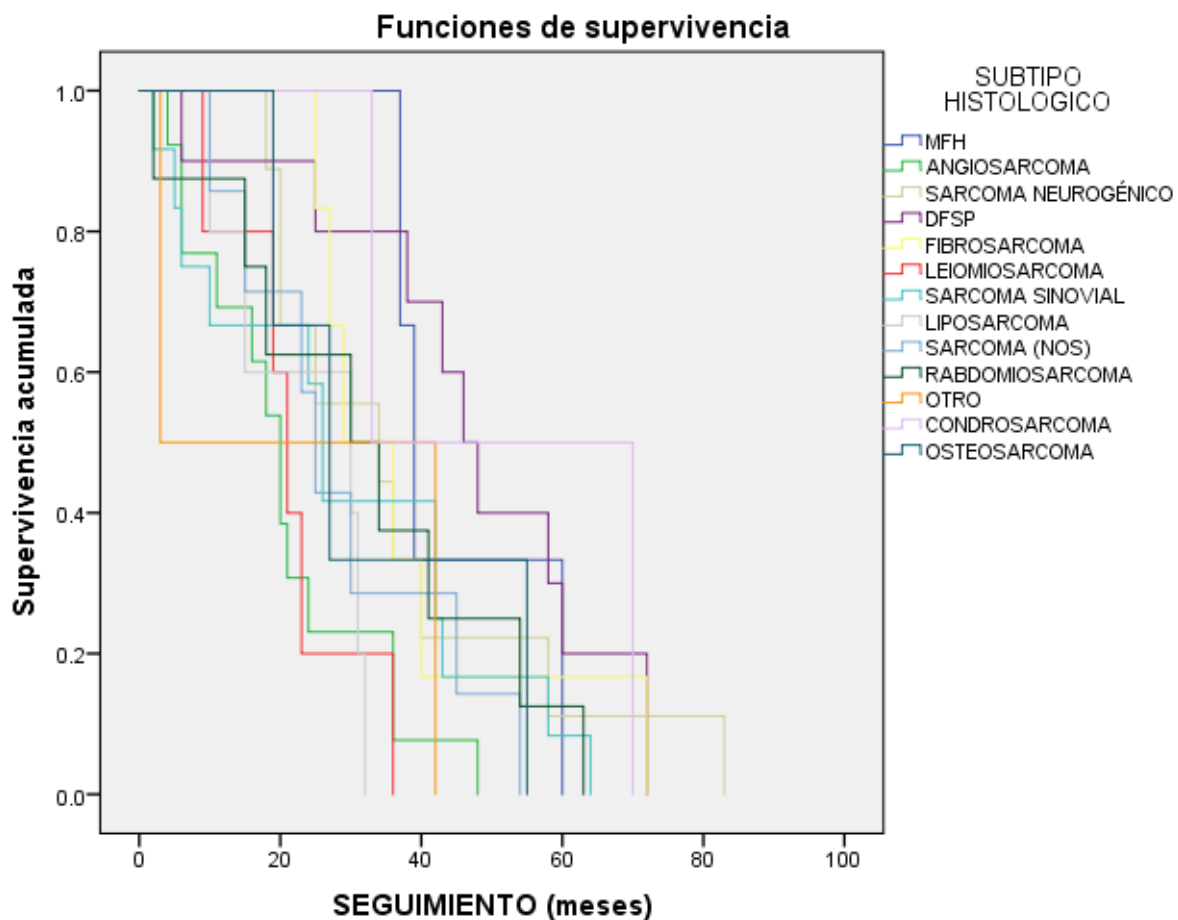


Tabla 6.

Medias y medianas para el tiempo de supervivencia

MÁRGEN QUIRÚRGICO	Media ^a				Mediana			
	Estimación	Error estándar	Intervalo de confianza de 95 %		Estimación	Error estándar	Intervalo de confianza de 95 %	
			Límite inferior	Límite superior			Límite inferior	Límite superior
MÁRGEN LIBRE	32.452	3.362	25.863	39.040	30.000	5.565	19.093	40.907
MÁRGEN INFILTRADO	32.442	2.674	27.202	37.683	30.000	3.203	23.723	36.277
Global	32.446	2.081	28.368	36.524	30.000	3.541	23.060	36.940

a. La estimación está limitada al tiempo de supervivencia más largo, si está censurado.

No encontramos diferencia significativa en los pacientes con margen libre e infiltrado.

DISCUSIÓN DE RESULTADOS

La presente investigación ha buscado conocer la experiencia Médico quirúrgica en Sarcomas de Cabeza y Cuello en el servicio de Oncología en el Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga" por un periodo de 10 años, comprendido del 2007-2017. Los sarcomas de cabeza y cuello son tumores poco comunes, que representan alrededor del 2 por ciento de todas las neoplasias malignas de cabeza y cuello y del 4 al 10 por ciento de todos los sarcomas. En nuestro estudio se incluyeron 85 pacientes que cumplieron con los criterios de la investigación.

La edad promedio en el momento del diagnóstico es de 55 a 59 años cuando no están incluidos los niños⁵, si estos se incluyen la cohorte disminuye a 50-54 años⁴. En nuestro estudio rango de edades fue de 18 a 85 años, con mediana de 46 años. El rango de edades donde tuvimos el 40% de la población en estudio fue 41-60 años, siendo menor que la la descrita en la literatura.

Dentro de los factores pronósticos más importantes se encuentran: el sexo, el grado, tamaño del tumor, el estadio de los márgenes, el subtipo histológico y el estado ganglionar¹³. Un estudio de más de 12,000 pacientes de la base de datos del SEER identificó el sexo masculino, el estadio tumoral avanzado y el tratamiento anterior al año 2000 como factores pronósticos adversos en el análisis variado. En la distribución por sexo encontramos que el 53% correspondió a hombres y 48% a mujeres, al igual que lo describe la literatura.

Del total de nuestra población el 88% correspondía a sarcomas de tejidos blandos y 13% a Sarcomas óseos. La entidad de los Sarcomas de Cabeza y Cuello engloba un grupo de patologías heterogéneas, dentro de los 85 pacientes encontramos los siguientes subtipos histológicos: Angiosarcoma 15%, Dermatofibrosarcoma protuberans 13%, Sarcoma sinovial 13%, Sarcoma neurogénico 10%, Rabdomyosarcoma 10%, Sarcoma 9%, Fibrosarcoma 8%, Leiomyosarcoma 6%, Liposarcoma 6%, Osteosarcoma 4%, condrosarcoma 1% y otros 3%.

En los reportes de patología, conocer el grado histológico es fundamental, debido a que nos cambia los estadios de los sarcomas de cabeza y cuello. Sin embargo hemos encontrado que en el 45% de los casos en los reportes de patología no está reflejado el grado histológico, el 34% correspondio a alto grado, 8% grado intermedio y 14% bajo riesgo. En la mayoría de las series, el pronóstico es peor en pacientes con tumores de mayor grado y de mayor tamaño.

En un estudio de 122 sarcomas de cabeza y cuello, los pacientes con lesiones de alto grado tuvieron una supervivencia significativamente peor en comparación con aquellas lesiones de grado bajo y localmente las tasas de recurrencia fueron mucho más altas para lesiones mayor de 10cm de diámetro en comparación con tumores menores de 5 cm. En nuestro estudio encontramos que la media del tumor fue de 4.6 cm, con una desviación estándar de 3.0.

Dentro de la distribución de los sitios anatómicos, el más frecuente fue piel cabelluda con 25%, seguido por cuello en 23%, laringe/faringe en 10% y los óseos correspondieron al 10% de todos los sarcomas. De los 10 sarcomas óseos 50% se encontró en hueso maxilar, 40% en mandíbula y 10% en hueso temporal.

No está claro que un sitio primario de cabeza y cuello constituya un factor de riesgo independiente para un peor pronóstico per se. Mas bien la compleja anatomía funcional de la cabeza y cuello hace que sea mucho más difícil realizar una resección con márgenes negativos. Y esta falla en obtener márgenes negativos se asocia con un pronóstico muy pobre. Establecimos una correlación entre las recurrencias y el estado de los márgenes en la que encontramos que: pacientes que no recurrieron el 62% tenían márgenes libres y 38% márgenes comprometidos; sin embargo los pacientes que recurrieron presentaron 27% con márgenes libres y 73% con márgenes comprometidos.

En general, la historia natural de estos tumores es similar a la de sus contrapartes en el resto del cuerpo, pero con una mayor tasa de recurrencia local después del tratamiento. No está claro si las tasas de supervivencia general son más bajas con los primarios de cabeza y cuello; los datos disponibles son contradictorios. Estas neoplasias en forma general son de mal pronóstico y con elevado riesgo de recurrencias. En el estudio se observó recurrencia en 34 pacientes, correspondiendo al 40%, en lo publicado por la literatura el rango varió de 5-41%, y en pacientes que solo se sometieron a cirugías se eleva hasta en un 60%.

Otro aspecto a relacionar con la recurrencia es el estado inicial de tratamiento, si los pacientes eran vírgenes al tratamiento o si habían recibido tratamiento externo. Dentro de los datos encontramos los pacientes con tratamiento externo el 54% mostró recurrencia, sin embargo los que eran vírgenes al tratamiento solo el 31% recurrió. Lo que se relaciona a que los pacientes que recibieron tratamiento externo sin criterio oncológico, lo que repercute en el pronóstico de su enfermedad.

Correlacionamos las recurrencias con el estado de los márgenes de resección de cada paciente. Encontramos recurrencias en 34 pacientes (40%). De estos el 73% tenían margen comprometido y el 27% margen libre; siendo uno de los factores pronósticos más importantes.

El tratamiento de este grupo de patologías es multidisciplinario, siendo necesario estas especialidades: Cirugía oncológica, radio-oncología, oncología médica, cirugía plástica, terapeuta del habla y reconstrucción, prótesis maxilofacial y nutricionista. Siendo esenciales para obtener un resultado quirúrgico óptimo. Debido a su proximidad con estructuras vitales y al espacio relativamente pequeño de la región de la cabeza y cuello, la resección quirúrgica tiene dificultad para lograr márgenes de resección negativos. Se debe de tomar en cuenta el ocasionar la menor morbilidad posible. La radioterapia está indicada en el post operatorio, a diferencia al resto de los sarcomas que tienen indicación preoperatoria. El beneficio de la radioterapia es

controvertido, no hay ensayos aleatorizados que demuestren el beneficio, tiene el objetivo de tener mejor control local. Dentro de las indicaciones para recibir esta modalidad: tumores mayor de 5cm, alto grado, o de bajo grado con márgenes positivos.

Agrupamos las modalidades de tratamiento en quirúrgicos correspondientes al 94% y no quirúrgicos correspondientes al 6%. Dentro de los tratamientos quirúrgicos encontramos: Cirugía como única modalidad de tratamiento en 38 pacientes, Cirugía más radioterapia adyuvante en 36 pacientes, cirugía con radioterapia adyuvante y quimioterapia adyuvante en 4 pacientes, cirugía y quimioterapia adyuvante 1 pacientes y quimioterapia neoadyuvante y cirugía en 1 paciente.

En muchos estudios, los pacientes que reciben radioterapia además de la cirugía para los sarcomas de cabeza y cuello mejora el control local. En un análisis poblacional de 11,481 pacientes adultos y 1,244 sarcomas pediátricos de cabeza y cuello informados en la base de datos de Vigilancia, Epidemiología y Resultados finales (SEER) entre 1973 y 2010 la radioterapia adyuvante dio como resultado una reducción del 80% de la supervivencia de pacientes en relación a los que no recibieron este tipo de terapia adyuvante²³. Sin embargo este resultado es un sesgo de selección negativa, ya que los pacientes que reciben adyuvancia tiene factores desfavorables por ser de mayor tamaño, con peor pronóstico. Por otro lado, en series retrospectivas sugieren un beneficio al agregar radioterapia adyuvante a la cirugía en los pacientes con sarcomas de tejidos blandos de cabeza y cuello, particularmente en los que son de gran tamaño y de alto grado, o de bajo grado con márgenes positivos y/o cercanos²⁵.

Dentro del tratamiento no quirúrgico tenemos: quimioterapia con radioterapia en 4 pacientes y 1 paciente recibió quimioterapia paliativa. La base de tratamiento en los sarcomas de cabeza y cuello se centra en la cirugía, ya que las resecciones oncológicas deben de considerar tener márgenes libres, y crear las menores secuelas funcionales y estéticas, que por el área es complicado de obtener. En nuestro hospital, existe la política de no rechazo de pacientes, por lo que se atienden pacientes que recibieron tratamiento externo, en muchas ocasiones sin criterio oncológico. Siendo los sarcomas de cabeza y cuello tumores agresivos, tienen un peor pronóstico en este grupo de pacientes, encontramos que el 68 % esta muerto. Al contrario de los paciente que llegaron a la unidad virgen al tratamiento el 62% están vivos.

Se analizaron los diagnósticos clínicos con los diagnósticos de patología, quienes correspondieron en 78% de los casos, lo que se relaciona que en la unidad se tiene una sospecha diagnóstica adecuada en la mayoría de los casos. Hubo una variación en los diagnósticos histopatológicos iniciales y finales en el 54% de los casos. A pesar de esta variación, no a todos los tumores les realizan inmunohistoquímica, solo al 74% de las mismas.

No está claro si la localización del tumor primario sea en cabeza y cuello constituya un factor de riesgo independiente para un peor pronóstico per se. Asociado a que la anatomía funcional de la cabeza y cuello hace que sea mucho más difícil realizar una resección con márgenes negativos, y la falla en obtener márgenes negativos se asocia a un pronóstico muy pobre. En referencia a la supervivencia global a los 5 años de los pacientes, el 53% se encontraron muertos y el 47% vivos. Correlacionamos la supervivencia con el tratamiento recibido y se distribuyeron de la siguiente forma: Cirugía como única modalidad de tratamiento 52% están fallecidos, Cirugía con radioterapia adyuvante el 47% están vivos, Cirugía con quimioterapia adyuvante 2% están fallecidos.

La influencia del subtipo histológico sobre el pronóstico se abordó en un informe del registro de sarcomas de cabeza y cuello, donde se informó los resultados del tratamiento en 214 pacientes con sarcomas de cabeza y cuello. Donde la supervivencia global sin enfermedad residual fue de 56 por ciento a los 5 años. Los pacientes con condrosarcoma o dermatofibrosarcoma tuvieron una supervivencia del 60-70 por ciento. En nuestro estudio encontramos que los dermatofibrosarcoma tuvieron supervivencia del 60%, pero los condrosarcomas el 100% estaba fallecido.

En cuanto a los osteosarcomas y los angiosarcomas tuvieron la peor supervivencia, menos del 50 por ciento a cinco años. En nuestro estudio los angiosarcomas presentaron 50% de supervivencia y los osteosarcomas 33% de supervivencia, siendo mejor que la literatura. Dentro de los sarcomas de cabeza y cuello, los más agresivos son rhabdomyosarcoma y tumor maligno de la vaina del nervio periférico, correspondiendo a los hallazgos del estudio. Sarcoma neurogénico supervivencia del 25% y rhabdomyosarcoma del 25%.

En cuanto al análisis de supervivencia, encontramos una supervivencia global de 31.91 meses con intervalo de confianza del 95%. Se realizó prueba de igualdad de distribuciones de supervivencia para los distintos niveles de sexo, pero no se encontró significancia estadística.

En la literatura encontramos que los márgenes quirúrgicos positivos se asocian con un mal pronóstico. Representando los márgenes positivos el único predictor independiente de supervivencia en el análisis multivariado. Ya que los márgenes negativos son difíciles de lograr en la región de cabeza y cuello por la localización y la relación cercana con estructuras vitales neurovasculares óseas u otras. Sin embargo en nuestra revisión no tuvimos diferencia en los pacientes con márgenes negativos y márgenes comprometidos, lo que puede estar en relación que los pacientes con márgenes positivos se enviaron en un 100% a radioterapia adyuvante.

Dentro de la supervivencia por los subtipos histológicos, se ha encontrado en series de estudios que el condrosarcoma y el dermatofibrosarcoma protuberans tienen una supervivencia del 100%. Histiocitoma fibroso maligno tienen una supervivencia del

50%. En nuestros resultados los que tuvieron menor sobrevida correspondio a los angiosarcomas y leiomiosarcomas, con 20.46 meses y 21.6 meses respectivo. Los condrosarcomas con la supervivencia mas alta con 51.5 meses y los fibrohistiocitoma maligno con 45.3 meses.

CONCLUSIONES

- La localización anatómica más frecuente fue piel cabelluda.
- Dentro de los factores pronósticos más importantes encontramos: márgenes quirúrgicos, subtipo histológico y el grado tumoral. De los cuales el único modificable es dar margen negativo. A pesar los datos reportados en la literatura en nuestro análisis no tuvimos diferencia en esta variable, sin embargo esta asociado a que el total de los pacientes con margen quirúrgico positivo recibieron radioterapia adyuvante.
- Los reportes de patología deben de incluir el grado tumoral.
- Los pacientes deben de ser abordados por un equipo multidisciplinario, para obtener mejores resultados.
- Los paciente tratados con radioterapia adyuvante tuvieron una mayor sobrevida que los que recibieron cirugía como única modalidad de tratamiento.
- Dentro de los subtipos histológicos de sarcomas de cabeza y cuello, evaluando la sobrevida global, los tumores con mejor sobrevida correspondieron a condrosarcomas y fibrohistiocitoma maligno y en los tumores con peor sobrevida encontramos a los angiosarcomas y leiomiomas.

BIBLIOGRAFIA

- ¹ Kraus DH, Dubner S, Harrison LB, Strong EW, Hajdu SI, Begg C, Brennan MF. Prognostic factors for recurrence and survival in head and neck soft tissue sarcomas. Department of surgery, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York 10021. *Cancer*. 1994;74(2):697.
- ² Hoffman HT, Robinson RA, Spiess JL, Buatti J. Update in management of head and neck sarcoma. University of Iowa Hospitals and Clinics, Iowa City, Iowa 52242, USA. *Curr Opin Oncol*. 2004;16(4):333.
- ³ Fletcher CDM, Chibon F, Mertens F. Undifferentiated/unclassified sarcomas. In: WHO classification of tumours of soft tissue and bone, 4th, Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (Eds), IARC, Lyon 2013. p.236.
- ⁴ Potter BO, Sturgis EM, Sarcomas of the head and neck. *Surg Oncol Clin N Am* 2003; 12:379.
- ⁵ Peng KA, Grogan T, Wang MB. Head and neck sarcomas: analysis of the SEER database. *Otolaryngol Head Neck surg* 2014; 151:627.
- ⁶ National Comprehensive Cancer Network (NCCN) guidelines available at www.nccn.org
- ⁷ O'Sullivan B, Maki RG, Agulnik M, et al. Soft tissue sarcomas of the head and neck. In: *AJCC Cancer Staging Manual*, 8, Amin MB, et al. (Eds), American Joint Committee on Cancer, Chicago 2011. P.503.
- ⁸ Kneisl JS, Rosenberg AE, Anderson PM, et al. Bone. In: *AJCC Cancer Staging Manual*, 8th, Amin MB (Ed), AJCC, Chicago 2017. P.471.
- ⁹ Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, et al. Prognostic factors for patients with localized soft tissue sarcoma treated with conservation surgery and radiation therapy: an analysis of 1225 patients *Cancer* 2003; 97:2530.
- ¹⁰ Park JT, Rotj JL, Kim SO, et al. Prognostic factors and oncological outcomes of 122 head and neck soft tissue sarcoma patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol* 2015; 12:248.
- ¹¹ Eeles RA, Fisher C, A'Hern RP, et al. Head and neck sarcomas: prognostic factors and implications for treatment. *Br J Cancer* 1993; 68:201.
- ¹² Wanebo HJ, Koness RJ, MacFarlane JK, et al. Head and neck sarcoma: report of the Head and Neck Sarcoma Registry. Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research. *Head Neck* 1992; 14:1.

-
- ¹³ Peng KA, Grogan T, Wang MB. Head and neck sarcomas: analysis of the SEER database. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 131:643.
- ¹⁴ Tran LM, Mark R, Meier R, et al. Sarcomas of the head and neck. Prognostic factors and treatment strategies. *Cancer* 1992; 70:169.
- ¹⁵ Gil Z, Patel SG, Sing B, et al. Analysis of prognostic factors in 146 patients with anterior skull base sarcoma: an international collaborative study. *Cancer* 2007; 110: 1033.
- ¹⁶ Wanebo HJ, Koness RJ, MacFarlane JK, et al. Head and neck sarcoma: report of the Head and Neck Sarcoma Registry. Society of Head and Neck Surgeons committee on Research. *Head Neck* 1992; 14:1.
- ¹⁷ Minovi A, Basten O, Hunte B, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the head and neck: management of 10 cases and literature review. *Head Neck* 2007; 29:439.
- ¹⁸ Walterhouse DO, Pappo AS, Meza JL, et al. Shorter- duration therapy using vincristine, dactinomycin, and lower dose cyclophosphamide with or without radiotherapy for patients with newly diagnosed low risk rhabdomyosarcoma: a report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2014; 32:3547.
- ¹⁹ Pappo AS, Meza JL, Donaldson SS, et al. Treatment of localized nonorbital, nonparameningeal head and neck rhabdomyosarcoma: lessons learned from intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV. *J Clin Oncol* 2003; 21: 638.
- ²⁰ De Bree R, Van Der Valk P, Kuid DJ, et al. Prognostic factors in adult soft tissue sarcomas of the head and neck: a single centre experience. *Oral Oncol* 2006; 42:703.
- ²¹ Yeang MS, Tay K, Ong WS, et al. Craniofacial osteosarcoma Experience of the cooperative German Austrian Swiss osteosarcoma study group. *Oral Oncol* 2008; 44:286.
- ²² Rydholm A. Surgical margins for soft tissue sarcoma. *Acta Orthop Scand Suppl* 1997; 273:81.
- ²³ Peng KA, Grogan T, Wang MB. Head and neck sarcomas: analysis of the SEER database. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 151:627.

-
- ²⁴ Chang AE, Chai X, Pollack SM, et al. analysis of clinical prognostic factors for adult patients with head and neck sarcomas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 151:976.
- ²⁵ Mendenhall WM, Mendenhall CM, Werning JW, et al. Adult head and neck soft tissue sarcomas. *Head Neck* 2005; 27:916.
- ²⁶ Albright JT, Topham AK, Reilly JS. Pediatric head and neck malignancies: US incidence and trends over 2 decades. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128:655.
- ²⁷ Kassir RR, Rassekch CH, Kinsella JB, et al. Osteosarcoma of the head and neck: meta-analysis of nonrandomized studies. *Laryngoscope* 1997; 107:56.
- ²⁸ Lee RJ, Arshi A, Schwartz HC, Christensen RE. Characteristics and prognostic factors of osteosarcoma of the jaws: a retrospective cohort study. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 141:470.
- ²⁹ Laskar S, Base A, Muckaden MA, et al. Osteosarcoma of the head and neck region: lessons learned from a single institution experience of 50 patients. *Head Neck* 2008; 30:1020.
- ³⁰ Russ JE, Jesse RH. Management of osteosarcoma of the maxilla and mandible. *Am J Surg* 1980; 140:572
- ³¹ Patel SG, Meyers P, Huvos AG, et al. Improved outcomes in patients with osteogenic sarcoma of the head and neck. *Cancer* 2002; 95:1495.
- ³² Bertoni F, Dallera P, Bacchini P, et al. The Istituto Rizzoli Beretta experience with osteosarcoma of the jaw. *Cancer* 1991; 68, 1555.
- ³³ Laskar S, Basu A, Muckaden MA, et al. Osteosarcoma of the head and neck region: lessons learned from a single institution experience of 50 patients. *Head Neck* 2008; 30:1020.
- ³⁴ Smith RB, Apostolakis LW, Karnell LH, et al. National Cancer Data Base report on osteosarcoma of the head and neck. *Cancer* 2003; 98:1670.
- ³⁵ Huh WW, Holsinger FC, Levy A, et al. Osteosarcoma of the jaw in children and young adults. *Head Neck* 2012; 34:981.
- ³⁶ Lee RJ, Arshi, Schwartz HC, Christensen RE. Characteristics and prognostic factors of osteosarcoma of the jaws: a retrospective cohort study. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 141:470.

-
- ³⁷ Ruark DS, Schlehaider UK, Shah JP. Chondrosarcomas of the head and neck. *World J Surg* 1992; 16:1010.
- ³⁸ Koch BB, Karnell LH, Hoffman HT, et al. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. *Head Neck* 2000; 22:408.
- ³⁹ Ellis MA, Gerry DR, Byrd JK. Head and neck chondrosarcomas: Analysis of the Surveillance, Epidemiology, and End Results database. *Head Neck* 2016; 38:1359.
- ⁴⁰ Dubal PM, Svider PF, Kanumuri VV, et al. Laryngeal chondrosarcoma: a population based analysis. *Laryngoscope* 2014; 124:1877.
- ⁴¹ Koch BB, Karnell LH, Hoffman HT, et al. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. *Head Neck* 2000; 22:408.
- ⁴² Mark RJ, Tran LM, Sercarz J, et al. Chondrosarcoma of the head and neck. The UCKA experience, 1955-1988. *Am J Clin Oncol* 1993; 16:232.
- ⁴³ Frezza AM, Cesari M, Baumhoer D, et al. Mesenchymal chondrosarcoma: prognostic factors and outcome in 113 patients. A European Musculoskeletal Oncology Society study. *Eur J Cancer* 2015; 51:374.
- ⁴⁴ Ohba S, Matsumoto F, Fujimaki M, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in an adult. *Auris Nasus Larynx* 2012; 39:326.
- ⁴⁵ Blank LE, Koedooder K, Pieters BR, et al. The AMORE protocol for advanced stage and recurrent nonorbital rhabdomyosarcoma in the head and neck region of children: a radiation oncology view. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009; 74:1555.
- ⁴⁶ Turner JH, Richmon JD. Head and neck rhabdomyosarcoma: a critical analysis of population based incidence and survival data. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 145:967.
- ⁴⁷ Peng KA, Grogan T, Wang MB. Head and Neck sarcomas: analysis of the SEER database. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 151:627.
- ⁴⁸ Turner JH, Rhichmon JD. Head and neck rhabdomyosarcoma: a critical analysis of population based incidence and survival data. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 145:967.
- ⁴⁹ Maurer HM, Gehan EA, Beltangady M, Gehan EA, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II. *Cancer* 1993; 71:1904.
- ⁵⁰ Raney RB, Asmar L, Vassilopoilou Sellin R, et al. Late complications of therapy in 213 children with localized, nonorbital soft tissue sarcoma of the head and neck: a descriptive report from the Intergropu Rhabdomyosarcoma Studies (IRS) II and III.

Group of the Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. *Med Pediatr. Oncol* 1999; 33:362.

⁵¹ Blank LE, Koedooder K, Pieters BR, et al. The AMORE protocol for advanced stage and recurrent nonorbital rhabdomyosarcoma in the head and neck region of children: a radiation oncology view. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009; 74:1555.

⁵² Albores- Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE, et al. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program, 1973-2007. *Ann Diagn Pathol* 2011; 15:93.

⁵³ Maddox JC, Evans HL. Angiosarcoma of skin and soft tissue: a study of forty four cases. *Cancer* 1981; 48:1907.

⁵⁴ Patel SH, Hayden RE, Hinni ML, et al. Angiosarcoma of the scalp and face: the Mayo Clinic experience. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 141:335.

⁵⁵ Köhler HF, Neves RI, Brechtbühl ER, et al. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck: report of 23 cases from a single institution. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 139:519.

⁵⁶ Lahat G, Dhuka AR, Hallevi H, et al. Angiosarcoma: clinical and molecular insights. *Ann Surg* 2010; 251:1098.

⁵⁷ Guadagnolo BA, Zagars GK, Araujo d, et al. Outcomes after definitive treatment for cutaneous angiosarcoma of the face and scalp. *Head Neck* 2011; 33:661.

⁵⁸ Patel SH, Hayden RE, Hinni ML, et al. Angiosarcoma of the scalp and face: the Mayo Clinic experience. *Jama Otolaryngol Head Neck surg* 2015; 141:335.

⁵⁹ Panje WR, Moran WJ, Bostwick DG, Kitt VV. Angiosarcoma of the head and neck: review of 11 cases. *Laryngoscope* 1986; 96:1381.

⁶⁰ Young RJ, Brown NJ, Reed MW, et al. Angiosarcoma. *Lancet Oncol* 2010; 11:983.

⁶¹ Lahat G, Dhuka AR, Hallevi H, et al. Angiosarcoma: clinical and molecular insights. *Ann Surg* 2010; 251:1098.

⁶² Kruse AL, Luebbers HT, Gratz KW, Obwegeser JA. Aggressive fibromatosis of the head and neck: a new classification based on a literature review over 40 years (1968-2008). *Oral Maxillofac surg* 2010; 14:227.

⁶³ Mark RJ, Bailet JW, Tran LM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. A report of 16 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 119:891.

⁶⁴ Foroozan M, Sei JF, Amini M, et al. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review. *Arch Dermatol* 2012; 148:1055.

⁶⁵ Mattavelli D, Miceli R, Radaelli S, et al. Head and neck soft tissue sarcomas: prognostic factors and outcome in a series of patients treated at a single institution. *Ann Oncol* 2013; 24:2181.

⁶⁶ Mallen –St Clair J, Arshi A, Abemayor E, St Jhon M. Factors Associated With survival in Patients With Synovial Cell Sarcoma of the Head and Neck: An Analysis of 167 Cases Using the SEER (Surveillance, Epidemiology, and End Results) Database. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2016; 142:576.