

Sarcomas óseos

¿Qué son los
sarcomas óseos?

Déjenos
explicárselo.

www.anticancerfund.org

www.esmo.org

SARCOMAS ÓSEOS: GUÍA PARA LOS PACIENTES

INFORMACIÓN PARA EL PACIENTE BASADA EN LAS DIRECTRICES DE PRÁCTICA CLÍNICA ESMO

Esta guía para pacientes ha sido preparada por la Anticancer Fund para ayudar a los pacientes y a sus familiares a entender mejor la naturaleza de los sarcomas óseos y las opciones de tratamiento disponibles. Aconsejamos a los pacientes que pregunten a sus médicos qué pruebas o tipos de tratamientos se requieren para su tipo y estadio de enfermedad. La información médica descrita en este documento se basa en las directrices de la European Society for Medical Oncology (ESMO) para la gestión de los sarcomas óseos. Esta guía para pacientes ha sido producida en colaboración con la ESMO y se divulga con el permiso de la ESMO. Ha sido escrita por un doctor en medicina y revisada por dos oncólogos de la ESMO, incluyendo al principal autor de las directrices de práctica clínica para profesionales. También ha sido revisada por representantes del Grupo de Trabajo de Pacientes de Cáncer de la ESMO.

Más información sobre la Anticancer Fund: www.anticancerfund.org

Más información sobre la Sociedad Europea de Oncología Médica: www.esmo.org

Para todas aquellas palabras marcadas con un asterisco se facilita una definición al final del documento.

Índice

Hoja informativa sobre los sarcomas óseos	3
Definición de los sarcomas óseos	5
¿Son frecuentes los sarcomas óseos?	6
¿Qué causa los sarcomas óseos?	7
¿Cómo se diagnostican los sarcomas óseos?	9
¿Qué es importante saber para obtener el tratamiento óptimo?.....	12
¿Cuáles son las opciones de tratamiento?	15
¿Cuáles son los posibles efectos secundarios de los tratamientos?.....	22
¿Cómo pueden ayudar los grupos de apoyo a pacientes?	27
¿Qué sucede después del tratamiento?	29
Definiciones de términos médicos	31

Este texto ha sido escrito por la Dra. Vittoria Colia (de la Anticancer Fund) y revisado por la Dra. Ana Ugarte (de la Anticancer Fund), la Dra. Svetlana Jezdic (ESMO), la Dra. Vanessa Marchesi (ESMO), el Prof. Jean-Yves Blay (ESMO), Ornella Gonzato (Sarcoma Patients EuroNet - SPAEN), Michelle Lewington Msc, Bsc (Hons) RN (EONS), y Anita Margulies BSN RN (EONS).

Esta guía para pacientes ha sido traducida al español por un traductor profesional y validada por el Dr. Gustavo A. López.

HOJA INFORMATIVA SOBRE LOS SARCOMAS ÓSEOS

Definición de sarcomas óseos

- Los sarcomas óseos son un grupo de tumores malignos* que pueden originarse en cualquier parte del cuerpo donde se encuentran los huesos, es decir, en el cráneo, las extremidades y cinturas*, la columna vertebral y las costillas. Los tumores malignos contienen células que se pueden diseminar a otros tejidos y órganos y dañarlos.

Diagnóstico

- Desafortunadamente, los sarcomas óseos* pueden ser asintomáticos durante mucho tiempo y los síntomas dependen de la parte del cuerpo que se vea afectada. El dolor óseo es el síntoma más comúnmente referido en el momento del diagnóstico. A veces es posible sentir una masa o hinchazón ubicada profundamente en el hueso implicado y ocasionalmente puede producirse una fractura/ruptura.
- En las pruebas radiológicas*, que usan diferentes tipos de energía para crear imágenes del interior del cuerpo, las imágenes determinan el alcance de un sarcoma óseo y establecen si el cáncer se ha diseminado a otras partes del cuerpo, lo que recibe el nombre de metástasis*.
- Deberá obtenerse una pequeña porción del tumor (biopsia*) para llevar a cabo un examen en el laboratorio que permita confirmar el diagnóstico y conocer más detalles sobre el tipo de sarcoma óseo.

Tratamiento

- Los sarcomas* localizados están confinados en su sitio primario* y no se han diseminado a los tejidos cercanos ni a otras áreas del cuerpo.
 - La extirpación del tumor por medio de cirugía es el tratamiento estándar
 - Radioterapia* (el uso de radiación para tratar el cáncer)
 - Quimioterapia* (medicamentos que destruyen y/o limitan el crecimiento de las células cancerosas).

La radioterapia y la quimioterapia pueden ser aplicadas por separado o de forma conjunta antes y/o después de la cirugía. A veces pueden usarse para aumentar la probabilidad de curación completa y reducir el riesgo de que el cáncer regrese.

- Los sarcomas óseos avanzados se han diseminado desde su sitio primario* a otras partes del cuerpo. Esto se conoce como tumor metastásico o localmente avanzado.
 - El tratamiento principal es el uso de quimioterapia* y terapia dirigida* molecularmente. La elección de los medicamentos dependerá principalmente de las condiciones clínicas del paciente y del tipo de sarcoma óseo.
 - La radioterapia*, tanto durante la quimioterapia* como después de la misma, podría usarse para aliviar los síntomas y controlar las metástasis.
 - La cirugía podría usarse para aliviar los síntomas (como el dolor) y podría ser curativa en algunos casos.

Seguimiento

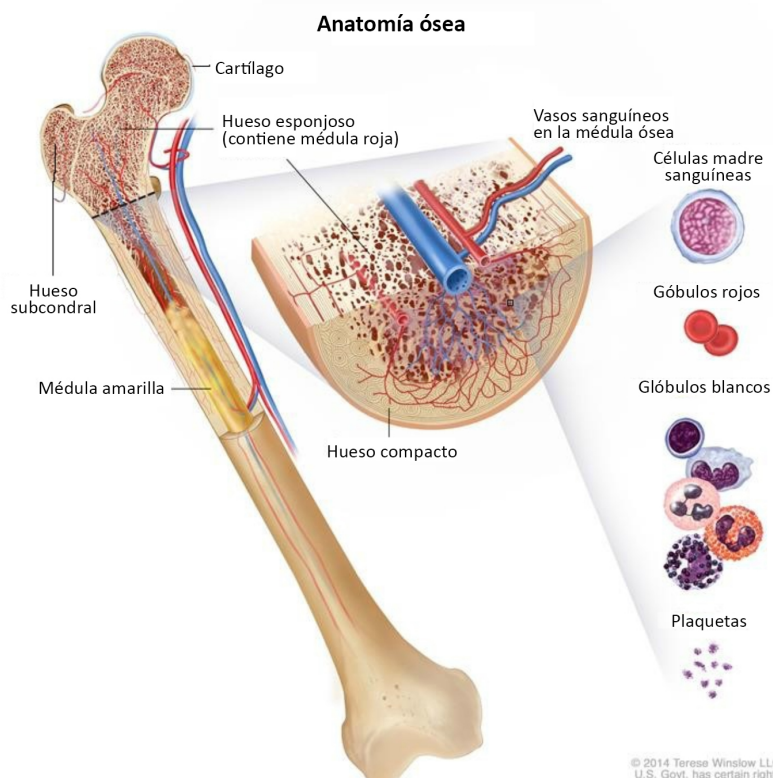
- Las citas del seguimiento incluyen exámenes físicos, análisis de sangre y exámenes radiológicos; todos estos tipos de pruebas se realizarán periódicamente durante varios años.
- Las investigaciones del seguimiento de los sarcomas óseos dependerán de la localización, el tamaño y la agresividad del tumor. La frecuencia del seguimiento dependerá del grado de su sarcoma.

DEFINICIÓN DE LOS SARCOMAS ÓSEOS

Los sarcomas óseos son un grupo heterogéneo de tumores malignos* que se originan en los huesos. Los huesos se componen de tres tipos de tejido: el hueso cortical (la parte exterior rígida y dura del hueso), el hueso esponjoso (tejido “esponjoso” dentro del hueso que contiene la médula ósea) y el hueso subcondral (tejido óseo liso de las articulaciones que yace bajo el cartílago articular*). El periostio, una capa de tejido fibroso, cubre la superficie exterior del hueso. Los cartílagos, un tipo de tejido conectivo flexible y elástico, rodean el tejido subcondral para formar una almohadilla alrededor de las articulaciones. El cartílago articular es el tejido que cubre los extremos de los huesos donde se forman las articulaciones.

Anatomía ósea

Hay diferentes tipos de sarcomas óseos, siendo los más frecuentes el osteosarcoma* (también conocido como sarcoma osteogénico), el sarcoma de Ewing, el condrosarcoma, el tumor de células gigantes del hueso, y el cordoma.



Anatomía del hueso. El hueso se compone de hueso compacto, hueso esponjoso y médula ósea. El hueso compacto constituye la capa exterior del hueso. El hueso esponjoso se encuentra principalmente en los extremos de los huesos y contiene la médula roja. La médula ósea se encuentra en el centro de la mayoría de los huesos y tiene muchos vasos. Hay dos tipos de médula ósea: la roja y la amarilla. La médula roja contiene las células madre de la sangre que pueden convertirse en glóbulos rojos*, glóbulos blancos* o plaquetas*. La médula amarilla se compone principalmente de grasa.

Sarcomas óseos: guía para los pacientes –

Información basada en las Directrices de Práctica Clínica ESMO - v.2016.1

Página 5

Este documento es facilitado por la Anticancer Fund con el permiso de la ESMO.

La información contenida en este documento no sustituye una consulta médica. Es exclusivamente para uso personal y no puede ser modificada, reproducida ni divulgada de ninguna manera sin el permiso escrito de la ESMO y de la Anticancer Fund.

¿SON FRECUENTES LOS SARCOMAS ÓSEOS?

Los sarcomas óseos son tumores poco frecuentes, representando menos del 1% de los tumores malignos*. Hay varios tipos de sarcomas óseos. La incidencia de los sarcomas óseos depende del tipo de sarcoma óseo. La incidencia se refiere al número de casos nuevos diagnosticados en un período de tiempo definido, por lo general 1 año. Sin embargo, es importante saber que las metástasis óseas* (las lesiones óseas resultantes de la diseminación de las células cancerosas desde otros tumores, como por ejemplo de pulmón, próstata, mama, etc., a otra parte del cuerpo) se observan con mayor frecuencia. Las metástasis óseas no son sarcomas óseos, a no ser que el tumor primario* sea un sarcoma óseo. Esta guía se refiere a los tumores que comenzaron en los huesos como tumores primarios, no a las metástasis de otros cánceres.

El osteosarcoma* es el tipo más frecuente de tumor primario* de huesos. Se calcula que hay de 2 a 3 nuevos casos por millón de personas cada año; los adolescentes, de forma particular en la franja de edad de 15 a 19 años, son el grupo de edad afectado con mayor frecuencia.

El condrosarcoma es el tipo de sarcoma óseo más frecuente en la edad adulta, con 2 nuevos casos por millón de personas diagnosticados cada año. La edad más común de diagnóstico es entre los 30 y los 60 años.

El sarcoma de Ewing es el tercer sarcoma óseo más frecuente. Se presenta con mayor frecuencia en niños y adolescentes, a quienes se les diagnostica por lo general alrededor de los 15 años de edad, pero también se presenta ocasionalmente en adultos. Puede afectar a cualquier hueso, así como a los tejidos blandos, pero es más común en las extremidades (50%) y en los huesos pélvicos (25%), aunque las costillas y la columna vertebral también pueden verse afectadas. El osteosarcoma* y el sarcoma de Ewing son más frecuentes en los varones que en las mujeres.

El tumor de células gigantes del hueso representa el 5% de todos los tumores óseos primarios*. Se presenta con más frecuencia entre los 21 y los 30 años de edad y es más frecuente en las mujeres.

El cordoma es un tumor óseo maligno* muy poco frecuente, diagnosticado en una de cada millón de personas cada año. Los lugares comunes de origen son el sacro *(50%), la base del cráneo* (30%) y la columna vertebral (20%). Se diagnostica con más frecuencia en personas de 60 años de edad. Las lesiones en la base del cráneo*, sin embargo, afectan por lo general a una población más joven, apareciendo en la mayoría de los casos alrededor de los 50 años de edad, pero también se ha observado en niños.

Debido a su baja frecuencia y a la necesidad de combinar a menudo diferentes terapias, todos los pacientes sospechados de tener sarcoma óseo deben ser remitidos a centros especializados en el tratamiento de este tipo de tumor, en los que desarrollan su labor patólogos*, radiólogos, cirujanos ortopédicos*, oncólogos de radiación*, oncólogos* y oncólogos pediátricos* especializados.

¿QUÉ CAUSA LOS SARCOMAS ÓSEOS?

Actualmente no está claro por qué se producen los sarcomas óseos. Se han identificado algunos factores de riesgo*. Un factor de riesgo* aumenta el riesgo de aparición de cáncer, pero no es ni necesario ni suficiente para causar cáncer. Un factor de riesgo no es una causa en sí mismo.

Algunas personas con estos factores de riesgo* nunca desarrollarán un sarcoma óseo y otras personas sin ninguno de estos factores de riesgo sin embargo pueden desarrollar un sarcoma óseo.

Se han identificado algunos factores de riesgo* del sarcoma óseo y los principales son los siguientes:

- Predisposiciones genéticas*: las afecciones tanto heredadas* como adquiridas* pueden estar asociadas con la aparición del sarcoma óseo.
 - *Síndrome de Li-Fraumeni*: es una afección genética heredada* debida a la mutación* de un gen supresor de tumores* (p53), esto es, un gen que ayuda a proteger a las células para que no se vuelvan cancerosas. Los pacientes con este síndrome poco común son más proclives a desarrollar diversos tipos de cánceres, incluyendo los sarcomas óseos.
 - *RB hereditario (retinoblastoma)*: síndrome familiar en el que todas las células del cuerpo tienen una mutación* del gen RB1. Los pacientes suelen desarrollar tumores malignos* de la retina (capa de tejido nervioso en la parte posterior del ojo que recibe las imágenes y las envía al cerebro a través de los nervios, de manera que las imágenes puedan ser procesadas) en ambos ojos durante la infancia, y estos niños también tienen un mayor riesgo de padecer sarcomas de huesos o de tejidos blandos*, incluyendo el osteosarcoma*. Un síndrome familiar es una predisposición hereditaria a un patrón de diferentes tipos y lugares de tumores.
 - *Exostosis múltiple hereditaria*: (también conocida como osteocondromatosis múltiple) es un trastorno musculoesquelético* hereditario* poco frecuente que ocasiona estatura corta y deformidades. En esta afección, cada osteocondroma tiene un riesgo muy pequeño de desarrollarse y convertirse en un sarcoma óseo (la mayoría de las veces un condrosarcoma).
 - Otras afecciones hereditarias* poco comunes, como *el síndrome de Werner* (trastorno hereditario caracterizado por un envejecimiento rápido que empieza en la adolescencia), *el síndrome de Rothmund Thomson* (trastorno hereditario que afecta a la piel, los huesos, los ojos, la nariz, el cabello, las uñas, los dientes, los testículos y los ovarios) y *el síndrome de Bloom* (trastorno caracterizado por la altura, que es inferior a la media, una cara estrecha con enrojecimiento y exantema, una voz aguda y problemas de fertilidad), también se han vinculado a un mayor riesgo de padecer osteosarcoma*.

- Enfermedad ósea de Paget: trastorno caracterizado por un crecimiento anormal de las células óseas nuevas. Los huesos afectados son frágiles y deformes y tienen más probabilidades de romperse que los huesos sanos normales. Los sarcomas de hueso (mayormente osteosarcomas*) se desarrollan en aproximadamente el 1% de las personas con la enfermedad de Paget, por lo general cuando muchos huesos están afectados. Afecta principalmente a personas mayores de 50 años.
- Radiación ionizante*: la exposición a radiación ionizante*, como los rayos X y la radioterapia, puede aumentar el riesgo de aparición de sarcomas óseos incluso en ausencia de otros factores de riesgo*. Con poca frecuencia, los sarcomas óseos pueden surgir tras la exposición a radiación administrada para tratar otros cánceres y suelen comenzar en el área del cuerpo que ha sido tratada con radioterapia. El riesgo aumenta con la dosis del tratamiento y disminuye con la edad. El promedio de tiempo entre la exposición a la radiación y el diagnóstico de un sarcoma óseo es de unos 10 años. Sin embargo, la exposición a la radiación es una rara causa de aparición de sarcomas óseos.



El riesgo de aparición del osteosarcoma* es mayor en niños y adolescentes con Síndrome de Down. Hay otros factores que se sospecha que están asociados con un riesgo aumentado de aparición de los sarcomas óseos, pero las pruebas para dichos factores son inconsistentes.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICAN LOS SARCOMAS ÓSEOS?

Los sarcomas óseos pueden ser asintomáticos durante un largo tiempo, y la inflamación (hinchazón y enrojecimiento) sólo estará presente si el tumor ha progresado a través del hueso cortical. Los síntomas dependen del tamaño y la localización del tumor. El dolor de huesos es el síntoma más común: por lo general comienza con una sensación de dolor en el hueso afectado, dolor que progresa gradualmente hasta convertirse en un dolor persistente. En algunos casos, el tumor también puede debilitar los huesos, causando fracturas espontáneas o fracturas después de una lesión menor o una caída. Pueden estar presentes problemas de nervios debido a la constricción de los nervios ocasionada por el tumor. Los síntomas menos comunes pueden incluir fiebre, pérdida de peso inexplicable, fatiga/cansancio o anemia* (una reducción del número de glóbulos rojos en la sangre). Los sarcomas óseos también pueden detectarse por casualidad durante una investigación de otros síntomas o durante una operación de rutina.



El diagnóstico de los sarcomas óseos se basa en los siguientes exámenes:

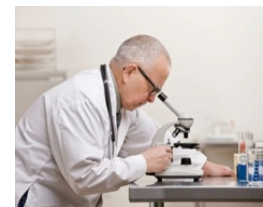
- 1. Historial médico y exámenes clínicos.** Su médico empezará con la elaboración de su historial médico completo, preguntándole cuándo empezaron los síntomas y cómo han cambiado con el paso del tiempo, y además comprobará la existencia de factores de riesgo*. Seguidamente, su médico realizará un examen físico completo, incluyendo la zona donde haya inflamación, hinchazón y/o dolor: es importante evaluar el tamaño y espesor de la hinchazón, su ubicación y movilidad, y la relación de la inflamación con los huesos afectados. En ocasiones, esta inflamación puede ser dolorosa o sensible, pero también puede ser indolora.
- 2. Examen radiológico*.** Se usa una amplia gama de técnicas de adquisición de imágenes para poder ver dentro del cuerpo y determinar el alcance de un sarcoma óseo y establecer la presencia o ausencia de enfermedad metastásica* distante.
 - **Rayos X* óseos:** Los rayos X óseos deben ser siempre la primera prueba que se realice, ya que pueden ayudar a determinar el daño óseo causado por el cáncer, el nuevo crecimiento del hueso o una fractura ósea. A menudo los médicos pueden reconocer un tumor óseo como el osteosarcoma* basándose sólo en los rayos X* realizados al hueso, pero también podría ser necesario realizar otras pruebas de obtención de imágenes.
 - **IRM:** La Imagen por Resonancia Magnética (IRM) usa campos magnéticos y ondas de radio para crear una serie de imágenes detalladas del tejido del cuerpo. La IRM del hueso afectado, de todos los tejidos que lo rodean y de las articulaciones adyacentes es la mejor prueba de imágenes disponible para el diagnóstico de los tumores de las extremidades (brazos y piernas) y de la pelvis, y es una manera efectiva de evaluar el tamaño y la diseminación de cualquier cáncer a los huesos o a los tejidos blandos circundantes.



- **Exploración con TC*:** La exploración con Tomografía Computarizada (exploración con TC*) es una técnica de rayos X* que produce imágenes detalladas del interior del cuerpo. Es posible que le soliciten que beba un líquido llamado contraste oral y también puede recibir un líquido de contraste que se inyecta en las venas. Esto ayuda a que los órganos o los tejidos se destaquen de forma más clara y también permite la visualización de las calcificaciones (depósitos de calcio) o de la destrucción de los huesos. Las tomografías computarizadas* también pueden realizarse para verificar si el sarcoma óseo se ha diseminado a los pulmones u otros órganos. Las radiografías de tórax* también se pueden realizar para este propósito.
- **Exploración con TEP:** La tomografía por emisión de positrones (TEP) se usa principalmente para averiguar si el sarcoma* se ha diseminado a otras partes del cuerpo. La prueba de exploración con TEP usa una sustancia que contiene glucosa* que se le inyecta al paciente. Esta sustancia radiomarcada* a base de glucosa es absorbida por las células cancerosas, que son menos capaces de eliminarla que los tejidos normales, de manera que queda “atrapada” en los tejidos cancerosos, haciéndolos visibles. Las exploraciones con TEP pueden usarse también para examinar el efecto del tratamiento en los tumores, de manera que la regresión o progresión del cáncer se vea gracias a la sustancia radiomarcada* a base de glucosa anteriormente mencionada.
- **Gammagrafía ósea:** Tipo de exploración que se realiza utilizando una sustancia radiomarcada* para averiguar si están afectados otros huesos. La sustancia radiomarcada* se desplaza hasta zonas en las que se han producido cambios óseos, que aparecen más brillantes, e indica la posible diseminación del tumor.



3. **Examen histopatológico*.** El examen histopatológico*, es decir, el examen de tejidos en un microscopio, se lleva a cabo sobre una biopsia* o porción de tejido tras la extirpación de todo el tumor por cirugía. Sólo la evaluación histopatológica del tumor revelará si el tumor es un sarcoma óseo y, en su caso, de qué tipo. También proporcionará el “grado de malignidad”, esto es, una clasificación de la agresividad de las células del cáncer. Los grados se explican con mayor detalle más tarde en el texto.



Se realiza una biopsia* para obtener una pequeña muestra del tumor, que seguidamente será examinada en un microscopio para buscar las células cancerosas. Se pueden usar diferentes tipos de biopsias: biopsias con aguja y biopsias quirúrgicas.

- **Biopsia* con aguja fina / con aguja gruesa:** las células del tumor son extraídas usando una aguja. Se inyecta un anestésico local para adormecer la zona antes de tomar la biopsia* y se pueden tomar varias muestras. El médico puede utilizar técnicas de obtención de imágenes tales como la ecografía o la exploración con TC* para visualizar y guiar la aguja hacia el lugar adecuado si el tumor está localizado profundamente dentro del cuerpo.

- Biopsia* por incisión / escisión: bajo anestesia*, se usan unos instrumentos quirúrgicos para extirpar una porción de tejido del tumor (“por incisión”), o todo el tumor (“por escisión”).

Cuando se realiza una biopsia* a través de una incisión, para asegurarse de que la ubicación de la biopsia* es la adecuada y de que las características observadas en esa porción de tejido son probablemente similares a las características de todo el tumor, se recomienda realizar radiografías* de la ubicación de la biopsia* y en ocasiones convendrá obtener otra muestra en caso de que se requiera más material. En los casos de tumores agresivos, la vía de la biopsia* deberá considerarse contaminada con el tumor y deberá extirparse completamente junto con la resección de la muestra del tumor para evitar recidivas locales, incluyendo los posibles canales a través de los cuales se hayan colocado drenajes. Las vías de la biopsia* deben estar claramente marcadas por medio de una pequeña incisión o un tatuaje de tinta para garantizar que la ubicación pueda ser reconocida en el momento del procedimiento definitivo.

4. **Análisis de sangre.** Los análisis de sangre se realizan para comprobar el estado de salud general del paciente, y para explorar la función del hígado, de los riñones y de las células sanguíneas. En algunos osteosarcomas* pueden detectarse ciertas anormalidades en la sangre, tales como un incremento de las enzimas fosfatasa alcalina y de las deshidrogenasa láctica. Las enzimas son proteínas que aceleran las reacciones químicas en el cuerpo.

¿Qué es importante que sepan los pacientes para recibir un diagnóstico óptimo?

Los pacientes deben ser remitidos a cirujanos ortopédicos expertos para obtener una biopsia* adecuada. Incluso si una biopsia* sólo está pensada para ayudar con el diagnóstico, es un procedimiento quirúrgico en sí mismo que puede afectar al tratamiento posterior. Una evaluación precisa del sitio de la incisión de la biopsia* es fundamental; debe planificarse teniendo en cuenta que podría tener que realizarse otro procedimiento quirúrgico en la misma zona, para quitar el resto del tumor. Además, la hemostasia de la biopsia* debe ser muy precisa para evitar la formación de hematomas que podrían contener células tumorales y, por lo tanto, aumentar el riesgo de recidiva. Si una biopsia* no se realiza de la manera apropiada, puede diseminar el tumor o hacer más complejo el enfoque quirúrgico para su resección; en otras palabras, cuando se planifique la realización de una biopsia*, debe tenerse en cuenta la posibilidad de una posterior resección tumoral.

¿QUÉ ES IMPORTANTE SABER PARA OBTENER EL TRATAMIENTO ÓPTIMO?

Los médicos tendrán que considerar muchos factores relacionados tanto con el paciente como con el tumor para poder elegir el mejor plan de tratamiento para el paciente.

Información importante sobre el paciente.

- Bienestar general
- Historial médico personal
- Antecedentes de cáncer en la familia del paciente
- En el caso de las mujeres, el estado de menopausia*, que en algunos casos requerirá que se extraiga una muestra de sangre para medir los niveles de hormonas en la sangre.
- Resultados del examen clínico realizado por su médico
- Resultados de los análisis de sangre

Información importante sobre el tumor

- **Resultados de la biopsia***

Una muestra del tumor obtenida de una biopsia* se examinará en un laboratorio. Este examen se denomina histopatología. La segunda histopatología* implica el examen de todo el tumor tras la extirpación quirúrgica. Es muy importante para confirmar los resultados de la biopsia* y para proporcionar más información sobre el tumor. Estos deben incluir:

- **Tipo histológico**
 - El **osteosarcoma***, también conocido como sarcoma osteogénico, es el tumor óseo* primario más común, y surge generalmente en los huesos largos de las extremidades, siendo el fémur el lugar de aparición más común. Su distintivo es la producción de una sustancia llamada matriz extracelular osteoide maligna en los huesos afectados, que se observa en el laboratorio cuando se analizan las muestras de hueso en el microscopio. Se conocen varios tipos de osteosarcomas. El análisis de muestras de hueso da una idea del tipo y el pronóstico de un caso específico de osteosarcoma.
 - El **condrosarcoma** es el segundo tipo de tumor de hueso más común, y se caracteriza por la presencia de cartílago. Estos tumores surgen principalmente en el esqueleto axial (partes del esqueleto que no son los brazos y las piernas), siendo la cintura pélvica* y las costillas los lugares más comunes. Se pueden clasificar por su grado tumoral, que puede ir de bajo a alto: cuanto mayor sea el grado, mayor será el riesgo de diseminación del tumor. Los subtipos histopatológicos* incluyen: convencional, mesenquimal, de células claras y condrosarcoma desdiferenciado.

- El **sarcoma de Ewing** es el tercer tumor óseo primario* más común (el segundo en niños y adolescentes) y generalmente se caracteriza por la presencia de una alteración genética específica. Los sitios más comunes de aparición son la pelvis, las costillas y los huesos largos de las extremidades (brazos y piernas).
 - El **tumor de células gigantes del hueso** surge generalmente en el extremo de los huesos largos, alrededor de la rodilla. Generalmente se considera un tumor óseo benigno, aunque con una tendencia a la destrucción del hueso y frecuentes recidivas locales. Su transformación en cáncer y su diseminación a otros órganos es extremadamente rara.
 - El **cordoma** es un tumor poco común que se origina en las vértebras de la columna vertebral o en restos del notocordio*, una estructura que forma la columna vertebral del feto en el útero. Se caracteriza por una alta tasa de recidivas locales, pero su diseminación metastásica es poco común.
 - Otros histotipos, tales como el fibrosarcoma, el leiomiomasarcoma, etc., se encuentran con más frecuencia en los tejidos blandos y son muy poco comunes como tumores óseos primarios*.
 - Otros tumores que pueden surgir en los huesos son el mieloma múltiple, el linfoma* no de Hodgkin y la metástasis ósea* de tumores primarios* en otros lugares, pero como no son tratados como los sarcomas primarios óseos*, estos tumores no están cubiertos en esta guía.
- **Grado**
 - El grado de un tumor indica lo “agresivo” que parece el tumor cuando un patólogo* lo analiza bajo un microscopio. El sistema de clasificación generalmente distingue cuatro grados de malignidad: grado 1-2 (bajo) y grado 3-4 (alto). Cuanto menor sea el grado, mejor será el pronóstico*.
 - **Características moleculares:** Los médicos pueden pedir información adicional sobre las características del tumor. Esta información se obtiene gracias al examen de estructuras (como cromosomas* o genes) y moléculas (como proteínas) de las células. Estos análisis pueden realizarse para confirmar o aclarar el tipo histológico del sarcoma óseo, o para proporcionar información adicional sobre el pronóstico* de la enfermedad o para ayudar a tomar una decisión sobre el tratamiento. Esto es especialmente importante con respecto al uso de terapias dirigidas*, terapias que funcionan vinculándose e inhibiendo la función de una proteína o una estructura específica de las células que se sabe que están involucradas en el crecimiento y la progresión del cáncer.

- **Estadificación***

Los médicos usan la estadificación* para determinar la extensión del tumor en el cuerpo, lo que resulta un indicador importante del pronóstico*. El sistema de estadificación* más utilizado para los sarcomas óseos es el sistema TNM. La combinación de T (tamaño del tumor e invasión de tejido cercano), N (implicación de ganglios linfáticos*) y M (metástasis* o diseminación del tumor a otros órganos del cuerpo) clasificará al tumor dentro de uno de los estadios que se muestran en la siguiente tabla. Para los sarcomas óseos, la estadificación* TNM también tiene en cuenta el grado de malignidad (G), que es un factor de pronóstico muy importante. La carga tumoral y la presencia de enfermedad distante detectable son los dos principales factores que se toman en consideración en la estadificación* clínica de estas enfermedades.

La determinación del estadio es fundamental para tomar la decisión correcta acerca de qué tratamiento usar. Cuanto más bajo sea el estadio, mejor será el pronóstico*.

La siguiente tabla presenta los diferentes estadios de los sarcomas óseos. Las definiciones son bastante técnicas, así que recomendamos encarecidamente a los pacientes que soliciten a sus médicos explicaciones más detalladas.

Estadio	Definición
Estadio IA	<p><i>El tumor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>se clasifica de grado 1 o 2 (grado bajo);</i> - <i>no supera los 8 cm en su tamaño más grande;</i> - <i>no se ha diseminado a ganglios linfáticos * ni a otras partes del cuerpo.</i>
Estadio IB	<p><i>El tumor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>se clasifica de grado 1 o 2 (grado bajo);</i> - <i>supera los 8 cm en su tamaño más grande o está localizado en diferentes partes del mismo hueso;</i> - <i>no se ha diseminado a ganglios linfáticos * ni a otras partes del cuerpo.</i>
Estadio IIA	<p><i>El tumor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>se clasifica de grado 3 o 4 (grado alto);</i> - <i>no supera los 8 cm en su tamaño más grande;</i> - <i>no se ha diseminado a ganglios linfáticos * ni a otras partes del cuerpo.</i>
Estadio IIB	<p><i>El tumor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>se clasifica de grado 3 o 4 (grado alto);</i> - <i>supera los 8 cm en su tamaño más grande;</i> - <i>no se ha diseminado a ganglios linfáticos * ni a otras partes del cuerpo.</i>
Estadio III	<p><i>El tumor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>se clasifica de grado 3 o 4 (grado alto);</i> - <i>está localizado en diferentes partes del mismo hueso;</i> - <i>no se ha diseminado a ganglios linfáticos * ni a otras partes del cuerpo.</i>
Estadio IVA	<p><i>El tumor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>se ha diseminado a los pulmones</i>
Estadio IVB	<p><i>El tumor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>se ha diseminado a los ganglios linfáticos* cercanos o a sitios distantes distintos de los pulmones.</i>

A pesar de que esta clasificación es aceptada universalmente, los médicos suelen consultar y planificar el tratamiento tras el diagnóstico de la enfermedad *localizada* y *metastásica*.

¿CUÁLES SON LAS OPCIONES DE TRATAMIENTO?

La planificación del tratamiento requiere la labor conjunta de un equipo interdisciplinario de profesionales médicos. Esto suele comportar la reunión de diferentes especialistas, reunión que recibe el nombre de opinión multidisciplinaria* o revisión del comité de tumores. En esta reunión se discutirá la planificación del tratamiento de acuerdo con la información pertinente anteriormente mencionada.



El tratamiento generalmente combinará terapias que:

- afecten al tumor localmente, como cirugía o radioterapia*
- afecten a las células tumorales presentes en otros lugares del cuerpo a través de terapia sistémica, como la quimioterapia*

La elección del tratamiento dependerá del tipo y el estadio del tumor y también tendrá en consideración el riesgo para el paciente.

Plan de tratamiento para enfermedades localizadas

Los sarcomas óseos están localizados cuando están confinados en su sitio primario y no se han extendido a los tejidos cercanos ni a otras regiones del cuerpo. En este estadio, el principal objetivo terapéutico es extirpar todo el tumor por cirugía siempre que sea posible. La radioterapia* y la quimioterapia* también pueden usarse para aumentar las posibilidades de cura definitiva o reducir el riesgo de que el tumor vuelva a aparecer.*

El tratamiento para las formas localizadas de sarcomas óseos incluye opciones de terapia enfocadas a actuar localmente en la región afectada por la enfermedad.

Cirugía

Con mucha frecuencia, la cirugía es el método de tratamiento estándar usado para el sarcoma óseo localizado. Dado que los sarcomas óseos son poco comunes, la cirugía debería ser realizada por un cirujano que esté especializado en tratar este tipo de tumor. El objetivo de la mayor parte de la cirugía de sarcomas óseos es la resección completa sin dejar nada en el organismo (márgenes negativos* microscópicamente), para reducir de este modo el riesgo de recidiva local.



Hoy en día es raro recurrir a amputaciones de miembros por sarcomas óseos, dado que actualmente a menudo es posible eliminar solo el tumor y algunos de los tejidos circundantes usando un enfoque conservativo, conocido como cirugía “conservadora del miembro”, y, cuando es posible, con la contribución de otras modalidades de tratamiento, entre las que se incluye la quimioterapia*.

La integridad de la resección quirúrgica puede definirse por medio de varios términos:

- Resección "R0" significa la extirpación completa de todo el tumor según el análisis de los márgenes* del tejido llevado a cabo por el patólogo* usando un microscopio;
- Resección "R1" indica que los márgenes* de las partes reseccionadas muestran la presencia de células tumorales cuando se observan microscópicamente;

- Resección "R2" indica una enfermedad residual macroscópica (lo que significa que una porción de tumor visible a simple vista no pudo ser extirpada mediante cirugía).

Los sarcomas óseos* pequeños generalmente pueden ser extirpados eficazmente solo con la cirugía y el curetaje*. La criocirugía* (el uso de frío extremo para destruir tejido anormal) también puede ser una opción en algunos casos determinados. Las resecciones de tipo R1 y R2 pueden requerir tratamiento adicional de cirugía, o bien otra opción es tratar el margen* resecaado que contiene células tumorales con radiación y, si es posible, con quimioterapia*.

Radioterapia*

En los sarcomas óseos, la radioterapia* puede usarse antes (neoadyuvante) de la cirugía (para reducir el tamaño del tumor y permitir que pueda extirparse completamente) o después (adyuvante) de la cirugía (para acabar con todas las células tumorales restantes); podrá considerarse en caso de que existan márgenes positivos* o en caso de que esté presente una enfermedad macroscópica residual (esto es, cuando una porción del tumor visible a simple vista aún esté presente). En algunos casos, la radioterapia* puede realizarse en lugar de la cirugía para lograr el control local de la enfermedad.



A lo largo de los años, las técnicas de radioterapia* y las máquinas de radioterapia* han mejorado, y ahora es posible dirigir la radioterapia externa con mayor precisión. Estas nuevas técnicas aplican mayores dosis de radiación al tumor ocasionando menos daño a los tejidos sanos circundantes. Las nuevas técnicas de radioterapia*, como la radioterapia* de haz de protones e iones, pueden ser consideradas para algunos tipos de sarcomas óseos. La diferencia entre la radioterapia* convencional y la radioterapia* de haz de protones/iones es que las partículas de alto peso molecular, como los iones y protones de carbono (los hadrones), liberan casi toda su energía en el punto al que son dirigidas, y no a lo largo de su recorrido, como los rayos X. Esto causa menos daño a los tejidos sanos que rodean al tumor.

Quimioterapia*

La quimioterapia* puede considerarse aisladamente o en combinación con la radioterapia*, y puede administrarse antes o después de la cirugía en los casos de enfermedad localizada. Se considera especialmente en estas 2 situaciones:



- En el caso del tratamiento del osteosarcoma*, la quimioterapia* tiene un papel muy bien establecido en la prevención de recaídas* locales y distantes, y por lo general se administra de forma tanto preoperatoria como posoperatoria por un período acumulativo de 6-10 meses.
- En el sarcoma de Ewing, la quimioterapia* generalmente se administra cada tres semanas, de forma preoperatoria y posoperatoria, durante alrededor de 10-12 meses, con pautas que incluyen al menos 5-6 fármacos diferentes. Puede ser utilizada en combinación con radioterapia*.



La quimioterapia* no se usa de manera rutinaria en el tratamiento de los condrosarcomas localizados y no es una opción en el tratamiento del cordoma y el tumor de células gigantes del hueso.

Plan de tratamiento para enfermedades avanzadas

Los sarcomas óseos están en estado avanzado cuando se han diseminado desde donde aparecieron a otras partes del cuerpo. Esto se conoce como fase metastásica. En este estadio, el objetivo terapéutico principal es controlar la enfermedad y proporcionar una mejor calidad de vida a los pacientes mejorando sus síntomas.

La enfermedad avanzada no se trata exactamente de la misma manera en cada ocasión en pacientes diferentes. La mejor estrategia de tratamiento requiere una consideración cuidadosa e individual de las diferentes opciones por parte un equipo multidisciplinario.

En algunas ocasiones puede considerarse la cirugía en enfermedades metastásicas para aliviar los síntomas y puede ser curativa en algunos casos, principalmente cuando las metástasis* pulmonares son relativamente pocas, son de crecimiento lento, y no están acompañadas por metástasis localizadas en otros órganos distintos de los pulmones.

La radioterapia* también puede administrarse para aliviar los síntomas y controlar las metástasis, de manera particular en las metástasis óseas.

Sin embargo, el principal enfoque de tratamiento en los casos de enfermedad avanzada es el uso de la terapia sistémica, que incluye tanto la quimioterapia* como la terapia dirigida* molecularmente (medicamentos que se dirigen a proteínas o estructuras celulares específicas que se sabe que están involucradas en el crecimiento y la progresión del cáncer). Cada tipo de medicamento actúa de forma diferente, pero todos ellos alteran la manera en la que las células tumorales crecen, se dividen y se reparan a sí mismas.

Quimioterapia*

La quimioterapia* es el pilar del tratamiento para la enfermedad avanzada, ya que los medicamentos que se administran entran en el torrente sanguíneo y llegan hasta las células tumorales en todo el cuerpo. Los medicamentos quimioterapéuticos más comúnmente utilizados para el tratamiento de los sarcomas óseos son la doxorubicina* y otras antraciclinas*, la ifosfamida*, el cisplatino*, la ciclofosfamida*, la gemcitabina*, el docetaxel*, el etopósido*, el metotrexato*,* el irinotecan*, la vincristina* y otros alcaloides de la vinca*.

Los medicamentos quimioterapéuticos pueden suministrarse aisladamente o en combinación entre ellos y pueden suministrarse de forma ambulatoria* o con el paciente hospitalizado* con ingreso en el hospital durante unos pocos días. La quimioterapia* se suministra en ciclos de tratamiento y el régimen de quimioterapia* suele constar de un número de ciclos que se suministran en un periodo de tiempo establecido: el número de ciclos depende del tipo, la ubicación y el tamaño del sarcoma óseo y de cómo esté respondiendo a los medicamentos.

Terapia dirigida

La terapia dirigida también puede usarse para tratar la enfermedad avanzada. Estas terapias funcionan vinculándose a una proteína o a una estructura celular específicas implicadas en el crecimiento y progresión del tumor. Los efectos secundarios son diferentes a los efectos secundarios de la quimioterapia* tradicional, y dependen de cómo afecte el medicamento a su organismo.

Radioterapia*

La radioterapia* podrá considerarse para aliviar síntomas o prevenir complicaciones en pacientes con enfermedad avanzada, por ejemplo en el caso de metástasis óseas o dolor.

Cirugía

La cirugía para extirpar las metástasis* puede considerarse en función de su localización y de la historia de la enfermedad. Por ejemplo, este sería el caso cuando una metástasis en el pulmón apareciera mucho tiempo después del tratamiento inicial y cuando el cirujano considerara que la metástasis podría ser completamente extirpada.

Tratamiento según los tipos de sarcoma óseo

La gestión de los distintos tipos de sarcoma óseo varía también según el tipo. Estas diferencias se explican a continuación.

Osteosarcoma*

El osteosarcoma* es el tumor óseo primario* más común. Estos tumores pueden aparecer en personas de cualquier edad, pero son más comunes en niños y adultos jóvenes entre las edades de 10 y 30 años. Suelen surgir en los huesos largos de las extremidades, como el fémur, y con frecuencia alrededor de la rodilla. En los adultos, aparece normalmente en la columna vertebral, las cinturas* y el cráneo.

El osteosarcoma* se trata principalmente mediante cirugía y casi todos los pacientes también recibirán quimioterapia* para reducir el riesgo de recaída* local y distante. La doxorubicina*, el cisplatino*, la ifosfamida* el metotrexato* y el etopósido* son utilizados en diferentes combinaciones, antes y/o después de la cirugía durante aproximadamente 6-10 meses. En pacientes jóvenes podría proponerse un tratamiento adicional para reforzar el sistema inmunológico, llamado tratamiento inmunomodulador adyuvante, junto con la mifamurtida, suministrada semanalmente durante un año aproximadamente.

No hay ninguna indicación de radioterapia* en el tratamiento del osteosarcoma*, pero en algunos casos, cuando no es factible la resección completa, puede considerarse el tratamiento estándar de radiación o de nuevas técnicas de radioterapia, como la radioterapia* de haz de protones o de iones de carbono.

Si el osteosarcoma* se ha diseminado al pulmón, la metástasis pulmonar podría extirparse quirúrgicamente en determinados casos y la cirugía podría ser curativa.

Sarcoma de Ewing

El sarcoma de Ewing es el tercer tumor óseo primario* más común (el segundo en niños y adolescentes). Normalmente se caracteriza por la presencia de un cambio genético específico en las células, cambio que provoca que un gen llamado EWS se mueva a una posición diferente en un cromosoma* diferente - esto activa al gen y contribuye a que las células se conviertan en células cancerosas. El sarcoma de Ewing puede surgir en cualquier hueso, siendo los más comúnmente afectados la pelvis, la pared del pecho, y los huesos largos de las extremidades (el fémur y la tibia). Sin embargo, también puede desarrollarse en los tejidos blandos que rodean al hueso o la articulación, y este tipo de sarcoma de Ewing es conocido como extraóseo (término que significa "fuera del hueso"). Algunos pacientes pueden ser diagnosticados con enfermedad metastásica (principalmente en los pulmones, los huesos o la médula ósea) en el momento del diagnóstico y por lo general son tratados con el mismo enfoque de tratamiento que los pacientes con enfermedad localizada.

El sarcoma de Ewing generalmente se trata con una combinación de quimioterapia*, cirugía y/o radioterapia*. El tratamiento incluye de 3 a 6 ciclos de quimioterapia* de combinación inicial (para reducir el tumor y hacerlo más fácil de extirpar quirúrgicamente), seguidos de terapia local (cirugía y/o radioterapia*). La quimioterapia* casi siempre proseguirá después de la cirugía o de la radioterapia*, con otros 6-10 ciclos de tratamiento durante un período total de entre 10 y 12 meses. La radioterapia* puede usarse antes de la cirugía para reducir el tumor, con quimioterapia*, y para reducir el riesgo de que el cáncer reaparezca tras la cirugía. La cirugía puede resultar difícil si el sarcoma óseo se desarrolla en determinados lugares del cuerpo, por ejemplo en la pelvis o en la columna vertebral. En este caso, la radioterapia* puede utilizarse como tratamiento principal.

Sarcoma óseo de células fusiformes/pleomórfico de alto grado

Representan entre el 2% y el 5% de los tumores óseos primarios* y algunos factores de riesgo* como la enfermedad de Paget, la necrosis ósea* o los antecedentes de irradiación previa han sido identificados en la aparición de estos tipos de sarcomas óseos.

Se tratan de la misma manera que el osteosarcoma*: a menudo el paciente es tratado con quimioterapia* para reducir el tumor, seguida de cirugía. En algunos casos, también se administra quimioterapia* después de la cirugía. Puede considerarse la radioterapia* después de la cirugía si existe la sospecha de que alguna porción del tumor ha quedado en el organismo, o en lugar de la cirugía cuando el tumor es inoperable.

Condrosarcoma

El condrosarcoma es un tumor del cartílago y es más común en los adultos, apareciendo por lo general en personas mayores de 50 años. Generalmente son tumores de crecimiento lento y se encuentran más comúnmente en los huesos de la cabeza y el tronco, en la pelvis y en las costillas y pueden surgir a partir de lesiones óseas benignas (no cancerosas) conocidas como encondromas y osteocondromas. Pueden ser sarcomas* de bajo a alto grado: cuanto mayor sea el grado, mayor será el riesgo de diseminación del tumor. La mayoría son tumores de bajo grado y no metastatizantes*. La cirugía es el tratamiento principal, y el curetaje* es apropiado en el tratamiento de los condrosarcomas convencionales de grado bajo.

Los condrosarcomas en el cráneo son difíciles de tratar porque la extirpación quirúrgica completa del tumor es dificultosa y los tumores pueden causar efectos secundarios graves. La radioterapia* puede usarse en su lugar, y puesto que los condrosarcomas son relativamente resistentes a los fotones (partículas que contienen energía), podría considerarse la administración de altas dosis o la aplicación de nuevas técnicas de radioterapia*, como la radioterapia de haz de protones o iones de carbono*.

La quimioterapia* y la radioterapia* no se usan de rutina para prevenir el riesgo de recaída* local y distante. Sin embargo, la quimioterapia* puede ser usada para tratar algunos tipos especiales de condrosarcoma, como por ejemplo el condrosarcoma indiferenciado y el mesenquimal, que son particularmente sensibles a la quimioterapia* y pueden ser tratados como el osteosarcoma* o el sarcoma de Ewing, respectivamente.

Tumor de células gigantes del hueso

El tumor de células gigantes (TCG) es un tumor poco frecuente del esqueleto que aparece más comúnmente en la extremidad de los huesos largos, generalmente alrededor de la rodilla. Aunque generalmente es considerado un tumor óseo benigno, su comportamiento es agresivo localmente, con una tendencia a la destrucción del hueso y frecuentes recidivas*. Su transformación en maligno y su diseminación a otros órganos es extremadamente rara.

Los TCG se tratan principalmente con la cirugía, que abarca desde el curetaje* hasta la extirpación en bloque (extirpación de un tumor y de los tejidos circundantes, prácticamente sin proteger mucho del tejido potencialmente sano que lo rodea). Si un TCG se disemina a otros órganos, los más afectados suelen ser los pulmones y, en algunos casos, la metástasis pulmonar se puede extirpar quirúrgicamente. El TCG que no se puede extirpar con cirugía o que se ha diseminado a otros tejidos puede ser tratado eficazmente con denosumab*.

Cordoma

Un cordoma es un tipo de tumor poco común que se desarrolla a partir de restos embrionarios del notocordio*, que es una estructura que forma la columna vertebral del feto en el útero. Se pueden presentar a cualquier edad, pero afectan principalmente a personas de edades comprendidas entre los 40 y los 60 años; en la infancia los cordomas son muy poco comunes. Se pueden encontrar en cualquier parte de la columna vertebral, más comúnmente en el sacro* (50%), en la base del cráneo* (30%) o en el cuello y en la parte superior e inferior de la espalda (20%). Son de crecimiento lento y rara vez se diseminan a otras partes del cuerpo. Si se diseminan, los lugares más comúnmente afectados son los pulmones, el hígado, los huesos y la piel. Se caracterizan por una alta tasa de recidiva* local. La cirugía es el principal tratamiento para esta enfermedad y en muchos casos resulta muy difícil extirpar el tumor completamente. Otros tipos de tratamiento como la radioterapia* pueden ser considerados si el tumor se ha diseminado a los tejidos que lo rodean. La radioterapia* puede administrarse después de la cirugía o aisladamente si la cirugía no es posible o si el tumor reaparece después del tratamiento inicial y otra cirugía no es posible. La radioterapia* paliativa (terapia orientada a mejorar la calidad de vida del paciente más que a curar su enfermedad) también se usa a veces para aliviar síntomas como el dolor, especialmente en las metástasis óseas. Existen nuevos métodos de radiación, como la terapia con haz de protones, que pueden ser eficaces en el tratamiento del cordoma. La quimioterapia* no es una opción de tratamiento para los cordomas pero a veces puede administrarse para controlar un tumor que ha reaparecido o que se ha diseminado a otra parte del cuerpo. La terapia dirigida* con imatinib* puede considerarse en los casos de cordomas avanzados.

En general, el tratamiento del sarcoma óseo comporta un plan de tratamiento que puede modificarse dependiendo del subtipo histológico específico y también del estadio de la enfermedad. Los tratamientos citados tienen sus beneficios, sus riesgos y sus contraindicaciones*. Se recomienda que los pacientes pregunten a sus médicos sobre los beneficios y riesgos esperados de cada tratamiento para estar informados acerca de las posibles consecuencias del mismo. En el caso de algunos tratamientos están disponibles varias posibilidades y la elección deberá discutirse en función del equilibrio entre beneficios y riesgos.

¿Por qué son tan importantes los ensayos clínicos?

El objetivo de los ensayos clínicos* es intentar encontrar nuevos tratamientos para el cáncer y averiguar si los nuevos tratamientos contra el cáncer son seguros y eficaces o mejores que el tratamiento estándar. Los pacientes que participan en un ensayo clínico* pueden recibir el tratamiento estándar o estar entre los primeros en recibir nuevas opciones de terapia. Entre los propósitos de los ensayos clínicos* se incluyen probar nuevos modos para evitar que el cáncer reaparezca, reducir los efectos secundarios del tratamiento del cáncer y buscar mejores formas de prevenir, examinar o diagnosticar un tumor. Los ensayos ayudan a ampliar nuestro conocimiento sobre el cáncer, mejorar las opciones de tratamiento actuales y desarrollar nuevos tratamientos, ahora y para pacientes futuros. Le animamos a que pregunte a su médico si hay algún ensayo clínico en el que usted pudiera inscribirse.

¿CUÁLES SON LOS POSIBLES EFECTOS SECUNDARIOS DE LOS TRATAMIENTOS?

Riesgos y efectos secundarios de la cirugía

Riesgo general de la cirugía

La cirugía menor y las biopsias suelen plantear menos riesgos que la cirugía mayor: dolor, infecciones en el lugar en el que se ha practicado la biopsia* y reacción a la anestesia* local son sus posibles efectos.

Los riesgos en las intervenciones de cirugía mayor son los comunes a todas las intervenciones que se llevan a cabo bajo anestesia* general. Estas complicaciones son infrecuentes e incluyen trombosis venosa profunda* (la formación de un coágulo sanguíneo en una vena profunda, en las extremidades o en la pelvis inferior), problemas cardíacos o respiratorios, sangrado, infección o reacción a la anestesia*. Los médicos tomarán todas las medidas adecuadas para minimizar cualquier riesgo. Antes de someterse a una cirugía, usted debería ser informado de forma clara y exhaustiva por parte del equipo médico sobre los riesgos posibles.

Resección de un tumor en el brazo o la pierna

Después de su operación puede que le dejen un tubo en la herida para eliminar cualquier fluido que se acumule en la zona de la operación; el tubo de drenaje se retirará una vez que el fluido haya cesado de drenar. Inmediatamente después de la cirugía, su dolor será controlado a través de fuertes analgésicos que le serán suministrados de forma sistemática.

Amputación

Las consecuencias de la resección quirúrgica dependen de su magnitud y de si implica la extracción de fragmentos de hueso o de un segmento entero y de los tejidos blandos circundantes. No siempre es posible conservar toda la extremidad, incluso con una reconstrucción y, en algunas ocasiones puede ser necesaria la amputación de una parte de la extremidad.

- Algunas personas experimentan un dolor que procede de la parte amputada del miembro, conocido como dolor fantasma. El equipo médico intentará tratar esta forma tan especial de dolor y puede que se requieran varios tipos de tratamiento: los anticonvulsivos*, los antidepresivos* y los opiáceos pueden ayudar a aliviar el dolor originado por el daño al nervio o intentar bloquear las señales de dolor.
- La rehabilitación comienza poco después de la cirugía. El objetivo de la rehabilitación es ayudar al paciente a regresar al máximo nivel de funcionalidad e independencia posible y al mismo tiempo mejorar la calidad de vida en general, física, emocional y socialmente. Un fisioterapeuta* le dirá cómo ejercitarse para fortalecer sus músculos del tronco (torso), así como de los brazos y las piernas para preparar la parte restante de la extremidad para el uso de un miembro artificial, llamado prótesis.

Resección de un tumor en la columna vertebral, la cintura pélvica* o la pared torácica

Las consecuencias de la resección quirúrgica dependerán del alcance y el sitio de la operación. La resección de un tumor localizado en las costillas generalmente es seguida por consecuencias menores o por ninguna consecuencia. La resección de un tumor localizado en la columna vertebral o en la cintura pélvica* puede implicar que se produzca un daño nervioso y déficits funcionales, dependiendo del nervio comprometido. La rehabilitación ayuda a recuperarse de estos déficits y mejora los resultados funcionales del tratamiento.

Riesgos y efectos secundarios de la radioterapia*.

Durante la radioterapia*, los efectos secundarios pueden producirse en órganos en los que se haya aplicado directamente, pero también pueden presentarse en órganos sanos que se encuentren próximos a la región irradiada. Los efectos secundarios pueden ser más intensos cuando la radioterapia* se administre de forma conjunta con la quimioterapia*. La radioterapia* en adición a la cirugía también puede aumentar el riesgo de complicaciones quirúrgicas y puede causar problemas con respecto a la cicatrización de heridas. Durante las últimas décadas se han obtenido mejoras importantes en las técnicas y máquinas de radioterapia* y los efectos secundarios graves son ahora muy poco comunes.

La mayoría de efectos secundarios de la radioterapia* desaparecen gradualmente una vez que el ciclo de tratamiento ha finalizado. Para algunas personas, sin embargo, estos efectos secundarios pueden continuar durante semanas o incluso más tiempo. El equipo de radioterapia* le proporcionará apoyo durante este periodo de tratamiento.

Efectos secundarios inmediatos

Dado que la radioterapia* es un tratamiento local, sus efectos secundarios también son locales. Los efectos secundarios generales de la radioterapia* más frecuentes son:

- Reacciones cutáneas (enrojecimiento, molestias y/o prurito) después de tres o cuatro semanas tras la radioterapia* externa, pero dichas reacciones generalmente se calman de dos a cuatro semanas después de que haya finalizado el tratamiento. Sin embargo, la zona tratada puede permanecer ligeramente más pigmentada que la piel circundante.
- La disfagia o dificultad para deglutir debida a la inflamación del esófago es frecuente durante la radioterapia* dirigida a las zonas del cuello o del tórax.
- Náusea y vómitos, diarrea: algunas personas encuentran que su tratamiento les hace sentir náuseas; esto es más común cuando la zona de tratamiento está cerca del estómago o del intestino.
- Cuando se irradia la cabeza se puede producir caída del cabello.
- La fatiga es un efecto secundario común y puede continuar durante un cierto tiempo después de que el tratamiento haya terminado.
- Úlceras bucales e inflamación de las membranas mucosas que revisten la boca (mucositis* oral): su boca puede presentar heridas o secarse, o puede que note unas pequeñas úlceras durante este tratamiento. Esto es común cuando la zona del tratamiento está cerca de la cavidad oral. Es muy importante mantener la mucosa* oral bien hidratada y sus dientes limpios durante el transcurso de todo el tratamiento.

Efectos secundarios a largo plazo

Es raro desarrollar efectos secundarios graves a largo plazo después de la radioterapia*. Sin embargo, los efectos secundarios a largo plazo pueden afectar notablemente a la calidad de vida de algunos pacientes. Algunos posibles efectos secundarios a largo plazo son:

- cambios en la piel a largo plazo;
- aparición de linfedema*, una inflamación que se produce cuando los ganglios* y los vasos linfáticos son dañados por la radioterapia*;
- incontinencia intestinal*, incontinencia urinaria*, infertilidad* y menopausia* precoz en mujeres cuya pelvis ha sido irradiada. Si existe un riesgo de infertilidad tras la radioterapia*, su médico discutirá con usted todas las opciones y le sugerirá los servicios de apoyo disponibles antes de su tratamiento. En el caso de los hombres podría ser posible almacenar su esperma y en el de las mujeres almacenar sus óvulos para un uso futuro;
- dolor neuropático (dolor debido a un daño producido en un nervio) cuando en el campo irradiado están presentes nervios principales.

La radioterapia* está asociada con un riesgo ligeramente aumentado de desarrollar un segundo tumor muchos años después del tratamiento. El tipo y la dosis de la radioterapia* se planificarán cuidadosamente para reducir este riesgo.

Riesgos y efectos secundarios de la quimioterapia*

Los efectos secundarios de la quimioterapia* son bien conocidos, aunque se han obtenido progresos en su gestión usando las medidas de apoyo adecuadas. Estos efectos dependerán de los medicamentos administrados, de las dosis y de los factores individuales. Si un paciente tiene otros problemas médicos, puede que deban tomarse algunas precauciones y/o que se realice una adaptación del tratamiento. Por favor, comunique a su equipo de atención médica sus experiencias anteriores y su historial médico.

En la siguiente lista están los efectos secundarios conocidos provocados por uno o varios de los medicamentos de la quimioterapia actualmente usados para el tratamiento de los sarcomas* óseos. La naturaleza, frecuencia y gravedad de los efectos secundarios pueden variar en función de cada combinación de medicamentos usada.

Los efectos secundarios generales más frecuentes de la quimioterapia* son:

- Riesgo de infección: la quimioterapia* actúa interfiriendo con la capacidad de las células de crecer o reproducirse y pueden reducir el número de glóbulos blancos* (que ayudan a luchar contra las infecciones), una condición conocida como leucopenia. Se realizará un análisis de sangre antes de iniciar la quimioterapia* para comprobar el número de glóbulos blancos*.
- Sangrado: la quimioterapia* puede reducir el número de plaquetas*, que ayudan a coágular la sangre. A veces puede necesitarse una transfusión de plaquetas* si su recuento de plaquetas* es bajo.
- Anemia*: la quimioterapia* puede reducir el número de glóbulos rojos*, esto puede hacer que usted se sienta cansado y disneico. Puede que se necesite una transfusión de sangre si su recuento de glóbulos rojos* es bajo.

- Náusea y vómitos: se pueden usar medicamentos antieméticos* eficaces para evitar o reducir este efecto secundario.
- Úlceras bucales: su boca puede secarse o resultar dolorida o puede que note pequeñas úlceras durante este tratamiento. Mantener su boca hidratada y lavar los dientes con frecuencia puede ayudar a reducir el riesgo de aparición de mucositis*.
- Caída del cabello: no todos los medicamentos quimioterapéuticos* causan caída del cabello; el pelo puede perderse por completo o puede solo volverse más fino. Si su cabello se cae, casi siempre volverá a crecer tras un periodo de 3-6 meses después de que haya terminado la quimioterapia*.
- Fatiga: sentirse cansado es un efecto secundario común de la quimioterapia*.
- Fertilidad: dado que hay un riesgo de infertilidad, su médico le planteará todas las opciones y los servicios de apoyo disponibles antes de su tratamiento.

Puede producirse una reacción local en el lugar del acceso venoso para la administración de los medicamentos en la vena. El tejido local también puede verse dañado si el medicamento se sale de la vena al tejido circundante. Su equipo de atención médica le dará más información en caso de que esté usted recibiendo ese medicamento.

Pueden aparecer efectos secundarios más específicos dependiendo de los medicamentos de quimioterapia específicos usados. Durante el transcurso de su enfermedad no se usarán todos los medicamentos de quimioterapia disponibles. El tipo de terapia que se le administrará dependerá del tipo de sarcoma óseo y los efectos secundarios dependerán del medicamento o los medicamentos específicos usados. Antes de que empiece la quimioterapia, su equipo de atención sanitaria le informará sobre los efectos secundarios específicos que podrían esperarse de los medicamentos que se le suministrarán.

- La doxorubicina* y la epirubicina* pueden causar daños al músculo del corazón. Por consiguiente, es importante la evaluación de la función cardíaca antes de iniciar la terapia con estos dos medicamentos; la probabilidad de que se produzcan problemas cardíacos dependerá de la dosis de estos medicamentos y de la situación del paciente antes del tratamiento. Los problemas cardíacos pueden producirse incluso si el paciente no tiene ningún factor de riesgo*. Estos medicamentos pueden hacer que la piel se vuelva más sensible a la luz del sol y causar enrojecimiento en zonas en las que el paciente haya recibido radioterapia* en el pasado. La orina puede volverse roja o naranja durante unos días después del tratamiento. No se trata de sangre, sino que se debe al color de la medicación.
- La ifosfamida* puede causar problemas renales en algunos pacientes, provocando la aparición de sangre en la orina y dolor en la vejiga. En algunos casos, también puede causar neurotoxicidad* provocando somnolencia, alucinaciones y confusión.
- El cisplatino* y el metotrexato* pueden causar daños a los riñones. Por lo tanto, se realizarán análisis de sangre antes y durante el tratamiento para supervisar la función renal. Se le administrarán fluidos adicionales por vía intravenosa* antes y después de la quimioterapia* para ayudar a proteger sus riñones. El metotrexato* también puede causar mucositis*. Se le suministrará un antídoto junto con líquidos después de la infusión para ayudar a proteger las células normales.

- La ciclofosfamida* puede causar daños a la vejiga con la consiguiente irritación de vejiga que puede causar molestias al pasar la orina. El tratamiento puede afectar a las funciones renales y hepáticas pero generalmente de forma leve y con un regreso a la normalidad tras el tratamiento. En dosis altas, la ciclofosfamida* puede causar daños a los pulmones o al corazón. El desarrollo de un segundo cáncer es un efecto secundario poco común.
- El etopósido* puede causar una caída transitoria de la presión arterial (hipotensión transitoria) y mucositis*.
- La vincristina* y otros alcaloides de la vinca* pueden causar calambres abdominales y daño a los nervios (conocido como neuropatía periférica), caracterizado por hormigueo y entumecimiento.

Riesgos y efectos secundarios de la terapia dirigida

El denosumab* y el imatinib* son las únicas terapias dirigidas* usadas en el tratamiento de los sarcomas óseos.

- Los principales efectos secundarios del denosumab* son diarrea, dolor musculoesquelético, descenso del nivel de fosfatos (hipofosfatemia) y calcio (hipocalcemia) en la sangre. Por consiguiente, es importante tomar suplementos de calcio y vitamina D durante el tratamiento. La osteonecrosis* de la mandíbula es un efecto secundario poco frecuente del denosumab*. Un cuidado oral preventivo puede reducir este riesgo. Se recomienda una evaluación dental antes de iniciar el tratamiento.
- El imatinib* puede causar vértigos, diarrea, náusea y vómitos, calambres musculares, problemas de sangrado, visión borrosa, edema* (con mayor frecuencia alrededor de los ojos o en las piernas) y entumecimiento u hormigueo de las manos, pies o labios. El imatinib* también puede causar neutropenia, reduciendo el número de glóbulos blancos* que ayudan a combatir las infecciones.

La mayoría de estos efectos secundarios pueden ser tratados con los fármacos apropiados o con ajustes de las dosis; por lo tanto es muy importante que usted le comunique a su médico cualquier molestia que sienta.

¿CÓMO PUEDEN AYUDAR LOS GRUPOS DE APOYO A PACIENTES?

Por Markus Wartenberg de la Sarcoma Patients EuroNet Association (www.sarcoma-patients.eu)

En el día del diagnóstico, tanto para un paciente en la consulta del médico como para un cuidador que esté ahí para tomar de la mano a un miembro de la familia o dar consuelo a un amigo, un diagnóstico de sarcoma* es una experiencia nueva, imprevista y a veces traumática. De repente, nos encontramos con mucho que aprender, comprender y a lo que hacer frente. Afortunadamente, los pacientes y los cuidadores a menudo no están solos. Hay personas en la misma situación que nunca han oído la palabra "sarcoma*" antes y que tienen muchas preguntas que hacer, que están esperando los resultados para averiguar qué tipo de sarcoma tienen y las opciones de tratamiento disponibles. En algunos países europeos, los pacientes con sarcomas* se han reunido y han fundado grupos de apoyo y defensa de pacientes. La mayoría de estos grupos son organizaciones sin ánimo de lucro, fundadas por pacientes y familiares de pacientes, para los pacientes. Su misión es trabajar de forma conjunta con destacados expertos en sarcoma*, el sector de la investigación, las compañías de seguros de salud, otros grupos de pacientes y otros representantes del sistema sanitario para optimizar información y situaciones de tratamientos e investigación para los pacientes con un sarcoma*, un tumor del estroma gastrointestinal (TEGI)*, un tumor desmoide o un tipo específico de cáncer óseo. Las áreas más importantes sobre las que trabajan son:

- Mejorar el nivel de información y competencia de los pacientes (ayudarles a que se ayuden a sí mismos)
- Asegurar el acceso a terapias innovadoras y mejorar la calidad del tratamiento
- Apoyar la investigación del sarcoma*
- Promoción en el marco político de la sanidad nacional

Mientras tanto, numerosos estudios muestran que el tratamiento temprano en centros interdisciplinarios especializados en sarcoma* cambia significativamente los resultados y pronósticos entre muchos pacientes. Así pues, las directrices terapéuticas internacionales (ESMO y NCCN) y las organizaciones europeas de pacientes de sarcoma* mantienen que el sarcoma* - debido a su rareza - debería ser tratado por doctores y centros experimentados.

Desafortunadamente, muchos pacientes que viven durante mucho tiempo con el diagnóstico de "sarcoma*", pasan mucho tiempo siendo tratados en centros no especializados antes de ponerse en contacto con expertos experimentados en sarcoma*. Estos pacientes podrían haber recibido un cuidado mejor y más temprano si hubieran sido remitidos a los centros de tratamiento del sarcoma apropiados. Esta es la dolorosa realidad: si hubieran sido informados antes de la existencia de centros expertos en sarcoma*, o si sus médicos les hubieran remitido a estos expertos, su enfermedad habría sido diagnosticada antes y ellos habrían recibido un tratamiento mejor. Algunos de estos pacientes tendrían mejores pronósticos hoy.

Si se sospecha la existencia de un sarcoma* o si éste ha sido diagnosticado, puede ser útil contar con una segunda opinión de otro médico antes de someterse a una cirugía o a un tratamiento exhaustivo de larga duración. Además, nunca está de más buscar veredictos independientes y secundarios, como los que puede proporcionar un centro experimentado en sarcomas*, si el paciente tiene dudas razonables sobre el diagnóstico inicial y/o no se siente bien asesorado. Una segunda opinión puede excluir la posibilidad de que se emitan diagnósticos erróneos, verificar opciones de terapia, y posiblemente introducir nuevas/diferentes opciones de tratamiento. Los grupos de apoyo al paciente de sarcoma* cuentan con mucha experiencia en lo que se refiere al panorama de expertos en sarcoma* a nivel nacional. Ellos conocen dónde están localizados los expertos/centros experimentados en sarcoma* en un país y pueden ayudar a los pacientes a encontrar el mejor apoyo para una segunda opinión, para un subtipo de sarcoma* muy poco común, para una opción de tratamiento especial o un estudio clínico.

Si un paciente quisiera disponer de mayor información sobre su situación, o simplemente necesitara a alguien con quien hablar, podría resultar extremadamente valioso ponerse en contacto con un grupo nacional de apoyo a pacientes de sarcoma*.

Para disponer de una lista de los grupos de apoyo a pacientes de sarcoma y las organizaciones benéficas presentes en diferentes países, visite la página del localizador de grupos de la Sarcoma Patients EuroNet Association en <http://www.sarcoma-patients.eu>.

¿QUÉ SUCEDE DESPUÉS DEL TRATAMIENTO?

Seguimiento con los médicos

Independientemente del objetivo de la terapia, usted tendrá citas de seguimiento periódicas durante varios años. La práctica habitual incluirá un examen físico para controlar la aparición de signos de recidiva* del tumor y análisis de sangre para comprobar sus condiciones generales y los posibles efectos secundarios del tratamiento. En función de la localización principal* y del tipo de sarcoma*, su doctor podrá solicitarle un examen radiológico* de esa zona específica, así como de otras zonas en las que el tumor pudiera volver a aparecer. La cita es un momento importante para que usted hable sobre cualquier nuevo síntoma o cambio que note y para que plantee cualquier pregunta o problema que pueda tener.

Al principio las citas se concertarán cada pocos meses. Se irán haciendo menos frecuentes gradualmente y la separación entre ellas será cada vez más larga porque el riesgo de que el tumor vuelva a aparecer irá disminuyendo constantemente con el paso del tiempo. Generalmente, en los sarcomas óseos de alto riesgo se prevé que la recidiva* aparezca en los dos o tres primeros años después del tratamiento; en el caso de los sarcomas* de bajo riesgo la recaída* puede producirse más tarde.

El seguimiento de rutina depende tanto del grado del tumor como de su tamaño y su localización. La programación temporal óptima para el seguimiento de rutina se desconoce, pero en cualquier caso el seguimiento de rutina tras el tratamiento para los sarcomas óseos de grado intermedio o alto será más intensivo que para los sarcomas* de grado bajo.

El regreso a la vida normal

El regreso a la vida normal es uno de los objetivos principales en el tratamiento de los sarcomas óseos. Le animamos a que le transmita a su doctor cualquier preocupación, problema o sensación que usted tenga acerca del regreso a su hogar, al trabajo o a la escuela. Asegúrese de plantear todas estas cuestiones a su equipo de atención sanitaria con antelación para que se pueda organizar toda la ayuda que pueda precisar. Algunos pacientes pueden encontrar apoyo en los grupos de antiguos pacientes o en los medios de información dirigidos a los pacientes. También puede resultar muy útil el asesoramiento psicológico realizado por expertos.



¿Qué sucede si vuelve a aparecer el tumor?

Los sarcomas óseos pueden volver a aparecer en la misma zona en la que apareció el tumor inicial. Esto recibe el nombre de recidiva* local. A los pacientes que presenten una recidiva* local aislada se les puede ofrecer nuevamente la cirugía para extirpar el tumor, pero es posible que además reciban tratamiento adicional.

Los sarcomas óseos también pueden reaparecer en órganos y partes del cuerpo distintos de la zona inicial. Este proceso recibe el nombre de metástasis*. En los casos de sarcoma óseo, las metástasis principalmente se producen en los pulmones, en otros huesos distintos del hueso en el que surgió el tumor primario* y en el hígado. Dado que las metástasis, especialmente en una fase temprana en la que pueden extirparse, podrían no causar ningún síntoma, su doctor prestará una atención especial a esos puntos durante el seguimiento.

En pacientes que hayan sido tratados previamente con medicamentos sistémicos podrían considerarse líneas de tratamiento adicionales con quimioterapia* o terapia dirigida.

La radioterapia* podría aplicarse para aliviar síntomas o evitar complicaciones relacionadas con el tumor.

Es importante que toda recidiva* del tumor sea evaluada por un equipo multidisciplinario de expertos para seleccionar la modalidad de tratamiento más apropiada o la combinación de tratamientos más apropiada.

También puede ocurrir, como un efecto tardío de algunas terapias usadas para tratar los sarcomas óseos, que aparezca un cáncer secundario nuevo. En caso de que se sospeche la presencia de un cáncer secundario, su doctor le prescribirá una serie de exámenes para analizar el tipo de cáncer secundario y su alcance. Las opciones más apropiadas para la gestión de este cáncer secundario deberían discutirse dentro de un equipo multidisciplinario responsable de su cuidado, teniendo en cuenta los tratamientos anteriores aplicados para el sarcoma óseo.

DEFINICIONES DE TÉRMINOS MÉDICOS

Afección adquirida

Se refiere a una afección que no existía en el momento del nacimiento, no hereditaria, pero que se desarrolló después del nacimiento.

Alcaloides de la vinca

Grupo de alcaloides antimitóticos y antimicrotúbulos derivados originalmente de las plantas de la vinca. Los alcaloides de la vinca se usan en quimioterapia para tratar el cáncer. Al actuar sobre la tubulina impiden que se formen microtúbulos, que son estructuras celulares que ayudan a los cromosomas* a moverse durante la mitosis* y son un componente necesario para la división celular.

Ambulatorio (paciente)

Paciente que visita una estructura de atención médica para recibir un diagnóstico o tratamiento sin pasar la noche en ella. A veces se le llama paciente de día.

Anemia

Afección caracterizada por el déficit de glóbulos rojos* o hemoglobina, una proteína que contiene hierro y transporta el oxígeno desde los pulmones a todo el cuerpo; este proceso se ve disminuido en esta afección. Los síntomas de la anemia incluyen cansancio y dificultad para respirar.

Anestesia

Estado reversible de pérdida de conciencia, inducida artificialmente mediante el empleo de ciertas sustancias conocidas como anestésicos, en el que el paciente no siente dolor, no tiene reflejos normales y responde menos al estrés. Puede ser total o parcial y permite que los pacientes puedan someterse a cirugía o a otros procedimientos invasivos.

Anticonvulsivo

Medicamento u otra sustancia que se usa para prevenir o interrumpir las crisis epilépticas o convulsiones. También se llama antiepiléptico.

Antidepresivo

Medicamento que se usa para tratar la depresión.

Antraciclinas

Clase de medicamentos antibióticos usados en quimioterapia* para tratar muchos tipos de cánceres.

Base del cráneo

Parte inferior del cráneo donde descansa el cerebro y que al mismo tiempo es la cresta del cuerpo detrás de la nariz y los ojos.

Biopsia

Extracción de células o tejidos para que los examine un patólogo*. El patólogo* estudiará el tejido bajo un microscopio o llevará a cabo otras pruebas en las células o el tejido. Hay muchos tipos diferentes de procedimientos de biopsia. Los tipos más comunes incluyen: (1) biopsia por incisión, en la que sólo se extrae una muestra de tejido; (2) biopsia por escisión, en la que se extrae por completo una masa o un área sospechosa; y (3) biopsia de aguja, en la que se extrae una muestra de tejido o fluido con una aguja. Cuando se usa una aguja ancha, el procedimiento se llama biopsia central. Cuando se usa una aguja fina, el procedimiento recibe el nombre de biopsia por aspiración con aguja fina.

Cartílago articular

Tejido suave que cubre los extremos de los huesos donde estos se unen para formar las articulaciones. El cartílago articular en las articulaciones hace que se muevan con mayor facilidad. Permite que los huesos se deslicen uno sobre otro con muy poca fricción.

Ciclofosfamida

Medicamento que se usa para tratar muchos tipos de cáncer y que está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. También se usa para tratar ciertas enfermedades de riñón infantiles. La ciclofosfamida se une al ADN de las células y puede destruir células cancerosas. Es un tipo de alquilante. También se llama CTX.

Cintura

Cualquiera de los dos anillos óseos más o menos completos de la parte superior o inferior del tronco, que sujetan los brazos y las piernas. Son la cintura escapular y la cintura pelviana.

Cirujano ortopédico

Cirujano especializado en el diagnóstico y tratamiento de lesiones y enfermedades del sistema musculoesquelético*. Este sistema incluye huesos, articulaciones, tendones, ligamentos y músculos.

Cisplatino

Medicamento que se usa para tratar muchos tipos de cáncer. Contiene el metal platino. Destruye las células cancerosas al dañar su ADN e impedir que se multipliquen. El cisplatino es un tipo de agente alquilante.

Contraindicación

Afección médica o síntoma que impide la administración de un tratamiento dado o de un procedimiento al paciente. Las contraindicaciones pueden ser absolutas, lo que significa que el tratamiento no debería administrarse nunca a los pacientes con esta afección o síntoma, o relativas, caso en el que los beneficios pueden superar a los riesgos en algunos pacientes con esta afección o síntoma.

Criocirugía

La criocirugía (también llamada crioterapia) es el uso de frío extremo producido por nitrógeno líquido (o gas de argón) para destruir el tejido anormal. La criocirugía es usada para tratar varios tipos de cáncer y algunas afecciones precancerosas o no cancerosas.

Cromosoma

Estructura organizada que codifica los genes, que son el código del cuerpo para características tales como el color de pelo o el género. Las células humanas tienen 23 pares de cromosomas (46 cromosomas en total). Las células de la leucemia o del cáncer a menudo presentan una anomalía cromosómica, esto es, un cambio en sus cromosomas, como las duplicaciones cromosómicas o el añadido de un cromosoma extra (47 cromosomas), o bien tienen una supresión cromosómica o la pérdida de un cromosoma (45 cromosomas). Se produce una inversión cromosómica o genética cuando no se agregan ni eliminan cromosomas, sino que una parte del cromosoma está al revés.

Curetaje

Procedimiento médico utilizado para extirpar tejido. Se usa un instrumento llamado cureta para raspar o sacar el tejido que debe extirparse.

Dactinomicina

La dactinomicina, también conocida genéricamente como actinomicina D, es el miembro más importante de las actinomicinas, que son una clase de antibiótico antitumoral polipéptido aislado de bacterias del suelo del género *Streptomyces*. Es uno de los medicamentos contra el cáncer más antiguos y ha sido usado durante muchos años.

Denosumab

Medicamento que se usa para prevenir o tratar ciertos problemas óseos. Se usa para prevenir fracturas y otros problemas óseos causados por tumores sólidos que se diseminaron hasta un hueso. También se usa para tratar a ciertos pacientes con tumor de hueso de células gigantes que no se puede extirpar mediante cirugía. Se puede usar para tratar la osteoporosis (disminución de la masa y la densidad óseas) en mujeres posmenopáusicas que tienen un riesgo alto de que sus huesos se fracturen. El denosumab también está en estudio para el tratamiento de otras afecciones y tipos de cáncer. Se une a una proteína* que se llama RANKL, que impide que RANKL se una a otra proteína* llamada RANK de la superficie de ciertas células óseas, como células cancerosas en el hueso. Esto puede ayudar a impedir fracturas óseas y la formación de células cancerosas.

Docetaxel

Docetaxel pertenece al grupo de medicamentos contra el cáncer conocidas como taxanos*. Docetaxel bloquea la capacidad de las células de destruir el "esqueleto" interno que les permite dividirse y multiplicarse. Con el esqueleto íntegro las células no pueden dividirse y terminan por morir. Docetaxel también afecta a las células no cancerosas como las células sanguíneas, lo que puede acarrear efectos secundarios.

Dolor del miembro fantasma

Sensación de dolor u otras sensaciones desagradables en el lugar de un miembro perdido (fantasma).

Doxorrubicina

Medicamento que se usa para tratar muchos tipos de cáncer y que está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. La doxorrubicina se elabora con la bacteria *Streptomyces peucetius*. Daña el ADN y puede destruir células cancerosas. Es un tipo de antibiótico antitumoral de antraciclina*. También se llama clorhidrato de doxorrubicina e hidroxidaunorrubicina.

Edema

Acumulación anormal de líquido bajo la piel o en una cavidad del cuerpo.

Ensayo clínico

Estudio de investigación llevado a cabo con pacientes para evaluar si un nuevo tratamiento es seguro (seguridad) y si funciona (eficacia). Los ensayos clínicos se realizan para poner a prueba la eficacia de medicamentos pero también de tratamientos que no se basan en medicamentos, como la radioterapia* o la cirugía, y combinaciones de diferentes tratamientos.

Epirrubicina

Medicamento usado en combinación con otros medicamentos para tratar el cáncer de mama que se ha diseminado hacia los ganglios linfáticos*. También se usa y está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. La epirrubicina es un tipo de antibiótico de antraciclina*. También se llama clorhidrato de epirrubicina.

Estadificación

Realizar exámenes y pruebas para determinar el grado de diseminación del cáncer dentro del cuerpo; en particular, si la enfermedad se diseminó desde el lugar original hasta otras partes del cuerpo. Es importante conocer el estadio de la enfermedad para poder planificar el mejor tratamiento.

Etopósido

El etopósido es un medicamento contra el cáncer que daña directamente las células cancerosas (citotóxicas) y que pertenece a la clase de medicamentos usados en la quimioterapia* inhibidora de la topoisomerasa. Las topoisomerasas son proteínas necesarias para el desenrollamiento del ADN cuando las células copian su ADN. El medicamento etopósido impide este proceso, lo que significa que las células cancerosas no se pueden dividir. Se administra por vía intravenosa* u oralmente en forma de cápsula.

Examen (prueba) radiológica

Prueba en la que se utiliza tecnología de obtención de imágenes (como radiografía, ecografía* tomografía computarizada* y medicina nuclear) para visualizar órganos, estructuras y tejidos dentro del cuerpo, tanto para diagnosticar como para tratar enfermedades.

Exploración con TC / Exploración con tomografía computarizada

Forma de radiografía en la que los órganos del cuerpo son escaneados con rayos X* y los resultados son procesados por una computadora para generar imágenes de partes del cuerpo.

Factor de riesgo

Algo que puede aumentar la probabilidad de padecer una enfermedad. Algunos ejemplos de factores de riesgo para el cáncer son: edad, antecedentes familiares de ciertos cánceres, consumo de productos del tabaco, exposición a la radiación u otras sustancias químicas, infecciones por ciertos virus o bacterias y ciertos cambios genéticos.

Fibroblasto

Célula del tejido conjuntivo que elabora y segrega proteínas de colágeno.

Fisioterapeuta

Profesional de la salud entrenado para evaluar y tratar a personas con afecciones o lesiones que limitan su capacidad de moverse y realizar actividades físicas. Los fisioterapeutas, también llamados terapeutas físicos, usan métodos como ejercicio, masaje, compresas calientes, hielo y estimulación eléctrica, para ayudar a fortalecer los músculos, aliviar el dolor y mejorar el movimiento. También enseñan ejercicios para ayudar a prevenir lesiones y pérdida de movimiento.

Ganglio linfático

Masa redondeada de tejido linfático rodeada por una cápsula de tejido conjuntivo. Los ganglios linfáticos filtran la linfa (el líquido que circula por el sistema linfático) y almacenan linfocitos (un tipo de glóbulo blanco). Están ubicados a lo largo de los vasos linfáticos. También se llama glándula linfática.

Gemcitabina

Ingrediente activo de un medicamento que se usa para tratar el cáncer de páncreas que está en estadio avanzado o que se diseminó. También se usa con otros medicamentos para tratar el cáncer de mama que se diseminó, el cáncer de ovario en estadio avanzado y el cáncer de pulmón de células no pequeñas que está en estadio avanzado o que se diseminó. También se usa o está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. La gemcitabina impide que las células elaboren ADN y puede destruir células cancerosas. Es un tipo de antimetabolito.

Gen supresor del tumor

Tipo de gen que elabora una proteína que se llama proteína supresora de tumores, la cual ayuda a controlar el crecimiento celular. Las mutaciones* (cambios en el ADN) en genes supresores de tumores pueden conducir al cáncer. También se llama antioncogén.

Glóbulo blanco

Célula del sistema inmunitario que ayuda al cuerpo a combatir infecciones.

Glóbulo rojo

El tipo de célula sanguínea más común. Es la sustancia que hace que la sangre tenga color rojo. La función principal de estas células es el transporte de oxígeno.

Glucosa

La glucosa es un monosacárido ampliamente presente en el tejido vegetal y animal. Es la fuente principal de energía del organismo.

Heredada (condición)

En medicina, describe el paso de información genética de padres a través de los genes en el esperma y en los óvulos. También se llama hereditaria.

Histopatológico/histopatología

Examen y estudio de tejido y células usando un microscopio. El tejido obtenido del organismo por medio de biopsia* o cirugía es colocado en un fijador y transportado al laboratorio. En el laboratorio es cortado en secciones finas, coloreado con diversos tintes y seguidamente estudiado en un microscopio.

Sarcomas óseos: guía para los pacientes –

Información basada en las Directrices de Práctica Clínica ESMO - v.2016.1

Página 35

Este documento es facilitado por la Anticancer Fund con el permiso de la ESMO.

La información contenida en este documento no sustituye una consulta médica. Es exclusivamente para uso personal y no puede ser modificada, reproducida ni divulgada de ninguna manera sin el permiso escrito de la ESMO y de la Anticancer Fund.

Hospitalizado

Paciente cuya atención requiere una estancia en un hospital. Es lo contrario a ambulatorio*.

Ifosfamida

Medicamento que se usa con otros medicamentos para tratar el cáncer testicular de células germinales que no ha respondido a tratamientos previos con otros fármacos. También se usa y está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. La ifosfamida se une al ADN de las células y puede destruir las células cancerosas. Es un tipo de alquilante y un tipo de antimetabolito.

Imatinib

El imatinib es un inhibidor de la proteína tirosina cinasa. Esto significa que bloquea la acción de algunas enzimas específicas conocidas como tirosinas cinasas. Estas enzimas pueden encontrarse en algunos receptores de la superficie de las células cancerosas, incluidos los receptores que participan en la estimulación de las células para que se dividan incontroladamente. Al bloquear estos receptores, el imatinib ayuda a controlar la división celular.

Incontinencia intestinal

Incapacidad de controlar la salida de heces del recto (incontinencia fecal).

Incontinencia vesical

Incapacidad de controlar el flujo de orina de la vejiga (también se llama incontinencia urinaria).

Intravenoso (intravenosamente)

En una vena o adentro de esta. Intravenoso por lo general se refiere a la manera de administrar un medicamento u otra sustancia a través de una aguja o un tubo introducido en una vena. También se llama IV.

Irinotecan

Medicamento usado para el tratamiento del cáncer. El irinotecan impide que el ADN se desenrolle por inhibición de la topoisomerasa I. En términos químicos, es un semisintético análogo del alcaloide natural camptotecina.

Linfedema

Afección por la que se acumula una cantidad extra de linfa en los tejidos y causa hinchazón. Se puede presentar en un brazo o una pierna si los vasos linfáticos están bloqueados, dañados, o se extirparon mediante cirugía.

Linfoma

Cáncer que empieza en las células del sistema inmunitario. Hay dos categorías básicas de linfomas. Una categoría es el linfoma de Hodgkin, que se caracteriza por la presencia de un tipo de célula llamada célula de Reed-Sternberg. La otra categoría es la de los linfomas no Hodgkin, que incluye un grupo grande y diverso de cánceres de las células del sistema inmunitario. Los linfomas no Hodgkin pueden dividirse aún más en cánceres que tienen una evolución o curso indolente (de crecimiento lento) y en aquellos que tienen una evolución agresiva (de crecimiento rápido). Estos subtipos se comportan y responden al tratamiento de distinto modo. Tanto los linfomas de Hodgkin como los no Hodgkin se pueden presentar en niños y adultos, y el pronóstico* y el tratamiento dependen del estadio y el tipo de cáncer.

Sarcomas óseos: guía para los pacientes –

Información basada en las Directrices de Práctica Clínica ESMO - v.2016.1

Página 36

Este documento es facilitado por la Anticancer Fund con el permiso de la ESMO.

La información contenida en este documento no sustituye una consulta médica. Es exclusivamente para uso personal y no puede ser modificada, reproducida ni divulgada de ninguna manera sin el permiso escrito de la ESMO y de la Anticancer Fund.

Margen

Contorno o borde del tejido extirpado en la cirugía de cáncer. El margen se describe como negativo o limpio cuando el patólogo no encuentra células cancerosas en el borde del tejido, lo que sugiere que todo el cáncer ha sido extirpado. El margen se describe como positivo o implicado cuando el patólogo encuentra células cancerosas en el borde del tejido, lo que sugiere que no todo el cáncer ha sido extirpado.

Margen negativo

Contorno o borde del tejido extirpado en la cirugía de cáncer. El margen se describe como negativo o limpio cuando el patólogo* no encuentra células cancerosas en el borde del tejido, lo que sugiere que todo el cáncer ha sido extirpado.

Margen positivo

Contorno o borde del tejido extirpado en la cirugía de cáncer. El margen se describe como positivo o implicado cuando el patólogo* encuentra células cancerosas en el borde del tejido, lo que sugiere que no ha sido extirpado todo el cáncer.

Medicamento antiemético

Agente que previene o reduce las náuseas y los vómitos que pueden estar asociados a las terapias contra el cáncer. Los medicamentos antieméticos incluyen a la granisetrona, la metoclopramida y el ondansetrón.

Menopausia

Época en la vida de una mujer en la que los ovarios dejan de producir hormonas y se detienen los períodos menstruales. Por lo general, la menopausia natural se presenta a los 50 años de edad. Se dice que una mujer está en la menopausia cuando no ha tenido su menstruación durante 12 meses seguidos. Los síntomas incluyen sofocos, cambios del estado de ánimo, sudores nocturnos, sequedad vaginal, problemas para concentrarse y esterilidad.

Metástasis

Diseminación del cáncer de una parte del cuerpo a otra. Un tumor formado por células que se han diseminado se llama “tumor metastásico” o “metástasis”. El tumor metastásico contiene células que son como aquellas del tumor original (primario).

Metotrexato

El metotrexato, también conocido como MTX, es un medicamento antimetabolito y antifolato. Actúa inhibiendo el metabolismo del ácido fólico, que es importante para que las células produzcan ADN. Se usa en el tratamiento del cáncer, así como para la artritis reumatoide y para afecciones severas de la piel como la psoriasis.

Mitosis

Proceso por el cual una sola célula parental se divide para producir dos nuevas células hijas. Cada célula hija recibe un conjunto completo de cromosomas* de la célula parental. Este proceso le permite al cuerpo crecer y reemplazar las células.

Mucosa oral

Recubrimiento interno húmedo de la boca. Las glándulas de la mucosa producen el moco (líquido espeso y resbaloso). También se llama membrana mucosa.

Mucositis

Complicación producida por algunas terapias contra el cáncer en la que el revestimiento del aparato digestivo se inflama. Se presenta a menudo en forma de llagas en la boca. También se llama mucositis oral.

Musculoesquelético

Relativo al sistema que mueve el cuerpo y mantiene su forma, compuesto por huesos, músculos, articulaciones, tendones y ligamentos.

Mutación

Cualquier cambio en la secuencia de pares de bases en el ADN que forman un gen. Las mutaciones en un gen no cambian forzosamente el gen de manera permanente.

Necrosis

Destrucción de tejidos vivos.

Neurotoxicidad

Tendencia de algunos tratamientos a dañar el sistema nervioso.

Notocordio

Un notocordio es una estructura que forma la columna vertebral del feto en el útero. Aparece en los embriones como una pequeña varilla flexible formada por una de las tres capas de células de las células embrionarias. El notocordio tiene muchas funciones de desarrollo y funcionales. Las funciones más comúnmente citadas son la de ser el sitio de adherencia del músculo, un precursor vertebral, y un tejido de línea media que proporciona señales al tejido circundante durante el desarrollo.

Oncólogo especializado en radiación

Especialista que usa la radiación para tratar el cáncer. Es diferente del radiólogo* - otro especialista que lleva a cabo pruebas de imágenes para diagnosticar y realizar el seguimiento de diferentes afecciones.

Oncólogo médico

Médico que se especializa en el diagnóstico y tratamiento del cáncer mediante quimioterapia*, terapia con hormonas, terapia biológica y terapia dirigida. A menudo, un oncólogo médico es el proveedor principal de atención de la salud de alguien que padece de cáncer. Un oncólogo médico también brinda cuidados médicos de apoyo y puede coordinar el tratamiento administrado por otros especialistas.

Oncólogo pediatra

Médico que se especializa en el tratamiento de niños con cáncer.

Opinión multidisciplinaria

Enfoque de planificación del tratamiento en el que varios médicos que son expertos en diferentes especialidades (disciplinas) examinan y discuten la enfermedad y las opciones de tratamiento de un paciente. En el tratamiento de cáncer, una opinión multidisciplinaria puede incluir la de un oncólogo (que trata el cáncer con medicamentos), un oncólogo quirúrgico (que trata el cáncer con cirugía) y un radiooncólogo (que trata el cáncer con radiación). También se llama revisión del comité de tumores.

Osteonecrosis

Enfermedad en la que el tejido óseo muere porque el suministro de sangre al hueso está alterado.

Osteosarcoma

Cáncer de hueso que, por lo general, afecta a los huesos largos del brazo o la pierna. Por lo común, se presenta en personas jóvenes y afecta más a los hombres que a las mujeres. También se llama sarcoma osteogénico.

Patólogo

Médico especializado en histopatología*, esto es, el estudio de células y tejidos enfermos con un microscopio.

Plaqueta

Fragmento pequeño de célula que juega un papel fundamental en la formación de coágulos sanguíneos. Los pacientes con un recuento bajo de plaquetas corren el riesgo de padecer hemorragia severa. Los pacientes con un recuento alto corren el riesgo de padecer trombosis, la formación de coágulos de sangre que pueden bloquear los vasos sanguíneos y provocar derrames u otras condiciones graves, y también pueden correr el riesgo de padecer hemorragia grave a causa de la disfunción plaquetaria.

Predisposición genética

Aumento heredado del riesgo de padecer una enfermedad. También se llama susceptibilidad genética.

Pronóstico

Resultado probable de la evolución de una enfermedad; la probabilidad de recuperación o de que la enfermedad reaparezca.

Quimioterapia

Tipo de tratamiento contra el cáncer que usa medicamentos que destruyen células cancerosas y/o limitan su crecimiento. Estos medicamentos suelen administrarse al paciente por medio de infusión lenta dentro de una vena, pero también pueden administrarse oralmente, por infusión directa en una extremidad o por infusión al hígado, dependiendo de la localización del cáncer.

Rabdomiosarcoma

Tipo de sarcoma* que generalmente empieza en los músculos que están adheridos a los huesos y que ayudan a que el cuerpo se mueva (músculos esqueléticos). La mayoría de los rabdomiosarcomas se desarrollan en niños, pero también pueden presentarse en adultos.

Radiación ionizante

Tipo de radiación administrada (o emitida) durante procedimientos con rayos X*, por sustancias radiactivas, por rayos que entran la atmósfera terrestre desde el espacio exterior y de otras fuentes. La radiación ionizante de dosis altas aumenta la actividad química en el interior de las células y puede conducir a riesgos para la salud, como el cáncer.

Radiólogo

Médico que se especializa en el diagnóstico de enfermedades y lesiones con el uso de dispositivos de obtención de imágenes como los usados para los rayos X*, las exploraciones de TC* o las exploraciones de IRM* (imágenes por resonancia magnética).

Radiomarcado

Que se ha etiquetado con una sustancia radioactiva. Una vez que se inyecta en el cuerpo, el progreso de la sustancia puede ser seguido a través del cuerpo con un detector.

Radioterapia

Una terapia en la que la radiación se usa en el tratamiento del cáncer siempre orientada al área específica del cáncer.

Rayos X

Los rayos X son una forma de radiación usada para crear imágenes del interior de los objetos. En medicina los rayos X se usan comúnmente para obtener imágenes del interior del cuerpo.

Recaída

Retorno de los síntomas y signos de cáncer después de un período de mejoría.

Recidiva

Cáncer que recidivó (volvió), habitualmente después de un período durante el cual el cáncer o enfermedad no estaba presente o no se pudo detectar. El cáncer puede volver al mismo lugar del tumor original (primario) o a otra parte del cuerpo. También se llama cáncer o enfermedad recidivante.

Sacro

Hueso grande de forma triangular de la parte inferior de la columna vertebral que forma parte de la pelvis. Está compuesto por cinco huesos fundidos de la columna vertebral.

Sarcoma

Cáncer de hueso o cartílago, grasa, músculos, vasos sanguíneos u otro tejido conjuntivo o de sostén.

Taxano

Tipo de medicamento usado para tratar el cáncer porque impide el crecimiento celular al detener la mitosis* (división celular). Los taxanos interfieren con los microtúbulos (estructuras celulares que ayudan al movimiento de los cromosomas* durante la mitosis*). Un taxano es un tipo de inhibidor mitótico y un tipo de antimicrotúbulo.

Terapias dirigidas (molecularmente)

Tipo de tratamiento en el que se usan medicamentos u otras sustancias, como anticuerpos monoclonales, para identificar y combatir tipos específicos de proteínas o estructuras celulares que se sabe que están implicadas en el crecimiento y la progresión del cáncer. La terapia dirigida puede producir menos efectos secundarios que otros tipos de tratamiento del cáncer.

Trombosis venosa profunda

Formación de un coágulo sanguíneo en una extremidad o en la pelvis inferior. Los síntomas pueden incluir dolor, hinchazón, calor y enrojecimiento en la zona afectada. También se llama TVP.

Tumor (óseo) (cáncer/sarcoma)/sitio/localización primario/a

Término usado para describir el tumor original o primero en el cuerpo. Las células cancerosas de un cáncer primario pueden diseminarse a otras partes del cuerpo y formar tumores nuevos o secundarios. Esto recibe el nombre de metástasis. Estos tumores secundarios son el mismo tipo de cáncer que el cáncer primario.

Tumor del estroma gastrointestinal (TEGI)

Tipo de tumor que suele comenzar en las células de la pared del aparato digestivo. Puede ser benigno o maligno.

Tumores malignos

Los tumores malignos, también llamados cánceres, están formados por células transformadas en malignas que generalmente se dividen rápidamente y tienen una tendencia a diseminarse a otras partes del cuerpo.

Vincristina

Ingrediente activo de un medicamento que se usa para tratar la leucemia aguda. Se usa en combinación con otros medicamentos para tratar la enfermedad de Hodgkin, el linfoma* no Hodgkin, el rhabdomyosarcoma, el neuroblastoma y el tumor de Wilms. La vincristina también se usa y está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. Bloquea el crecimiento de las células al impedir su multiplicación. Es un tipo de alcaloide de la vinca* y un tipo de antimitótico.

Las guías para pacientes de ESMO / Fundación Contra el Cáncer están diseñadas para ayudar a los pacientes, a sus familiares y a sus cuidadores a comprender la naturaleza de los distintos tipos de cánceres y evaluar las mejores opciones de tratamiento disponibles. La información médica descrita en las Guías para Pacientes se basa en las Directrices de Práctica Clínica de la Sociedad Europea de Oncología Médica (ESMO), que están diseñadas para guiar a los médicos oncólogos en el diagnóstico, seguimiento y tratamiento de diferentes tipos de cánceres. Estas guías son producidas por la Fundación Contra el Cáncer en colaboración estrecha con el Grupo de Trabajo de las Directrices de la ESMO y el Grupo de Trabajo de Pacientes de Cáncer de la ESMO.

Para más información visite las páginas www.esmo.org y www.anticancerfund.org

