

Sarcomas de partes blandas: Análisis de la experiencia de diez años del equipo de cirugía de cabeza y cuello en el Hospital Sótero del Río

MACARENA VIÑUELA M.¹, MARÍA JOSÉ GONZÁLEZ F.¹,
MANUEL MANZOR V.², XIMENA MIMICA S.², JAVIER RODRÍGUEZ G.³,
DIEGO ROMERO V.², JORGE CORNEJO F.², FRANCISCO LOYOLA B.²,
MARIANA VALENZUELA G.²

Epidemiology and Outcomes of Soft Tissue Sarcomas: Insights from a Decade of Head and Neck Surgery at Sótero del Río Hospital, Santiago, Chile

Background: Soft tissue sarcomas (STS) are rare malignant tumors of mesenchymal origin. They are associated with genetic and environmental risk factors. Their clinical manifestations are nonspecific, requiring a high level of suspicion. The first-line treatment is surgical. Positive margins are the only independent predictor of local recurrence and worse survival rates. Strict follow-up is recommended due to its high recurrence rate. **Aim:** Analyze the casuistry of STS treated with curative intent by the head and neck surgery team at the Sótero del Río Hospital (HSR) at Santiago, Chile between 2013 and 2023. **Methods:** A retrospective, descriptive study of patients with STS managed by the HSR head and neck surgery team. Clinical presentation, diagnostic and therapeutic tools, and oncological results are analyzed. **Results:** 26 patients were included, 84.6% female, with an average age of 61.7 years. Only 30.8% presented identifiable risk factors. The most common histology was undifferentiated pleomorphic sarcoma (26.9%), and the predominant location was extremities (46.2%). 77.8% of head and neck sarcomas and 58.8% of trunk and extremity sarcomas occurred in advanced stages. Disease-free survival was 66.6%; 68.2% in patients with negative surgical margins, and 60.0% in positive margins at five years. **Conclusions:** STS is an infrequent pathology. This study corresponds to the first retrospective research on STS in Chile. We require establishing a specialized multidisciplinary team to optimize the management and follow-up of STS patients.

(Rev Med Chile 2023; 151: 1559-1566)

Key words: Neoplasm Recurrence, Local; Sarcoma; Surgery.

RESUMEN

Introducción: Los sarcomas de partes blandas (SPB) son tumores malignos de origen mesenquimático infrecuentes. Se asocian a factores de riesgo genéticos

¹Departamento de Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

²Equipo de Cirugía Cabeza y Cuello, Hospital Sótero del Río. Santiago, Chile.

³Departamento de Cirugía Cabeza y Cuello, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

No se recibió financiamiento para la realización de este proyecto.

Recibido el 31 de octubre de 2023, aceptado el 3 de marzo de 2024.

Correspondencia a:
Macarena Viñuela
Departamento
Otorrinolaringología, Escuela de
Medicina, Pontificia Universidad
Católica de Chile.
Alameda 420, 3er piso,
Otorrinolaringología, Santiago
Centro, Santiago, Chile 7510184.
mrviñuela@uc.cl

y ambientales. Su clínica es inespecífica, requiriendo un alto índice de sospecha. El tratamiento es quirúrgico. Los márgenes positivos son el único predictor independiente de recidiva local y peor sobrevida. Se recomienda seguimiento estricto por su alta tasa de recidiva. **Objetivo:** Analizar la casuística de SPB tratados con intención curativa por el equipo de cirugía de cabeza y cuello del Hospital Sótero del Río (HSR) entre 2013-2023. **Materiales y Métodos:** Estudio descriptivo-retrospectivo de pacientes con SPB manejados por el equipo de cirugía de cabeza y cuello de HSR. Se analiza la presentación clínica, herramientas diagnósticas, terapéuticas y resultados oncológicos. **Resultados:** Se incluye 26 pacientes, 84,6% de sexo femenino, con edad promedio 61,7 años. Sólo 30,8% presentó factores de riesgo identificables. La histología más frecuente fue sarcoma pleomórfico indiferenciado (26,9%) y la ubicación predominante fue extremidades (46,2%). El 77,8% de sarcomas de cabeza y cuello y el 58,8% de sarcomas de tronco y extremidades se presentaron en etapas avanzadas. La sobrevida libre de enfermedad fue de 66,6% a 5 años; 68,2% a 5 años en pacientes con márgenes quirúrgicos negativos y 60,0% a 5 años en márgenes positivos. **Conclusión:** Los SPB son una patología infrecuente. El presente estudio corresponde al primer trabajo retrospectivo a nivel nacional de SPB. Se requiere conformar equipos multidisciplinarios especializados para optimizar su manejo y seguimiento.

Palabras clave: Cirugía General; Recurrencia Local de Neoplasia; Sarcoma.

Los sarcomas son tumores malignos derivados de células mesenquimáticas. Son infrecuentes, con tasas de incidencia de 5 en 100.000 habitantes¹. La edad promedio de presentación es 60 años, sin diferencia por sexo. Se describen > 50 subtipos. Se dividen en sarcomas de partes blandas (SPB) y sarcomas óseos. Los SPB se dividen topográficamente en: cabeza y cuello, tronco y extremidades, y retroperitoneo y abdomen. Las ubicaciones, según frecuencia, son extremidades (59%), tronco (19%), retroperitoneo (13%) y cabeza y cuello (9%)². Las histologías más frecuentes dependen de los reportes de casos analizados. Usualmente destacan el sarcoma pleomórfico indiferenciado (UPS) (antes denominado histiocitoma fibroso maligno), leiomiomasarcoma y rabdomiosarcoma³.

Se describen múltiples factores de riesgo. Dentro de los factores ambientales destaca el antecedente de radioterapia. La exposición a radioterapia se asocia a riesgo de desarrollar sarcomas de 0,4%-1% a 15-20 años, generalmente con dosis > 40 Gy. El 5,5% de pacientes con SPB tendrían dicho antecedente^{4,5}. Otros factores son exposición a químicos (cloruro de vinilo y arsénico), edema e irritación crónica, antecedente de mastectomía,

trauma, cuerpos extraños e infecciones virales. Además, se describe su asociación con síndromes genéticos. 11%-17% de pacientes con síndrome Li-Fraumeni desarrollan SPB, y 10% de pacientes con neurofibromatosis tipo 1 desarrollan un tipo de sarcoma llamado tumor maligno de vaina de nervio periférico⁶.

La clínica es inespecífica. Se deben sospechar en lesiones > 5 cm, tumores profundos o de crecimiento rápido⁷. Otros signos son cambios cutáneos y masas palpables. Puede haber síntomas según ubicación. Los sarcomas de cabeza y cuello pueden presentar disfonía, disfagia, epistaxis, obstrucción nasal o déficits de pares craneanos. Las metástasis son principalmente hematógenas, presentes en 15%-17% de pacientes⁷, y su sitio más frecuente es el pulmón. También pueden presentar metástasis ganglionares, infrecuentes, y relacionadas con sarcomas miógenos, sinoviales y UPS. El estudio de SPB incluye resonancia magnética (RM) con y sin contraste, que puede acompañarse de tomografía computada (TC). Se recomienda realizar imágenes pulmonares buscando metástasis. La tomografía con emisión de positrones (PET) se recomienda en osteosarcomas, sin consenso en SPB.

El tratamiento de SPB es quirúrgico. Dada las altas tasas de recurrencia se han incorporado tratamientos complementarios como radioterapia, quimioterapia e inmunoterapia. El tratamiento dependerá del tamaño del tumor, grado de diferenciación y profundidad⁸. A nivel internacional se han publicado guías con recomendaciones de seguimiento estricto para la identificación y tratamiento precoz de recidivas^{7,9}.

El objetivo del presente estudio es analizar la casuística de sarcomas de partes blandas tratados por el equipo de Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital Sótero del Río (HSR) entre 2013-2023.

Materiales y Métodos

Se realizó un estudio descriptivo-retrospectivo de pacientes con SPB tratados quirúrgicamente con intención curativa por el equipo de cirugía de cabeza y cuello del HSR entre 2013-2023. Los pacientes fueron seleccionados a partir del registro quirúrgico electrónico del Hospital. Se excluyen pacientes tratados en otros centros de salud, que no recibieron tratamiento quirúrgico, o que recibieron tratamiento paliativo.

Este estudio cuenta con aprobación del Comité de Ética. Los datos se obtuvieron de la ficha

clínica. Se analizan datos demográficos, así como datos relacionados a SPB como: factores de riesgo, tipo histológico, localización, herramientas diagnósticas, etapificación, tratamiento y resultados oncológicos. Se presentan en la Tabla 1.

Los datos se registraron en una base anonimizada. La información fue analizada mediante estadística descriptiva con medidas de tendencia central. La sobrevida global (SG) se calculó desde el diagnóstico histológico hasta la muerte por cualquier causa. La sobrevida libre de enfermedad (SLE) se calculó desde la resección quirúrgica hasta la recidiva local. Los datos de SG y SLE se analizaron mediante el método de Kaplan-Meier y test de Mantel-Cox.

Resultados

Se identifican 26 pacientes que cumplen criterios de inclusión. De ellos, 84,6% eran de sexo femenino. La edad promedio fue 61,7 años [24-85 años]. Sólo 30,8% (8/26) presentó factores de riesgo identificables, resumidos en la Tabla 1. Las histologías de SPB fueron variables (Tabla 2).

La ubicación más frecuente fue extremidades (46,2%; 12/26), cabeza y cuello (34,6%; 9/26) y tronco (19,2%; 5/26). La distribución de sarcomas

Tabla 1. Características demográficas y factores de riesgo

Sexo	n	%
Masculino	6	23,1
Femenino	20	76,9
Factores de riesgo		
Antecedente de radioterapia	3	11,5
Antecedente de síndromes	4	15,4
Poliposis adenomatosa familiar	1	3,8
Índrome de Li-Fraumeni	1	3,8
Mutación patogénica en gen POLE	1	3,8
Hija con Neurofibromatosis tipo I	1	3,8
Otros factores de riesgo		
Antecedente mastectomía	3	11,5
Antecedente de tabaquismo	2	7,7
Antecedente de trauma	1	3,8
Antecedente lipoma operado	1	3,8
Exposición a pinturas y fundición	1	3,8

Tabla 2. Tipos histológicos de sarcomas de partes blandas encontrados en nuestra serie.

Histología	n	%
Sarcoma pleomórfico indiferenciado (UPS)	7	26,9
Liposarcoma desdiferenciado	4	15,8
Carcinoma fusocelular	3	11,5
Angiosarcoma	3	11,5
Mixofibrosarcoma	2	7,9
Dermatofibrosarcoma protuberans	2	7,9
Leiomiomasarcoma	2	7,9
Tumor maligno vaina nervio periférico - MPNST	2	7,9
Fibrosarcoma	1	3,8

Tabla 3. Distribución por segmentos en sarcomas de cabeza y cuello

Ubicación	n	%
Cuello	2	6,7
Mandíbula	1	3,3
Maxilar	1	3,3
Mejilla	1	3,3
Cuero cabelludo	1	3,3
Frente	1	3,3
Tiroides	1	3,3
Hipofaringe	1	3,3

de cabeza y cuello se describe en la Tabla 3.

La presentación clínica fue variable. La mayoría presentó masa palpable (92,3%; 24/26), tumores de crecimiento rápido (61,5%; 16/26), tumor profundo (34,6%; 9/26), lesión dolorosa (15,4%; 4/26) y cambios cutáneos (7,7%; 2/26) como eritema y ulceración cutánea. El 88,5% presentó tumor > 3 cm, con tamaño promedio de 8,95 cm.

El estudio preoperatorio incluyó imágenes y biopsia. Del total, 53,8% (14/26) fue estudiado con TC y 34,6% (9/26) con RM. Dos pacientes contaban con PET. El 57,7% (15/26) tuvo imágenes pulmonares preoperatorias. En 88,5% (23/26) se obtuvo biopsia diagnóstica previo al tratamiento definitivo: 26,1% (6/23) por punción con aguja gruesa, 43,5% (10/23) incisional y 30,4% (7/23) excisional. Del 11,5% restante (3/26), en un paciente el diagnóstico fue un hallazgo y en dos no se cuenta con registro de biopsia preoperatoria en la ficha clínica.

De acuerdo al sistema de etapificación del

American Joint Committee on Cancer (AJCC)¹⁰, los pacientes se clasifican según tamaño tumoral (T), metástasis linfática (N), metástasis a distancia (M) y grado histológico (G), (Tabla 4). Del total, un paciente presentó metástasis linfática y otro evolucionó con metástasis pulmonar posterior al tratamiento. En siete pacientes no se logró determinar el G a partir del informe anatomopatológico (Tabla 5).

En 80,8% se logró márgenes negativos (> 1 mm). En ningún paciente se realizó disección ganglionar. El 73,1% (19/26) recibió radioterapia; 84,2% (16/19) adyuvante y 15,8% (3/19) neoadyuvante. 7,7% (2/26) recibió quimioterapia. Ningún paciente recibió inmunoterapia. El 11,5% (3/26) presentó complicaciones post-radioterapia; fístula traqueo-cutánea (n = 1), úlcera cutánea (n = 1), y melanoma en zona irradiada (n = 1).

Las recurrencias locales fueron frecuentes. La sobrevida libre de enfermedad fue 66,6% a 5 años. En promedio, se presentaron a los 8,9 meses, con

Tabla 4. Etapificación de acuerdo a AJCC 2017 según ubicación

	Sarcomas de Cabeza y Cuello	Sarcomas de Tronco y Extremidades
Tamaño tumoral (T)		
T1	< 2 cm	< 5 cm
T2	2 - 4 cm	5 - 10 cm
T3	> 4 cm	10 - 15 cm
T4	Invasión a estructuras vecinas	> 15 cm
Metástasis linfática (N)		
N0	(-)	(-)
N1	(+)	(+)
Metástasis a distancia (M)		
M0	(-)	(-)
M1	(+)	(+)
Grado histológico*		
GX	No evaluable	No evaluable
G1	2 - 3	2 - 3
G2	4 - 5	4 - 5
G3	6 - 8	6 - 8

*De acuerdo a grado de diferenciación, índice mitótico y porcentaje de tejido necrótico.

Tabla 5. Etapificación de los pacientes de acuerdo a AJCC 2017 según ubicación

	Sarcomas de Cabeza y Cuello (n= 9)		Sarcomas de Tronco y Extremidades (n= 17)	
	n	%	n	%
Tamaño tumoral (T)				
T1	1	11,1	3	17,6
T2	1	11,1	4	23,5
T3	7	77,8	8	47,1
T4	0	0	2	11,7
Metástasis linfática (N)				
N0	8	88,9	17	100
N1	1	11,1	0	0
Metástasis a distancia (M)				
M0	8	88,9	17	100
M1	1	11,1	0	0
Grado histológico				
G1	0	0	3	17,6
G2	3	33,3	5	29,4
G3	3	33,3	5	29,4
No evaluable	3	33,3	4	23,5

rango 4-16 meses. La ubicación según recurrencia fue variable; 55,6% en extremidades, 22,2% en tronco y 22,2% en cabeza y cuello. Analizando según márgenes quirúrgicos, SLE en pacientes con márgenes negativos fue 68,2% a 5 años, mientras que en pacientes con márgenes quirúrgicos positivos dicha tasa fue 60,0% a 5 años. El tratamiento de las recidivas fue variable; 44,4% recibió cirugía y radioterapia. Otras alternativas consideraron cirugía y quimioterapia (n = 1), radioquimioterapia paliativa (n = 1), cirugía paliativa (n = 1), radioterapia paliativa (n = 1) y quimioterapia paliativa (n = 1).

Discusión

Los SPB son una patología infrecuente y heterogénea. La información que se maneja proviene de reportes de casos y estudios retrospectivos¹¹, dificultando la comprensión de su comportamiento y manejo óptimo.

En Chile, sólo se ha publicado una revisión de doce casos de pacientes con osteosarcoma¹², que es una patología de enfrentamiento distinto a SPB. Actualmente, no existen estudios retrospectivos a nivel nacional que analicen la experiencia local en SPB.

Entre 2013-2023, el equipo de cirugía de cabeza y cuello de HSR ha tratado con intención curativa a 26 pacientes con SPB. Es un número bajo de pacientes, reafirmando lo infrecuente de SPB. El equipo de cabeza y cuello trata pacientes con patologías en diversas ubicaciones del cuerpo, pero existe la posibilidad de que otros pacientes con sarcomas hayan sido derivados y manejados por otros equipos. Además, se excluyó del análisis a pacientes tratados de forma paliativa.

La mayoría de SPB son esporádicos^{5,6}; 69,2% no presentó factores de riesgo atribuibles, concordante con lo descrito en la literatura. Su presentación inespecífica, baja incidencia y el desconocimiento general de esta usualmente retrasa el diagnóstico, identificándose en etapas avanzadas. Se debe tener un alto índice de sospecha, especialmente en tumores de crecimiento sostenido, profundos o de gran tamaño. Estos deben ser derivados a centros de referencia precozmente para ser evaluados por equipos multidisciplinarios con experiencia en su estudio y tratamiento, lo cual ha demostrado mejorar el pronóstico¹³.

El estudio preoperatorio incluye imágenes y biopsia^{7,11}. La imagen más utilizada fue TC seguido por RM. Sólo dos pacientes tenían un PET preoperatorio, pues nuestro Hospital no cuenta con dicho equipo. En 88,5% se realizó una biopsia diagnóstica previo a la excisión quirúrgica completa, dado que inicialmente se sospecharon otros diagnósticos preoperatorios. Se recomienda contar con biopsia preoperatoria para determinar la histología y grado histológico lo cual tiene un rol pronóstico, permite definir la extensión quirúrgica y necesidad de terapias complementarias.

La mayoría de SPB en nuestro centro se diagnosticaron en etapas avanzadas. El objetivo del tratamiento es lograr la mayor sobrevida, evitar la recurrencia local y maximizar la funcionalidad con la menor morbilidad posible. La cirugía es el tratamiento principal de SPB y el único con potencial curativo por sí sola. No existe consenso internacional respecto al margen oncológico óptimo en la resección primaria de SPB. Se ha publicado que 1 cm o la resección hasta una barrera anatómica como la fascia profunda sería adecuado¹⁴. Sin embargo, otros grupos consideran necesarios márgenes macroscópicos de 2-3 cm de tejido normal. La presencia de márgenes positivos se considera el único predictor independiente de recidiva local a largo plazo y peor sobrevida en análisis multivariado⁷. En nuestra cohorte, todos recibieron tratamiento quirúrgico, asociado o no a radioterapia (73,1%), logrando márgenes negativos en 80,8%. En estos últimos, la SLE fue de 68,2% a 5 años, mientras que en aquellos con márgenes positivos dicha tasa fue 60,0% a 5 años (p = 0,820).

La radioterapia busca mejorar el control local de la enfermedad. Se indica en tumores de alto grado, > 5 cm, profundos o cuando no se puede lograr márgenes negativos. En nuestra cohorte se administró de forma adyuvante en 84,2% y neoadyuvante en 15,8%. La SLE en pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico y radioterapia (adyuvante y neoadyuvante) fue 58,6% a 5 años, en contraste a SLE de 85,7% en quienes recibieron cirugía exclusiva. Los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico exclusivo tenían un tamaño tumoral similar al grupo que recibió radioterapia (9,7 vs 7,8 cm), pero sin factores de riesgo identificables. Los pacientes que recibieron radioterapia neoadyuvante presentaron tumores de mayor tamaño con promedio de 14,7

cm, y mayor grado histológico (G2-3), con SLE de 66,7% a 1 año, disminuyendo a 0% a 5 años. En cambio, aquellos que recibieron radioterapia adyuvante tenían tumores de 7,8 cm en promedio, de crecimiento rápido, dolorosos y presentaban factores de riesgo identificables (50%), con SLE de 85,7% a 1 año, y 35,7% a 5 años ($p = 0,0402$). Dicho resultado se explica dado el perfil de pacientes en que se prefirió radioterapia adyuvante sobre neoadyuvante. Actualmente, no existen reportes en la literatura que comparen las tasas de recurrencia con radioterapia neoadyuvante y adyuvante en SPB.

Dos pacientes recibieron quimioterapia con doxorubicina, que se ha asociado a menor recurrencia local, a distancia y mejor SLE, especialmente en sarcomas de extremidades^{15,16}. Estudios recientes han señalado que el tratamiento combinado de Doxorubicina+Ifosfamida disminuye la recurrencia a distancia (RR 0,61; IC95%: 0,41-0,92) y aumenta sobrevida (RR 0,56; IC95%: 0,36-0,85)¹⁷ especialmente en sarcomas de extremidades y tronco de alto riesgo (> 5 cm, profundos, grado histológico G3). Sin embargo, actualmente no hay consenso sobre el rol de la quimioterapia en el tratamiento de SPB. Diversos estudios y metaanálisis han mostrado resultados contradictorios, por lo que no se considera parte del tratamiento estándar. Su indicación debe ser evaluada caso a caso.

La inmunoterapia se ha planteado como alternativa terapéutica. Estudios han señalado la utilidad de Pembrolizumab y Nivolumab+Ipilimumab para UPS y liposarcoma desdiferenciado, y targets de PDL-1 para SPB y tumores del estroma gastrointestinal (GIST)^{7,18,19}. Actualmente, no hay inmunoterapia que haya mostrado superioridad. Sin embargo, es de difícil acceso en los servicios de salud pública de nuestro país por su alto costo. Ningún paciente analizado recibió inmunoterapia.

A pesar de los avances terapéuticos, los SPB son una enfermedad de mal pronóstico, con altas tasas de recurrencia y baja sobrevida global, especialmente en enfermedad avanzada. Se estima que 17%-25% recidivan, con una SG a 5 años de 50%, disminuyendo hasta 30% a 10 años⁷. En nuestra cohorte, la SLE fue del 66,6% a 5 años, con una SG de 79,7% a 5 años. Dichos pacientes presentaban tumores de mayor tamaño (11,8 versus 7,8 cm) y con un mayor porcentaje de tumores de

crecimiento rápido (88,9% versus 50,0%) respecto al grupo que no recidivó. El 40% de pacientes con recidiva se trataron con intención paliativa.

Los SPB son heterogéneos. Su manejo se basa en pautas y recursos locales. A nivel internacional existen esfuerzos por conformar equipos multidisciplinarios integrados por cirujanos, oncólogos, anatomopatólogos, radioterapeutas, y personal de enfermería especializado en SPB. En España, el Institute of Oncology Barcelona cuenta con un equipo establecido y organizado para favorecer el diagnóstico precoz. Los anatomopatólogos están entrenados y actualizados para informar las muestras. Se realizan análisis genéticos personalizados para evaluar la efectividad de nuevas generaciones de fármacos. Además, cuentan con un algoritmo de seguimiento que contempla seguimiento clínico y de laboratorio cada tres meses y RM anual²⁰. Asimismo, existen unidades de sarcoma en centros como el Royal Marsden Cancer Charity de Reino Unido²¹, Centro de Cáncer de la Universidad de Stanford, entre otros. El Sarcoma Alliance es una organización internacional que entrega recursos y señala los centros especializados en sarcoma a nivel mundial²². En Chile, existe la Fundación GISTChile. Dada la baja incidencia de SPB, sería recomendable contar con centros de referencia a nivel nacional que acumulen la experiencia del país para optimizar el manejo y seguimiento de estos pacientes.

Este estudio cuenta con limitaciones. Por su carácter retrospectivo, el registro no sistemático de información en la ficha clínica incide en las variables reportadas. Se debe enfatizar la búsqueda de factores de riesgo y manifestación clínica para mejorar nuestra comprensión de SPB, evitando retrasar su diagnóstico y tratamiento. Por otra parte, hubo discordancias y ausencia de datos en los informes anatomopatológicos. Algunas muestras requirieron evaluación en centros de mayor experiencia. Se requiere estandarizar el informe anatomopatológico para sarcomas y concentrar los casos en centros de referencia.

Por último, los tratamientos ofrecidos fueron principalmente cirugía y radioterapia. Existen grupos internacionales en búsqueda de nuevas alternativas terapéuticas dirigidas como quimioterapia e inmunoterapia para sarcomas avanzados^{8,15,18}. Los programas de salud pública deben considerar los avances médicos y proveer las alternativas terapéuticas óptimas a su población.

Conclusión

Los SPB son una patología infrecuente. El presente estudio corresponde al primer trabajo retrospectivo a nivel nacional de sarcomas de partes blandas. Se requiere conformar equipos multidisciplinarios familiarizados con esta patología para optimizar el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de nuestros pacientes.

Agradecimientos

Quisiéramos agradecer la participación del Dr. Pablo Cabello E., en el análisis estadístico del presente estudio.

Referencias

- O'Neill JP, Bilsky MH, Kraus D. Head and neck sarcomas: epidemiology, pathology, and management. *Neurosurg Clin N Am*. 2013 Jan;24(1):67-78.
- von Mehren M, Kane JM, Agulnik M, Bui MM, Carr-Ascher J, Choy E, et al. Soft Tissue Sarcoma, Version 2.2022, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw*. 2022 Jul;20(7):815-33.
- Piñeiro Aguirre Z, León Vintrol X, García Lorenzo J, Sancho FJ, López Pousa A, Quer Agustí M. Sarcomas de cabeza y cuello. Nuestra experiencia. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2011 Nov 1;62(6):436-42.
- Almeida Branco SM, Vargas FJL, Fernández LF. Radiation-induced myofibroblastic sarcoma. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2016;76(1):71-6.
- Bourcier K, Le Cesne A, Tselikas L, Adam J, Mir O, Honore C, et al. Basic Knowledge in Soft Tissue Sarcoma. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2019 Sep;42(9):1255-61.
- Farid M, Ngeow J. Sarcomas Associated With Genetic Cancer Predisposition Syndromes: A Review. *Oncologist*. 2016 Aug;21(8):1002-13.
- Grimer R, Judson I, Peake D, Seddon B. Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Sarcoma*. 2010 May 31;2010:506182.
- de Juan Ferré A, Álvarez Álvarez R, Casado Herráez A, Cruz Jurado J, Estival González A, Martín-Broto J, et al. SEOM Clinical Guideline of management of soft-tissue sarcoma (2020). *Clin Transl Oncol*. 2021 May;23(5):922-30.
- Ray-Coquard I, Serre D, Reichardt P, Martín-Broto J, Bauer S. Options for treating different soft tissue sarcoma subtypes. *Future Oncol*. 2018 May;14(10s):25-49.
- NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines) - Soft Tissue Sarcoma. 2021; Available from: <http://nccn.ir/Guidelines/Summary/sarcoma.htm>
- Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica*. 2021 Apr;113(2):70-84.
- Las Heras FR, Fernández GF, Capdeville FF, Veloso OM, Harbst SH, Müller B, et al. Osteosarcoma of the head and neck area. Analysis of 12 patients. *Rev Chil Cir*. 2011;63(5):468-72.
- Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, et al. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2021 Nov;32(11):1348-65.
- Dangoor A, Seddon B, Gerrand C, Grimer R, Whelan J, Judson I. UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Clin Sarcoma Res*. 2016 Nov 15;6:20.
- Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft-tissue sarcoma of adults: meta-analysis of individual data. *Sarcoma Meta-analysis Collaboration*. *Lancet*. 1997 Dec 6;350(9092):1647-54.
- Casali PG, Abecassis N, Bauer S, Biagini R. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of [Internet]*. 2018; Available from: [https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(19\)31692-8/abstract](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(19)31692-8/abstract)
- Pervaiz N, Colterjohn N, Farrokhyar F, Tozer R, Figueiredo A, Ghert M. A systematic meta-analysis of randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma. *Cancer*. 2008 Aug 1;113(3):573-81.
- Tap WD, Jones RL, Van Tine BA, Chmielowski B, Elias AD, Adkins D, et al. Olaratumab and doxorubicin versus doxorubicin alone for treatment of soft-tissue sarcoma: an open-label phase 1b and randomised phase 2 trial. *Lancet*. 2016 Jul 30;388(10043):488-97.
- Thirasastr P, Brahma M, Dufresne A, Somaiah N, Blay JY. New Drug Approvals for Sarcoma in the Last 5 Years. *Surg Oncol Clin N Am*. 2022 Jul;31(3):361-80.
- Fuster Q. IOB. IOB instituto oncológico; 2020 [cited 2023 Oct 6]. Unidad de sarcoma. Available from: <https://iob-onco.com/especialidades/unidad-de-sarcoma/>
- Sarcoma Unit [Internet]. [cited 2023 Oct 6]. Available from: <https://www.royalmarsden.nhs.uk/our-consultants-units-and-wards/clinical-units/sarcoma-unit>
- Sarcoma Alliance [Internet]. [cited 2023 Oct 6]. Sarcoma centers. Available from: <https://sarcomaalliance.org/sarcoma-centers/>