



SEOM actualiza los avances en la patología en el
Día del Sarcoma en España que se celebra hoy 20 de septiembre

LOS ÚLTIMOS AVANCES DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS EN SARCOMAS QUINTUPLICAN LA SUPERVIVENCIA DE LOS GIST DE UNO A CINCO AÑOS

- *Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son técnicamente sarcomas de partes blandas (SPB) pero considerados aparte por sus características diagnósticas y terapéuticas especiales. Los SPB son tumores poco frecuentes, constituyen aproximadamente un 1% del total de tumores malignos y son responsables del 2% de la mortalidad debida a cáncer.*
- *Existen más de 150 variedades de sarcomas reconocidos por la Organización Mundial de la Salud (OMS).*
- *Dada la infrecuencia y complejidad de los sarcomas, el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes ha de llevarse a cabo en comités multidisciplinares con expertos en esta patología.*

Madrid, 20 de septiembre de 2022.- Los sarcomas y, en particular, los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) –técnicamente sarcomas de partes blandas pero considerados aparte por sus características diagnósticas y terapéuticas especiales– han experimentados importantes avances en su diagnóstico y tratamiento en los últimos años. Tal es así que los GIST han pasado en menos de diez años de ser tumores mal identificados y resistentes a la quimioterapia convencional, a convertirse en una entidad biológica e histopatológicamente bien entendida y distinguible de otros sarcomas. Los tres fármacos aprobados para enfermedad metastásica –imatinib, sunitinib y regorafenib– han permitido aumentar la supervivencia de 12 meses a más de cinco años. Imatinib también se emplea durante tres años en enfermedad localizada de alto riesgo tras haber demostrado el aumento de supervivencia de estos pacientes.

Dos nuevos fármacos han conseguido recientemente su aprobación por las autoridades regulatorias internacionales: ripretinib, un fármaco eficaz en pacientes con GIST una vez ha progresado a todos los tratamientos habituales, y avapritinib, el primer fármaco activo frente a la mutación PDGFRA D842V. Actualmente, el GIST sigue siendo una patología de intensa investigación clínica.

Coincidiendo con el Día del Sarcoma en España que se celebra hoy 20 de septiembre, dentro de la campaña de comunicación “En Oncología, cada avance se escribe en mayúsculas”, destacamos los avances más importantes en sarcomas, un grupo heterogéneo de tumores que pueden aparecer a partir de distintos tejidos y en diversas partes del cuerpo.

Existen dos grandes grupos: los sarcomas de partes blandas (SPB), que se desarrollan en los tejidos blandos del organismo como los músculos, tendones, grasa, etc. y los sarcomas óseos (del esqueleto). Los GIST, como hemos señalado, son técnicamente sarcomas de partes blandas, pero se consideran aparte por sus características diagnósticas y terapéuticas especiales. De hecho, existen más de 150 variedades de sarcomas reconocidas por la Organización Mundial de la Salud (OMS). Puede



aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque aproximadamente el 60% de los sarcomas aparece en brazos o piernas, el 30% en tronco o abdomen y el 10% en cabeza o cuello.

Los SPB son tumores poco frecuentes. Constituyen aproximadamente un 1% del total de tumores malignos, y son responsables del 2% de la mortalidad debida a cáncer. Su incidencia estimada en la Unión Europea es de unos 5 casos nuevos al año por cada 100.000 habitantes. Los SPB son ligeramente más frecuentes en hombres que en mujeres, y pueden verse en todas las edades, incluso en niños y adolescentes. Sin embargo, la edad de máxima aparición en adultos se encuentra entre los 40 y 60 años. La gran mayoría de casos diagnosticados no están asociados a ningún factor de riesgo conocido. No obstante, en un pequeño número de casos pueden reconocerse factores predisponentes: la presencia de algunas raras enfermedades hereditarias, entre las que destaca la neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen, que se asocia al desarrollo de algunos tipos de sarcomas; y la administración previa de radioterapia varios años antes, que se asocia al desarrollo de sarcomas postirradiación, particularmente resistentes al tratamiento.

Por otra parte, los sarcomas óseos son tumores muy infrecuentes y afectan sobre todo a niños y a adolescentes. La incidencia se estima en 1 paciente nuevo por año por cada 100.000 habitantes. Esto viene a suponer unos 400 casos nuevos al año en nuestro país. A pesar de su rareza, constituyen la quinta causa de cáncer en adolescentes y jóvenes entre 15 a 19 años. En estos pacientes, algo más de la mitad de los sarcomas óseos son osteosarcomas, una tercera parte son sarcomas de Ewing y menos del 10% son condrosarcomas. El sarcoma de Ewing es muy poco frecuente en adultos. Sin embargo, el osteosarcoma tiene una distribución por edades de tipo bimodal, esto es, con dos momentos de mayor frecuencia: uno entre los 13 a 16 años y el otro por encima de los 65 años.

Avances en sarcomas no GIST

Además de los GIST, el resto de sarcomas no GIST también han experimentado en los últimos años importantes avances en su abordaje terapéutico. Por un lado, se han ido consolidando ciertos aspectos del manejo terapéutico: 1) En enfermedad localizada de partes blandas, el tratamiento fundamental es la cirugía, pudiendo asociar radioterapia pre- o post-operatoria en sarcomas de alto riesgo; además ahora sabemos de la superioridad de los esquemas neo- o adyuvantes con antraciclinas e ifosfamida sobre otros tratamientos, si bien la decisión de administrarlo es individualizada con el paciente; 2) En sarcomas retroperitoneales no parece jugar ningún papel la radioterapia, ya sea adyuvante o neoadyuvante; 3) En enfermedad metastásica se encuentra más extendido el uso de determinados tipos de quimioterapia según el subtipo de sarcoma; 4) También se ha consolidado el uso de ciertos fármacos aprobados en los últimos años, como la trabectedina en los L-sarcomas (liposarcoma y leiomiomasarcoma), pazopanib en sarcomas de partes blandas, y la eribulina en sarcomas adipocíticos.

Dada la heterogeneidad de los sarcomas, estos avances han ido ocurriendo en determinados histotipos concretos. Por ejemplo, recientemente, se ha descubierto que algunos sarcomas presentan una alteración genética muy concreta, fusiones del oncogén NTRK. Varios ensayos clínicos han demostrado la eficacia con larotrectinib y entrectinib, inhibidores específicos de esta alteración. Su uso ha sido ya aprobado por la Unión Europea así como en varios países europeos, aunque ha sido rechazado en España. Progresivamente se va entendiendo el papel de la inmunoterapia en



sarcomas. Así, el uso de combinaciones basadas en antiangiogénicos e inmunoterapia es altamente eficaz en el sarcoma alveolar de partes blandas. Actualmente hay varios ensayos clínicos estudiando estos conceptos. Cabe destacar los estudios con CART en sarcoma sinovial y liposarcoma mixoide, con resultados preliminares muy prometedores.

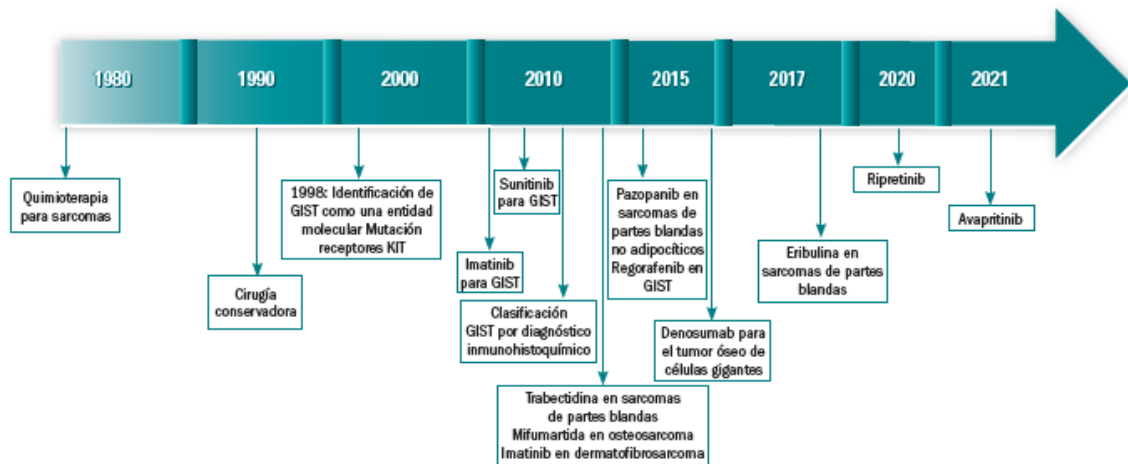
Asimismo, existe cada vez un número mayor de ensayos clínicos en sarcomas, cada vez más dirigidos hacia subtipos concretos, ya que se basan en la inhibición de mecanismos moleculares muy específicos. Es posible que en los próximos años puedan agrandar el arsenal terapéutico actual.

Tratamiento multidisciplinar

El tratamiento de estos tumores debe ser multidisciplinar, siendo imprescindible en enfermedad localizada, y que sea valorado por un comité de expertos para decidir el plan diagnóstico y terapéutico más adecuado en cada caso. En los años recientes se ha conseguido demostrar que la supervivencia de los pacientes con sarcoma es mayor en centros expertos en esta patología. España dispone de Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) en sarcomas.

Estos pequeños avances terapéuticos que recoge la infografía inferior, si fuesen considerados cada uno de ellos de manera aislada, podrían tener escasa relevancia, pero acumulados entre sí han llevado a cambiar en muchos casos de una manera notable el pronóstico y la calidad de vida de muchos pacientes. Por tanto, en Oncología, cada pequeño avance cuenta y es la suma de esos avances lo que permite obtener resultados e ir avanzando en el pronóstico de la enfermedad. Sumados han cambiado la vida de muchos pacientes.

Avances en sarcomas



Para ampliar información y gestión de entrevistas:



Sociedad Española
de Oncología Médica

SEOM

Dpto. de Comunicación de SEOM - Telf: 91 577 52

81 - Twitter: @_SEOM

Mayte Brea: maytebrea@seom.org

Jose García: josegarcia@seom.org

Marisa Barrios: marisabarrios@seom.org