

Criterios revisados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud, actualizados según los criterios homologados por el Consejo Interterritorial

58. SARCOMAS Y OTROS TUMORES MUSCULOESQUELÉTICOS EN EL ADULTO

La atención de los sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos del adulto por su baja frecuencia y complejidad radiológica e histopatológica, así como por las serias consecuencias que se originan por biopsias y tratamientos inadecuados, se debe realizar por profesionales con experiencia. El manejo clínico, que incluye pruebas diagnósticas, terapias adyuvantes, tratamiento quirúrgico y análisis de los especímenes resecados, debe ser llevado a cabo por un grupo multidisciplinar de profesionales con formación específica en este tipo de lesiones.

Con el nombre de sarcomas, se incluyen toda una serie de más de 50 subtipos histológicos neoplásicos diferentes. Esto implica un reto para el patólogo; además del hecho que supone su baja frecuencia; por ello se requiere de patólogos expertos capaces de discriminar entre distintas entidades que podrían tener distinto pronóstico y diferente aproximación terapéutica. Hay sarcomas con alteraciones moleculares (translocaciones) específicas, por lo que también se requieren habilidades apropiadas e infraestructura de patología molecular para poder realizar diagnósticos de certeza en determinadas situaciones de sospecha clínica. La clasificación de la OMS de los tumores de hueso y partes blandas de 2013 los divide en benignos, malignos (sarcomas) y de malignidad intermedia. Dentro de este último apartado se incluyen lesiones localmente agresivas o que raramente metastatizan, y que se sitúan o bien en hueso (p.ej. quiste óseo aneurismático, tumor de células gigantes de hueso) o bien en partes blandas (p.ej. dermatofibrosarcoma protuberans, fibromatosis tipo desmoide). Puesto que los tumores de malignidad intermedia, al igual que los sarcomas, necesitan ser abordados también dentro de equipos expertos multidisciplinarios, la patología objeto de la atención de este CSUR son los sarcomas y los tumores de hueso y partes blandas de malignidad intermedia.

Los sarcomas plantean diversos desafíos para conseguir una atención oncológica óptima. Un aspecto relevante en el tratamiento de los sarcomas consiste en su ubicuidad, dado que pueden aparecer en cualquier localización anatómica, de ahí que los cirujanos expertos deban de estar familiarizados con todas las diferentes localizaciones.

Otro de los problemas clínicos que se plantean con más frecuencia de la deseable son las cirugías no planificadas (antes de diagnóstico apropiado) y que conllevan una mayor morbilidad (reintervenciones, campo de irradiación más extenso, mayor riesgo de recidiva). De hecho, esta situación clínica invierte la secuencia diagnóstico→tratamiento ya que la práctica de biopsias escisionales sigue siendo un gran problema (se pasa a tratamiento→diagnóstico). Este tipo de resección es siempre oncológicamente incorrecta y conlleva bordes afectos, con el consiguiente empeoramiento del pronóstico clínico del paciente. La realización de la biopsia es un punto crítico que debe discutirse en el Comité

sarcomas/tumores musculoesqueléticos, tras ver los estudios de imagen (RM y/o TAC) del tumor primario. Este hecho es mucho más frecuente cuando el paciente es intervenido en centros que no tienen equipo multidisciplinar con experiencia en sarcomas y discusión de los casos de forma individualizada.

Finalmente, existen varios estudios observacionales realizados en diferentes países que demuestran los beneficios clínicos para los pacientes derivados de tratarlos en centros de referencia definidos no solo por el volumen de casos tratados sino también por disponer de un equipo experto multidisciplinar, medido en términos de menor morbilidad, mejor supervivencia libre de recidiva y supervivencia global.

Los sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos de órbita no serían objeto de atención de estos servicios y unidades de referencia ya que lo son de los servicios y unidades de referencia del SNS designados para la atención de los tumores orbitarios.

A. Justificación de la propuesta

► Datos epidemiológicos de los sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos (incidencia y prevalencia):	Los sarcomas representan un 1% de todos los cánceres, siendo la localización en extremidades o pared de tronco en el 70% de los casos. La incidencia de sarcomas de partes blandas es de 4-5 casos nuevos por cada 100.000 habitantes al año, teniendo estos sarcomas una incidencia aproximada 3-4 veces superior a los óseos. Por tanto, de acuerdo con las cifras dadas, si la incidencia está entre 4-5 nuevos casos de sarcomas de partes blandas al año por cada 100.000 habitantes, en nuestro país ($\pm$ 46 millones de habitantes) es esperable que se diagnostiquen entre 1840-2300 ($\bar{x}$: 2070) casos nuevos al año. Si la incidencia de los sarcomas óseos es 3-4 veces inferior a los sarcomas de partes blandas, estaríamos hablando de entre 518-690 ($\bar{x}$: 604) nuevos casos al año. En total unos 2674 nuevos casos de sarcomas al año (223 al mes). Estos datos son consistentes con los publicados en registros internacionales².
► Datos de utilización de los procedimientos diagnósticos o terapéuticos:	Actualmente, alrededor del 80% de los tumores malignos de las extremidades son candidatos a cirugía conservadora del miembro.

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de pacientes adultos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos

► Experiencia del CSUR: - Actividad: • Número mínimo de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de los pacientes adultos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos: - Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:	- 70 pacientes nuevos >14 años con diagnóstico de sarcoma de partes blandas (excluidos los retroperitoneales), revisados en el Comité de sarcomas/tumores musculoesqueléticos y tratados en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. - 10 pacientes nuevos >14 años con diagnóstico de tumor óseo primario maligno (sarcoma) (excluidas las metástasis óseas), revisados en el Comité de sarcomas/tumores musculoesqueléticos y tratados en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. (Ver clasificación OMS 2013) - 70 intervenciones quirúrgicas en pacientes >14 años con sarcomas de partes blandas y óseos (exéresis tumoral, no biopsias; excluyendo tumores de órbita y SNC, metástasis óseas y sarcomas retroperitoneales) realizadas en la Unidad en el año, de media en los 3 últimos años. - 10 intervenciones quirúrgicas realizadas en pacientes >14 años con sarcomas retroperitoneales (exéresis tumoral, no biopsias), revisados en el Comité de sarcomas/tumores musculoesqueléticos, en el año, de media en los 3 últimos años. - Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro. El centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para oncología médica y radioterápica, traumatología y ortopedia, rehabilitación y anatomía patológica, cirugía general y del aparato digestivo, angiología y cirugía vascular, radiodiagnóstico y cirugía plástica, estética y reparadora. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad. - Participación en publicaciones en este campo.
---	---

	- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con sarcomas y tumores musculoesqueléticos para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. - La Unidad tiene un Programa de formación continuada en sarcomas y tumores musculoesqueléticos para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - Programa de formación en sarcomas y tumores musculoesqueléticos, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - Programa de formación en sarcomas y tumores musculoesqueléticos dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
► Recursos específicos del CSUR:	- El hospital cuenta con un Comité de Tumores con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica, que se reúne periódicamente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. - El hospital cuenta con un Comité de sarcomas/tumores musculoesqueléticos con PNT, basados en la evidencia científica, que se reúne semanalmente y que acredita sus decisiones mediante las actas pertinentes. Al menos deben formar parte activa de dicho Comité: anatomopatólogo, radiólogo, oncólogo médico, oncólogo radioterápico, traumatólogo, cirujano general y del aparato digestivo, cirujano plástico, cirujano vascular, especialista en medicina nuclear. El Comité debe estar en funcionamiento desde hace, al menos, 5 años.

- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los pacientes adultos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos:	mínima de 5 años en la atención de pacientes adultos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos. - Los cirujanos deberán tener una experiencia mínima de 5 años en cirugía oncológica en su correspondiente área de especialización. - El radiólogo debe tener experiencia en patología musculo-esquelética. - Personal de enfermería de hospitalización y quirófano con experiencia en la atención de este tipo de pacientes. - Consulta específica de sarcomas. - Hospitalización. - Hospital de Día Oncológico con disponibilidad para el tratamiento con quimioterapia y tratamientos de soporte. - Área quirúrgica: quirófano dotado de todo lo necesario para cirugías multidisciplinares en las que puedan trabajar simultáneamente varias especialidades: ▪ Aparatos de radioscopia, neurofisiología, torres de laparoscopia. ▪ Acceso en quirófano a las pruebas de imagen del paciente, a ser posible en formato digital. ▪ Técnicas microquirúrgicas. ▪ Técnicas de reconstrucción vascular, incluyendo técnicas endovasculares guiadas por escopia. ▪ Cirugía laparoscópica. ▪ Instalaciones, material quirúrgico y personal adiestrado en técnicas de cirugía de columna. ▪ Material quirúrgico para estabilización y/o reconstrucción del raquis. ▪ Material quirúrgico necesario para la implantación de prótesis tumorales en adultos. ▪ Material quirúrgico para el manejo y la implantación de aloinjertos de Banco de Huesos y Tejidos. ▪ Disponibilidad de técnicas de diagnóstico anatómo-patológico intraoperatorias. - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros donde habitualmente se tratan los pacientes a los recursos de la Unidad, mediante vía telefónica, e-mail o similar.
--	--

► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de los pacientes adultos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos^a.	El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades: - Servicio/Unidad de oncología médica, con experiencia en la atención de pacientes adultos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos. - Servicio/Unidad de oncología radioterápica, con experiencia en la atención de pacientes adultos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos. ▪ Debe poder realizar radioterapia de intensidad modulada (IMRT) y de intensidad guiada (IGRT) y braquiterapia. ▪ El Servicio/Unidad debe realizar un mínimo de 25 tratamientos en pacientes >14 años con sarcomas en el año, de media en los 3 últimos años. - Servicio/Unidad de Cirugía Ortopédica y Traumatología, con experiencia en cirugía oncológica en pacientes >14 años. - Servicio/Unidad de cirugía plástica y reparadora, con experiencia de más de 5 años en técnicas reconstructiva en pacientes con sarcoma. - Servicio/Unidad de cirugía general y digestivo, con experiencia en cirugía oncológica en pacientes >14 años. - Servicio/Unidad de angiología y cirugía vascular. - Servicio/Unidad de urología. - Servicio/Unidad de neurocirugía. - Servicio/Unidad de cirugía torácica, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos y la práctica de metastasectomías pulmonares. - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación, con experiencia en cirugías de alta complejidad ortopédica. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos. - Servicio/Unidad de psiquiatría/psicología clínica con experiencia en dar soporte a los pacientes oncológicos y sus familias. - Servicio/Unidad de diagnóstico por la imagen con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes oncológicos, debe contar con RM y TAC. - Servicio/Unidad de radiología intervencionista, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos.
--	---

	- Servicio/Unidad de medicina nuclear, con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes oncológicos, debe contar con SPECT-TAC, PET-TAC. - Unidad del Dolor, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos. - Servicio/Unidad de rehabilitación, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos y en pacientes portadores de prótesis. - Servicio/Unidad de nutrición y dietética, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos. - Servicio/Unidad de farmacia hospitalaria, debe contar con procesos normalizados de trabajo para la preparación de citostáticos. - Servicio/Unidad de hematología clínica. - Servicio/Unidad de transfusión, con experiencia en la atención de pacientes oncológicos. - Disponibilidad de Unidad de Trasplante de Médula Ósea. - Área de laboratorio: ▪ Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos. - El Servicio/Unidad debe realizar un mínimo de 100 estudios anatomopatológicos en pacientes con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos en el año, de media en los 3 últimos años. ▪ Laboratorio de patología molecular diagnóstica propio, o acceso a un laboratorio de apoyo que cumpla las siguientes condiciones: - Cartera de servicios que cuente, al menos, con las determinaciones para: translocaciones de sarcoma sinovial, rabdomiosarcoma alveolar, sarcoma de Ewing, sarcoma de células claras, tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas, liposarcoma mixoide, sarcoma fibromixoide de bajo grado. Estas determinaciones pueden realizarse tanto mediante técnica de FISH como de RT-PCR. - El laboratorio debe realizar un mínimo de 50 determinaciones anuales del conjunto de las especificadas en el apartado anterior. - El laboratorio debe tener como máximo 7 días naturales de demora desde que le llega la muestra hasta que emite el informe del estudio.
--	---

	- El laboratorio está sometido a un programa de garantía de calidad externo, deseable acreditación ISO 15189: 2013. ▪ Disponibilidad de Biobanco hospitalario, debe estar inscrito en el Registro Nacional de Biobancos (Instituto de Salud Carlos III). El/los laboratorio/os han de tener un protocolo para el envío de muestras que refleje cómo se han de recepcionar, preparar, almacenar y custodiar las muestras que se envíen y se haga un seguimiento de las mismas. El protocolo debe estar actualizado y ser conocido y utilizado por el personal del laboratorio/os. En el caso de envío de muestras a otros países, el/los laboratorio/os deberán cumplir los trámites y permisos necesarios de acuerdo con la normativa vigente (Real Decreto 65/2006, de 30 de enero, por el que se establecen requisitos para la importación y exportación de muestras biológicas; Real Decreto 1301/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las normas de calidad y seguridad para la donación, la obtención, la evaluación, el procesamiento, la preservación, el almacenamiento y la distribución de células y tejidos humanos y se aprueban las normas de coordinación y funcionamiento para su uso en humanos). - Servicio/Unidad de radiofísica hospitalaria. - Disponibilidad de Servicio/Unidad de cuidados paliativos y soporte de atención domiciliaria. - Disponibilidad de banco de huesos y tejidos. - Servicio/Unidad de trabajadores sociales.
► Seguridad del paciente <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son</i>	- La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de

<i>inherentes a la atención que realiza:</i>	la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
► Existencia de un sistema de información adecuado: <i>(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</i>	- El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). ▪- Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - La Unidad dispone de un <i>registro de pacientes</i> >14 años con sarcomas y otros tumores musculoesqueléticos, que al menos debe contar con: - Código de Identificación Personal. - Nº historia clínica. - Fecha nacimiento. - Sexo.

	- País de nacimiento. - Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente. - Régimen de financiación. - Fecha y hora de inicio de la atención. - Fecha y hora de la orden de ingreso. - Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias). - Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo). - Procedencia (atención primaria; servicios del propio hospital; otros servicios; servicios de otro hospital/centro sanitario; iniciativa del paciente; emergencias médicas ajenas a los servicios; centro sociosanitario; orden judicial). - Circunstancias de la atención (No programado, Programado). - Servicio responsable de la atención. - Fecha y hora de finalización de la atención. - Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario). - Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas). - Fecha y hora de intervención. - Ingreso en UCI. - Días de estancia en UCI. - Diagnóstico principal (CIE 10 ES): - Fecha diagnóstico. - Marcador POA1 del diagnóstico principal. - Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES). - Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios. - Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES). - Procedimientos diagnósticos:
--	---

	- Tipo de procedimiento y fecha de realización. - Fechas de pruebas de imágenes prequirúrgicas. - Histología tumoral. - Procedimientos terapéuticos: - Tipo de procedimiento y fecha de realización, recogiendo el protocolo terapéutico utilizado en cada caso. - Terapias adyuvantes y neoadyuvantes. - Tipo de cirugía: Conservadora o amputación. - Márgenes obtenidos en la cirugía: Intralesional, marginal, amplio o radical. - Necrosis obtenida tras las terapias adyuvantes preoperatorias. - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Códigos de Morfología de las neoplasias (CIE 10 ES): - Localización tumoral. - Estadío tumoral (Clasificación IRS y TNM). - Complicaciones (CIE 10 ES): - Fecha recaídas. - Al menos, registrar infecciones, pseudoartrosis y fracturas. - Si procede causa y fecha de la muerte. - Seguimiento del paciente: - Evaluación de la cirugía, mediante el sistema de la MSTs (Musculoskeletal Tumor Society). <i>La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i>
► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR ^b :	Los indicadores se concretarán y revisarán con las Unidades designadas. Protocolos:

	- La Unidad cuenta con un protocolo, que incluye procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes, actualizado y conocido por todos los profesionales de la Unidad. - La Unidad mide los siguientes indicadores: ANATOMÍA PATOLÓGICA: - % de casos con tiempo de demora diagnóstica por encima de los 10 días (incluyendo técnicas diagnósticas especiales). CIRUGIA - % pacientes con sarcomas de partes blandas con resección quirúrgica de la masa residual R0, R1, R2. - % pacientes con sarcomas óseos con resección quirúrgica de la masa residual R0, R1, R2. R0: resección completa con márgenes libres. R1: resección macroscópica completa con residuos microscópicos. R2: resección incompleta con residuos macroscópicos. - Tasa de infección herida quirúrgica en sarcomas de partes blandas. - Tasa de infección herida quirúrgica en sarcomas óseos. - Tasa de infección profunda en pacientes con prótesis tumorales o material de osteosíntesis. - % de recidiva local tras cirugía al año y a los dos años en sarcomas de tejidos blandos y en sarcomas óseos. QUIMIOTERAPIA - % pacientes con sarcomas de partes blandas con respuesta a quimioterapia neoadyuvante. - % pacientes con sarcomas óseos con respuesta a quimioterapia neoadyuvante. RADIOTERAPIA
--	---

	- % pacientes con sarcomas de partes blandas con respuesta completa a radioterapia. - % pacientes con sarcomas óseos tratados con radioterapia. SUPERVIVENCIA - % pacientes con sarcomas de partes blandas con supervivencia global y libre de eventos a los 3 años del tratamiento. - % pacientes con sarcomas óseos con supervivencia global y libre de eventos a los 3 años del tratamiento.
--	---

^a La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la Agencia de Calidad.

Bibliografía:

- Fletcher, Ch., Bridge, J.A., Hogendoorn, P.C.W., Mertens, F. (eds). WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th Edition. Lyon, 2013, páginas 10-11, y 240-241.
- Foster L, Dall GE, Reid R, Wallace WH, Porter D E. Twentieth-century survival from osteosarcoma in childhood. Trends from 1933 to 2004. J Bone Joint Surg (Br) 2007; 89B: 1234-8.
- Ries LAG, Harkins D, Krapcho M, Mariotto A, Miller BA, Feuer EJ, Clegg L, Eisner MP, Horner MJ, Howlader N, Hayat M, Hankey BF, Edwards BK (eds). SEER Cancer Statistics Review, 1975-2003, National Cancer Institute. Bethesda, MD. http://seer.cancer.gov/csr/1975_2003/, based on November 2005 SEER data submission, posted to the SEER web site 2006.
- Jensen OM, Parkin DM, MacLennan R, Muir CS, Skeet RG (eds). Cancer Registration Principles and Methods. Lyon: IARC Scientific Publications N° 95, 1991.
- García Del Muro X, Martín J, Maurel J et al. [Soft tissue sarcomas: clinical practice guidelines]. Med Clin (Barc). 2011 Apr 9;136(9):408.e1-8.
- Vincent T, DeVita Jr, Hellman S, Rosenberg SA. Principles and Practice of Oncology. Ed. Lippincott Williams & Wilkins, 7th ed 2005; ISBN: 9780781748650.
- Lewis VO. What's New in Musculoskeletal Oncology. J Bone Joint Surg Am 2007; 89: 1399-407.
- Ilaslan H, Sundaram M. Advances in musculoskeletal tumor imaging. Orthop Clin North Am 2006; 37(3): 375-91.

- Longhi A, Errani C, De Paolis M, Mercuri M, Bacci G. Primari bone osteosarcoma in the pediatric age: state of the art. *Cancer Treat Rev* 2006; 32(6): 423-36.
- Fuchs B, Pritchard DJ. Etiology of Osteosarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 2002; (397): 40-52.
- Bhangu AA, Beard JA, Grimer RJ. Should Soft Tissue Sarcomas be Treated at a Specialist Centre? *Sarcoma*. 2004;8(1):1-6.
- Paszat L, O'Sullivan B, Bell R, Bramwell V, Groome P, Mackillop W, et al. Processes and outcomes of care for soft tissue sarcoma of the extremities. *Sarcoma*. 2002;6(1):19-26.
- Ray-Coquard I, Thiesse P, Ranchere-Vince D, Chauvin F, Bobin JY, Sunyach MP, et al. Conformity to clinical practice guidelines, multidisciplinary management and outcome of treatment for soft tissue sarcomas. *Ann Oncol*. 2004 Feb;15(2):307-15.
- Wiklund T, Huuhtanen R, Blomqvist C, Tukiainen E, Virolainen M, Virkkunen P, et al. The importance of a multidisciplinary group in the treatment of soft tissue sarcomas. *Eur J Cancer*. 1996; Feb;32A(2):269-73.
- Bauer HC, Trovik CS, Alvegard TA, Berlin O, Erlanson M, Gustafson P, et al. Monitoring referral and treatment in soft tissue sarcoma: study based on 1,851 patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register. *Acta Orthop Scand*. 2001 Apr;72(2):150-9.
- Stiller CA, Passmore SJ, Brownbill PA (2000) Patterns of care and survival for patients with bone sarcoma. Project NCP/E16. NHS National Cancer Research and Development Program (Report).
- Perrier L, Buja A, Mastragelo G et al. Clinicians' adherence versus non adherence to practice guidelines in the management of patients with sarcoma: a cost-effectiveness assessment in two European regions. *BMC Health Serv Res*. 2012 Mar 28;12:82.
- <http://www.telescan.nki.n1/start/chapt-01>
- ESMO / European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2012 Oct;23 Suppl 7:vii92-9.
- Von Mehren M, Benjamin RS, Bui MM et al. Soft tissue sarcoma, version 2.2012: featured updates to the NCCN guidelines. *J Natl Compr Canc Netw*. 2012 Aug;10(8):951-60.