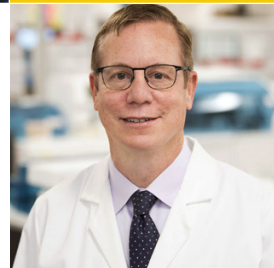




Resumen del artículo clínico de ESMO Open, centrado en el paciente, titulado:

“Hemangioendotelioma epitelioides (EHE): un cáncer ultrarraro: consenso de la comunidad de expertos”



DOCUMENTO DE CONSENSO DE EHE - VERSIÓN PARA PACIENTES

Este documento ha sido elaborado por el Grupo EHE para proporcionar información a los pacientes diagnosticados con hemangioendotelioma epitelioides (EHE), dondequiera que vivan en el mundo, para ayudarles a comprender este sarcoma ultrarraro y permitirles participar en conversaciones y tomar decisiones más informadas con sus equipos médicos.

Es una versión para pacientes del documento: **“Hemangioendotelioma epitelioides, un cáncer ultrarraro: un documento de consenso de la comunidad de expertos”**.

Publicado en junio de 2021, este documento de consenso sobre el EHE se elaboró con el fin de documentar y consensuar datos clave sobre el manejo del EHE, para los cuales existía poca o ninguna información consensuada.

Se desarrolló mediante la organización de una reunión de consenso global, celebrada en diciembre de 2020 bajo el amparo de la Sociedad Europea de Oncología Médica (ESMO) y presidida por la Dra. Silvia Stacchiotti, de la Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori de Milán. En la reunión participaron más de ochenta expertos de diversas disciplinas de Europa, Reino Unido, EE. UU., Canadá y Asia.

También participaron defensores de pacientes del Grupo de EHE y de Sarcoma Patient Advocacy Global Network (SPAGN).

Agradecemos a todos los especialistas clínicos su tiempo y dedicación al participar en la recopilación del documento de consenso, así como en su posterior redacción, revisión y publicación.

Para pacientes, cuidadores o sus equipos médicos que deseen leer el documento de consenso clínico completo, este está disponible en la plataforma ESMO Open:



[https://www.esmooopen.com/article/S2059-7029\(21\)00130-7/fulltext](https://www.esmooopen.com/article/S2059-7029(21)00130-7/fulltext)

Puede encontrar una lista completa, por disciplina, de los expertos y defensores de los pacientes que participaron en la reunión de consenso y en la posterior preparación y publicación del documento en el sitio web de ESMO OPEN, a través del enlace anterior.

Les agradecemos a todos su continuo enfoque y atención a la comunidad de pacientes con EHE.

Si después de leer este documento tiene alguna pregunta que no haya sido respondida o desea discutir algún aspecto del EHE y su tratamiento, comuníquese con cualquiera de las organizaciones del Grupo de EHE que se enumeran al final de este documento.

Haremos todo lo posible por responder a sus preguntas y, si no podemos, esperamos poder remitirle a alguien que pueda hacerlo.

Epithelioid hemangioendothelioma

células

sangre

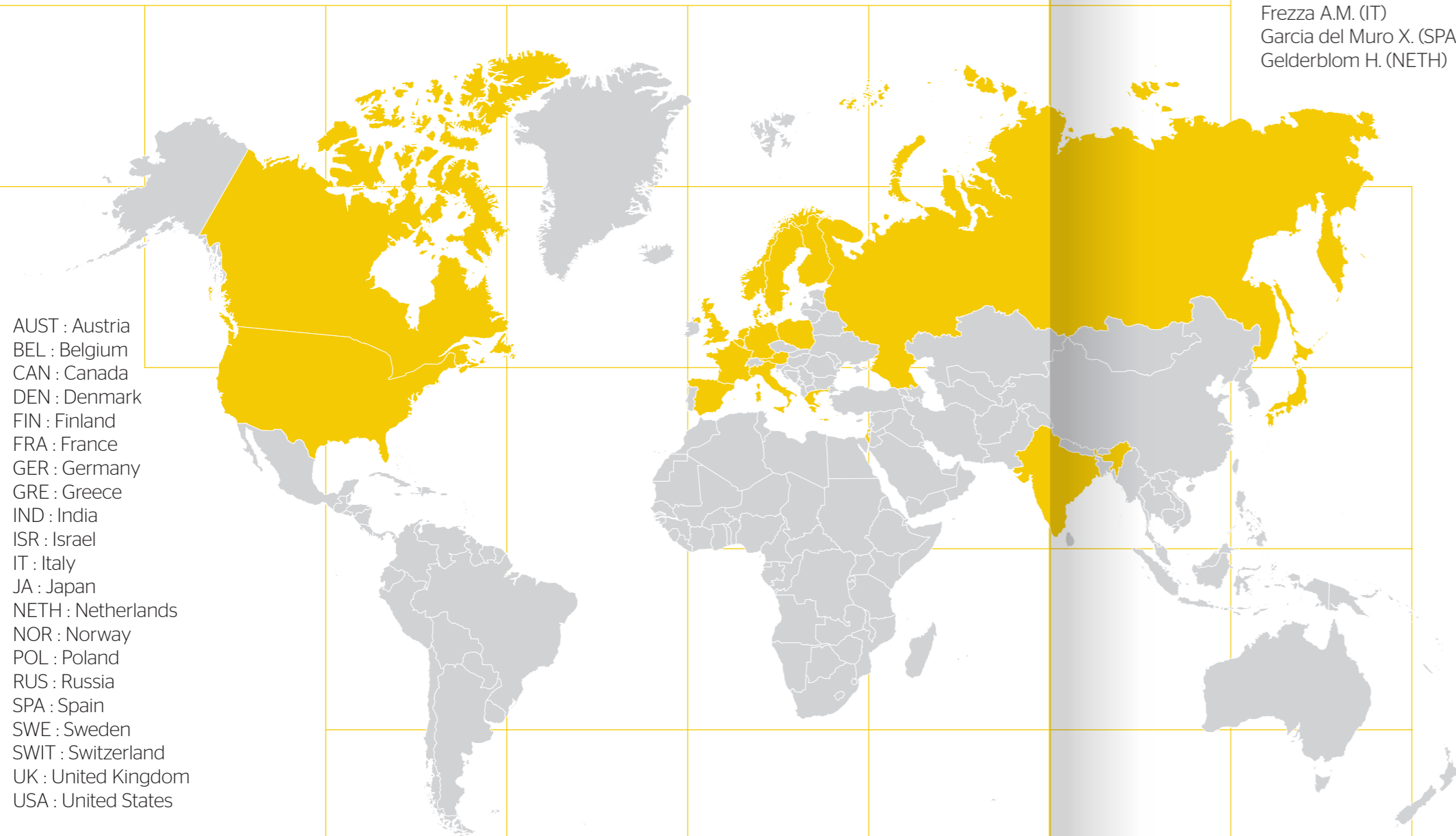
vaso sanguíneo

superficie interna de un vaso sanguíneo

tumor

LA COMUNIDAD DE EXPERTOS

A continuación se presenta una lista, por disciplina, de los expertos y defensores de pacientes que participaron en la reunión de consenso y en la posterior preparación y publicación del documento. Les agradecemos a todos su constante dedicación y atención a la comunidad de pacientes con EHE.



Medical Oncology

Stacchiotti S. (IT)
 Bajpai J. (IND)
 Bauer S. (GER)
 Blay J.Y. (FRA)
 Boukovinas I. (GRE)
 Boye K. (NOR)
 Brodowicz T. (AUST)
 Casali P.G. (IT)
 Dufresne A. (FRA)
 Eriksson M. (SWE)
 Fedenko A. (RUS)
 Ferraresi V. (IT)
 Frezza A.M. (IT)
 Garcia del Muro X. (SPA)
 Gelderblom H. (NETH)

Gladdy R.A. (CAN)
 Grignani G. (IT)
 Hindi N. (SPA)
 Joensuu H. (FIN)
 Jones R.L. (UK)
 Jungels C. (BEL)
 Kasper B. (GER)
 Le Cesne A. (FRA)
 Lopez Pousa A. (SPA)
 Martin Broto J. (SPA)
 Merimsky O. (ISR)
 Merriam P. (USA)
 Miah A.B. (UK)
 Mir O. (FRA)
 Montemurro M. (SWIT)
 Palmerini E. (IT)
 Pantaleo M.A. (IT)
 Patel S. (USA)
 Piperno-Neumann S. (FRA)
 Ravi V. (USA)
 Razak A.R.A. (CAN)
 Reichardt P. (GER)
 Safwat A.A. (DEN)
 Schöffski P. (BEL)
 Strauss S.J. (UK)
 Sundby Hall K. (NOR)
 Tap W.D. (USA)
 van der Graaf W.T.A. (NETH)
 Wagner A.J. (USA)

Orthopaedic Oncology

Biagini R. (IT)
 Errani C. (IT)
 Kawai A. (JA)
 Leithner A. (AUST)
 Scheipl S. (AUST)
 Van De Sande M.A.J. (NETH)

Surgical Oncology

Bonvalot S. (FRA)
 Callegaro D. (IT)
 Gouin F. (FRA)
 Gronchi A. (IT)
 Hohenberger P. (GER)
 Molinari M. (USA)
 Oldani G. (SWIT)

Raut C.P. (USA)
 Rutkowski P. (POL)
 Sapisochin G. (CAN)
 Strauss D. (UK)
 Van Houdt W. (NETH)

Pediatric Oncology

Bielack S. (GER)
 Ferrari A. (IT)

Epidemiology/statistics

Miceli R. (IT)
 Trama A. (IT)

Pathology

Antonescu C.R. (USA)
 Bovee J.V.M.G. (NETH)
 De Alava E. (SPA)
 Dei Tos A.P. (IT)
 Fletcher C.D.M. (USA)
 Rubin B.P. (USA)
 Sbaraglia M. (IT)

Radiation Oncology

Baldini E. (USA)
 Haas R. (NETH)
 Le Grange F. (UK)
 Sangalli C. (IT)

Radiology

Messiou C. (UK)
 Morosi C. (IT)

Palliative Medicine

Caraceni A. (IT)
 Tweddle A. (UK)
 Wood J. (UK)
 Zimmermann C. (CAN)

Patient Advocacy

Deoras-Sutliff M. (USA)
 Gutkovich J. (USA)
 Leonard H. (UK)
 van Oortmerssen G. (GER)
 Wartenberg M. (GER)



CONTENIDO

1. INTRODUCCIÓN	6
2. EVIDENCIA EXISTENTE	7
3. EPIDEMIOLOGÍA/PRESENTACIÓN CLÍNICA	8
4. PRONÓSTICO	9
5. PRINCIPIOS GENERALES PARA EL MANEJO DEL EHE	10
6. BIOLOGÍA MOLECULAR	11
7. RADIOLOGÍA	12
7.1 Características de las imágenes	14
7.2 Evaluación de la respuesta	15
8. DIAGNÓSTICO	17
9. TRATAMIENTO	18
9.1 Cirugía	18
9.1.1 EHE de tejidos blandos y hueso	20
9.1.2 EHE hepático	23
9.1.3 EHE torácico	25
9.2 Radioterapia	26
9.2.1 Principios generales	26
9.2.2 EHE óseo	27
9.2.3 EHE hepático	28
9.2.4 EHE pulmonar	29
9.3 Otros tratamientos locorregionales para el EHE	
localizado en un órgano	30
9.4 Tratamiento sistémico	32
9.5 Cuidados paliativos	34
10. SEGUIMIENTO	36
11. PROSPECTIVA FUTURA	37
Agradecimientos	38
El equipo editorial	40
Traducción al idioma Español	41
Glosario de Términos	42
Sobre las organizaciones sin ánimo de lucro del EHE	44
Contacto	45
Cómo utilizar este documento	46

1. INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma epitelioides (EHE) es un **sarcoma vascular** ultrarraro, con una evolución clínica impredecible y a menudo **metastásico** en el momento de su presentación.

Dada su rareza, aún existen muchas preguntas abiertas sobre el manejo óptimo de los pacientes con EHE, y actualmente no existen guías de práctica clínica específicas. Además, se ha reportado que el EHE avanzado responde mal a los regímenes de tratamiento generalmente recomendados para otros sarcomas, y actualmente no existen tratamientos alternativos potencialmente **activos** aprobados específicamente para esta enfermedad.

Para abordar esta deficiencia, en diciembre de 2020 se organizó una reunión de consenso global bajo el patrocinio de la Sociedad Europea de Oncología Médica (ESMO), en la que participaron más de 80 expertos de diversas disciplinas de Europa, Reino Unido, EE. UU., Canadá y Asia, junto con representantes de pacientes del Grupo EHE (un grupo global de defensa de pacientes con enfermedades específicas) y la Global de Pacientes con Sarcoma (SPAGN). La reunión tuvo como objetivo definir, por consenso, las mejores prácticas basadas en la evidencia para el abordaje óptimo del tratamiento del EHE. El consenso alcanzado durante dicha reunión es el tema de esta publicación.

Reunión de
consenso global
de más de
80
expertos

2. EVIDENCIA EXISTENTE

La evidencia para el tratamiento del EHE se basa principalmente en informes de casos o **series retrospectivas** limitadas.

Hasta la fecha, solo se dispone de dos **ensayos clínicos prospectivos**. Por ello, es crucial que los pacientes con EHE sean tratados en **centros de referencia de sarcoma** o **redes de sarcoma**, por médicos especializados con experiencia en el campo de los sarcomas.

La importancia de los centros de referencia de sarcoma y las redes de sarcoma: *para los pacientes diagnosticados con EHE, es fundamental ser derivados a un centro de referencia de sarcoma o a una red de sarcoma. Los sarcomas, como grupo, suelen ser poco frecuentes, y el EHE es uno de los más raros. Estar bajo la atención de un equipo médico con experiencia en sarcoma es fundamental. Si desea ayuda para encontrar dichos grupos, póngase en contacto con el miembro del grupo de EHE más cercano, que figura al final de este documento.*

GLOSARIO DE TÉRMINOS

En este documento, ciertos términos aparecen en negrita en cada página. Las definiciones de estos términos se pueden encontrar en el recuadro amarillo al final de cada sección.

vascular: compuesto por células neoplásicas que se asemejan a los vasos sanguíneos.

sarcoma: cáncer que se origina en el tejido conectivo, incluyendo cartílago, grasa, músculo, vasos sanguíneos y tejido fibroso.

metastásico: propagación desde un sitio inicial o primario a uno diferente o secundario.

activo: viable con posibilidad de éxito.

series retrospectivas: estudios que incluyen pacientes con EHE y revisan su historial clínico.

ensayos clínicos prospectivos: estudios en los que se realiza un seguimiento de los pacientes a lo largo del tiempo y se recopilan datos sobre ellos a medida que cambian sus características o circunstancias.

centros de referencia de sarcoma, redes de sarcoma: centros con reconocida experiencia en el tratamiento de sarcomas.

3. EPIDEMIOLOGÍA/PRESENTACIÓN CLÍNICA

La tasa de nuevos casos de EHE es de 3,8 casos por cada 10.000.000 personas al año. Se estima que el número total de pacientes con EHE es inferior a 1 por millón.

El EHE es más común en mujeres que en hombres y es muy poco frecuente en niños.

El EHE puede presentarse en cualquier parte del cuerpo. Puede presentarse como una **lesión** única, como lesiones múltiples (conocidas como "multifocales") en el mismo órgano o afectar diferentes órganos.

Cuando el EHE se presenta como una lesión única, esta suele ser una masa en los tejidos blandos (como músculos, grasa, tejido conectivo y vasos sanguíneos).

Sin embargo, más del 50 % de los casos de EHE en el momento de la presentación afectan el pulmón, el hígado o el hueso.

La presentación clínica en el momento del diagnóstico es variable. A menudo, los pacientes son completamente asintomáticos (es decir, no presentan síntomas) y el EHE se detecta accidentalmente durante una consulta por una afección médica diferente.

En pacientes sintomáticos, los síntomas pueden ser dolor (40%), una masa palpable (6-24%) y pérdida de peso (9%).

El EHE en un vaso sanguíneo puede presentarse con signos y síntomas de obstrucción vascular (hinchazón, enrojecimiento, dolor).

3,8
casos por cada
10.000.000
personas al año

4. PRONÓSTICO

Actualmente, no existen factores clínicos ni biológicos claramente comprobados para el EHE que permitan predecir el comportamiento de la enfermedad (es decir, factores pronósticos). Se han propuesto características como el tamaño del tumor y algunas características microscópicas, pero su rol pronóstico no está todavía definido. Para estimar el pronóstico del paciente en el momento del diagnóstico, los médicos examinan la localización, la extensión de la enfermedad (tamaño del tumor y presencia de metástasis) y la presencia de signos y síntomas específicos. Por ejemplo, en pacientes con EHE que afecta la pleura y con evidencia de líquido alrededor de los pulmones, la evolución clínica de la enfermedad puede ser más agresiva y el pronóstico peor que en quienes no presentan estos signos. El comportamiento clínico del EHE metastásico puede ser extremadamente variable, desde variantes **indolentes** hasta una enfermedad muy agresiva.

Además, síntomas como fiebre no infecciosa, pérdida de peso y fatiga, que pueden estar presentes al inicio o desarrollarse con el tiempo, parecen correlacionarse con una peor calidad de vida y supervivencia. Por lo tanto, para intentar predecir la evolución de la enfermedad en un solo paciente y la mejor estrategia de tratamiento, los médicos investigan cuidadosamente la presencia de **derrame pleural** o **ascitis**, pérdida de peso, fiebre, fatiga y dolor relacionado con el tumor.

Actualmente no existen datos que ayuden a comprender el efecto del embarazo en la evolución del EHE. También existen estudios que intentan investigar el papel de las hormonas y la inflamación en el EHE y que exploran el papel de las moléculas inflamatorias y hormonales circulantes en la sangre como posibles marcadores de la agresividad del EHE, la respuesta a las terapias y posibles indicios de un mayor comportamiento del EHE.

epidemiología: el estudio y análisis de la distribución, los patrones y los determinantes de la salud y la enfermedad en poblaciones definidas.

lesión: localización de un tumor.

casos indolentes: casos que pasan de naturalmente estables a de evolución muy lenta.

derrame pleural: acumulación de líquido en el revestimiento de los pulmones.

ascitis: acumulación de líquido en el abdomen.

5. PRINCIPIOS GENERALES PARA EL MANEJO DEL EHE

Debido a la naturaleza extremadamente rara del EHE, los pacientes deben ser tratados en centros de referencia de sarcoma o redes de sarcoma por un equipo multidisciplinario especializado en sarcoma, que incluya a varios especialistas, como un patólogo, un radiólogo, un oncólogo quirúrgico, un cirujano ortopédico, un oncólogo radioterapeuta, un oncólogo médico y un especialista en cuidados paliativos, familiarizados con las particularidades de esta enfermedad.

Otros especialistas, como los expertos en trasplante de hígado, deben participar cuando se solicite.



6. BIOLOGÍA MOLECULAR

El EHE es un cáncer que se caracteriza por una alteración genética específica llamada **translocación**.

El 90% de los EHE se caracterizan por la fusión de un gen llamado **WWTR1** y un segundo gen llamado **CAMTA1**, mientras que aproximadamente el 10% presenta diferentes fusiones genéticas que involucran los genes **YAP1** y **TFE3**. También se han reportado otras translocaciones muy raras que provocan EHE.

Siempre que se realice un diagnóstico inicial fuera de un centro de sarcoma, se recomienda encarecidamente realizar pruebas moleculares y una revisión por parte de un patólogo del centro para confirmar el diagnóstico y descartar otros tipos de cáncer.

Sin embargo, estas translocaciones actualmente no representan dianas terapéuticas ni aportan ningún valor pronóstico o predictivo sobre la EHE de un paciente.

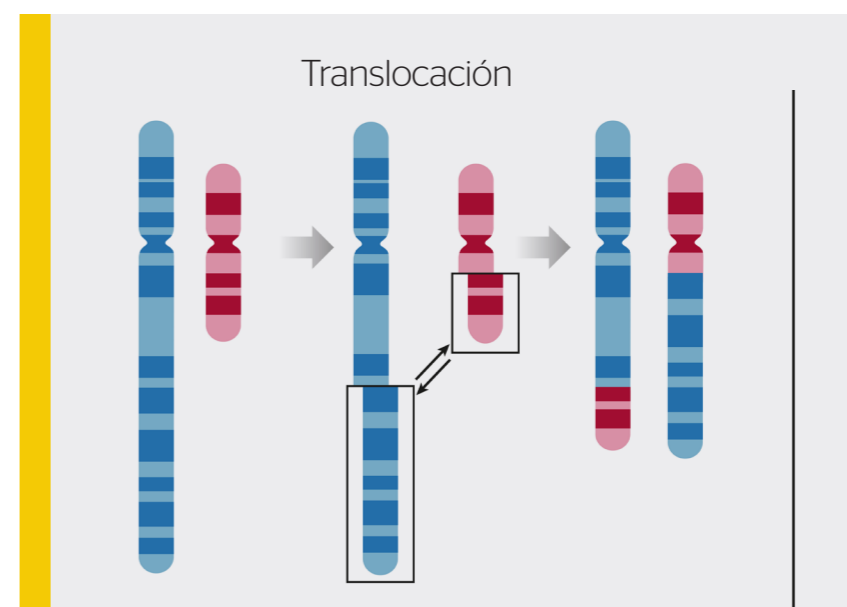
translocación: intercambio de material genético entre dos genes (ver diagrama a continuación):

WWTR1: Dominio WW que contiene el regulador de transcripción 1

CAMTA1: Activador de la transcripción 1 que se une a la calmodulina

YAP1: Proteína asociada a Yes 1

TFE3: Factor de transcripción E3



7. RADIOLOGÍA

Tras el diagnóstico inicial, las técnicas de imagen para el EHE consisten en imágenes de cuerpo entero mediante tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM), o combinaciones de ambas modalidades (p. ej., TC de tórax y RM abdominal/corporal).

Se recomienda una RM de cuerpo entero o una PET/TC con FDG de cuerpo entero (incluidas las extremidades) para detectar la afectación ósea y de las extremidades. Si no se dispone de RM de cuerpo entero ni de PET/TC, se recomienda una gammagrafía ósea para descartar lesiones óseas.

Las PET/TC con FDG utilizan material radiactivo inyectado (FDG) para determinar la actividad del cáncer.

La captación de FDG en el EHE suele ser de leve a moderada. Hay estudios que sugieren que los pacientes con una captación particularmente alta tienen un peor pronóstico.

Como regla general, cualquier estudio radiológico relevante utilizado al inicio para identificar las diferentes localizaciones de la enfermedad debe utilizarse posteriormente para monitorizar el estado de la enfermedad mientras el paciente está en tratamiento o en vigilancia.

Se pueden utilizar diferentes exploraciones para complementarse entre sí. Por ejemplo, la TC o la PET/TC con FDG permiten una evaluación óptima de la enfermedad **pulmonar**, pero la RM se recomienda para la evaluación de la enfermedad primaria de tejidos blandos y también para el seguimiento de la afectación hepática y ósea. La imagen hepática en triple fase es especialmente útil para la afectación **hepática**.

La imagenología hepática en triple fase es especialmente útil en casos de afectación hepática. Esta técnica adquiere imágenes en tres momentos o fases diferentes tras la administración del contraste.

evaluación basal: resultados de la primera exploración con los que se compararán todas las exploraciones posteriores.

pulmonar: en el pulmón.

hepático: en el hígado.



7.1

Características de imagen

El EHE hepático suele presentarse como numerosos nódulos, a menudo fusionados, en una zona periférica del hígado.

El hígado está rodeado por una capa fibrosa de tejido denominada cápsula hepática. La irregularidad (aplanamiento o concavidad) de la cápsula es un rasgo característico del EHE hepático.

Otras características comunes son la apariencia en diana de los tumores en un momento específico tras la administración del contraste y el “signo de la piruleta” (un vaso sanguíneo que se estrecha y termina en la lesión).

El EHE **torácico** puede presentarse con cuatro patrones principales:

múltiples nódulos pulmonares pequeños, **opacidades reticulonodulares**, engrosamiento de la pleura (revestimiento de los pulmones) o una única masa en el pulmón.

En ocasiones, los nódulos pulmonares pueden presentar un halo circundante, denominado opacidad en vidrio deslustrado.

Los pacientes con engrosamiento pleural difuso y derrame pleural parecen tener un pronóstico desfavorable.

Cuando el EHE afecta los huesos, el esqueleto axial (incluyendo el cráneo, la columna vertebral y la caja torácica) y las extremidades inferiores son los sitios más comunes.

La propagación del EHE a los huesos suele causar destrucción ósea.

7.2

Evaluación de la respuesta

La definición de progresión mediante imágenes y la evaluación de la respuesta al tratamiento representan un desafío en el EHE.

La aparición de derrame pleural o ascitis, así como los subtipos de crecimiento lento, hacen que el uso del criterio de evaluación común (aumento/disminución del tamaño tumoral) tenga un valor limitado.

Al evaluar la respuesta al tratamiento, la mejoría del derrame pleural/ascitis, una reducción limitada del tamaño de las lesiones y el mejor control de los síntomas deberían considerarse posibles signos de respuesta. De igual manera, el empeoramiento de los síntomas, aunque no se refleje en cambios en las exploraciones, especialmente en la enfermedad torácica, debe considerarse cuidadosamente como un posible signo de progresión.

Por lo tanto, la evaluación de los síntomas y los criterios de calidad de vida (CdV) son un componente esencial de la evaluación de la progresión/respuesta al tratamiento.

Los datos preliminares sugieren que los cambios en la captación del isótopo en la PET/TC con FDG también pueden ser útiles en la evaluación de la respuesta.

torácico: en la cavidad torácica.

opacidades reticulonodulares: un patrón que se asemeja a una red con pequeños nódulos.





8. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de EHE debe confirmarse patológicamente.

El procedimiento recomendado para tomar tejido tumoral, para su diagnóstico por patólogos, es una biopsia con aguja gruesa (es decir, un procedimiento en el que se utiliza una aguja hueca). La aguja debe ser lo suficientemente grande como para recolectar una muestra adecuada de tejido.



9. TRATAMIENTO

9.1 Cirugía

El tratamiento de elección en el EHE, cuando se presenta con una lesión única que puede **researse** por completo, es la cirugía.

Es necesario realizar una evaluación radiológica completa para descartar metástasis a distancia antes de planificar la resección de la lesión. También es necesario obtener imágenes de la lesión local, generalmente mediante resonancia magnética, para confirmar la mejor manera de resear y abordar la enfermedad.

La resección debe realizarse en centros con experiencia en cirugía de sarcomas.

El objetivo principal de la cirugía es la resección completa del tumor con **márgenes quirúrgicos negativos**. Cuando esto es factible, la probabilidad de que no haya recurrencias es muy alta, del 85% al 90%.

Puede complementarse la cirugía con radioterapia (RT) antes o después, cuando los márgenes son cercanos o cuando se observa enfermedad residual al microscopio.

Cuando se anticipa una cirugía de alto riesgo o no es posible una resección completa sin enfermedad residual, la cirugía puede sustituirse por RT u otras modalidades locales como la **ablación** o incluso un procedimiento de **perfusión de extremidades aisladas**.

El riesgo de recurrencia del EHE persiste durante un período prolongado después de la cirugía, incluso después de la resección completa del tumor. Por esta razón, es importante acordar e implementar un plan de seguimiento regular con imágenes adecuadas.

La vigilancia activa (denominada "esperar y observar" o "watch and wait" en inglés) es la opción inicial recomendada en pacientes que no pueden someterse a cirugía o presentan múltiples lesiones.

Aunque la vigilancia activa nunca se ha estudiado formalmente, es práctica común en centros con experiencia para los pacientes asintomáticos, antes de iniciar el tratamiento si su enfermedad comienza a mostrar signos de progresión.

Se han reportado estabilidades prolongadas de la enfermedad y regresiones ocasionales en ausencia de tratamiento.

reseado: extirpado mediante cirugía.

márgenes quirúrgicos negativos: el tumor se extirpa con una capa de tejido normal alrededor de su superficie.

ablación: tratamiento de tumores mediante diferentes formas de energía dirigida, como calor, frío o microondas.

perfusión aislada de la extremidad: técnica de tratamiento mediante la cual la quimioterapia se administra únicamente en la región afectada de la extremidad.



9.1.1

EHE de tejido blando y hueso

En el caso del EHE en el que el tumor se origina en tejido blando, la cirugía debe planificarse teniendo en cuenta que la masa debe extirparse por completo sin fragmentar el tumor y con márgenes quirúrgicos negativos.

En tumores que se originan en vasos sanguíneos grandes, la parte del vaso donde se originó el tumor debe resecarse junto con la masa.

La necesidad de reconstrucción vascular con injertos sintéticos o vasos sanguíneos de otras áreas del cuerpo depende del tipo de vaso (arteria o vena), la ubicación y la presencia de irrigación sanguínea adicional.

Tras la resección venosa, la vena suele reconstruirse si estaba abierta originalmente y en ausencia de vasos sanguíneos adyacentes adicionales.

De lo contrario, se acepta la ligadura (cierre) sin reconstrucción.

Tras la resección arterial, la arteria suele reconstruirse. Se prefiere la radioterapia preoperatoria para evitar la irradiación del **injerto vascular**.

Se desconoce el papel de la cirugía en el EHE metastásico óseo, pero en ausencia de tratamientos alternativos, si es factible, la cirugía es una opción.

Estas decisiones deben considerarse caso por caso y deben tener en cuenta el patrón de progresión tumoral, el riesgo de fractura, la localización y el número de lesiones, los riesgos esperados, los síntomas del paciente y la disponibilidad de terapias locales alternativas, como la perfusión aislada de extremidades (ILP), los procedimientos de ablación o la radioterapia.



venoso: afecta a las venas arterial: afecta a las arterias.

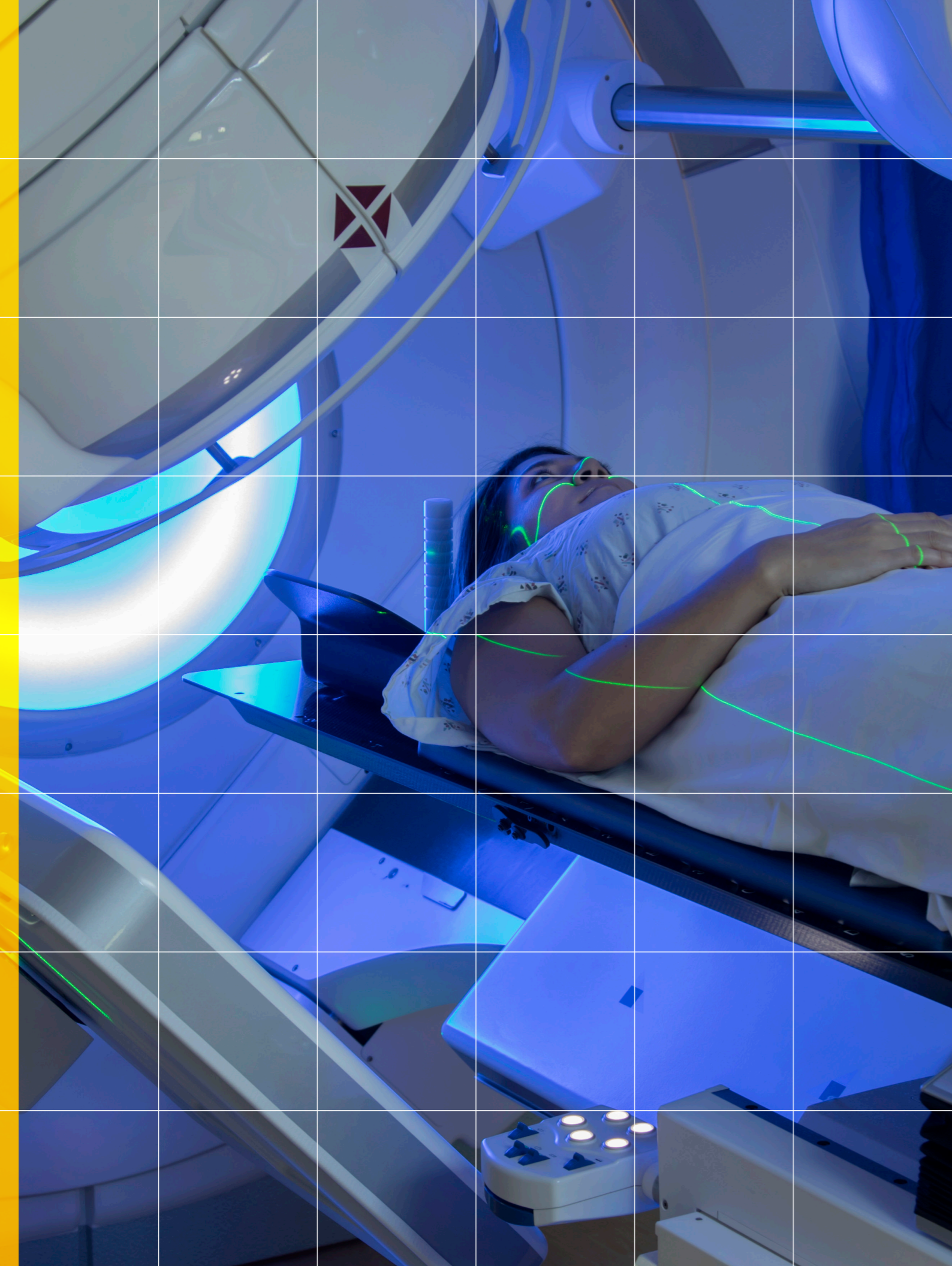
injerto vascular: reemplazo del segmento extirpado del vaso.

multimodalidad: uso de diferentes terapias durante una fase del tratamiento.

En el caso del EHE óseo, si se recurre a la cirugía, se debe resecar el hueso afectado junto con los tejidos blandos circundantes afectados.

En caso de EHE óseo, donde no se puede proponer una resección quirúrgica completa, se puede considerar un curetaje óseo (extirpación del tumor a través de una ventana en el hueso utilizando curetas para raspar la lesión) seguido de radioterapia.

Se debe desaconsejar la amputación (extirpación quirúrgica de toda o parte de la extremidad) en pacientes que puedan ser tratados con una combinación de procedimientos quirúrgicos, tratamientos locales y/o radioterapia, siempre que la extremidad permanezca funcional después del tratamiento **multimodal**.



9.1.2 EHE hepático

El tratamiento del EHE hepático debe tener en cuenta la localización anatómica en el hígado, el tamaño del tumor, el número de nódulos, la presencia de invasión de vasos sanguíneos principales y la presencia de enfermedad **extrahepática**.

Tras un período de observación para evaluar el comportamiento biológico del EHE, la resección quirúrgica se considera el tratamiento de elección para lesiones estables o de crecimiento lento, únicas o múltiples, de fácil acceso.

El objetivo es una resección completa sin células residuales de EHE en los márgenes de resección. Según la escasa bibliografía disponible, la recurrencia del EHE tras la cirugía de resección hepática ocurre en menos del 50% de los pacientes. Sin embargo, ninguno de los estudios contenía información sobre el ritmo de progresión de la enfermedad antes de la cirugía.

En pacientes seleccionados con EHE hepático irresecable, en ausencia de enfermedad extrahepática, el trasplante de hígado ofrece resultados a corto y largo plazo comparables a los de pacientes con otras razones médicas para un trasplante. Específicamente, el trasplante de hígado se ha asociado con una tasa de supervivencia a los 5 años después del trasplante superior al 50 % de los casos.

Al igual que la evidencia disponible para las resecciones hepáticas, ninguno de los estudios proporcionó información sobre el ritmo de progresión de la enfermedad antes del trasplante.

extrahepático: cualquier parte del cuerpo fuera del hígado.

Es bien sabido que el EHE hepático multifocal (múltiples lesiones) puede permanecer estable durante muchos años sin tratamiento activo.

Por ello, tras aclarar las limitaciones de la literatura actual, se debería proponer el trasplante hepático como modalidad de tratamiento para pacientes con EHE irresecable.

También es una opción para pacientes con EHE exclusivamente hepático que desarrollan insuficiencia hepática debido al tumor, pero que se encuentran en buen estado general, con una expectativa de supervivencia alta tras el trasplante.

La **mediana de supervivencia** en un estudio de 149 pacientes tras un trasplante de hígado fue de 7,6 años. Sin embargo, no está claro en qué medida esto se debe a la evolución natural de los casos estables de EHE o, en parte, al impacto de la extirpación completa del EHE mediante la sustitución del hígado. Los factores de riesgo de recurrencia postrasplante incluyen la rotura tumoral, la invasión de vasos sanguíneos principales por el tumor y la presencia de metástasis ganglionares en ciertas localizaciones.

El antecedente de rotura tumoral debe considerarse una **contraindicación** importante para el trasplante.

No se debe proponer el trasplante de hígado a pacientes con EHE hepático y enfermedad extrahepática.

El papel del trasplante en el EHE irresecable requiere más estudios, ya que la evidencia actual se basa únicamente en series retrospectivas, con un alto riesgo de sesgos de selección y notificación que podrían distorsionar los datos.

Por lo tanto, esta indicación no cuenta con el respaldo universal de todos los centros de trasplante. Estudios futuros con un seguimiento prolongado deberían proporcionar datos sobre la población de pacientes que se benefician principalmente del trasplante hepático.

Radioterapia corporal estereotáctica (SBRT), ablación por radiofrecuencia (ARF) y ablación por microondas (AMO) son opciones terapéuticas para pacientes con una o varias lesiones que no son candidatos a cirugía, así como para pacientes con nódulos hepáticos recurrentes tras una resección o trasplante hepático, o como tratamiento puente mientras esperan un trasplante.



9.1.3 EHE torácico (del tórax)

El EHE torácico se asocia predominantemente con EHE hepático y/u óseo.

La presencia de EHE en la pleura (revestimiento pulmonar) se asocia con un peor pronóstico.

De los cuatro tipos diferentes de EHE en el tórax, el patrón multinodular pulmonar se asocia con una mayor supervivencia, mientras que la supervivencia más corta se observa en casos con un nódulo/masa con afectación pleural.

No parece haber una diferencia significativa en la supervivencia entre el EHE en el tórax y en otras localizaciones.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección en casos con un solo tumor o con varios tumores técnicamente resecables, tras un período de observación.

Procedimientos como la **extirpación pleural** y/o la **neumonectomía** pueden considerarse caso por caso. También se pueden considerar técnicas ablativas locales cuando la afectación del EHE se limita a los pulmones.

mediana de supervivencia: una estadística que se refiere al tiempo de supervivencia de la mayoría de los pacientes con una enfermedad en general o después de un tratamiento específico.

contraindicación: motivo para no recibir un tratamiento o procedimiento en particular.

extirpación pleural: extirpación quirúrgica de las capas pleurales

neumonectomía: extirpación quirúrgica del pulmón o de una parte del pulmón.

9.2 Radioterapia

9.2.1 Principios generales

Existe evidencia limitada que evalúe el papel de la radioterapia sola en el EHE, aunque se considera relativamente **radiosensible**. El posible papel de la radiación debe basarse en consideraciones individuales de cada caso.

Esto dependerá principalmente de la facilidad con la que se pueda reseca el tumor y del riesgo de recurrencia o la viabilidad de una nueva cirugía en caso de recaída.

La cirugía sigue siendo la base del tratamiento en casos de tumores únicos resecales. El riesgo de recurrencia tras una resección quirúrgica completa oscila entre el 10 % y el 15 %.

El papel de la radioterapia en el EHE se basa en los principios y el tratamiento de otros sarcomas de tejidos blandos.

Después de la cirugía, se puede recomendar la radioterapia en casos seleccionados donde exista preocupación por el riesgo de recurrencia.

No se han reportado casos que evalúen el papel de la radioterapia preoperatoria para el EHE, pero siguiendo los principios básicos del sarcoma de tejidos blandos, es razonable considerar la radioterapia preoperatoria en casos donde la resección completa no es factible.

En casos inoperables, se ha recomendado la radioterapia definitiva para reducir o controlar la enfermedad local.

9.2.2 EHE óseo

Se ha demostrado que la radioterapia postoperatoria ofrece un excelente control local a los 2 años en el EHE esquelético.

En el tratamiento del EHE espinal, la radioterapia también se ha utilizado en el contexto preoperatorio, como tratamiento primario para lesiones inoperables y para el manejo de los síntomas.

radiosensible: potencialmente sensible a la radiación.



9.2.3

EHE hepático

Se pueden considerar técnicas ablativas locales, como la SBRT (radioterapia corporal estereotáctica), la RFA (ablación por radiofrecuencia) y la MWA (ablación por microondas) en lesiones irresecables de EHE únicas o múltiples.

La técnica ablativa más adecuada la determina mejor un equipo multidisciplinar y se basa en factores como el tamaño y la ubicación anatómica de la lesión (p. ej., se debe tener en cuenta la proximidad a un vaso sanguíneo o al intestino).

La SBRT administra dosis muy altas de radiación (ablativa) con alta precisión, preservando el tejido circundante.

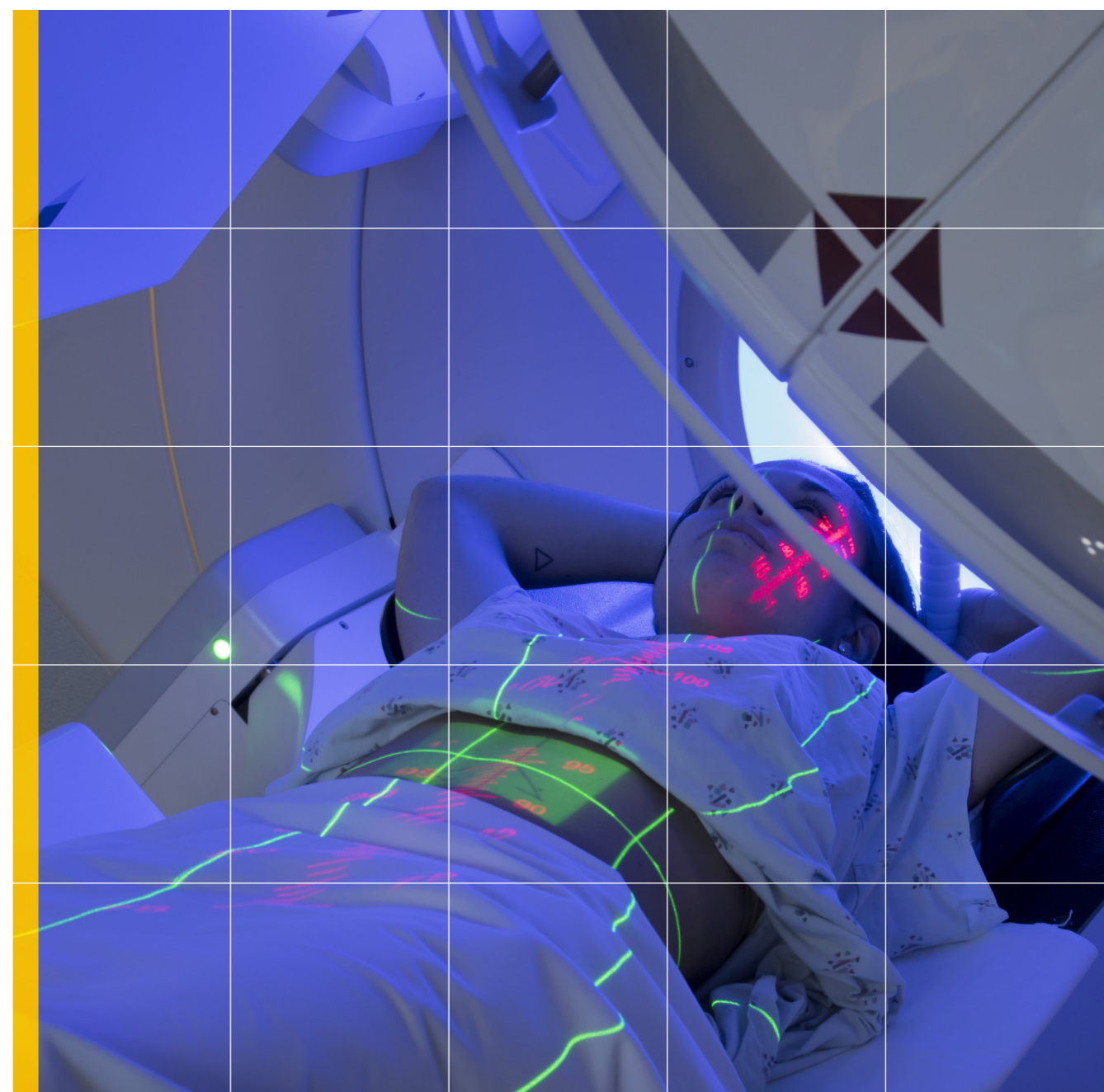
Puede considerarse en casos adecuados, a las dosis prescritas, al igual que para otros sarcomas de tejidos blandos, cuando no están indicadas otras opciones de tratamiento.

9.2.4

EHE pulmonar

El EHE pulmonar se manifiesta comúnmente como nódulos múltiples.

En este caso, la radioterapia generalmente se considera solo para el control de los síntomas.



9.3

Otros tratamientos locorregionales para el EHE localizado en un órgano

Los datos sobre **tratamientos locorregionales** como alternativa a la cirugía o la radioterapia en el EHE son limitados y no permiten extraer conclusiones definitivas sobre el papel específico de ninguno de estos enfoques.

Estos incluyen diversos tipos de ablación, **quimioembolización transarterial, radioembolización y perfusión aislada de extremidades**.

No se dispone de datos sobre otras terapias locales, como el ultrasonido focalizado de alta intensidad, en el EHE.

Datos retrospectivos sugieren que la ablación por radiofrecuencia (ARF) y la ablación por microondas (AMM) pueden ser seguras y útiles para tratar una o varias lesiones pequeñas de EHE con intención curativa. Sin

embargo, se necesitan datos confirmatorios prospectivos para emitir recomendaciones definitivas.

Se necesitan datos prospectivos para confirmar que la quimioembolización transarterial (QETA) es superior a las modalidades quirúrgicas en el EHE avanzado.

En la enfermedad extrahepática (ganglio linfático, pulmón, hueso), se observó una tendencia hacia una mejor supervivencia y una mejor calidad de vida en cuatro pacientes que recibieron QETA en comparación con cinco pacientes sometidos a resección o trasplante hepático, lo que sugiere que la QETA podría considerarse una opción paliativa en la mayoría de los casos avanzados. El papel de la QETA pretrasplante no está establecido y necesita una mayor investigación. Se carece de datos sobre la radioterapia interna selectiva (RTIS) o radioembolización. Un solo caso clínico describió una remisión significativa de un EHE multifocal, difuso e irresecable, dos meses después de realizar la RTIS.

El EHE localizado en las extremidades puede tratarse mediante perfusión aislada de extremidades (PLI).

Sin embargo, aunque existe consenso entre los expertos en que este tratamiento puede ser muy activo en el EHE, no existen datos publicados que lo confirmen.

Sigue sin estar claro si se debe realizar cirugía para reseca la enfermedad residual tras la PLI o si los pacientes deben continuar con vigilancia activa, retrasando los tratamientos posteriores hasta el momento de la progresión.

tratamientos locorregionales: el tratamiento no llega a todas las partes del cuerpo, sino solo a la zona tratada.

quimioembolización transarterial: administración de quimioterapia combinada con el bloqueo del suministro de sangre a los tumores.

radioembolización: microesferas radiactivas administran una pequeña cantidad de radiación al tumor y bloquean el suministro de sangre al mismo tiempo.

perfusión aislada de la extremidad: técnica de tratamiento mediante la cual la quimioterapia se administra solo en la región afectada de la extremidad.



9.4

Tratamiento sistémico

En pacientes con EHE resecable localizado en un órgano, no existe evidencia que respalde el uso de terapias sistémicas antes o después de la cirugía.

En pacientes con enfermedad metastásica asintomática que no se puede extirpar completamente sin posibles complicaciones, la estrategia inicial preferida debe ser la de esperar y observar para limitar el riesgo de sobret ratamiento.

Los pacientes con derrame pleural o ascitis (líquido en el tórax o abdomen) o síntomas significativos tienden a presentar una evolución rápidamente progresiva; por lo tanto, en este caso, se debe considerar el inicio temprano de la terapia sistémica, incluso en ausencia de evidencia clara de progresión de la enfermedad.

Los pacientes con enfermedad metastásica y clara evidencia de progresión de la enfermedad o empeoramiento de los síntomas o disfunción orgánica son candidatos a tratamiento sistémico, aunque actualmente no se ha establecido un enfoque médico estándar.

La quimioterapia, comúnmente utilizada para otros sarcomas, parece tener una actividad muy limitada y su uso debería limitarse a casos de EHE más agresivos.

Se ha observado actividad antitumoral retrospectivamente con interferón, talidomida, fármacos antiangiogénicos e inhibidores de la diana mecanística de la rapamicina (mTOR). Entre ellos, la mayor actividad clínica (más exitosa) se ha reportado para los inhibidores de mTOR.

El panel coincide en que estos representan la opción de tratamiento preferida para pacientes con enfermedad claramente progresiva. Sin embargo, no se ha realizado una comparación prospectiva formal y la selección de fármacos debe considerar las comorbilidades, así como las preferencias del paciente.

Al igual que con otros cánceres ultra raros, en lo que respecta a la cobertura de los costos del tratamiento, en muchos países los EHE se combinan con sarcomas más comunes, a pesar de que la mayoría de los ensayos que condujeron a la aprobación de medicamentos comúnmente utilizados para sarcomas nunca han incluido pacientes con EHE.

Recomendamos firmemente los tratamientos para el EHE basados en la mejor evidencia clínica disponible, aunque esta se limita a ensayos pequeños y series de casos.

Se debe considerar la participación de los pacientes con EHE en estudios clínicos cuando estén disponibles, y se fomenta su participación en ellos. El inhibidor de MEK, trametinib, se encuentra actualmente en investigación para esta enfermedad. Además, la eribulina también se está evaluando en pacientes con EHE en un estudio clínico actualmente en curso en EE. UU. Se están realizando esfuerzos para esclarecer el papel de la estimulación hormonal y la inflamación en la patogénesis del EHE, con el objetivo de identificar posibles nuevas dianas terapéuticas.

comorbilidades: presencia simultánea de dos o más enfermedades o afecciones médicas en un paciente.

patogenia: desarrollo de una enfermedad.



9.5

Cuidados paliativos

Los **cuidados paliativos** deben ser parte integral de la atención de los pacientes con EHE.

La derivación temprana a cuidados paliativos puede ser especialmente útil para pacientes sintomáticos. Identificar las necesidades de apoyo clínico y psicosocial de los pacientes y sus cuidadores familiares lo antes posible, a lo largo del patrón cambiante de la enfermedad, es crucial y requiere un enfoque interdisciplinario de cuidados paliativos y un esfuerzo de investigación.

La detección y evaluación sistemática de síntomas debe presentarse formalmente en las historias clínicas y registros.

La **fisiopatología** del dolor en el EHE no se comprende bien.

El dolor relacionado con el tumor, así como otros síntomas que suelen experimentar los pacientes con EHE, pueden estar relacionados con la liberación de **citocinas** del propio tumor, lo que también puede ser responsable de la respuesta limitada a los analgésicos opioides comunes. Esta observación clínica requiere esfuerzos de investigación específicos.

Algunos aspectos del control del dolor en el EHE son muy complejos, como predecir la respuesta a los analgésicos más utilizados.

Los cuidados paliativos para pacientes con EHE deben ser personalizados y seguir los enfoques multimodales más modernos, utilizando antiinflamatorios no esteroideos (AINE), analgésicos neuropáticos como la gabapentina, cuando esté indicado, y opioides.

El dolor relacionado con el EHE puede ser intenso, con brotes espontáneos difíciles de tratar con opioides y, en algunos casos, sensibles a los AINE.

La experiencia de anestesiólogos y especialistas en dolor puede ser necesaria cuando se consideran procedimientos intervencionistas.

La cirugía localizada y la radioterapia pueden ser necesarias para el manejo del dolor de lesiones sintomáticas.

Las nuevas estrategias farmacológicas serían de gran beneficio.



cuidados paliativos: un conjunto de tratamientos que alivian el dolor y otros síntomas asociados con el cáncer.

fisiopatología: los procesos fisiológicos alterados asociados con enfermedades o lesiones.

citocina: cualquiera de varias sustancias, como el interferón, la interleucina y los factores de crecimiento, que son secretadas por ciertas células del sistema inmunitario y tienen un efecto sobre otras células.

10. SEGUIMIENTO

Debido a la escasez de datos, los calendarios de seguimiento rutinarios en pacientes con EHE difieren entre instituciones.

Los expertos que participaron en este consenso coincidieron en que, en pacientes con resección completa del tumor, se puede sugerir una resonancia magnética de la zona del tumor primario y una tomografía computarizada de cuerpo entero cada 6 meses durante los primeros de 4 a 5 años tras el diagnóstico. Posteriormente, si no se observa progresión de la enfermedad, se podrían realizar resonancias magnéticas y tomografías computarizadas de cuerpo entero anualmente.

Sin embargo, se necesita una evaluación más frecuente de la enfermedad en pacientes con tratamiento activo o con sospecha de crecimiento tumoral.


11. PERSPECTIVA FUTURA

Existen varias necesidades no cubiertas que requieren estudios clínicos en EHE.

El principal reto para los estudios es que el comportamiento del EHE varía entre pacientes y es difícil de predecir.

Por ello, se deben fomentar los registros de pacientes.

En una entidad tan rara, incluso estudios pequeños, análisis de series de casos e incluso informes de casos pueden contribuir a la información disponible.



La colaboración global será fundamental para avanzar en nuestro conocimiento.

Agradecimientos

Dr Silvia Stacchiotti:

El Grupo de EHE desea agradecer a la Dra. Stacchiotti su empuje y dedicación al tratamiento y la atención de los pacientes con sarcoma, incluyendo aquellos con EHE. Le agradecemos por reconocer la importancia de desarrollar el primer documento de consenso sobre cómo tratar el EHE, a pesar de que aún hay mucho que desconocemos sobre esta enfermedad, y por coordinar el proceso de consenso bajo los auspicios de la Sociedad Europea de Oncología Médica (ESMO). Aún queda mucho por hacer y muchas preguntas por responder, pero el primer documento de consenso ya es una realidad publicada y de libre acceso.

Sociedad Europea de Oncología Médica:

También queremos expresar nuestra gratitud a la ESMO por proporcionar la plataforma y la estructura a través de las cuales se organizó el proceso de consenso. Sin esto, no habría sido posible reunir a una comunidad muy significativa de expertos clínicos con experiencia en el tratamiento del EHE, de múltiples países, tanto dentro como fuera de Europa. Le agradecemos su invaluable apoyo al proceso de construcción de consenso, no solo para el EHE, sino también para otros tipos de cáncer y sarcomas.

Comunidad de Expertos:

También agradecemos profundamente a la Comunidad de Expertos, mencionada al principio de este documento, quienes dedicaron su tiempo y energía a un debate detallado y extenso sobre el EHE; a la recopilación de posiciones de consenso sobre diversos temas; y a la revisión y aprobación final del propio Documento de Consenso. Como defensores de los pacientes, somos muy conscientes de la extrema exigencia de su tiempo. Nunca daremos por sentado su atención y dedicación, y les agradecemos profundamente su apoyo.

La Comunidad de la EHE:

También debemos reconocer el maravilloso apoyo que el Grupo de EHE ha recibido de la comunidad global del EHE. Les agradecemos su inagotable entusiasmo por aportar su experiencia como pacientes, información sobre la enfermedad, recaudación de fondos, y la inspiración, el ánimo y la ayuda para liderar iniciativas cruciales, como el esfuerzo internacional de creación de consenso que representa este documento.



Nunca daremos por sentado vuestro cuidado y dedicación.

El equipo editorial

Debemos agradecer a un pequeño grupo que contribuyó al desarrollo de esta versión del artículo original centrada en el paciente. Un agradecimiento especial a:



Dr Silvia Stacchiotti (IT)

Revisión general del documento centrado en el paciente



Jane Gutkovich (USA)

Responsable editorial desde la perspectiva del paciente



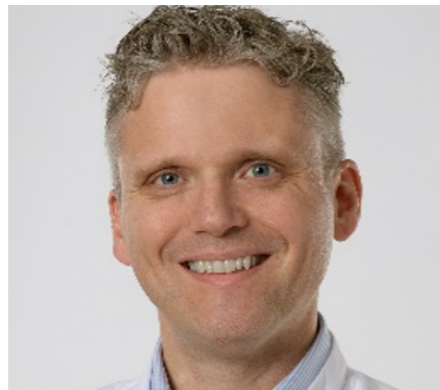
Dr Anna Maria Frezza (IT)

Revisión clínica del documento centrado en el paciente



Dr Aisha Miah (UK)

Revisión de radioterapia.



Dr Winan van Houdt (Neth)

Revisión de oncología quirúrgica



Dr Christina Messiou (UK)

Revisión de radiología

Traducción al idioma Español



**Asociación de Sarcomas
Grupo Asistencial**

www.asarga.es

info@asarga.es

(+34) 881 08 24 20



Carlo M. Cicala, MD

Departamento de Oncología Médica - Hospital Universitario Vall d'Hebron

Grupo de Investigación Traslacional en Sarcoma - Instituto Oncológico Vall d'Hebron (VHIO)

carloccicala@vhio.net

GLOSARIO DE TÉRMINOS

ablación: tratamiento de tumores mediante diferentes formas de energía dirigida, como calor, frío o microondas.

activo: viable con posibilidad de éxito.

arterial: involucrando arterias

ascitis: acumulación de líquido en el abdomen.

casos indolentes: casos que pasan de naturalmente estables a de evolución muy lenta.

centros de referencia de sarcoma, redes de sarcoma: centros con reconocida experiencia en el tratamiento de sarcomas.

comorbilidades: presencia simultánea de dos o más enfermedades o afecciones médicas en un paciente.

contraindicación: motivo para no recibir un tratamiento o procedimiento en particular.

cuidados paliativos: un conjunto de tratamientos que alivian el dolor y otros síntomas asociados con el cáncer.

citocina: cualquiera de varias sustancias, como el interferón, la interleucina y los factores de crecimiento, que son secretadas por ciertas células del sistema inmunitario y tienen un efecto sobre otras células.

derrame pleural: acumulación de líquido en el revestimiento de los pulmones.

ensayos clínicos prospectivos: estudios en los que se realiza un seguimiento de los pacientes a lo largo del tiempo y se recopilan datos sobre ellos a medida que cambian sus características o circunstancias.

epidemiología: el estudio y análisis de la distribución, los patrones y los determinantes de la salud y la enfermedad en poblaciones definidas.

evaluación basal: resultados de la primera exploración con los que se compararán todas las exploraciones posteriores.

extirpación pleural: extirpación quirúrgica de las capas pleurales

extrahepático: cualquier parte del cuerpo fuera del hígado.

fisiopatología: los procesos fisiológicos alterados asociados con enfermedades o lesiones.

hepático: en el hígado.

indolente: casos naturalmente estables a de crecimiento muy lento
lesión: localización de un tumor.

márgenes quirúrgicos negativos: el tumor se extirpa con una capa de tejido normal alrededor de su superficie.

mediana de supervivencia: una estadística que se refiere al tiempo de supervivencia de la mayoría de los pacientes con una enfermedad en general o después de un tratamiento específico.

metastásico: propagación desde un sitio inicial o primario a uno diferente o secundario.

multimodalidad: uso de diferentes terapias durante una fase del tratamiento.

neumonectomía: extirpación quirúrgica del pulmón o de una parte del pulmón.

opacidades reticulonodulares: un patrón que se asemeja a una red con pequeños nódulos.

patogenia: desarrollo de una enfermedad.

perfusión aislada de la extremidad: técnica de tratamiento mediante la cual la quimioterapia se administra únicamente en la región afectada de la extremidad.

pronóstico: Explicación y pronóstico de cómo progresará y se desarrollará la EHE de un paciente.
pulmonar: en el pulmón.

quimioembolización transarterial: administración de quimioterapia combinada con el bloqueo del suministro de sangre a los tumores.

radioembolización: microesferas radiactivas administran una pequeña cantidad de radiación al tumor y bloquean el suministro de sangre al mismo tiempo.

radiosensible: potencialmente sensible a la radiación.
reseado: extirpado mediante cirugía.

series retrospectivas: estudios que incluyen pacientes con EHE y revisan su historial clínico

sarcoma: cáncer que se origina en el tejido conectivo, incluyendo cartílago, grasa, músculo, vasos sanguíneos y tejido fibroso.

torácico: en la cavidad torácica.

tratamientos locorre-gionales: el tratamiento no llega a todas las partes del cuerpo, sino solo a la zona tratada.

translocación: intercambio de material genético entre dos genes

vascular: compuesto por células neoplásicas que se asemejan a los vasos sanguíneos.

injerto vascular: reemplazo del segmento extirpado del vaso.

venoso: afecta a las venas arterial: afecta a las arterias.

Acerca de las organizaciones sin fines de lucro de EHE



El Grupo EHE (the EHE Group) es el nombre colectivo que usamos para describir nuestra alianza de organizaciones independientes sin fines de lucro dedicadas a apoyar a los pacientes de EHE, impulsando un programa dinámico de investigación sobre EHE.

Las tres organizaciones originales se formaron en 2015 en EE. UU., Reino Unido y Australia.

Desde entonces, se han organizado organizaciones de EHE en Canadá e Italia.

Todos estos grupos tienen su origen en la página de Facebook de EHE, que ofrece una interacción global para pacientes y sus seguidores, dondequiera que vivan, y cuenta con más de 2100 miembros en más de 75 países.

El Grupo EHE tiene tres objetivos comunes clave:

1

Apoyar a los pacientes de EHE dondequiera que vivan, independientemente de su género, raza, religión, etnia o cualquier otra característica que pueda ser discriminatoria;

2

Promover una mayor concienciación, compromiso y participación de los gobiernos, las organizaciones sanitarias y las entidades comerciales en la gestión del EHE y los pacientes de EHE;

3

Recaudar fondos y coordinar, promover e implementar investigación multidisciplinaria sobre el EHE para descubrir nuevos tratamientos y así anticipar el día en que el diagnóstico de EHE ya no tenga que ser temido.

Si usted es paciente de EHE, familiar o amigo de un paciente, y busca información y asesoramiento sobre la EHE, no dude en contactarnos a través de la información de contacto que aparece en la página siguiente.

Contactos

En Estados Unidos:

THE EHE FOUNDATION

www.fightehe.org
info@fightehe.org

Para contacto con biobanco:
biobank@fightehe.org

En Reino Unido:

THE EHE RARE CANCER CHARITY UK

www.ehercc.org.uk
contactus@ehercc.co.uk

Para contacto con biobanco Hugh Leonard:
hleonard@ehercc.co.uk

En Australia:

THE EHE RARE CANCER FOUNDATION AUSTRALIA

www.ehefoundation.com.au
info@ehefoundation.com.au

Para contacto con biobanco:
info@ehefoundation.com.au

En Canadá:

EHE CANADA

fightehecana@gmail.com

Para contacto con biobanco Fiona Ross:
fiona.l.ross@rogers.com

En Italia:

ASSOCIAZIONE EHE ITALIA NON SOLO LAURA

www.ehe-italia.it
info@ehe-italia.it

En Alemania:

RARE CANCER - EHE DEUTSCHLAND E.V.

www.rarecancer-ehe-deutschland.de
info@rarecancer-ehe-deutschland.de



Uso de este documento

La información de este documento se elaboró para la comunidad de pacientes a partir de la información presentada en el artículo clínico titulado:

“Hemangioendotelioma epitelioides (EHE), un cáncer ultrarraro: un consenso de la comunidad de expertos sobre el diagnóstico y el tratamiento del EHE”. El artículo clínico original se publicó el 1 de junio de 2021 en la plataforma ESMO Open. Se puede acceder a él en:

[https://www.esmooopen.com/article/S2059-7029\(21\)00130-7/fulltext](https://www.esmooopen.com/article/S2059-7029(21)00130-7/fulltext)

Este documento se ha elaborado para la comunidad global de pacientes con EHE y tiene carácter orientativo. Si necesita asesoramiento médico detallado sobre el cáncer de hemangioendotelioma epitelioides (EHE), póngase en contacto con un médico especialista adecuado, idealmente con experiencia en

EHE y perteneciente a un centro de referencia o red de sarcomas.

Bajo ninguna circunstancia debe utilizar la información de este documento para reemplazar o sustituir el asesoramiento que puede y debe brindar un médico experimentado en relación con sus decisiones de tratamiento.

Nos hemos esforzado por garantizar la precisión de la información de este documento.

Esta información se ha recopilado de buena fe, con la colaboración y revisión de expertos clínicos con experiencia en EHE, y creemos que representa un resumen fiel del documento de consenso original sobre EHE descrito anteriormente.

Si bien este documento no pretende ofrecer asesoramiento médico, esperamos que proporcione a los pacientes una mayor comprensión e información sobre el EHE, lo que les permitirá participar en una conversación más informada y, por lo tanto, útil con sus equipos médicos sobre las opciones de tratamiento. Si después de leer este documento tiene alguna otra pregunta sobre el EHE, contáctenos utilizando los datos de contacto del Grupo EHE que se indican en este documento e intentaremos responderle.

