

ARTÍCULO CLÁSICO

# Sarcoma de Ewing. Comportamiento de la enfermedad desde 1997-2003

Dr. Miguel Mederos Piñeiro<sup>1</sup>

Dr. Alain Bermúdez López<sup>2</sup>

Dr. Alejandro Ávalos Faget<sup>1</sup>

Dra. Lázara Méndez Gálves<sup>3</sup>

Dra. Liliana Perdomo Morete<sup>4</sup>

Dr. Pedro Valdés García<sup>5</sup>

## RESUMEN

Para realizar un estudio de los tumores malignos del hueso debemos tomar como muestra todo el universo de pacientes pertenecientes a un territorio, pues estas lesiones son de muy baja incidencia y difícil pronóstico, los registros óseos que se obtengan pueden nutrir los centros de referencia para informar sobre el tratamiento de estas lesiones. En nuestro estudio se analizaron los expedientes clínicos de pacientes afectados de tumor de Ewing en dos hospitales de Santa Clara en los años 1997-2003. Se realizó un estudio descriptivo de carácter retrospectivo, la base de datos creada permitió procesar la información. Conocer la incidencia y comportamiento de las variables que modifican el diagnóstico y su evolución constituyó el objetivo general. Se obtuvo una mayor incidencia entre los infantes masculinos, alrededor de la rodilla como sitio de localización, diagnóstico basado en estudios imagenológicos y anatomopatológicos y mala evolución a pesar del tratamiento. Por esa razón exponemos nuestros casos, pues se requiere seguir profundizando en las formas de mejorar su evolución.

**DeCS:**

SARCOMA DE EWING

## SUMMARY

The incidence of bone malignant tumors is very low, thus in order to perform a statistical analysis it is required to include the whole universe of the population. The registers obtained could be used by reference centers. In our paper, the clinical records from patients suffering Ewing's tumor in two hospitals from Santa Clara were analysed and a retrospective descriptive assessment was performed. The main objective was to determine the incidence of the disease and the behaviour of different variables that modify the diagnosis. The highest incidence was in the infants of male gender and in sites around the knee, the diagnosis based on imagenology and bad prognosis in spite of therapy.

**MeSH:**

SARCOMA, EWING

## INTRODUCCIÓN

La incidencia de los tumores óseos primitivos en una población general es escasa, lo que dificulta su estudio, por lo que es necesario crear registros óseos regionales y centros de referencia para divulgar el tratamiento de las mismas.

Poder diagnosticar precozmente el proceso neoplásico y aplicar nuevos protocolos y conductas terapéuticas que mejoren la calidad de vida de estos enfermos es el propósito de los investigadores actuales.

En el caso del sarcoma de Ewing, por lo complejo del diagnóstico y la escasa supervivencia a pesar de la combinación de las terapias, se hace imprescindible evaluar su comportamiento. Su frecuencia dentro del grupo de los tumores óseos malignos es alta; llega a valores entre el 5 y el 33% en las distintas series.<sup>1-4</sup> En las últimas décadas, en el mundo, la mayoría de los pacientes que son atendidos en centros con experiencia, pueden aspirar a conservar la extremidad del tumor sin afectar las posibilidades de supervivencia. Esto requiere aunar criterios en la organización de los equipos multidisciplinarios, así como mejorar los protocolos de tratamiento.<sup>1</sup>

Dada la escasez de estudios nacionales y el lugar prioritario de las enfermedades malignas, y siguiendo las líneas de investigación del sistema de salud, decidimos desarrollar este trabajo, con el objetivo de aportar conocimientos para los protocolos más actuales del tratamiento de esta enfermedad.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Tipo de diseño: Estudio descriptivo de carácter retrospectivo. La muestra incluyó todos los infantes y adultos tratados con el diagnóstico de tumor de Ewing en los Hospitales Provinciales Pediátrico "José Luis Miranda" y Universitario "Arnaldo Milián Castro", desde enero de 1997 hasta diciembre de 2003.

Se analizaron los expedientes clínicos de todos los pacientes con ese diagnóstico en ambos hospitales, se llevaron los datos a un modelo, y se creó una base de datos que permitió procesar la información.

Se estudiaron las principales variables que afectaron su comportamiento: edad, sexo, localización, cuadro clínico, exámenes de laboratorio, radiología, biopsia, aspectos del tratamiento y la supervivencia a corto plazo.

Se realizaron tablas de frecuencia y relación, con valores absolutos y porcentajes.

## RESULTADOS

En el estudio del diagnóstico del tumor de Ewing en Santa Clara obtuvimos una incidencia general del 33% entre los tumores malignos diagnosticados en edad pediátrica y solo el 2% de los tratados en la adultez. El rango de edad de mayor presentación fue entre los 12 y 18 años (tabla1).

**Tabla 1.** *Sarcoma de Ewing según la edad del paciente*

<b>Edad</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
1 – 4 años	1	20
5 – 9 años	0	0
10 – 15 años	2	40
15 – 18 años	2	40
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>100</b>

*Fuente: Expedientes clínicos*

La tabla 2 nos muestra que el 80% de los pacientes fueron del sexo masculino.

**Tabla 2.** *Sarcoma de Ewing según el sexo de los pacientes*

<b>Sexo</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Masculino	4	80
Femenino	1	20
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>100</b>

*Fuente: Expedientes clínicos*

Se observa que la localización más frecuente fue alrededor de la rodilla (tabla 3).

**Tabla 3.** *Sarcoma de Ewing por su localización*

<b>Localización</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Fémur	1	20
Tibia proximal	3	60
Húmero	1	20
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>100</b>

*Fuente: Expedientes clínicos*

La tabla 4 demuestra los resultados del tumor doloroso, adherido a planos profundos y con tumefacción local.

**Tabla 4.** *Sarcoma de Ewing según el cuadro clínico*

<b>Signos</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Dolor a la palpación	4	80
Tumor adherido a planos profundos	4	80
Tumefacción	3	80
Circulación colateral	1	80

*Fuente: Expedientes clínicos*

La cirugía ablativa fue la tendencia fundamental del tratamiento con un 60% (tabla 5).

**Tabla 5.** *Sarcoma de Ewing según el tratamiento*

<b>Tratamiento</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Resección amplia	2	40
Cirugía ablativa	3	60
Quimio + radioterapia	5	100

*Fuente: Expedientes clínicos*

## DISCUSIÓN

El sarcoma de Ewing resultó el 33% de los tumores malignos que se trataron en el Hospital Provincial Pediátrico "José Luis Miranda" de Villa Clara, y sólo el 2% de los tratados en el Hospital Provincial Universitario "Arnaldo Milián Castro" en el período que se evalúa. El rango de edad de mayor presentación fue entre los 12-18 años (80%). La mayoría de los autores los encuentran de muy escasa presentación antes de los cinco años de vida y existen diferencias geográficas evidentes cuando se plantea mayor frecuencia antes o durante la segunda década de la vida.<sup>1-4</sup> El sexo masculino resultó el más afectado; con excepción de Taquechel y colaboradores,<sup>4</sup> el resto de los autores consultados dan un ligero predominio masculino (en nuestro estudio la muestra es pequeña).

La localización fue mayoritaria en la tibia proximal y el fémur distal, no se encontraron a nivel de la pelvis y los huesos planos. Los autores informan localizaciones en cualquier hueso,<sup>2,3,5</sup> aunque alrededor de la rodilla es, para la mayoría, el sitio de mayor frecuencia.<sup>1,6</sup>

El cuadro clínico encontrado no se aparta de lo ya conocido como un tumor doloroso, tumefacto y raramente con circulación colateral. Los autores, sin embargo, consideran al tumor de Ewing de difícil diagnóstico, sobre todo en huesos como los de la pelvis y los planos, donde tienen más "espacio", y por lo general la cirugía allí es más difícil y menos "radical".<sup>5-10</sup> En nuestra serie la radiografía simple fue útil, se encontró en todos los casos ensanchamiento de la cortical, reacción perióstica e invasión de tejidos blandos. En dos de los casos la resonancia magnética nuclear evidenció metástasis en el momento del diagnóstico, resultado que también se alcanzó con la biopsia, que fue incisional en cuatro casos, y en uno de ellos con biopsia por trócar. Las tendencias más actuales dan gran importancia a la forma de tomar la biopsia para evitar la contaminación de partes blandas periféricas y alejarse de los vasos sanguíneos incluidos.<sup>7-12</sup>

En cuanto al tratamiento se procedió al estadiage por el sistema de Ennenking y se ejecutó un método combinado, que es el de mejores resultados de supervivencia, según se publica en el mundo<sup>1</sup>. El hecho de llevar una cirugía ablativa en el 60% de la serie no pudo evitar que los resultados de supervivencia inmediata fueran pobres; en general el pronóstico observado en el mundo se mantiene muy reservado.

Conductas más actuales se basan en la quimioterapia y la radioterapia como tratamiento previo a la intervención quirúrgica, la cual a su vez es cada día menos radical. Los resultados sorprendentes de esta variante terapéutica se han impuesto a la cirugía mutilante; y ésta a su vez es más selectiva cada día.<sup>13</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Taquechel Candebat O, Corral Pacheco N, Rodríguez Moreno R, Legrá Rodríguez, Verdecia Jarque. Tumores óseos primitivos en niños. MEDISAN [serie en Internet]. 2002 [citado 12 sep 2005]; 6(1):8-13. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol6\\_1\\_02/san02102.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol6_1_02/san02102.htm)
2. Grier HE. The Swing family of tumors. *Pediatrics Clin North Am.* 1997; 44:1991-1004.
3. Huang HM, Liu CM, Lin KN, Chen HT. Giant ethmoid osteoma with orbital extension, a nasoendoscopic Approach using an intranasal drill. *Laryngoscope.* 2001; 111(3):430-2.

4. Arazi M, Memik R, Yel M, Agun TC. Osteoid osteoma of the carpal bones. Arch Orthop Trauma Surg. 2001;121(1-2):119-20.
5. Langlais F, Lambotte JC, Thomazeau H. Long-term results of hemipelvis reconstruction with allografts. Clin Orthop. 2001;388:178-86.
6. Kostas JP, Dailiana Z, Xenakis T, Beris AE, Kitsoulis P, Armaoutoglou CM et al. Back pain caused by benign tumors and tumor-like lesions of the thoracolumbar spine. Am J Orthop. 2001;30(1):50-6.
7. Bovee JV, Van Ben Brock LJ, Cleton-Jan Sen AM, Hogendoorn PC. Chondrosarcoma is not characterized by detectable telomerase activity. J Pathol. 2001;193(3):354-60.
8. Hillman A, Link TM, Osaki T, Vestring T, Winkelmann W. Computed tomography magnification radiography of bone tumors. J Cancer Res Clin Oncol. 2001;127(2):116-22.
9. Mochizuki W, Yamaguchi H Management of pelvis chondrosarcoma in Japan. Int Orthop. 2000;24:65-70.
10. Lin MT, Lin KH, Lin OT, Yang RS, Wu CT, Ju MY et al. Unfractionated chemotherapy for nonmetastatic osteosarcoma of the extremities in children. J Formos Med Assoc. 2003;102(6):387-93.
11. Bacci G, Briccoli A, Rocca M, Ferrari S, Donato D, Longhi A, et al. Neoadjuvant chemotherapy for osteosarcoma of the extremities with metastases at presentation: recent experience at the Rizzoli Institute in 57 patients treated with cisplatin, doxorubicin, and a high dose of methotrexate and ifosfamide. Ann Oncol. 2003;14(7):1126-34.
12. Lancaster OL, Hodges JA, Michalski A. Tolerance of nitrosourea-based multiagent chemotherapy regime for low grade pediatric tumors. J Oncol. 2003;63(3):289-94.
13. Craft AW, Cotterill SJ, Ballimore JA. Long term result from the first UK Ewing tumors study (ET-1). Cancer. 1997;33:1061-69.

## DE LOS AUTORES

1. Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Instructor. ISCM-VC.
2. Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología.
3. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Profesora Instructora. ISCM-VC.
4. Especialista de I Grado en Fisiología. Normal y Patológica. Profesora Asistente. ISCM-VC.
5. Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Asistente. ISCM-VC.