

Salvataje de miembro superior en paciente pediátrico con sarcoma de Ewing: a propósito de un caso

Upper limb salvage in pediatric patients with Ewing sarcoma: report of a case

Dr. José Uzcátegui P.*, Dra. Liliana Gabaldón P.** , Dr. Antonio Rivas M.***

RESUMEN

El Sarcoma de Ewing es un tumor maligno perteneciente al grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos. Se conoce poco acerca de los factores etiológicos y generalmente afecta la diáfisis de huesos largos y la pelvis. Rara vez puede localizarse extraesqueléticamente. La tendencia es a presentarse en gente joven durante la fase de mayor crecimiento. Representa el 1% de los tumores en la infancia y es el segundo tumor maligno primario del hueso en la niñez y adolescencia, con un pico de edad entre 5 y 13 años. En el presente trabajo se reporta el caso de un paciente masculino de 10 años de edad, con diagnóstico de Sarcoma de Ewing Primario en Húmero Izquierdo Estadio III. Fue tratado con esquemas de Quimioterapia y Radioterapia; en vista de su buena evolución se ofreció Cirugía Reconstructiva como medida de salvataje del miembro superior. Se realizó resección del húmero con márgenes quirúrgicos amplios y se colocó aloinjerto óseo de tibia, estabilizándose con material de osteosíntesis proximal y distalmente. Como resultado se observó remodelación ósea y osteointegración completa del injerto, así como rangos de movilidad aceptables en el primer año de evolución. Los procedimientos quirúrgicos para la reconstrucción de los miembros, después de la extirpación del Sarcoma de Ewing Primario, constituyen una alternativa en un intento por evitar la amputación.

Palabras clave: Sarcoma de Ewing, Extremidad Superior, Diáfisis, Quimioterapia Adyuvante, Radioterapia de Ayuda

ABSTRACT

The Sarcoma of Ewing is a malignant tumor pertaining to the group of primitive neuroectodérmicos tumors. Little is known about the etiological factors and it generally affects the diáfisis of long bones and pelvis. Rarely it can be located extraskeletally. The tendency is to appear in young people during the phase of greater growth. It represents 1% of the tumors in the childhood and is the second primary malignant tumor of the bone in the childhood and adolescence, with a tip of age between 5 and 13 years. In the present work the case of a masculine patient of 10 years of age is reported, with diagnosis of Sarcoma of Primary Ewing in Left Chimney Stage III. It was dealt with schemes Chemotherapy and X-ray; in view of its good evolution Reconstructive Surgery was offered like measurement of salvataje of the member superior. Resection of the chimney with ample surgical margins was realised and aloinjerto bony of tibia was placed distalmente, becoming stabilized with material of proximal osteosíntesis and. As result were observed bony remodeling and complete osteointegración of the graft, as well as acceptable ranks of mobility in the first year of evolution. The surgical procedures for the reconstruction of the members, after the extirpation of the Sarcoma of Primary Ewing, constitute an alternative in an attempt to avoid the amputation.

Key words: Sarcama Ewing's, Upper Extremity, Diaphyses, Chemotherapy Adjuvant, Radiotherapy Adjuvant.

* Médico Adjunto de la Clínica de Reemplazos Articulares del Laboratorio de Investigación en Cirugía Ortopédica y Traumatología, I.A.H.U.L.A.

** Médico Residente de IV año del Postgrado de Cirugía Ortopédica y Traumatología, I.A.H.U.L.A.

*** Médico Adjunto del Laboratorio de Investigación en Cirugía Ortopédica y Traumatología, I.A.H.U.L.A.

INTRODUCCIÓN

El Sarcoma de Ewing fue descrito por primera vez por James Ewing en 1921. Bajo su denominación se incluye un grupo heterogéneo de neoplasias formadas por células redondas de pequeño tamaño, que ofrecen localizaciones anatómicas muy diversas, afectando preferentemente al hueso pero también apareciendo en partes blandas y en distintos órganos. Significa uno de los tipos histológicos más indiferenciados de tumor maligno. Por lo general se presenta en gente joven durante la fase de mayor crecimiento. Representa el 1% de los tumores en la infancia y es el segundo tumor maligno primario del hueso en la niñez y adolescencia, con un pico de edad entre los 5 y 13 años. Las áreas más comunes en que ocurre son la pelvis, el fémur, el humero y las costillas. Como en todos los procesos tumorales el pronóstico y la elección del tratamiento dependerán del tamaño, localización, tipo y estadio del tumor, el tiempo transcurrido desde los síntomas y el estado general de salud.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente escolar masculino de 10 años de edad, natural y procedente de Pueblo Llano, Estado Mérida, sin antecedentes obstétricos ni personales de importancia, quien inició enfermedad actual en diciembre de 2006 caracterizada por dolor y aumento de volumen en el brazo izquierdo, acompañado de limitación funcional, motivo por el cual acudió al I.A.H.U.L.A. siendo hospitalizado con el diagnóstico de TU en humero izquierdo: Sarcoma de Ewing Vs. Osteosarcoma. Se evaluó multidisciplinariamente y el 3/01/07 fue llevado a quirófano por el Servicio de Traumatología y Ortopedia en conjunto con Oncología Pediátrica, realizándose biopsia incisional, así como biopsia por punción y aspirado de médula ósea. El 15/01/07 el resultado reportó neoplasia maligna de células redondas pequeñas y azules. Las muestras fueron enviadas al Laboratorio de Patología Molecular NOVAPTH, así como también a la Universidad de Yale en New Haven, USA, confirmando el diagnóstico de "Sarcoma de Ewing Primario en Húmero Izquierdo Estadio III" (ver Figura Nº 1). Se inició esquema de Quimioterapia el 23/01/07 según protocolo

de tumor de alto riesgo y en vista de buena respuesta el 4/06/07 se inicia esquema de Radioterapia. Posteriormente fue llevado a quirófano nuevamente el 23/10/07, realizándose resección ósea del húmero por debajo de las epífisis, tomando márgenes quirúrgicos adecuados para el tumor, así como colocación de aloinjerto óseo de tibia, del banco de huesos, previamente preparado. Se fijó con una placa en "T" 3,5 mm en el extremo proximal y una placa LC DCP 3,5 mm en el extremo distal. El paciente se mantuvo recibiendo quimioterapia durante 12 meses. Se observó desde el punto de vista radiológico, remodelación ósea y osteointegración completa del injerto desde el primer mes de postoperatorio, así como a los 6 meses y al año de evolución, evidenciándose clínicamente rangos de movilidad aceptables en el primer año de post-operatorio.

Exámenes complementarios

Hemograma, con leucopenia y trombocitosis, LDH: 235, TGO Y TGP elevadas: 144 y 71. Calcio, fosforo y potasio normales. ECO abdomino pélvico normal. Cultivo y antibiograma de hueso negativo a los 7 días. Tomografía toraco-abdominal normal. Estudios Radiológicos: En la Rx de húmero se aprecian imágenes osteolíticas, con patrón de destrucción ósea apolillado a nivel de la metáfisis, asociado a neoformación perióstica de hueso en capas "en catáfilas de cebolla". En la RM se aprecia infiltración extraósea del tejido tumoral a las partes blandas.

DISCUSIÓN

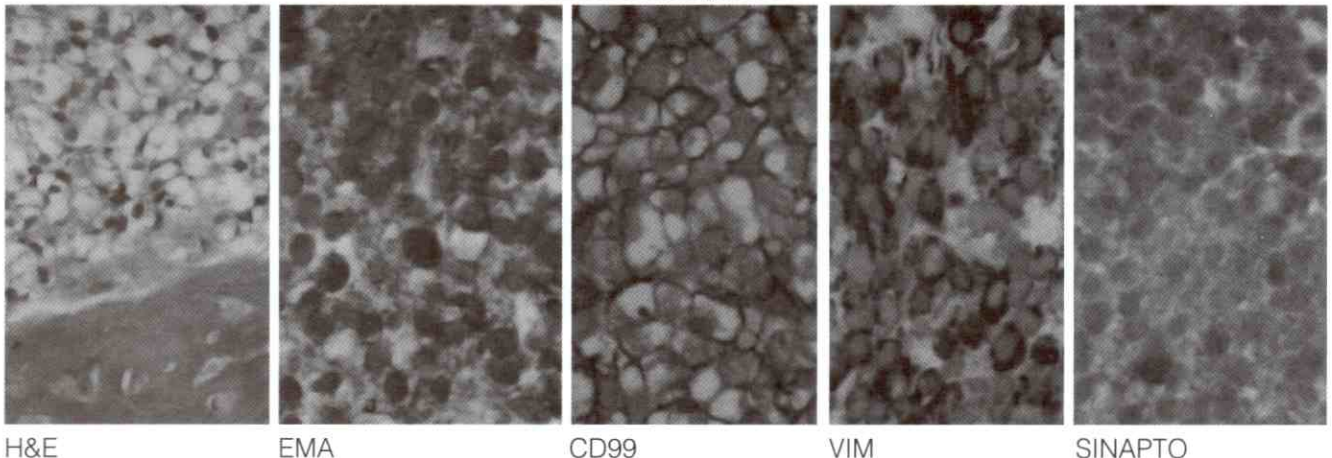
El Sarcoma de Ewing es el tumor más indiferenciado de los tumores neuroectodérmicos primitivos y el pronóstico depende principalmente de la existencia o no de metástasis al diagnóstico. Es un tumor característico de los huesos largos y de la edad infantil. Alrededor de las dos terceras partes de los niños con enfermedad circunscrita a una zona determinada se convierten en sobrevivientes a largo plazo. El tratamiento incluye quimioterapia y cirugía y/o radioterapia. La cirugía es una parte integral del tratamiento del sarcoma de Ewing localizado y en casos seleccionados de Sarcoma de Ewing metas-

tásico o recidivante. La cirugía reconstructiva es también un componente importante del tratamiento global del sarcoma de Ewing y precisa la habilidad de un Cirujano Ortopédico u otros Cirujanos subespecializados en el área de la localización del tumor primario. La cirugía se está realizando cada vez más después del tratamiento inicial con quimioterapia y/o radioterapia para reducir la masa tumoral. Esta estrategia se adopta para reducir el tamaño del tumor, a menudo en un intento por evitar la amputación. Existen varios procedimientos para la reconstrucción de los miembros después de la extirpación quirúrgica del sarcoma de Ewing primario. Entre ellos, los injertos óseos y los implantes protésicos. El progreso que se ha realizado en el tratamiento de esta patología ha procedido de mejoras en la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia; y la mayor parte de la investigación quirúrgica se realiza en el campo de la Cirugía Reconstructiva.

REFERENCIAS

1. Aryee DNT, Sommergruber W, Muehlbacher K, y col. Variability in gene expression patterns of Ewing tumor cell lines differing in EWS-FLI1 fusion type. 2000; 80(12):1833-44.
2. Bacci G, Bertoni F, Longhi A, Ferrari S, Forni C, Biagini R, y col. Neoadjuvant chemotherapy for high-grade central osteosarcoma of the extremity. Histologic response to preoperative chemotherapy correlates with histologic subtype of the tumor. *Cancer*. 2003 15;97(12):3068-75.
3. Brenner W, Bohuslavizki KH, Eary JF. PET imaging of osteosarcoma. *J Nucl Med*. 2003 Jun;44(6):930-42. Review.
4. Dehner LP. On trial: a malignant small cell tumor in a child: four wrongs do not make a right. *Am J Clin Pathol* 1998; 109:662-8.
5. Lenhard, RE, Osteen, RT & Gansler, T. *The American Cancer Society's Clinical Oncology (2001)* The American Cancer Society, Atlanta, GA.
6. Kubitz KM, D'Adamo DR. Sarcoma. *Mayo Clin Proc*. 2007;82(11):1409-32.
7. Pinkas L, Robinson D, Halperin N, Mindlin L, Cohenpour M, Baumer M, Home T. in musculoskeletal tumors. *J Nucl Med*. 2001 Jan;42(1):33-7.
8. Bacci G, Briccoli A, Rocca M, Ferrari S, Donati D, Longhi A, Bertoni F, Bacchini P, Giacomini S, Forni C, Manfrini M, Galletti S. 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 Jul;14(7):1126-34.
9. Scurr, M. and I. Judson. "Neoadjuvant and adjuvant therapy for extremity soft tissue sarcomas." *Hematol Oncol Clin North Am* 2005 (3): 489-500.
10. Vicario, E. Aloinjertos óseos en Cirugía Ortopédica y Traumatología. *Patología del Aparato Locomotor* 2004,(2):263-287.
11. Zucman-Rossi J, Legoix P, Victor JM, Lopez B, Thomas G. Chromosome translocation based on illegitimate recombination in human tumors. *Proc Natl Acad Sci USA* 1998;95:11786-91.

Figura nº 1
Inmunohistoquímica



H&E

EMA

CD99

VIM

SINAPTO