

11237

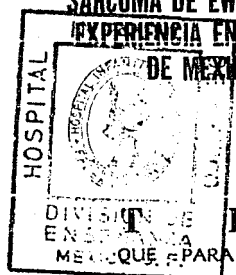
132
2oj.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"DR. FEDERICO GÓMEZ"

SARCOMA DE EWING, SUS ASPECTOS CLÍNICOS Y LA EXPERIENCIA EN 20 AÑOS DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "DR. FEDERICO GÓMEZ"



PRONTO CON
FALLA DE ORIGEN

T E S I S
DIVISIÓN DE ENSEÑANZA MÉDICA PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
MÉDICO PEDIATRA
P R E S E N T A :
DRA. SILVIA LUZ NEVAREZ CENICEROS

DIRECTOR DE TESIS:
DR. FRANCISCO JAVIER ALVAREZ RODRIGUEZ



MEXICO, D. F.

1992



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

INTRODUCCION	1
MATERIAL Y METODOS	2
RESULTADOS	3
CONCLUSIONES	15
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	34,35

ANTECEDENTES.

El Sarcoma de Ewing es un tumor maligno originalmente reportado como primario de huesos y actualmente aceptado también como de partes blandas, con una gran potencialidad de dar metástasis. (1, 12, 16, 17)

James Ewing está acreditado como el primero en describir en 1921 siete casos de una neoplasia maligna de células redondas de un tumor del hueso. Su frecuencia es del 1% dentro de los cánceres en niños. (17)

Los síntomas y signos iniciales son muy vagos, el tiempo de evolución hasta el diagnóstico es variable. Frecuentemente se reporta con el complejo sintomático de tumor, dolor y fiebre. La principal edad pediátrica de presentación reportada en los grandes grupos es de los 10 a los 15 años de edad, con una mediana de 13 años, es raro en niños pequeños, la mayoría de las series reportan mayores números de casos en varones. (1, 12, 17)

Lo más frecuente es que afecte la porción diafisaria de los huesos largos, siendo las localizaciones principales el fémur y la pelvis, si bien afecta a cualquier otro hueso de la economía con predilección a las regiones proximales. (2, 15)

La gran mayoría de los pacientes se presentan con enfermedad metastásica desde el diagnóstico inicial. Las

modalidades de tratamiento incluyen el control local de la enfermedad con radioterapia, el papel de la quimioterapia también es fundamental ya que se sugiere micrometástasis no detectables por los estudios de extensión y la cirugía casi siempre incluye solamente la toma de la biopsia diagnóstica, si bien se justifica la extirpación quirúrgica del hueso en sitios prescindibles como el peroné, las costillas o la clavícula. (2, 4, 5, 6, 7, 9, 14, 16, 17)

El factor pronóstico más importante es la presencia o ausencia de metástasis al momento del diagnóstico. Los pacientes con tumores primarios en la pelvis tienen peor pronóstico que los que presentan otras localizaciones. (2, 16, 17)

OBJETIVOS.

Evaluar los aspectos clínicos de los pacientes diagnosticados como Sarcoma de Ewing durante un periodo de tiempo para así permitirnos hacer comparaciones con las grandes series y ser el punto de partida para valoraciones futuras de la misma patología, como sería sus aspectos histopatológicos, los resultados del tratamiento y la organización de grupos pronósticos.

MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron todos los casos diagnosticados como Sarcoma de Ewing dentro de los archivos de los

Departamentos de Patología y Oncología del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", admitidos en el periodo de junio de 1971 a junio de 1971.

La colección de datos en el presente trabajo incluyeron sexo, edad a la presentación, lugar de procedencia, síntomas y signos principales en correlación con el estado nutricional del niño al ingreso.

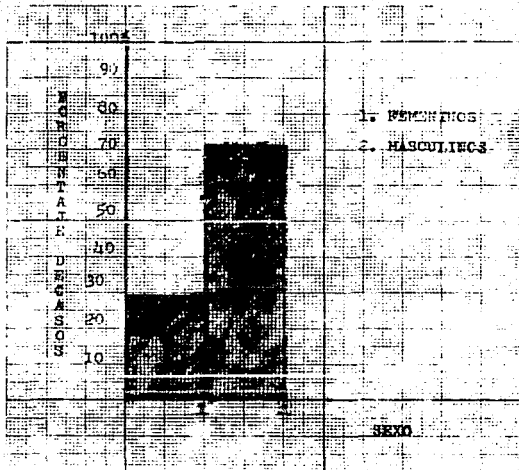
De los exámenes de laboratorio se revisaron: biometría hemática, pruebas de función renal, pruebas de función hepática, examen general de orina y aspirado de médula ósea.

Los estudios de gabinete incluyeron: radiografías de la extremidad afectada, radiografías de tórax, abdomen, cráneo y huesos largos, tomografía axial computarizada, gammagrafía ósea con Tecnecio-99, otros estudios se hicieron juzgados necesarios en cada caso en particular.

RESULTADOS.

De los 21 pacientes estudiados, 15 (71%) fueron del sexo masculino. La relación masculino/femenino fue de 2.5/1.0. (Gráfica No. 1)

GRAFICA No. 1



El rango de edad entre los 21 pacientes fue de 2.8 a 13 años, la mediana de presentación fue de 8.2 años con una desviación estandar de 4.1; el mayor porcentaje de los casos se encontro en grupo de escolares de 6 a 10 años de edad.

GRUPO DE EDAD	No.	PORCENTAJE
0-2 años	-	-
2-6 años	6	28.5%
6-10 años	9	43%
10-15 años	6	28.5%
TOTAL	21	100%

LUGAR DE PROCEDENCIA.- Nueve originarios de la Cd. de México, D.F. y del Estado de Mexico, contra los 12 restantes que fueron referidos de varios otros estados del país y uno de Nicaragua, Centroamérica.

SITIOS PRIMARIOS.- Dentro de los 21 pacientes estudiados encontramos 18 casos (86%) primarios del hueso y 3 (14%) en localización extraósea.

SITIO PRIMARIO	NUM.	%
Femur	4	19%
Columna vertebral	4	19%
Húmero	3	14%
Multicéntrico	3	14%
Pelvis	2	9.75%
Cubito	1	4.75%
Maxilar superior	1	4.75%
Pectoral derecho	1	4.75%
Glúteo izquierdo	1	4.75%
Paravertebral derecho	1	4.75%

Encontramos 4 casos (19%) con localización primaria en el fémur y la columna vertebral en cada grupo; 3 casos (14%) para localización en húmero y multicéntrico, respectivamente; solamente tuvimos 2 casos primarios de la pelvis (9.5%) y 1 caso para las demás localizaciones como se muestra en el cuadro anterior.

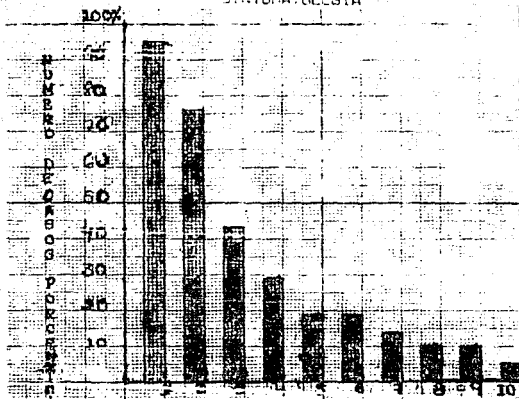
SINTOMAS.- El primer síntoma fue la presencia del tumor de un crecimiento progresivo. en segundo lugar el dolor, apreciativamente de intensidad variable; la fiebre sin patrón característico fue el tercer síntoma principal.

Los demás síntomas en orden decreciente de frecuencia fueron: ataque al estado general, pérdida de peso, coloración, paresia, dificultad respiratoria, exoftalmos y disfagia, cada uno de significación variable, dado básicamente por la localización primaria o la metastasis en cada caso en particular. (Gráfica No. 2)

EXPLORACION FISICA.- El signo relevante en casi la totalidad de los enfermos fue la presencia de tumor en 20 pacientes (95%), a excepción de una paciente que acudio por primera vez con historia de parálisis de los miembros inferiores e incontinencia de esfínteres en la que los estudios de gabinete principalmente la mielografía le detectaron una masa ocupativa en la columna torácica (T9-T10).

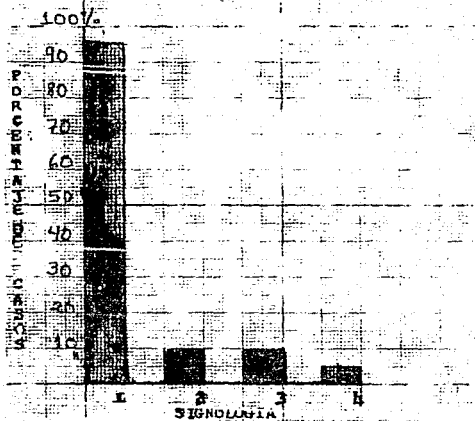
El tamaño del tumor fue de medidas variables de acuerdo al sitio anatómico de afectación primaria de cada uno de ellos, lo que debería correlacionarse con la edad y la extremidad o anatomía afectada, por lo que no se hicieron anotaciones precisas. (Gráfica No. 3)

SARCOMA DE EWING
SINTOMATOLOGIA



SINTOMA	No.	PORCENTAJE		
1) Tumor	20	95%	6) Cojera	04 19%
2) Dolor	16	76%	7) Faresia	03 14%
3) Fiebre	09	43%	8) Dificultad respiratoria	02 10%
4) Ataque al estado general.	06	29%	9) Exoftalmos	02 10%
5) Pérdida de peso	04	19%	10) Disfagia	01 5%

SARCOMA DE EWING



GRAFICA No. 3

SIGNO	No. TOTAL	PORCENTAJE
1) Tumor	20	95%
2) Exoftalmos	02	9.5%
3) Adenopatias	02	9.5%
4) Paraplejia	01	5%

ESTADO NUTRICIONAL.- Encontramos que 8 pacientes (38%) eran bien nutridos, contra 11 (52%) que tralan una desnutrición leve al momento del diagnóstico primario. Se sugiere que la patología pudiera relacionarse con la pérdida de peso, sin embargo nuestros enfermos son de un nivel socioeconómico y cultural pobre lo que no puede documentarse en relación directa.

ESTADO NUTRICIONAL	No.	PORCENTAJE
Eutróficos	8	38%
Desnutrición Grado I	11	52%
Desnutrición Grado II	2	9%
Desnutrición Grado III	-	-

TIEMPO DE EVOLUCION.- El padecimiento de acuerdo a la historia clínica de cada caso tuvo una evolución desde 6 semanas hasta 48 semanas, con una media de 22 semanas, sugiriendo una evolución subaguda a crónica.

EXAMENES DE LABORATORIO.- Biometría hemática: encontramos solo en un paciente (4.7%) una anemia grave con hemoglobina de 6.6 g/dl, por infiltración a la médula ósea desde el diagnóstico.

La cuenta total de leucocitos entre cifras de 5,000 a

12,000 x mm³ fue normal para 19 pacientes (90.4%) contra solamente 2 casos (9.6%) con cuentas menores a 5,000 x mm³ y con infiltración a la médula ósea. Las plaquetas fueron normales en todos los casos.

Las pruebas de función renal y función hepática fueron normales para todos los casos.

El examen general de orina se hizo solamente en 16 casos, de los que en un paciente se reportó anormal con urocultivo positivo para *Escherichia coli*.

MEDULA OSEA.- Se realizó solamente el aspirado de médula ósea a 16 enfermos (76%) encontrándose normal en 13 (80%) y con infiltración tumoral del 6 al 91% en 3 (20%) siendo estos últimos pacientes con tumor primario en columna vertebral.

ESTUDIOS DE GABINETE.- En todos los pacientes se hicieron radiografías anteroposterior y lateral de la anatomía afectada, reportándose por el médico radiólogo principalmente lesiones descritas como reacción perióstica destructiva de predominio en regiones proximales, con aumento de las partes blandas y en algunos calcificaciones.

La clásica imagen descrita como en "capas de cebolla" fue dada en solamente 2 pacientes y curiosamente en un enfermo el diagnóstico radiológico del médico especializado en la materia fue de un Triángulo de Coldman.

Otros estudios de extensión de la enfermedad fueron las radiografías posteroanterior y lateral del torax, logramos obtenerlas en 20 pacientes, reportándose como normal en 17 casos (85%) y en 3 (15%) hubo imágenes nubladas sugestivas de metástasis a pulmones.

La gammagrafía ósea con Tecnecio-99 se hizo a todos los pacientes y hubo captación localizada al sitio primario en 16 casos (76%), encontrándose con este estudio alteraciones de captación del radiofarmaco en otros huesos de la economía para 5 casos (24%).

METODO DIAGNOSTICO.- Se les hizo biopsia a cielo abierto del sitio afectado a los 21 casos, el diagnóstico histopatológico fue dado por diferentes medicos del Departamento de Patología, según las fechas del diagnóstico inicial. Cabe aclarar que se pretende hacer una nueva revisión de los especimenes disponibles.

SISTEMA DE ESTADIFICACION.- Encontramos que de los 21 pacientes estudiados 16 (76%) tuvieron enfermedad localizada, contra 5 (24%) que tenían enfermedad metastásica.

SITIOS DE METASTASIS.- Tres casos con afectación primaria a la modula ósea; tres casos con afectación ósea múltiple y que los consideramos como multicéntricos y 3 de

ellos con imágenes radiológicas de metastasis a pulmones.

	No.CASOS	PORCENTAJE
Localizada	16	76%
Metástasis al momento del diagnóstico	5	24%
TOTAL	21	100%

CIRUGIA.- El papel de la cirugía fue solamente la toma de la biopsia diagnostica y ninguno de ellos sobrellevo amputación o tumorectomía.

EVOLUCION.- Todos nuestros casos recibieron tratamiento a excepción de uno solo que no lo tuvo por negativa de los padres. De acuerdo al protocolo de tratamiento todos recibieron radioterapia local en el rango de los 5,000 a 7,000 rads. los metastasicos con sobredosis a los sitios afectados. Posteriormente se brindó quimioterapia adyuvante con el esquema V.A.C. + ADR*; es

* V.A.C. + ADR (Vincristina.Actinomicina D.Ciclofosfamida + Adriamicina)

pertinente aclarar que en el presente estudio no se valoran resultados de los tratamientos ni los porcentajes de sobrevida.

SITIOS DE RECAIDAS.- Cuatro de los 20 enfermos que recibieron tratamiento tuvieron recaídas o metastasis durante el mismo 2 la hicieron a pulmones, 3 a otros huesos y 2 con recaídas locales.

ESTADO ACTUAL.- De los 20 pacientes que tuvieron tratamiento, uno falleció por progresión tumoral, uno por septicemia, 4 están vivos y los 14 restantes se perdieron durante el seguimiento.

De los cuatro pacientes vivos 2 de ellos tienen 3 años fuera de tratamiento, uno primario en gluteo y uno primario en fémur; existe uno primario de la columna con 14 años fuera del tratamiento, está casado, lleva una vida sexual satisfactoria y es Contador Público.

CONCLUSIONES:

1. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en un 20 años del estudio (1971-1991) encontramos 21 casos diagnosticados como Sarcoma de Ewing, correspondiendo a un promedio de 1 caso por año;
2. Se encontraron 18 casos (85%) primarios del hueso y 3 (15%) como primarios extrahuesos;
3. El rango de edad fue entre 2.8 y 13 años, con una mediana de 8.2 y una derivación estándar de más o menos 4.1; el principal grupo pediátrico afectado fueron los escolares 9 casos (43%);
4. Predominaron los casos entre los varones, siendo 15 masculinos (71%) y 6 (29%) femeninos con una relación de masculino/femenino de 2.5/1.0;
5. Los tres principales síntomas en todos fueron tumor, dolor y fiebre, con un tiempo de evolución muy variable desde 6 hasta 48 semanas, con un promedio de 22 semanas;
6. El principal signo fue el tumor y los demás hallazgos estuvieron de acuerdo con el sitio anatómico de localización o de afectación primarios;

7. El 52% de nuestros casos traían un estado de desnutrición leve sin que podamos concluir que hubiera sido por la misma patología, ya que nuestra población principalmente es de un nivel socioeconómico y cultural pobre;
8. De acuerdo a los estudios de extensión, solamente tuvimos 5 casos (24%) con enfermedad metastásica al diagnóstico primario, contra 16 (76%) que tuvieron enfermedades localizadas;
9. De los exámenes de laboratorio como estudios basales ninguno de ellos tuvo alteraciones de importancia, a excepción de 3 casos con leucopenia menor a $5.000 \times \text{mm}^3$ y 1 con anemia por infiltración tumoral a la médula ósea.
10. De los estudios de gabinete fueron las radiografías simples del miembro o la anatomía efectuada las que orientaron hacia la neoplasia; en concordancia con los reportes a los médicos radiólogos, no hubo una lesión patognomónica de la patología e incluso en uno de los casos se describió el hallazgo del triángulo de Codman descrito para el Osteosarcoma;
11. Los dos principales sitios primarios fueron el fémur y la columna vertebral 4 casos (17%) para cada grupo. 3 de ellos (14%) fueron multicéntricos: 3 en número, solamente tuvieron 2 casos en pelvis, 1 para cúbito, 1 para el maxilar superior y 3 casos con afectación

12. Los sitios primarios de metastásis fueron 3 casos con invasión a la médula ósea, 3 a pulmones y 3 considerados multicéntricos por afectación ósea múltiple a la columna vertebral y el cráneo;
13. El método para alcanzar el diagnóstico histopatológico fue la biopsia a cielo abierto en todos, en ninguno se hizo amputación o tumorectomía;
14. Todos nuestros casos recibieron tratamiento a excepción de uno por negativa de los padres;
15. Las modalidades de tratamiento incluyen radioterapia local en el rango de 5000 hasta 7000 rads; quimioterapia agregada con el esquema V.A.C. + ADR* en el actual estudio no valoramos los resultados de los tratamientos ni las sobrevidas;
16. De los 20 casos que recibieron tratamiento uno falleció por progresión tumoral, 1 por septicemia y 4 están vivos, de los 14 restantes se desconoce la evolución por perderse durante el seguimiento;

* VAC + ADR (Vincristina, Actinomicina D, Ciclofosfamida + Adriamicina)

- 17.- Cuatro de los enfermos que recibieron tratamiento tuvieron recaídas a metastásis durante la evolución, 2 a pulmones, 3 a otros huesos y con recidiva local;
- 18.- De los cuatro pacientes vivos, 2 tienen 3 años fuera de tratamiento, 1 tiene 14 años y el último solamente tiene 3 meses de haber suspendido la quimioterapia.

DISCUSION:

El Sarcoma de Ewing representa una patología relativamente poco frecuente dentro de las diferentes formas de cáncer en niños que asisten el Hospital Infantil de México. De acuerdo a los grandes grupos que representa 1% del total de casos. (17)

Afecta principalmente a los varones y la proporción en relación con las niñas en nuestra población es de 2.1/1.0, semejante a otros (15, 16, 17)

En otras series encontramos que la principal edad de presentación está entre los adolescentes o adultos jóvenes (15,16,17) a diferencia de nuestros casos donde tuvimos al grupo de escolares como los principalmente afectados y una buena proporción de casos en niños menores de 6 años de edad .

Es una patología inicialmente descrita como primaria del hueso (1, 6, 15, 16, 17) actualmente sabemos que se manifiesta también como tumor de partes blandas (2, 15). Entre nuestros casos estudiados encontramos un 15% de estos últimos.

La triada sintomática descrita como tumor, dolor y fiebre y el tumor como principal hallazgo en el examen físico fue principalmente lo que nosotros encontramos al igual que en otras series. (1, 2, 9, 15, 16, 17)

La patología suele asociarse con pérdida de peso (16, 17), entre nuestros casos un 52% traían un estado de desnutrición leve.

Alrededor de una cuarta parte de nuestros casos, el 24% de ellos, traían metastásis desde el diagnóstico primario, porcentaje similar a los reportes previos (13, 16, 17). Pulmón, médula ósea y otros huesos son los principales sitios de metastásis primaria (16, 17). Se describe la lesión de "capas de cebolla" como imagen radiográfica característica del Sarcoma de Ewing (17), sin embargo entre nuestros casos solamente fue descrita en 3 de ellos, principalmente encontramos lesiones destructivas del sitio afectado con aumento de las partes blandas y en otras clasificaciones.

Los principales sitios anatomicos de afectación primaria se han dicho que son el fémur y la pelvis, proximales al tronco (12, 16, 17), de acuerdo con nuestra experiencia nosotros encontramos principalmente el fémur y la columna vertebral como los sitios primarios de mayor afectación.

El papel de la cirugía fundamentalmente lo da la toma de una biopsia diagnóstica, sin embargo se dice que puede hacerse una resección quirúrgica primaria si se permite en huesos prescindibles (1, 10, 16, 17)- En nuestros casos el principal papel fué la toma de la biopsia y en el primario del gúteco su participación fué definitiva para llegar a permitir la curación del enfermo ya que no se hizo una resección quirúrgica total.

La principal modalidad de tratamiento es el control local de la enfermedad con la radioterapia en dosis altas (3, 4), el papel de la quimioterapia es imprescindible ya que se sugiere enfermedad metastasica desde el momento del diagnóstico hasta en un 80% de los casos (6, 7, 13, 14, 16, 17). El presente estudio nos permitirá valorar los resultados de estos tratamientos, los indices de sobrevividas y así constituir grupos pronósticos.

CASO 1.

Masculino de 2 años 8 meses de edad, originaria y residente del D.F., acudió el 8 de abril de 1970 por tumoración en brazo izquierdo cara externa de 1 año de evolución, dolor en la misma región de 4 meses de evolución, febrícula de 3 semanas de evolución y fractura de húmero izquierdo en su tercio medio, con anemia que requirió de transfusión sanguínea, a la exploración física con tumoración en brazo izquierdo de 7 cm x 6 cm, dolorosa, a la palpación, con peso y talla adecuada a la edad. Posterior a la transfusión Hb 12.8, resto de exámenes normales. Se corroboró por radiografías el diagnóstico de fractura y se le realizó biopsia ósea a cielo abierto, reportándose como Sarcoma de Ewing recibió 3500 Unidades Rads local en 2 sesiones, se egresa mejorado sin metástasis y no regresó a la cita médica.

CASO 2.

Masculino de 5 años 11 meses de edad, originario y residente del Estado de México, acudió el 8 de noviembre de 1973 por tumor de maxilar superior izquierdo con involucro de paladar y cavidad oral en un 80%, disfagia progresiva de líquidos a sólidos, dificultad respiratoria leve, exoftalmos de 6 meses de evolución con fiebre no cuantificada de 6 meses de evolución, al examen físico tumor por contigüedad a septum nasal, malar y maxilar izquierdo con desnutrición de 1er. grado, déficit ponderal del 14%, talla adecuada a la edad, exámenes de laboratorio

y gabinete normales, requiere de traqueostomía electiva y se realizó biopsia abierta reportándose el diagnóstico de Sarcoma de Ewing, recibió 1 ciclo de VAC, radioterapia local 4000 Rads. Durante 3 meses cursó con mejoría y no regresó a la cita médica. Como complicaciones presentó Radionucositis intensa y varicela.

CASO 3.

Masculino de 7 años de edad, originario y residente de Zacatecas, acudió el 7 de Enero de 1974 por tumor en tercio superior y medio de muslo izquierdo, de 2 meses de evolución, dolor y claudicación del miembro pélvico izquierdo de 6 meses de evolución; al examen físico el tumor de 37 x 15cm de medidas externas, el peso debajo de la percentil 10, la talla en percentil 10. Fuera del hospital se tomó biopsia abierta del tumor, se revisaron las laminillas enviadas, confirmándose así el diagnóstico de Sarcoma de Ewing. Los estudios de extensión negativos al ingreso. Inicialmente recibió 5000 Rads al tumor, quimioterapia con 2 ciclos de esquema VAC. Un año 3 meses después del diagnóstico se le detecta metastásis torácica parahiliar derecha y por gammagrafía ósea infiltración tumoral de fémur izquierdo en toda su extensión, pubis y sacro; en radiografías simples fractura patológica del tercio proximal del fémur izquierdo, reacción perióstica en los 2 cabos y lesiones osteolíticas. En la recaída recibió radioterapia 4000 Rads más sobre el tumor primario y 2500 rads en tórax. Se perdió en el seguimiento cuatro meses después de la recaída.

CASO 4.

Masculino de 10 años de edad, originario y residente del Estado de México, acudió el 24 de abril de 1975, con cuadro de 1 año de evolución caracterizado por dolor de cadera derecha, imposibilidad para deambular de 3 meses de evolución, tumor en cadera derecha de 8 x 6 x 10 cm en medidas externas, acompañado por palidez, adenopatias inguinales, astenia, adinamia y pérdida de peso, con tumor en región frontal derecha, ciliar izquierda, articulación costovertebral 9na. derecha y sacroiliaca derecha, lesiones múltiples y pulmonares. Con desnutrición de 1er. grado, con talla mayor en relación al peso, anemia con Hb 9. resto de exámenes normales. Se realizó biopsia abierta de tumoración de hueso iliaco derecho llegando al diagnóstico de Sarcoma de Ewing con invasión de la médula ósea 90.5% de blastos, recibió 1 ciclo de VAC + ADR y 5000 Rads en tumor primario, así como 4000 Rads sobre metastásis orbitaria, 7 meses después no regresa a la consulta al parecer mejorado.

CASO 5.

Masculino de 12 años de edad, procedente del Estado de Hidalgo ingresó el 6 de mayo de 1975, con síndrome de compresión medular de 3 meses de evolución, caracterizado por anestesia de L4-L5, S1-S5, arreflexia osteotendinosa e hipertonia, con paraplejía al parecer secundaria a traumatismo lumbar, se le encontró tumor blando, fluctuante no doloroso, lumbar derecho, con desnutrición de 2do grado talla menor de percentil 10, pero más alta en relación al

peso, con estudios de extensión negativos. Se realiza mielografía se encontró lesión ocupativa intrarraquídea y extrarraquídea, se realizó laminectomía dorsolumbar, encontrándose tumor toracolumbar con extensión intrarraquídea T10-L3, recibió quimioterapia por 2 años con esquema VAC, además de 5000 Rads sobre sitio de lesión, actualmente con 14 años fuera de tratamiento, tiene acortamiento del tronco y escoliosis como secuelas, él es Contador, se casó el 10 de marzo de 1970, lleva vida sexual activa.

CASO 6.

Femenina de 6 años 2 meses de edad, procedente del Estado de Veracruz, acudió el 25 de abril de 1977, por tumor de 6 meses de evolución con fiebre, 6 meses con dolor en miembro torácico derecho, así como astenia, adinamia y pérdida de peso, se encontró tumefacción de 10 cm en tercio inferior de antebrazo derecho, con flogosis adenopatías cervicales y axilares, desnutrición de 1er. grado con talla mayor para el peso, con metástasis al momento del diagnóstico esqueléticas múltiples partes blandas y médula ósea 91.5% de blastos. Anemia Hb de 6.6 g/dl, radiológicamente en brazo derecho con aumento de volumen de tejidos blandos, extensas zonas de osteólisis en radio y aumento de partes blandas en región axilar derecha, se realizó biopsia abierta de tumoración de radio tercio inferior llegándose al diagnóstico de Sarcoma de Ewing, se recibió 3 ciclos de VAC + ADR, como complicación tuvo un absceso en el sitio de la biopsia del hueso por Estafilococo

aureus, se dió de alta con mejoría a los 4 meses habían desaparecido las metástasis, se perdió en el seguimiento.

CASO 7.

Masculino de 10 años 5 meses de edad, procedente del D.F., acudió el 29 de noviembre de 1979, por dolor en glúteo izquierdo de 1 año de evolución, deformidad y delimitación de movimientos de la cadera, mal estado general, astenia, adinamia y pérdida de peso, apatía y palidez de 2 días de evolución, a la exploración física se encontró con exoftalmos, tumor en muslo izquierdo de 12 cm y 8 cm y en muslo derecho de 21 cm en los estudios de extensión, se encontraron metástasis óseas al; cráneo, fémur contralateral y pelvis, desnutrición de 1er. grado con talla en percentil 10, anemia leve 10.8 g/dl, resto de exámenes normales, radiológicamente lesiones osteoblásticas en tercio superior de fémur izquierdo, puntillero osteomielítico con erosión de la cortical externa y desnutrición de la misma, triángulo de Codman, despegamiento de periostio, invadiendo partes blandas, por tomografía con metástasis al hígado, cráneo, columna y pelvis, recibió 3 ciclos de VAC + ADR, y 5000 Rads en fémur izquierdo, solo se aceptó tratamiento sintomático y falleció al año del diagnóstico por progreso del tumor.

CASO 8.

Femenino de 12 años de edad, procedente del Estado de Guerrero, que acudió el 17 de octubre de 1985, con fiebre,

dolor de cadera derecha y ataque al estado general de 2 meses de evolución, se le encontró con limitación del movimiento e hiperestesia de la articulación coxofemoral, aumento de temperatura y sin deformidad, desnutrición de 1er. grado con talla menor de percentil 10, radiológicamente con lesiones líticas de iliaco derecho, pérdida anatómica del borde externo del iliaco, en cráneo lesiones líticas parietales y occipitales, vertebrales T4-T6. Se le realizó biopsia de iliaco derecho y se corroboró el diagnóstico de Sarcoma de Ewing, ya se había tratado por 2 meses con antibióticos, recibió 5 ciclos de VAC + ADR y 5000 Rds sobre tumor primario, tuvo invasión a la médula ósea un mes después con 6% de blastos, se perdió ya mejorado 6 meses después del último tratamiento.

CASO 9.

Masculino de 7 años de edad, procedente del Estado de Tamaulipas, acudió el 30 de julio de 1986, por dolor en un muslo izquierdo y tumores en tercio superior de muslo izquierdo y en parrilla costal derecha. Peso debajo de la percentil 10, desnutrición 1er. grado. Al examen físico tumor de aproximadamente 10cm de diámetro en el tercio superior del muslo izquierdo y de 4.5cm en hemitorax derecho radiológicamente reacción perióstica destructiva diafisaria en el tercio superior del fémur izquierdo en tórax metástasis pulmonares. La biopsia tomada del fémur confirmó el diagnóstico de Sarcoma de Ewing. Recibió 6500 Rads sobre el tumor del fémur, 5 ciclos de VAC + ADR, 1

ciclo con Cisplatino y Adriamicina. Tuvo fractura patológica con acortamiento y angulación del tercio medio del fémur izquierdo. Se perdió a los 3 años después del diagnóstico por cambio de Hospital, libro de enfermedad.

CASO 10.

Femenino de 3 años de edad, procedente del Estado de Michoacán, acudió el 6 de febrero de 1981, por dificultad para deambulación, paraparesia e incontinencia anal, con hiposensibilidad e hiporreflexia osteotendinosa de 3 meses de evolución, peso en percentil 10, talla adecuada a la edad, anemia leve con Hb 11.7 g/dl, radiológicamente con aumento de volumen paravertebral, muslo y pierna izquierda, con calcificaciones en muslo izquierdo, mielografía con bloqueo completo del espacio subaracnoideo en T7 y masa extradural, previamente estuvo bajo tratamiento con antifímicos, se le realizó hemilaminectomía T5-T7 y la resección de T6, trato posterior al reporte de Patología como Sarcoma de Ewing, recibió 6000 Rds sobre el sitio de la lesión un mes después, mejorado sin metástasis, se da de alta voluntaria.

CASO 11.

Femenino de 6 años de edad, procedente de Michoacán, acudió el 25 de mayo de 1984, por cuadro de 4 meses de evolución, con fiebre, dolor en muslo, pelvis y rodilla

izquierdas. Al examen físico, tumor en el muslo derecho en su tercio superior, de aproximadamente 35 cm de medidas externas, con desnutrición de 2do. grado y talla en percentil 10, con estudios de extensión negativos, fuera del Hospital se le tomó la biopsia del tumor de fémur izquierdo, la revisión de la pieza confirmó el diagnóstico. Radiológicamente se encontró imagen en "capas de cebolla" en fémur izquierdo, recibió 5000 Rads al tumor del fémur y un primer ciclo de VAC. Tuvo fractura patológica del fémur izquierdo. a los 7 meses después se encontraron metástasis pulmonares, el padre decide no continuar el tratamiento y egresa asintomática, con tumor en el fémur.

CASO 12.

Masculino de 13 años de edad procedente del Estado de Morelos, acudió el 5 de septiembre de 1985, con cuadro de claudicación intermitente en miembro pélvico derecho de 2 meses de evolución, dolor de miembro pélvico derecho de 2 meses de evolución, apareciendo un mes antes tumor en el muslo derecho al examen físico, tumor en muslo derecho tercio superior de aproximadamente 35 cm de perímetro, desnutrición de 1er. grado, déficit del 21%, talla en percentil 10, con estudios de extensión negativos, radiológicamente en fémur derecho de imágenes en "capas de cebolla", destrucción de fémur y troncanter mayor así como articulación coxofemoral corroborada por gamagrafía ósea. Recibió ciclos de VAC + ADR por 24 meses y 6000 Rads al sitio primario, presentó como complicaciones dermatitis

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

postradiación, toxicidad por vincristina, acortamiento de miembro pélvico derecho, fractura patológica con biopsia sin evidencia del tumor, desde hace 34 meses sin tratamiento, vivo.

CASO 13.

Masculino de 4 años de edad, procedente de Oaxaca, acudió el 29 de septiembre de 1986, con dificultad para caminar, dolor en flanco derecho con tumoración abdomino-pélvica de aproximadamente 54cm x 55 cm, con peso y talla en percentil 90, anemia leve y resto normal. Se realizó biopsia de iliaco derecho reportándose el diagnóstico de Sarcoma de Ewing, radiológicamente se encontraron el iliaco derecho, zonas osteolíticas y reacción periostica en "capa de cebolla", se trató luego quimioterapia ciclos de VAC alternado con Cisplatino + Adriamicina con 4000 Rds en hemipelvis derecha. A los 2 años después recidivó con gran tumoración en piso pélvico, con erosión de cuerpos vertebrales e invasión a canal medular L3 por estudio de tomografía. Se perdió después de iniciado el tratamiento.

CASO 14.

Femenina de 8 años de edad, procedente de Guanajuato, acudió el 23 de enero de 1987, con cuadro de 3 meses de evolución caracterizado por tumoración en pectoral derecho 10 cm x 3 cm de diámetro, acompañándose de tos disneizante,

insuficiencia respiratoria leve; aleteo nasal, tiros intercostales y supraesternales, desnutrición de II grado, talla menor de percentil 10. Se realizó biopsia de partes blandas de hemitórax derecho reportándose como Sarcoma de Ewing. Radiologicamente con lesiones destructivas en 5ta. costilla, con presencia de alteraciones de partes blandas vecinas por aumento de volumen, derrame pleural derecho, desplazamiento mediastinal a la izquierda, pulmón izquierdo normal. Recibió un ciclo de VAC, 2000 Rads. se da de alta del Servicio mejorado y no regresó a la cita.

CASO 15.

Masculino de 12 años 8 meses de edad, procedente del Estado de Guerrero, acudio el 29 de abril de 1987, por tumor en glúteo izquierdo de 3 meses de evolución, con aumento de la temperatura local y salida de secreción nemática 13 días antes del ingreso. El tumor medía aproximadamente 9 cm x 8 cm, con pérdida de la continuidad de la piel, sobrepeso de 23%, talla en percentil 25. La TAC reportó tumoración de partes blandas infectadas. Se realizó resección total del tumor y patología reporta Sarcoma de Ewing de glúteo izquierdo, estudios de extensión negativos. Recibió por 24 meses VAC + ADR, vivo asintomático y solo tiene cicatriz residual en el sitio del tumor.

CASO 16.

Masculino de 8 años de edad, procedente de Puebla,

acudió el 28 de enero de 1968, con cuadro de 4 meses de evolución caracterizado por fiebre, dolor en hemitorax derecho, brazo derecho y anorexia. Se le encontró axilar anterior, aproximadamente 5.5 cm con hipoventilación apical, desnutrición de 1er. grado, talla en percentil 10. Se realizó biopsia de región axilar derecha. Al diagnóstico con metástasis a tejido peridural, C3-C4 D2-D3-D4-D9, tumoración en mediastino medio y posterior, arcos costal derecho, articulación coxofemoral derecha y rama de pubis izquierda, 8 meses después tuvo bloqueo total en TL, corroborado por mielografía, recibió 5000 Rds y ciclos de VAC + ADR, posterior a la laminectomía, tuvo bronconeumonía intrahospitalaria y fallece.

CASO 17.

Masculino de 8 años de edad, procedente del Salvador, acudió el 20 de septiembre de 1968, con cuadro de 11 meses de evolución, caracterizado por fiebre, dolor y tumor de brazo izquierdo, con aumento de temperatura local. Al examen físico el tumor midió 34 cm en borde derecho, estudios de extensión negativos, peso y talla en percentil 90. Se realizó biopsia en húmero izquierdo reportándose como Sarcoma de Ewing, recibió 5500 Rads totales previos a quimioterapia, un ciclo de VAC 6 meses después se perdió con mejoría y disminución de tumor a 23 cm.

CASO 18.

Masculino de 13 años de edad, procedente de México,

D.F.. acudio el 15 de marzo de 1989, con un cuadro de 4 meses de evolucion caracterizado por sindrome de compresion medular, perdida de la fuerza, limitacion del movimiento, parecias, hipotermia distal y dificultad para deambulacion en miembros inferiores, exámenes de laboratorio normales, con sobrepeso y talla de percentil 10. La cirugía encontró tumor retroperitoneal con invasión a canal medular detrás del psoas y a la derecha de la columna vertebral lumbar L2-L3 vascularizado y friable, reportando Sarcoma de Ewing en la biopsia abierta realizada. Recibió 7 ciclos de VAC y 5000 Rads totales, 1 año 9 meses en control ya mejorado se perdió.

CASO 19.

Masculino de 4 años de edad, procedente del Estado de México, acudio el 13 de junio 1989, con cuadro de 3 meses de evolucion por fiebre dolor y aumento de volumen del brazo derecho. Trata tumor en el brazo derecho con perimetro de 31 cm. Se le hizo legrado biopsia en tercio medio del húmero derecho. Estudios de extension fueron negativos. Recibió 5000 Rds al sitio tumor y luego quimioterapia con VAC, a los 7 meses después del diagnóstico desarrolló metástasis en el craneo frontoparietales derechas, continuó tratamiento y 8 meses después de la recaída ya no acudio, se encontraba mejorado.

CASO 20.

Masculino de 7 años de edad, procedente de Guerrero, acudió el 14 de noviembre de 1989, con cuadro de 3 meses de evolución caracterizado por dolor y limitación funcional de antebrazo izquierdo posterior a un traumatismo con aumento de volumen calor y rubor, con desnutrición de 2do. grado, talla menor de percentil 10, exámenes normales, radiológicamente con gran destrucción ósea de cubito izquierdo y lesiones líticas, se realiza biopsia de este sitio. Estudios de extensión negativos, recibió ciclos de VAC con 7100 Rads sobre sitio lesionado. Padres ambos HIV positivos. Se perdió del seguimiento.

CASO 21.

Femenina de 5 años 10 meses de edad, procedente del Distrito Federal, acudió el 26 de septiembre de 1990, cuadro de 2 meses de evolución caracterizado por síndrome de compresión medular, caída súbita con pérdida posterior progresiva y ascendente de la capacidad motora, pérdida de la sensibilidad (frío, calor, presión) sin control de esfínteres, sobrepeso con talla en percentil 10, se realizó histograma reporte de vejiga neurogénica, biopsia abierta de tumor extradural de T9-T10, reportándose al diagnóstico de Sarcoma de Ewing extraóseo, recibió 5 ciclos de VAC + ADR y 5000 Rads antes de cirugía. Última cita 6 de agosto de 1991, sin tumor parálisis de miembros inferiores, vejiga neurogénica. Bajo tratamiento, libre de enfermedad.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Kissane JM, Askin F, Foulkes M. Ewing's sarcoma bone. hum. Pathol 1983; 14: 773-779.
- 2.- Hartman KR, Triche TJ, KINSELLA TJ, Prognostic value of histopathology in Ewing's sarcoma. Cancer 1991; 67: 163-171.
- 3.- Dunst J, Sauer R, Burgers JR. Radiation therapy as local treatment in Ewing's sarcoma. Cancer 1991; 67: 2818-2825.
- 4.- Horowitz ME, Neff JR. Ewing's sarcoma radiotherapy versus surgery for local control Pediatr Clin of North Am 1991; 38: 365-379.
- 5.- Marina H, Etcubanas E, Parham DM. Peripheral primitive neuroectodermal tmo in children. Cancer 1989; 64: 1952-1960.
- 6.- Jurgens H, Exner U. Multidisciplinary treatments of primary Ewing's sarcoma bone. Cancer 1988; 61: 23-32.
- 7.- Horowitz ME. Ewing's sarcoma: current status of diagnosis and treatment. Oncol 1989; 3 (3): 101-106.
- 8.- Schafowicz F, McGuire MH. Diagnostic difficulties in skeletal pathology. Clin Orthop 1989; (240): 281-310.
- 9.- Kiyangi KS, Martin WM. Ewing's sarcoma. Fifteen years experience at Angau Memorial Hoal. Med J 1990; 33: 17-23.

- 10.- Mayers PA. Malignant Bone tumors in children. Ewing's sarcoma. Hematol Oncol Clin North Am 1987; 1: 667-673.
- 11.- Schmidt D, Hartman D, Pilon VA. Small-cell pediatric tumors, histology, immunohistochemistry and electron microscopy. Clin Lab Med 1987; 7: 63-89.
- 12.- Wakely PE Jr, Favara BE, Galliani Ca. Diagnostic histopathologic criteria in pediatric tumors, an electronic review. Crit Rev Oncol Hematol 1986; 6: 261-286.
- 13.- Rosen G, Caparros B, Monsede C. Curability of Ewing's sarcoma and consideration for future therapeutic trials. Cancer 1978; 41: 888-899.
- 14.- Jaffe N. Paed BCh. Improved outlook for Ewing Sarcoma with combination chemotherapy (VAC) and radiation therapy. Cancer 1976; 38: 1925-1930.
- 15.- By SK, Bhansali MS. Ewing's sarcoma observations on 107 cases. Jhof Bone and Joint Surg 1963; 45: 541-553.
- 16.- Cangir A, Vietti T, Gehan E, Burget O, Ewing's Sarcoma Metastatic at Diagnosis. Results and Comparisons of two intergroup Ewing's Sarcoma Studies. Cancer 1990; 66: 887-893.
- 17.- Nesbit ME, Robison LL, Dehner LP. Round cell sarcoma of bone En; Sutow , sernbachdj, diettitj, Ed; Clinical Pediatric Oncology, third Edition St. Louis Missouri; Mosbi Company, 1984: 710-733.