



11237
166
261

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**ASPECTOS CLINICOS Y FACTORES PRONOSTICOS
EN UNA POBLACION PEDIATRICA CON
DIAGNOSTICO DE SARCOMA DE EWING**

TRABAJO DE INVESTIGACION

QUE PRESENTA:

DRA. JOSEFINA SANCHEZ RAMIREZ

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN

PEDIATRIA MEDICA



MEXICO, D.F.

1996

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

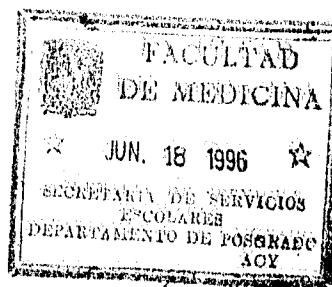
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

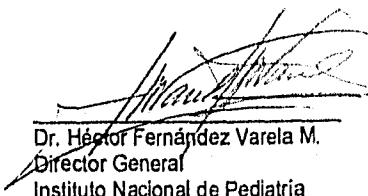
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

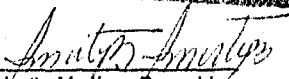
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

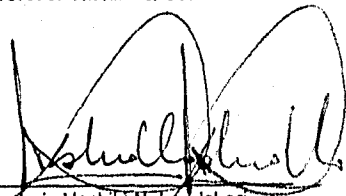
ASPECTOS CLINICOS Y FACTORES PRONOSTICOS
EN UNA POBLACION PEDIATRICA CON DIAGNOSTICO DE
SARCOMA DE EWING

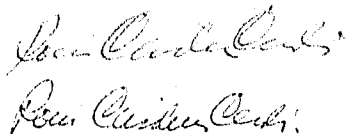
APROBACION DE TESIS

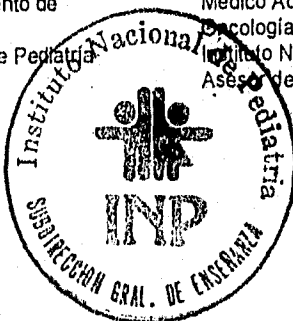



Dr. Héctor Fernández Varela M.
Director General
Instituto Nacional de Pediatría
Profesor Titular del Curso


Dr. Rigoberto Martínez Benavides
Subdirector General de Enseñanza
Instituto Nacional de Pediatría


Dr. Luis Heshiki Nakandakari
Jefe del Departamento de
Pre y Postgrado
Instituto Nacional de Pediatría


Dra. Rocio Cárdenas Cardós
Médico Adscrito al Departamento de
Psicología
Instituto Nacional de Pediatría
Asesora de Tesis



DEDICATORIA

Dedicada a mis padres **Bety y Juan** que me proporcionaron la mayor de las herencias: afecto y educación.

A mis Hermanos por su apoyo y confianza, **Sergio, Lilia, María Luisa, Emma, Blanca, Wuilliulfo y Gudelia.**

A mis Sobrinos que tanto quiero.

A mis queridos niños de quienes he aprendido y son mi motivación día a día.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Rocio Cárdenas Cardós por su paciencia, participación y apoyo, permitiendo con ello la realización de este trabajo.

A mis maestros, compañeros y amigos por su apoyo incondicional, y de manera especial a la Dra. Margarita Terán García por su colaboración.

INDICE

	Pag.
RESUMEN	1
ANTECEDENTES	3
JUSTIFICACION	5
OBJETIVOS	5
HIPOTESIS	6
MATERIAL Y METODOS	7
FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS	8
ANALISIS ESTADISTICO	11
RESULTADOS	12
CONCLUSIONES	24
BIBLIOGRAFIA	27

RESUMEN.

Se estudiaron 55 pacientes con diagnóstico histopatológico de Sarcoma de Ewing en una población pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría, en el periodo comprendido de 1980 a 1993. Treinta y nueve correspondieron al sexo masculino y 16 al femenino, el rango de edad fue de 2 a 16 años con una media de 9.78 años.

El cuadro clínico se caracterizó por dolor (100%), aumento de volumen (90.9%), incapacidad funcional (69.1%), el resto se muestra en la gráfica 3.

El sitio de presentación más frecuente fué el húmero (13/55), pelvis (10/55), gráfica 4. El 60% de los pacientes tuvieron enfermedad metastásica al diagnóstico, siendo pulmón y hueso los sitios más frecuentes, (ver cuadro 1).

La sobrevida es baja en nuestra experiencia, 14.5 meses después de diagnosticado el sarcoma, esto puede explicarse ya que la mayoría de nuestros pacientes al momento del diagnóstico ya presentaban metástasis; otros factores desfavorables fué el sitio de presentación y además la mala respuesta para controlar el tumor primario.

SUMMARY.

We studied 55 patients with histopathologic diagnosis of Ewing's Sarcoma in a pediatric population of the National Institute of Pediatrics, since 1980 to 1993. Thirty nine corresponds to masculine and sixteen feminine. Age range corresponds 2 years through 16, with a mean of 9.78 years old.

Clinical staff was characterized by pain (100%), increase of volume (90.9%), functional incapacity (69.1%), rest is shown in graphic 3.

Principal site of presentation was: humerus (13/55), pelvis (10/55). Graphic 4. Sixty per cent had metastatic illness at the moment of diagnosis in lung and bone principally. (table 1).

In our experience survival is reduced, about 14.5 months after diagnosis of Ewing's sarcoma, it can be explained because greatest number of our patients had metastatic illness at the moment of the diagnosis. Other features significant for poor prognosis was localization of disease and bad responses to the treatment.

ANTECEDENTES.

Fue en 1921 cuando James Ewing describió por primera vez el "Endotelioma Difuso de Hueso", más tarde en 1924, lo denominó como Mieloma Endotelial, considerándolo de origen medular y endotelial (1).

Connor en 1926 distinguió 3 tipos histológicos: 1)Angioepitelioma, 2)Endotelioma Difuso, 3)Tipo Reticular. En 1928 Oberling estableció una Hipótesis en la cual postuló que la célula básica deriva de las células mesenquimatosas indiferenciadas de la médula ósea. Hace algunos años varios autores británicos creyeron que la mayoría de los casos del Sarcoma de Ewing eran metástasis del Neuroblastoma o de un Carcinoma Diferenciado. (2).

Algunos estudios del Sarcoma de Ewing y del (SE)Extraóseo apoyan la hipótesis de que estos tumores tienen su origen neuroectodérmico (3). Los Tumores Neuroectodérmicos Primitivos de Hueso y de Tejidos Blandos se han intentado subclasificar como tipos celulares: Pequeños, Medianos y Grandes, además de los tres subtipos básicos :Tipo Roseta, Tipo Roseta Abortivo, Tipo No Roseta, y los cuatro subtipos complementarios: tipo Fibrilar, No Fibrilar, Tipo Angiomatoide, tipo Células Ganglionares.

Cabe mencionar que de las teorías antes mencionadas la más aceptada hasta el momento es la de origen Neuroectodérmico (4,5,6). En cuanto a la clasificación del Sarcoma de Ewing ò SE Extraóseo. suele asociarse con los tipos Pequeño, Mediano, Roseta y Fibrilar, correlacionándose de esta manera con la subclasificación descrita.

Varios autores comentan que existe una traslocación característica t(11;22)(q24;q12) que ha sido identificada en el SE, en otros tumores de origen Neuroectodérmico tales como el Neuroepitelioma Periférico (7).

Holly en un estudio epidemiológico encontró que uno de los factores de riesgo en el niño con SE es que sus padres sean agricultores durante un periodo de 6 meses previos a la concepción del paciente. En este estudio 95% de los padres de dichos pacientes estuvieron expuestos a herbicidas, pesticidas o fertilizantes. La ingestión de venenos o medicación fue más común en los controles en un 4.4% aproximadamente (8).

En cuanto a la definición del Sarcoma de Ewing, la Organización Mundial de la Salud lo ha definido como un Tumor Maligno bastante uniforme en cuanto al aspecto histológico del tejido, constituido por pequeñas células dispuestas en conglomerados compactos con núcleos redondos, y sin límites citoplásmicos netos ni nucleólos que se destaquen. No se observa la red intercelular de fibras de reticulina, característica del Reticulosarcoma.

Respecto a los Factores Pronósticos en pacientes con SE, varios investigadores han relacionado como factores pronósticos favorables: la enfermedad distal, si el sitio del tumor primario afecta los huesos distales de las extremidades y otros sitios con excepción del húmero y las costillas que tienen pronóstico intermedio), los niveles séricos de DHL normales, la ausencia de metástasis al diagnóstico. Es posible que la consideración pronóstica más importante sea la extensión de la enfermedad (9,10).

Se refieren como factores pronósticos desfavorables: en primer lugar la presencia de enfermedad metastásica al momento del diagnóstico, en cuyo caso los sitios de más mal pronóstico son médula ósea y hueso, si el sitio del tumor primario es la pelvis y el sacro o si se involucra el esqueleto axial, la DHL

elevada, un alto conteo de linfocitos totales, trombocitocitos, la presencia de Fiebre y Síntomas Generales (9,11). Tiempo de evolución mayor de 6 meses (12).

JUSTIFICACION.

La finalidad fue realizar un estudio de los pacientes con SARCOMA DE EWING, y analizar los aspectos clínicos y los factores pronósticos que prevalecen en una población pediátrica mexicana. De esta manera correlacionamos el estudio con otras poblaciones similares.

OBJETIVOS.

- Conocer los aspectos clínicos más frecuentes en el Sarcoma de Ewing: dolor, aumento de volumen fiebre, ataque al estado general, grado de incapacidad, pérdida de peso.
- Distinguir los factores de riesgo a la segunda neoplasia primaria de hueso.
- Valorar los siguientes factores pronósticos: tiempo de evolución, estadificación de la enfermedad, linfocitos totales, cuenta plaquetaria, VSG, DHL, sitio del tumor primario, sitio de metástasis en pacientes con Sarcoma de Ewing..

HIPOTESIS.

Son Factores Desfavorables en el Sarcoma de Ewing: un cuadro clínico mayor de 6 meses de evolución, aumento de la Deshidrogenasa Láctica (DHL), sitio de presentación del tumor primario en tronco, pelvis u otros sitios de presentación poco comunes, además de la presencia de Enfermedad Metastásica al momento del diagnóstico.

MATERIAL Y METODOS.

Se llevó a cabo una revisión de expedientes clínicos de pacientes con Diagnóstico de SARCOMA DE EWING, en el Archivo Clínico del Instituto Nacional de Pediatría. El periodo del estudio comprendió de los años de 1980 a 1993.

CRITERIOS DE INCLUSION.

- 1.- Pacientes con Diagnóstico de Sarcoma de Ewing corroborado por estudio histopatológico.
- 2.- Edad de presentación de 12 meses a 18 años.
- 3.- Pacientes con tratamiento establecido en el Instituto Nacional de Pediatría, o bien, que hayan iniciado manejo en otro Hospital siendo referidos al nuestro para continuar tratamiento.

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- 1.- Pacientes en fase terminal al momento del diagnóstico.

Para obtener las diferentes variables a estudiar, llenamos una Hoja de Recolección de Datos, la cual se anexa.

FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS

FICHA DE IDENTIFICACION.

1.-REGISTRO

1	2	3	4	5	6
---	---	---	---	---	---

2.-SEXO

0 = Masculino

1 = Femenino

7

3.-EDAD (en años)

8	9
---	---

4.-PESO GRS.

10	11	12	13	14
----	----	----	----	----

5.-TALLA CM.

15	16	17
----	----	----

CUADRO CLINICO.

6.-TIEMPO DE EVOLUCION (MESES)

(clave: 0 = No, 1 = Sí)

18	19
----	----

7.-DOLOR

20

8.-AUMENTO DE VOLUMEN

21

9.-GRADO DE INCAPACIDAD

22

10 FIEBRE

23

11.- PERDIDA DE PESO

SINTOMAS GENERALES

24

12.-ATAQUE AL ESTADO GENERAL.

25

13.-ASTENIA

26

14.-ADINAMIA

27

15.-ANOREXIA

28

16.-AFECTACION A GANGLIOS.

0 = No

1. CERVICALES

2. SUPRACLAVICULARES

3. AXILARES

4. INGUINALES

5. CERVICALES + SUPRACLAVICULARES

6. CERVICALES + AXILARES

7. CERVICALES + INGUINALES

8. SUPRACLAVICULARES + AXILARES

9. SUPRACLAVICULARES + INGUINALES

10. AXILARES + INGUINALES

29

17.- SITIO PRIMARIO DEL TUMOR

- 0. CLAVICULA
- 1. COSTILLA
- 2. CUBITO
- 3. ESCAPULA
- 4. FEMUR
- 5. HUMERO
- 6. NASOFARINGE
- 7. PELVIS
- 8. PERONE
- 9. RADIO
- 10. SACRO
- 11. TIBIA
- 12. VERTEBRA

--	--

18.-AUMENTO DE TEMPERATURA A NIVEL LOCAL

(clave: 0 = No, 1 = Si)

--

19.-SITIO DE METASTASIS AL DIAGNOSTICO

- 0. NO HAY
- 1. HUESOS
- 2. MEDULA OSEA (M.O.)
- 3. PULMONES
- 4. SNC
- 5. GANGLIOS
- 6. NUEVAS METASTASIS
- 7. HUESOS + M.O.
- 8. HUESOS + PULMONES
- 9. HUESOS + SNC
- 10. HUESOS + GANGLIOS
- 11. M.O. + PULMONES
- 12. M.O. + SNC
- 13. M.O. + GANGLIOS
- 14. SNC + GANGLIOS
- 15. SNC + PULMONES
- 16. PULMONES + GANGLIOS

--	--

20.- ANTECEDENTES TRAUMATICOS

Y/O FRACTURAS EN EL SITIO PRIMARIO DEL TUMOR
(clave: 0 = No, 1 = Si)

--

21.-ANTECEDENTES HEREDITARIOS DE NEOPLASIAS.

- 0. NINGUNO
- 1. PADRE
- 2. MADRE
- 3. HERMANO
- 4. HERMANA
- 5. ABUELO
- 6. ABUELA
- 7. TIO
- 8. TIA
- 9. PRIMO
- 10. PRIMA
- 11. DOS FAMILIARES
- 12. TRES FAMILIARES

--	--

22.- ESTADIFICACION

- 0. ENFERMEDAD LOCALIZADA
- 1. ENFERMEDAD METASTASICA

--

LABORATORIO

BIOMETRIA HEMATICA

23.- LEUCOCITOS

--	--	--	--	--

24.- LINFOCITOS

--	--

25.- PLAQUETAS

--	--	--	--	--	--

26.- VSG

--	--

27.- DHL

--	--	--	--

RADIOLOGIA

28.- IMAGEN RADIOLOGICA DEL SITIO DEL TUMOR PRIMARIO

- | | | |
|------------------------------|------------|------------------------|
| 0. LISIS DE HUESO | 9.- 0 + 2 | 18.- 1 + 5 |
| 1. FORMACION DE HUESO | 10.- 0 + 3 | 19.- 1 + 6 |
| 2. RAREFACCION | 11.- 0 + 4 | 20.- 2 + 7 |
| 3. OPACIDAD | 12.- 0 + 5 | 21.- 2 + 3 |
| 4. FORMA DE HOJAS DE CEBOLLA | 13.- 0 + 6 | 22.- 2 + 4 |
| 5. TRIANGULO DE CODMAN | 14.- 0 + 7 | 23.- 2 + 5 |
| 6. FRACTURAS PATOLOGICAS | 15.- 1 + 2 | 24.- 2 + 6 |
| 7. MASA EN TEJIDOS BLANDOS | 16.- 1 + 3 | 25.- Tres más lesiones |
| 8.- 0 + 1 | 17.- 1 + 4 | |

58	59
----	----

29.-RX DE TORAX (AP Y LAT)

- | | |
|--------------------------|-------------|
| 0. NORMAL | 2. GANGLIOS |
| 1. METASTASIS PULMONARES | |

60

30.-GAMAGRAMA OSEO

0. NORMAL
1. ANORMAL

61

31.-GAMAGRAMA HEPATOSPLENICO

0. NORMAL 1. ANORMAL

62

32.-TAC

- | | |
|-----------------------------|------------------------|
| 0. NO SE REALIZO | 2. SITIO DE METASTASIS |
| 1. SITIO PRIMARIO DEL TUMOR | 9. DESCONOCIDO |

63

33.- BIOPSIA DEL SITIO PRIMARIO

0. NORMAL 1. ANORMAL

64

34.- BIOPSIA DE MEDULA OSEA

0. NORMAL 1. ANORMAL

65

35.-HALLAZGOS DE PATOLOGIA (tinción)

0. GLUCOGENO
1. PAS
2.-ENOLASA

66

36.-RECIBE Ó RECIBIO TRATAMIENTO CON

- | | |
|------------------|--------------|
| 0. QUIMIOTERAPIA | 4. 0 + 2 |
| 1. RADIOTERAPIA | 5. 1 + 2 |
| 2. QUIRURGICO | 6. 0 + 1 + 2 |
| 3. 0 + 1 | |

67

37.-ESTADO ACTUAL

0. NO MUERE
1.- MUERTE POR INFECCION
2.- MUERTE POR ACTIVIDAD TUMORAL
3.- MUERE POF INSUFICIENCIA RENAL
4.- MUERE POR OTRAS CAUSAS

68

38.- TIEMPO DE SOBREVIDA (en meses)

69	70	71
----	----	----

39.-SEGUIMIENTO AL TRATAMIENTO)

0. NO ABANDONO
1.-CON ACTIVIDAD TUMORAL
2.-SIN ACTIVIDAD TUMORAL

72

ANALISIS ESTADÍSTICO.

Se realizaron estadísticas descriptivas, obteniendo medidas de tendencia central y de dispersión , y la representación gráfica de la información de las variables. También se realizó un análisis bivariado a fin de estudiar la relación entre dos variables.

RESULTADOS.

Se realizó un estudio retrospectivo y transversal del Sarcoma de Ewing en una población Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría de los años comprendidos de 1980 a 1993.

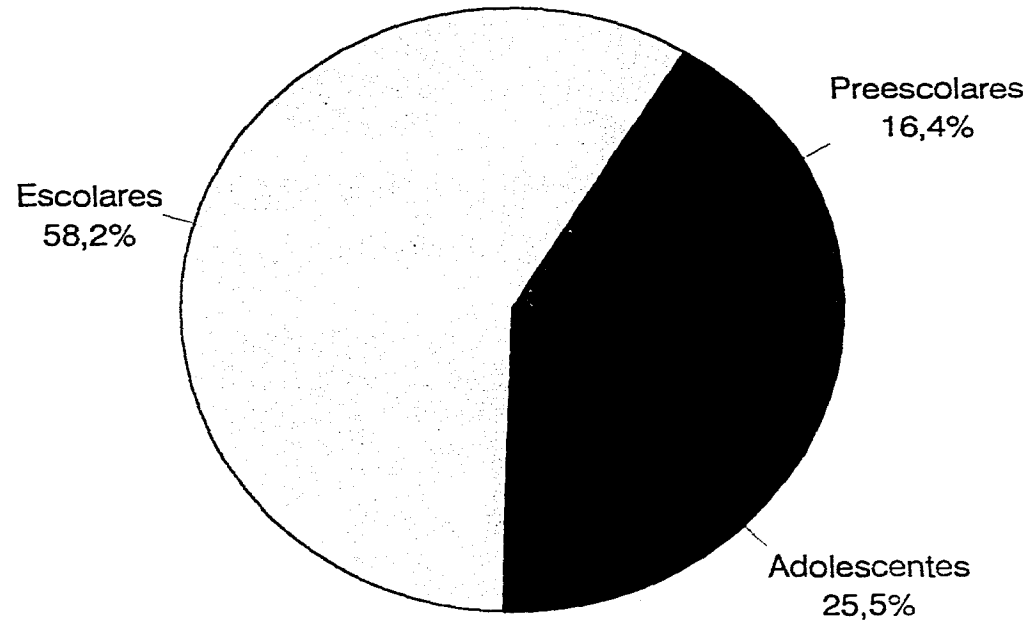
En el estudio mencionado, obtuvimos los siguientes resultados: 39 correspondieron al sexo masculino y 16 al femenino con una relación Masculino:Femenino 2.4 : 1. El rango de edad comprendido fue de 2 a 16 años, con una media de 9.7 años; por grupos de edad 9 fueron preescolares, 32 escolares y 14 adolescentes (gráfica 1). La correlación del sexo por grupos de edad fue $p = 0.760$; 40 de los pacientes acudieron al Instituto Nacional de Pediatría antes de 6 meses de evolución, de haber iniciado su enfermedad, sin embargo 20 de estos pacientes al momento del diagnóstico tenían enfermedad localizada, en la gráfica 2 se muestra este dato. El 27.3% de los pacientes presentaron evolución mayor de 6 meses con enfermedad metastásica, teniendo una $p = 0.218$.

Respecto a las manifestaciones clínicas que presentaron dolor (100%), aumento de volumen (90.9%), incapacidad funcional (69.1%), el resto se muestra en la gráfica 3. El antecedente de traumatismo y/o fractura en el sitio primario del tumor sólo fue referido en 21 pacientes. Catorce de los pacientes presentaron aumento de la temperatura a nivel local y catorce pacientes tenían antecedentes hereditarios de neoplasias (ninguno Sarcoma de Ewing).

En cuanto al sitio de presentación encontramos el húmero (13/55), pelvis (10/55), gráfica 4. Cabe mencionar que una paciente con SE en húmero, 7 años más tarde desarrolló una segunda neoplasia (leucemia linfoblástica tipo 1). Cuatro de estos pacientes tuvieron SE multicéntrico.

SARCOMA DE EWING

Edad de Presentación

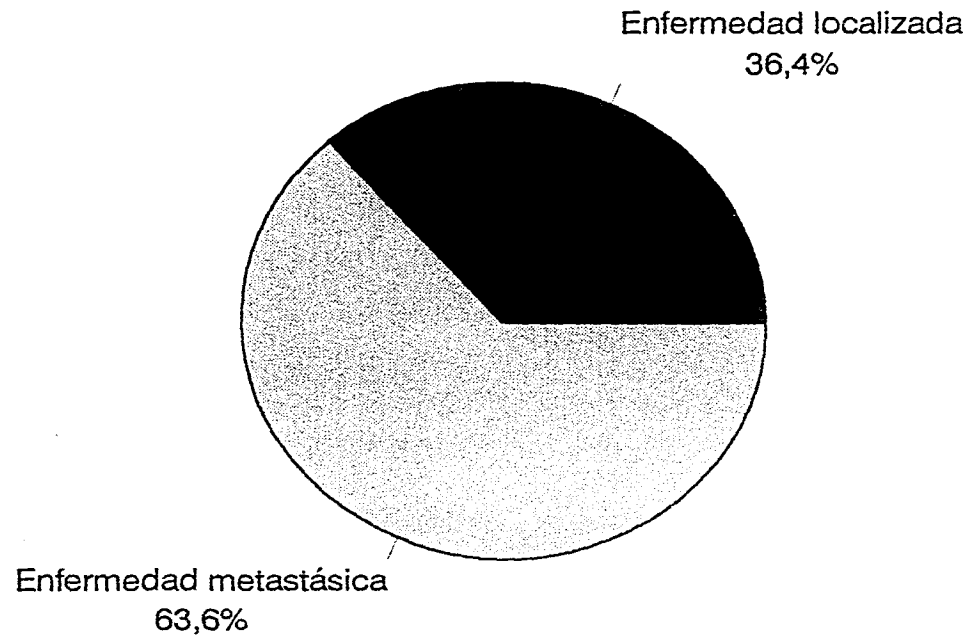


Departamento de Oncología INP

GRAFICA 1

SARCOMA DE EWING

Estadificación

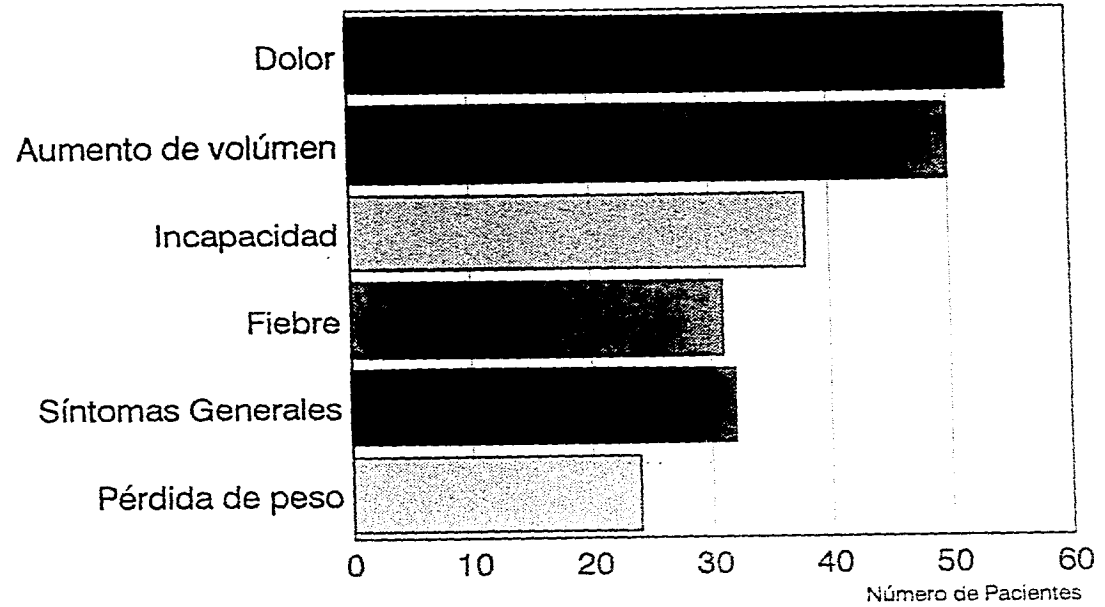


Departamento de Oncología INP

GRAFICA 2

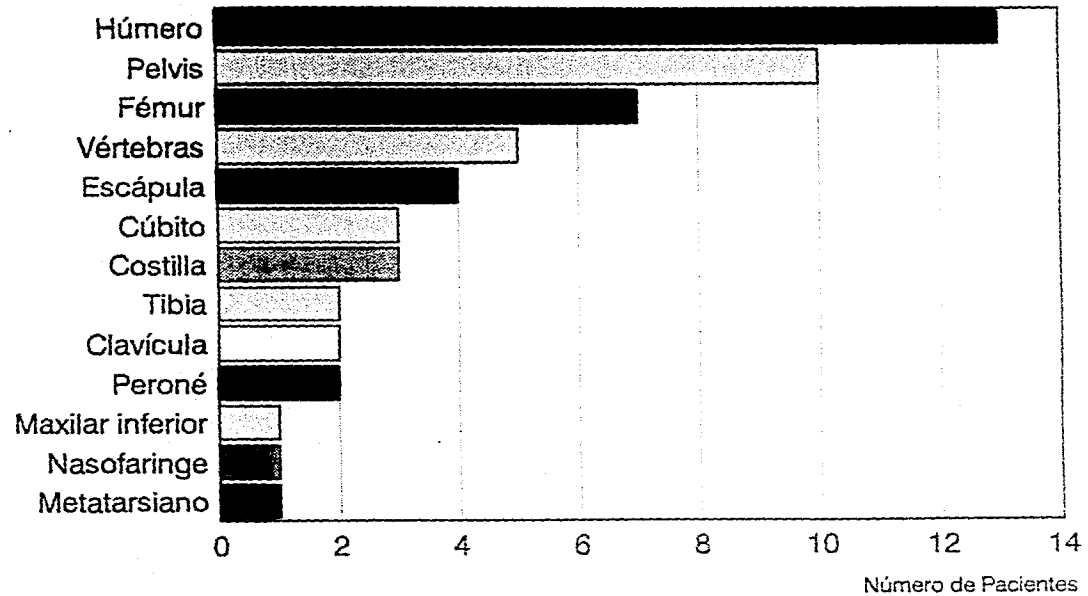
SARCOMA DE EWING

Cuadro clínico



SARCOMA DE EWING

Sitio del Tumor Primario



Los sitios de metástasis por orden de afectación fueron pulmón, hueso, sistema nervioso central, ganglios y las diferentes combinaciones. (ver gráfica 5 y cuadro 1).

Al correlacionar el sitio de metástasis con el tiempo de evolución, la p resultó igual a 0.787.

De los datos de laboratorio: la cifra leucocitaria media resultó en 8,111. La media de linfocitos fue de 28.55%. La cuenta plaquetaria tuvo una media de 299,554. La velocidad de sedimentación globular fue normal en 1 paciente, elevada en 38 y no determinada en 16, siendo la media de 43.5; De los pacientes con enfermedad metastásica al diagnóstico se reportó una velocidad de sedimentación globular elevada en 26 casos, con una $p = 0.286$.

La Deshidrogenasa láctica se reportó normal en 20 pacientes, elevada en 21 y no terminada en 16, siendo la media de 412 muliunidades. Al correlacionar enfermedad metastásica al diagnóstico con deshidrogenasa láctica, la p resultó en 0.284

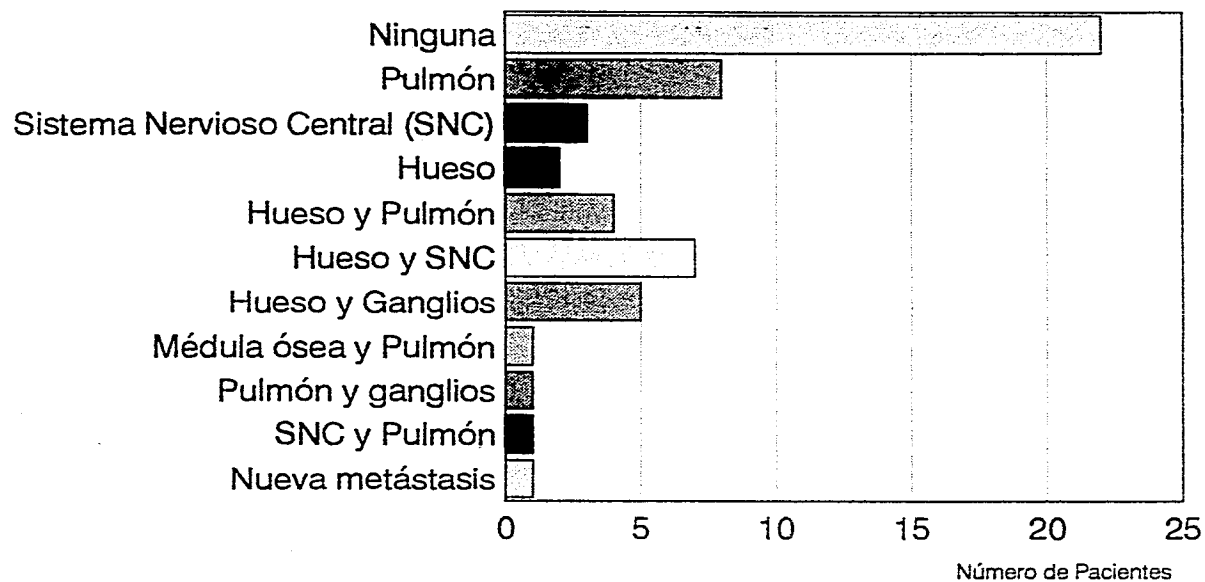
En cuanto se refiere a los tipos de lesión radiológica del sitio primario del tumor los más representativos fueron: lisis de hueso, rarefacción, reacción perióstica, ver gráfica 6.

A todos los pacientes con SE se les practicó radiografía de tórax con la finalidad de descartar metástasis pulmonares, reportándose normal en 32 de 55, con metástasis pulmonares en 17/55 y ganglios en 6/55, gráfica 7.

El gamagrama óseo resultó ser positivo en el 100% de los casos, a diferencia del gamagrama hepatoesplénico resultó ser normal en 21/55, normal en 1/55 y no determinado en 29/55.

SARCOMA DE EWING

Sitio de Metástasis



SARCOMA DE EWING

Sitio de Metástasis

Sitio de la metástasis	Frecuencia observada (n=55)
Ninguna	22
Pulmón	8
Sistema Nervioso Central (SNC)	3
Hueso	2
Hueso y Pulmón	4
Hueso y SNC	7
Hueso y Ganglios	5
Médula ósea y Pulmón	1
Pulmón y ganglios	1
SNC y Pulmón	1
Nueva metástasis	1

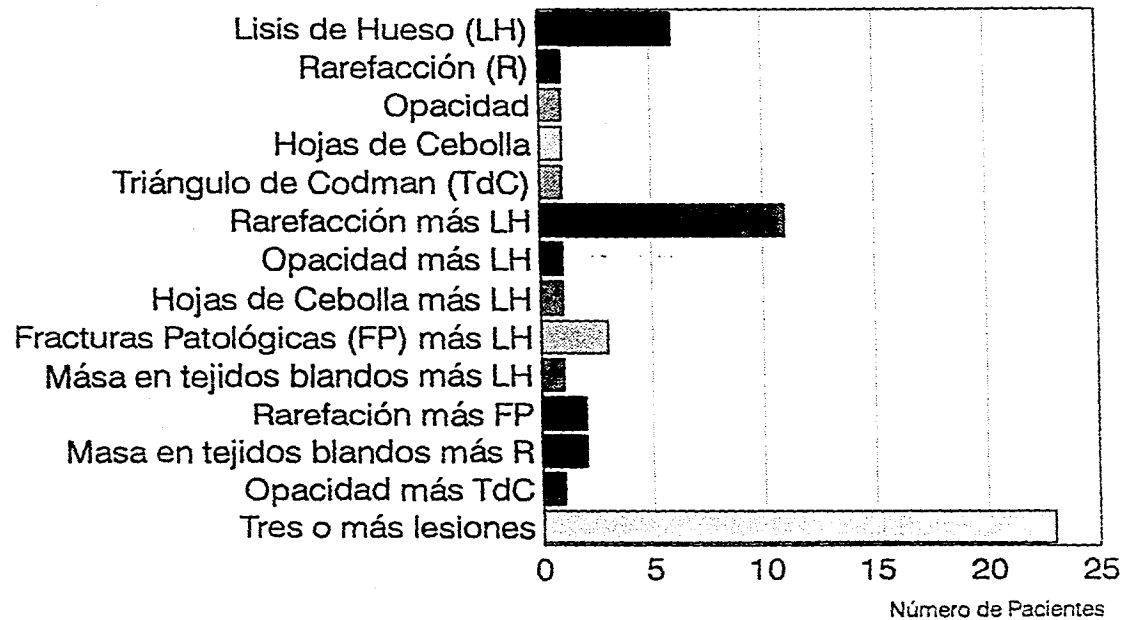
CUADRO 1

Departamento de Oncología INP

ESTADÍSTICA
SARCOMA DE EWING

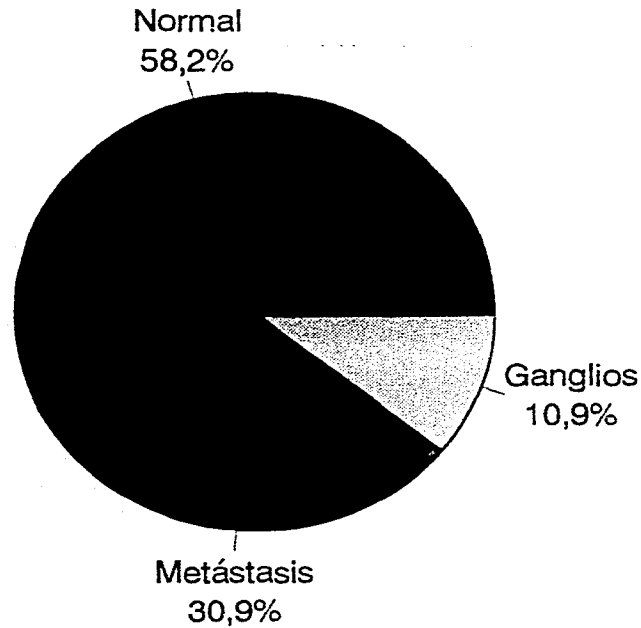
SARCOMA DE EWING

Hallazgos Radiológicos



SARCOMA DE EWING

Radiografía de tórax (hallazgos)



La tomografía axial computalizada (TAC) del sitio primario del tumor se realizó en 12 pacientes, resultando anormal en todos los casos, en 38 no se realizó y en 5 se desconoce el dato. Con la finalidad de descartar posibles metástasis al momento del diagnóstico, se realizaron 23 tomografías (14 pulmonares y 2 cerebrales, resultando anormales), de las cuales 7 se reportaron normales, en 28 pacientes no se realizó el estudio y en 4 se desconoce el dato.

En todos estos pacientes el diagnóstico histopatológico de Sarcoma de Ewing se realizó por biopsia a cielo abierto del sitio primario del tumor.

Desde 1989 se efectúa en forma rutinaria a biopsia de médula ósea en este Instituto Nacional de Pediatría, con el fin de detectar enfermedad metastásica al momento del diagnóstico, este estudio se realizó en 26 pacientes de los cuales 1/26 resultó positiva, 1/26 probable y 24/26 normales.

La tinción clásica PAS (ácido paraaminosalicílico) resultó positiva en 42 pacientes, en los que se reportó negativa se utilizó la tinción de glucógeno, únicamente se empleó la técnica de enolasa en uno de ellos por tratarse de un caso difícil de diagnosticar, con el fin de descartar otros tumores como neuroblastoma.

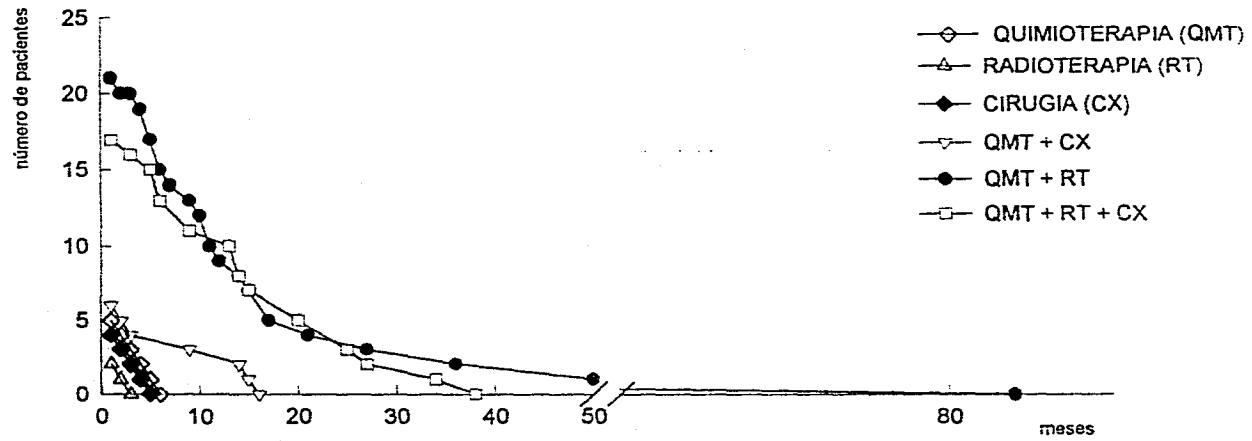
Con respecto al tratamiento establecido en el INP, 5 pacientes fueron sometidos a quimioterapia, 2 a radioterapia, cuatro a cirugía, 21 a quimio y radioterapia, 6 a quimioterapia más cirugía y 17 a quimioterapia, radioterapia y cirugía. Al correlacionar el sitio de metástasis con el estado actual del paciente (no incluyendo a los pacientes que abandonaron el tratamiento) la $p = 0.026$

De los 55 pacientes estudiados, 30 fallecieron, 17 abandonaron el tratamiento, mientras que 8 se mantienen vivos. De los pacientes fallecidos todos cursaban con actividad tumoral (4 de ellos presentaron dificultad

respiratoria progresiva y una hemorragia intracraneana). Dentro de las causas de abandono al tratamiento destacan una respuesta parcial al tratamiento, evolución tórpida, o bien, el planteamiento quirúrgico (amputación de una extremidad), motivo por el cual los padres de los pacientes desistieron de continuar con el tratamiento. De los pacientes vivos 3/8 cursan con actividad tumoral y 5/8 no presentan actividad tumoral.

En la gráfica 8 se aprecia el tiempo de supervivencia en meses de los pacientes sometidos a las 6 variedades de tratamiento aplicados.

CURVA DE SOBREVIDA EN SARCOMA DE EWING (6 diferentes tratamientos)

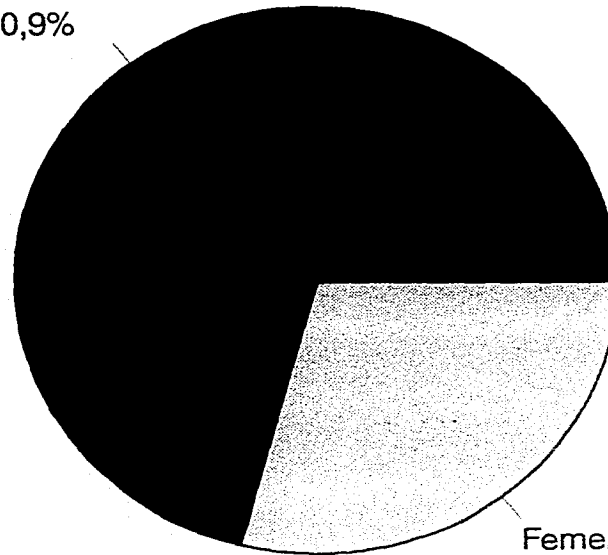


GRAFICA 8

SARCOMA DE EWING

Distribución por sexo

Masculinos
70,9%



Femenino
29,1%

Departamento de Oncología INP

CONCLUSIONES

En el estudio realizado la sintomatología que presentaron los pacientes no fue diferente a lo reportado por otras series (dolor, aumento de volumen e incapacidad funcional principalmente). Se corroboró que los factores pronósticos desfavorables son un tiempo de evolución mayor de seis meses, enfermedad metastásica al momento del diagnóstico, velocidad de sedimentación globular y deshidrogenasa láctica aumentadas; que el sitio de presentación sea tronco, pelvis u otros poco comunes.

La afectación a ganglios ocurrió en 60% de los pacientes, relacionándose en la mayoría de los casos con el sitio primario de afectación. El antecedente de traumatismo y/o fractura en el sitio primario no fue significativo, a diferencia de lo que se reporta en el osteosarcoma, tampoco existe significado en cuanto a los antecedentes familiares de neoplasia.

Con respecto a la cifra de leucocitos, linfocitos y plaquetas todos se reportaron en límites normales. Al considerar la asociación de un aumento de la velocidad de sedimentación globular con elevación de la temperatura a nivel local deberá realizarse diagnóstico diferencial con osteomielitis.

El gammagrama óseo es un estudio muy importante para apoyar el diagnóstico, ya que en el 100% de los pacientes se encontraron datos de hipercaptación ósea que se asocian al diagnóstico de sarcoma de Ewing.

Respecto a las lesiones radiológicas características del tumor, si bien no es patognomónica la imagen de lisis de hueso, si es significativa, lo cual hace más difícil el diagnóstico.

En cuanto al estudio tomográfico anteriormente no se realizaba en forma rutinaria, sin embargo es necesario practicarlo a fin de correlacionar la

tomografía pulmonar con la radiografía de tórax, se justifica en todo paciente con sarcoma de Ewing para descartar metástasis pulmonares.

El estudio de biopsia del sitio primario siempre confirma la sospecha diagnóstica.

Sólo encontramos diferencia significativa al correlacionar el estado actual del paciente con el sitio de metástasis, resultando la $p = 0.026$ para el caso de pacientes que presentaban metástasis múltiples.

Concluimos que la tasa de sobre vida es baja, lo cual atribuimos probablemente al sitio primario del tumor y la presencia de enfermedad diseminada al momento del diagnóstico por un mal control.

BIBLIOGRAFIA

1. Marc E. Horowitz MD, et al Ewing's Sarcoma. *Pediatric Clinics of North America* 38 (2): 365-380, 1991.
2. Shishikura A, et al. Primitive neuroectodermal tumors of bone and soft tissue: histological subclassification and clinicopathologic correlations. *Acta Pathol Jpn* 43 (4): 176-186, 1993.
3. Granowetter L. Ewing's Sarcoma. *Curr Opin Oncol* 3 (4): 684-688, 1991.
4. Boschman GA, et al. Detection of recurrent chromosoms abnormalities in Ewing sarcoma and peripheral neuroectodermal tumor cells using bivariate flow karyotyping. *Genes Chromosom Cancer* 5 (4): 375-384, 1992.
5. Egli KD, Quiogue T, Moser RP Jr. EWING'S SARCOMA. *Radiol Clin North Am* 31 (2): 325-337, 1993.
6. Taylor C, Patel K, et al. Diagnosis of Ewing Sarcoma and Peripheral Neuroectodermal Tumour based on the detection of t (11; 22) using fluorescence in situ hybridisation. *Br J Cancer* 67 (1): 128-133, 1993.
7. Serge Leyviaz and Jose Costa. Issues in the Phathology of Sarcomas of the Soft Tissue and Bone. *Seminars in Oncology* 16 (4): 273-280, 1989.
8. Holly EA, ET AL. Ewing's bone sarcoma paternal occupational exposure and other factors. *Am J Epidemiol* 135 (2): 122-129, 1992.
9. Rivera Luna, et al. Diagnóstico del Niño con Cáncer. *Mosby/Doyma Libros*: 265-271, 1994.
10. Douglas J, PITCHARD MD. Small Round Cell Tumors. *Orthopedic Clinics of North America* 20 (3): 367-375, 1989.

11. Mark E, Nesbit Jr, et al. Round Cell Sarcoma of Bone. *Clinical Pediatric Oncology* 29: 710- 723, 1984.
12. Pizzo-Poplack, et al. Metastatic Disease. *Pediatric Oncology. Second Edition* (33): 812-813, 1993.