



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

SARCOMA  
DE  
EWING

**TESINA**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:  
**CIRUJANO DENTISTA**

**P R E S E N T A**  
**VERÓNICA BENAVIDES**  
**CAMARGO**

ASESOR DE TESINA  
MTRA. BEATRIZ C. ALDAPE BARRIOS.

*16/06/98*

*2625901*



FACULTAD DE  
ODONTOLOGÍA

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

México, D.F., 1998



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.

**AGRADECIMIENTOS**

**Con mucho cariño:**

A mis Padres:

Alfonso Benavides T.  
Luz Ma. Camargo de B.

A mi Hermano: Alfonso Benavides C.

Por medio de este trabajo les rindo un homenaje a su dedicación, honradez, nobleza, consejos y sobre todo por el gran cariño que nos han brindado. Muchas gracias por la ayuda que me brindaron para la realización de mis estudios, mi titulación y mi formación en general.

A mis Queridos Hermanos:

J. Luis  
Lourdes  
Felipe  
Antonio

A la Mtra :

Beatriz C. Aldape Barrios

Por su apoyo en la realización de este trabajo

Al Honorable Jurado

A Mi Querida Universidad:

**U N A M**

A todas aquellas personas que nos  
apoyaron hasta la culminación de  
nuestras metas fijadas.

C.D. Bernardo Cruz L.

C.D. Armando C.

S.R.A y R.R.A

C.D. Eloisa Colín R.

**Índice:**

	Pag.
Introducción .....	1
Definición.....	2
Epidemiología .....	4
Genética .....	5
Localización.....	9
Histopatología.....	11
Radiográficamente .....	12
Características clínicas .....	13
Hallazgos macroscópicos y microscópicos .....	14
Métodos de diagnóstico .....	16
Diagnóstico diferencial .....	18
Tratamiento .....	20
Pronóstico .....	22
Caso clínico .....	23
Discusión .....	26
Conclusiones .....	29
Bibliografía.....	31
Glosario .....	33

**Indice de figuras**

	Pag.
Figura 1 y 2.....	11
Figura 3.....	12
Figura 4 .....	16
Figura 5.....	17
Figura 6 .....	23
Figura 7 y 8 .....	24





## INTRODUCCIÓN

El sarcoma de Ewing descrita por James Ewing en 1921, es una neoplasia altamente maligna, generalmente se presenta en pacientes que tienen entre cinco a veinte años de edad Afectando a los varones con una frecuencia algo mayor que en las mujeres, mostrando una predilección por la raza blanca.<sup>(3)</sup>

Es sobre todo un tumor de los huesos largos en especial del húmero, tibia y fémur. Sin embargo puede aparecer en cualquier hueso del cuerpo.<sup>(4)</sup>

Se caracteriza porque surge en la cavidad medular y suele invadir la corteza y el periostio, produciendo una masa en los tejidos blandos. Muestra una coloración blanca parduzca y contiene frecuentes áreas hemorrágicas y necrosis.<sup>(2,3)</sup>

Las pruebas actuales indican que muchas de estas neoplasias poseen un fenotipo neural primitivo.

Este concepto esta respaldado por el hallazgo de una translocación cromosómica en el par 11-22.<sup>(3)</sup>

## DEFINICIÓN

El sarcoma de Ewing es una neoplasia maligna, generalmente se presenta en pacientes que tienen entre cinco y veinte años de edad, una de sus características es que se presenta en individuos de raza blanca.

Se caracteriza por ser blanco, blando y frágil, presentando grandes áreas de necrosis y hemorragia.

El sitio de origen es en la cavidad medular que invade la corteza del periostio produciendo una masa en los tejidos blandos, está formado por láminas de células homogéneas, pequeñas y redondas, algo mayor que el de un linfocito.

El origen celular del sarcoma ha sido controversial por muchos años, las células endoteliales, las células hematopoyéticas y las células mesenquimatosas primitivas se han sugerido como las células progenitoras posibles, actualmente se cree que el sarcoma deriva del neuroectodermo.

Casi no hay esrtoma intersticial o este es muy escaso; las mitosis resultan poco frecuentes, el sarcoma provoca metástasis en numerosos órganos como los pulmones, cerebro e hígado. La neoplasia también se disemina a otros huesos del cuerpo en

especial los del cráneo <sup>(4)</sup> siendo más común  
en mandíbula que en maxilar.<sup>(1)</sup>

## EPIDEMIOLOGÍA

Los sarcomas constituyen del 6 al 10 % de todas las neoplasias primarias malignas y es el segundo sarcoma óseo; por orden de frecuencia y detrás de osteosarcoma en los niños. De todos los sarcomas óseos éste es el que aparece en *una edad media más precoz, casi todos los pacientes tienen 5 a 30 años de edad y alrededor del 80% son menores de 20 años afectando a los varones con una frecuencia algo mayor que a las mujeres (2:1).*

Cerca del 50% se localiza en huesos de extremidades inferiores o la pelvis, el 3% de los casos afecta los maxilares *presentándose con mayor frecuencia en la rama mandibular y en algunas ocasiones en el maxilar.*<sup>(1,2,3,5)</sup>

## GENÉTICA

Clasificado inicialmente como tumor endotelial, las pruebas actuales indican que muchas de estas neoplasias poseen un fenotipo neural primitivo. Este concepto está respaldado por el hallazgo de una translocación cromosómica del par 11 y 22.

La translocación da lugar a la producción de una proteína de fusión en la que el extremo carboxiterminal de la proteína EWS (por Ewing sarcoma), que normalmente contiene un dominio de unión del ARN, ha sido sustituido por un factor de transcripción del ADN que recibe el nombre de FLI-1.

Las funciones respectivas de la proteína EWS original y de la proteína de fusión EWS-FL1 no se conocen todavía, se cree que el sarcoma y el tumor neuroectodérmico primitivo del hueso son tumores íntimamente relacionados que difieren en su grado de diferenciación.<sup>(3)</sup>

Más del 90% de los sarcomas extraesqueléticos y de los tumores neuroectodermales primitivos contienen una idéntica translocación de cromosomas 11 y 22.<sup>(6)</sup>

*La descripción más sencilla de esta*

translocación es t(11,22)(q12,q24), y la translocación resulta de la fusión del gene Fli-1 en el cromosoma 11 con el gene EWS en el cromosoma 22. Una minoría de los sarcomas y de los tumores neuroectodérmicos primitivos contienen diversas translocaciones del cromosoma 22 en el cual el gene EWS se fusiona con genes en otros cromosomas más que en el cromosoma 11. La t(11,22) se refiere como una aberración genética crítica en ambos.

Otras anormalidades citogenéticas previstas se ven en subgrupos de sarcoma y tumor neuroectodérmico primitivo, estos incluyen trisomía 8 y translocación de cromosomas 1 y 16, los cuales son encontrados en aproximadamente 50 y 20% de los casos respectivamente. La importancia clínica de estas aberraciones secundarias queda para investigaciones futuras.<sup>(6)</sup>

Algunos investigadores han indicado la división en la translocación citogenética en el sarcoma y los tumores neuroectodérmico primitivo proporcionan evidencia adicional de una estrecha relación y afinidad entre estos tumores.

Este argumento tiene mérito ya que las translocaciones de cromosomas específicos en tumores son generalmente

observadas sólo unos tipos de células relacionadas, entonces es posible que el sarcoma y los tumores neuroectodérmicos primitivos resulten de la transformación de células estrechamente afines que difieren solo en su grado de diferenciación neuroectodérmico. Es también notable que una idéntica  $t(11,22)(q24,q12)$  translocación ha sido afectada ocasionalmente en otros pequeños tumores de células redondas, incluyendo varios neuroblastomas olfatorios establecidos no es quizás un hallazgo sorprendente debido a que estos tumores frecuentemente se asemejan al tumor neuroectodérmico primitivo en una evaluación clínica e histológica. Por otro lado, la descripción de la diferenciación condroblástica en un modelo expuesto del tumor neuroectodérmico primitivo experimental, sugiere la posibilidad que los condrosarcomas mesenquimales con translocación  $t(11,22)(q24,q12)$ , aunque estos casos pueden ser verdaderos osteosarcoma y condrosarcomas.

La translocación  $(11,22)(q24,q12)$  se detecta fácilmente con los métodos citogenéticos convencionales debido a que las células del sarcoma y el tumor neuroectodérmico primitivo crecen bien en cultivo de tejido. De hecho, la translocación



puede ser generalmente detectada en especímenes de biopsia con aguja. La translocación también puede ser detectada por FISH, usando pruebas EWS y regiones Fli-1 así como por la transcriptasa reversa PCR. Una desventaja del FISH y las estrategias de detección molecular t(11,22) es que ninguno de estos métodos detectarán las variantes ocasionales de las translocaciones del cromosoma 22.<sup>(6)</sup>

## LOCALIZACIÓN

El sarcoma se localiza principalmente en huesos largos de las extremidades inferiores, en pelvis: Dependiendo de la extensión del tumor se realiza determinada reconstrucción, este tumor fue reseccionado durante la operación, los márgenes fueron fijados de acuerdo a la apariencia del espécimen, después el defecto óseo fue reconstruido con un injerto en hueso después de la fijación del injerto se coloca una prótesis.

A pesar de todo algunos pacientes fallecieron y otros necesitaron amputación.<sup>(10)</sup>

**Maxilares:** Es más común en mandíbula que en maxilar, puede producir deformidad facial, destrucción del hueso alveolar, con pérdida dental y úlceras de la mucosa.<sup>(2)</sup>

**Huesos del Craneo:** Se presentó en un niño de 1 año de edad, el sarcoma medía de 7 a 8 cm localizado en el parietal izquierdo, la extensión de la incisión fue seguida con quimioterapia. La paciente fue clínicamente libre del tumor.<sup>(8)</sup>

**Iris del Ojo:** En la examinación ocular se descubrió una lesión difusa blanca en el iris que causa glaucomas y múltiples nódulos

en la cornea. Este diagnóstico se confirmó con una biopsia, a este paciente se le dio radioterapia con la cual respondió inicialmente la tumoración, sin embargo la paciente falleció de enfermedad metastásica seis meses después.<sup>(9)</sup>

Riñones: Joven que presentó dolor abdominal, hematuria, y una masa abdominal, microscópicamente se encontraron células redondas y formación de rosetas.

Las células fueron inmunoreactivas con lo cual se comprobó el sarcoma.<sup>(11)</sup>

Órbitas Oculares: Caso de un hombre con sarcoma de Ewing en el peroné, el hueso fue examinado como parte de una evaluación metastásica, mostró incremento de calor guardado en la órbita izquierda por lo que se realizó una biopsia y se encontró la lesión, el paciente solo recibió terapia de radiación local.

Después de 8 meses el paciente desarrollo metástasis a otros órganos y falleció. Estos tumores rara vez metastatizan a la órbita.<sup>(12)</sup>

## HISTOPATOLOGIA

Cuando la biopsia es correcta se aprecia proliferación de células uniformes unidas, pero en ocasiones hay separación por bandas fibrosas con núcleos redondos u ovals que tienen cromatina fina dispersa y nucleolos poco característicos. El citoplasma se tiñe con ácido periódico de SCHIF el que indica la presencia de glucógeno, rasgo de importancia en los diagnósticos diferenciales. Células pequeñas densamente empaquetadas con núcleos redondos, infrecuentes mitosis.

**Ultraestructuralmente** el sarcoma de Ewing muestra una apariencia primitiva. Ocasionalmente, un núcleo poco denso de granulos de glicogeno pueden ser encontrados en el citoplasma o prolongaciones celulares.

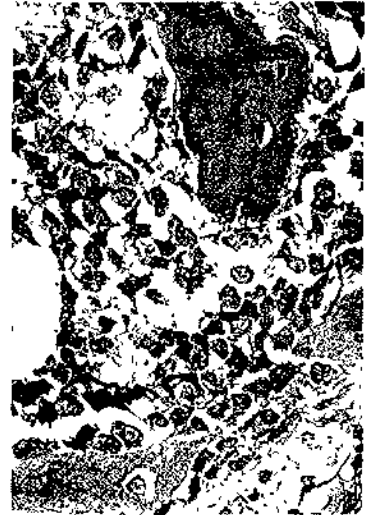


Fig. 1 Células uniformes con núcleo hiper Cromático y escaso citoplasma.

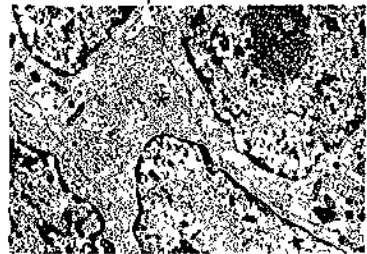


Fig. 2 Focos de glicogeno en el citoplasma de las células (asterisco).

## RADIOGRAFICAMENTE

Las características no son específicas y pueden simular un proceso infeccioso, pero radiológicamente estas neoplasias son grandes, exclusivamente líticas y excéntricas y erosionan la placa de hueso subcondral. La manifestación más característica es una lesión radiolúcida moteada destructiva de la médula, erosión y expansión de la cortical. También puede observarse una reacción perióstica en "*piel de cebolla*".<sup>(1)</sup>

La corteza que los cubre suele haber sido destruida con formación de una masa prominente en los tejidos blancos delimitada por una fina capa de hueso reactivo.<sup>(3)</sup>

Las neoplasias en mandíbula muestran solo una lesión osteolítica y ocasionalmente una apariencia en "*rayo de sol*".<sup>(7)</sup>



Fig. 3 Lesión osteolítica de un Sarcoma de Ewing

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Se manifiesta como una neoplasia dolorosa y creciente, en el lugar afectado se encuentra habitualmente calor, tumefacción y dolor a la palpación, este es intermitente y varía de leve a intenso. Resulta interesante que algunos pacientes presentan también signos sistémicos: fiebre, leucocitosis y una elevada tasa de sedimentación eritrocítica, anemia.<sup>(3,5)</sup>

El dolor es el síntoma más frecuente y la molestia por la tumefacción, pero el daño a la mandíbula puede producir deformidad facial, parestesia y destrucción del hueso alveolar con pérdida dental y úlceras de la mucosa.<sup>(1)</sup>

## HALLAZGOS MACROSCOPICOS Y MICROSCOPICOS

El espécimen consistió de aproximadamente 3 cm<sup>3</sup> de tejido blando granular de color gris- café y de un molar bien formado.

La tinción con hematoxilina-eosina mostró un tumor altamente celular indiferenciado con áreas de necrosis que se observaron difusas invadiendo el tejido fibroso submucoso, gran parte del tumor tenía la apariencia de un tumor de células pequeñas, redondas, azules como describió Triche y Askin.<sup>(7)</sup>

Este tenía una población monótona de células pequeñas redondas, con núcleos hiper cromáticos, nucleolos pequeños y de citoplasma escaso. Focalmente las células neoplásicas mostraron considerable pleomorfismo. En estas áreas el núcleo era vesicular y tenía un nucleolo distintivo, y las células tuvieron moderado citoplasma que tuvo vacuolas claras.

Algunas veces una transición entre estos dos patrones fue evidente. Las mitosis variaron de cinco a diez por diez campos de mayor aumento 40x.

Una tinción de PAS-schiff de ácido periódico reveló abundante glucógeno

citoplasmático que fue removido por predigestión de diastasa. Otros tipos de este sarcoma, de células grandes o tipo atípico se describieron por Nacimiento y estos se confirmaron por estudios inmunohistoquímicos, una reacción citoplasmática se presentó con anticuerpos directos contra la enolasa neuronal específica y antígenos experimentales para el sarcoma de Ewing (HBA71), el cual ha sido demostrado que teñían el sarcoma. La reacción local contra la Vimentina y neurofilamentos también se observó.<sup>(7)</sup>



## METODOS DE DIAGNÓSTICO

### DIAGNÓSTICO CLINICO

#### BIOPSIA POR ASPIRACIÓN:

Material obtenido a través de una aguja con la cual vamos a poder apreciar proliferación de células uniformes unidas, pero en ocasiones hay separación por bandas fibrosas con núcleos redondos u ovaes que tienen cromatina fina dispersa.

### DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO

REACCION Schiff (PAS): Las células del sarcoma usualmente contienen grandes cantidades de glucógeno en el citoplasma que son demostrados por una tinción de PAS en la cual se aplico la reacción del ácido periódico a los estudios histológicos. Como regla general, la intensidad de la reacción es proporcional al contenido de estos azúcares en la substancia estudiada.

El PAS no solo constituye una reacción histoquímica verdadera, cuya intensidad es proporcional a la concentración de grupos reactivos en las substancias que

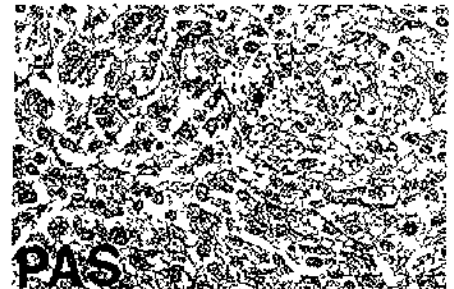


Fig 4 Tinción de PAS, mostrando material PAS positivo en el interior del citoplasma

tiñe, sino que también representa una de las técnicas más versátiles y nobles.

En la actualidad el principal reactivo para Schiff es la fucsina, la cual al activarse nos produce un color púrpura rojo.

## INMUNOHISTOQUÍMICA

La mayor positividad se demuestra por Vimentin, sin embargo el tejido procesado convencionalmente tiene una reactividad positiva para queratinizada, enolasa neuroespecífica, ejemplo ductor de proteína 9.5, Leu 7, y neurofilamentos.

Algunas de estas reacciones además proporcionaron evidencias para una diferenciación neuroepitelial.

O13 (HBA 71;p 30/32 MIC 2) es una proteína de la membrana para un gene localizado en la parte corta del cromosoma X y Y que es consistentemente expresado por las células del Sarcoma esto es, sin embargo no patognómico para esta familia de tumores.<sup>(15)</sup>

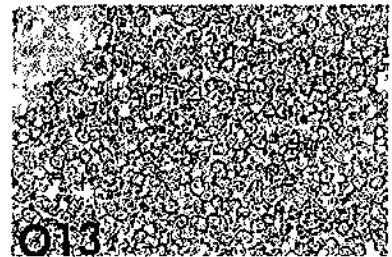


Fig 5 Inmunohistoquímica para O13, en la cual se observa que es positiva

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

### OSTEOSARCOMA:

Se presenta en la tercera y cuarta década de la vida, en mandíbula o maxilar, el tipo yuxtacortical se origina en el periostio.<sup>(1)</sup>

Es una lesión radiolúcida poco definida con espículas de material opaco; puede observarse un patrón de **“rayos de sol”**; en la lesión yuxtacortical se encuentra una masa radiopaca sobre el periostio.

Aumento de volumen, dolor o parestesia son características diagnósticas, puede presentarse movilidad dental vertical y aumento uniforme del espacio del ligamento periodontal; el pronóstico es malo; favorable en las lesiones yuxtacorticales.<sup>(1)</sup>

### CONDROSARCOMA:

Se presenta en adultos y ancianos, tiene ligera predilección por el maxilar superior.

Radiológicamente es una lesión mal definida, desde radiolúcida hasta ligeramente opaca.

Puede encontrarse tumefacción, dolor y parestesia, el pronóstico desfavorable, es mejor cuando se localiza en mandíbula; con frecuencia se diagnostica de manera errónea como lesión benigna del cartilago; muy poco

frecuente.<sup>(1)</sup>

#### LINFOMA DE BURKITT:

Se presenta en niños, en ambos maxilares.

Radiográficamente presenta una radiolucidez difusa.

La malignidad de los linfocitos B se relacionan con el virus Epstein-Barr, puede presentar dolor o parestesia; el pronóstico es desfavorable, muy poco frecuente en E.U.<sup>(1)</sup>

#### OSTEOMIELITIS CRÓNICA:

Se presenta en cualquier edad, tiene predilección por la mandíbula.

Radiográficamente puede ser focal o difusa; aparece una radiolucidez con focos escleróticos descritos como un patrón '**apolillado**', tipo esclerótico local: opacificación bien definida ; tipo esclerótico difuso: opacificación difusa; tipo de Garré: periostio en '**piel de cebolla**'.

Por lo general asintomática, pero puede ser dolorosa; la mayor parte de los casos se relaciona con inflamación ósea crónica de origen dental, muchos pacientes no recibieron tratamiento, deben extraerse los dientes sin vitalidad o realizarse endodoncia; en la osteomielitis tipo Garré debe extraerse el diente dañado.<sup>(1)</sup>

## TRATAMIENTO

La malignidad del tumor se refleja en su propensión a producir metástasis que pueden ser pulmonares, óseas o ganglionares linfáticas. Los múltiples métodos de tratamiento entre los que se incluyen el quirúrgico como en el caso clínico hemimandibulectomía, que dependiendo la cantidad de mandíbula que se ha de extirpar puede ser que se requiera o no una incisión en la línea media a través del labio. Luego se elige un surco, más o menos 1.5 a 2cm debajo del borde inferior de la mandíbula y se traza una incisión desde el ángulo de la mandíbula hacia adelante, con una sierra de Gigli se hace un corte vertical a través de la mandíbula se expone nervio, arteria, vena estos elementos se ligan y se seccionan junto con el agujero mandibular, se retira el segmento de mandíbula y se inserta una malla de vitalio para hacer la reconstrucción inmediata en esta malla se ha colocado un injerto de hueso. La incisión se cierra con puntos separados, se coloca una fijación maxilomandibular.<sup>(7,17)</sup> reconstrucción de hueso con injerto <sup>(10)</sup>. O la radiación para el control local. Las dosis son entre 5500 y

6500 radiaciones, en una lesión con un margen de 5 cm la fracción diaria fue una dosis de 200 radiaciones; dada 5 días por semana dependiendo de la edad del paciente, la influencia de los factores de radioterapia en control local y supervivencia se toma en cuenta tomando en consideración los diferentes tratamientos y los sitios del tumor primario; quimioterapia para las micrometástasis sistémicas. La primera fase consistió de Bleomycin  $6 \text{ mg/m}^2$ , Ciclofosfamida  $300 \text{ mg/m}^2$ , Dactinomycin  $300 \text{ mg/m}^2$  suministradas por vía intravenosa por 5 días consecutivos.

La segunda fase es dada con ciclofosfamida  $1200 \text{ mg/m}^2$  en un día, Adriamycin  $12 \text{ mg/m}^2$  por 5 días. También incluye Vincristine en dosis de  $2 \text{ mg/m}^2$  una por semana con los cuales mejoran de manera espectacular la baja tasa de supervivencia a 5 años de 10% de los casos.<sup>(13,14)</sup>

## PRONOSTICO

Con los nuevos tratamientos intensivos, la supervivencia a dos años es de 79% y de 60% a los cinco años. Las características clínicas que se relacionan con mal pronóstico incluyen el inicio de la enfermedad antes de los diez años de edad, la presencia de metástasis, síntomas sistémicos, tasa de sedimentación eritrocítica elevada, concentraciones elevadas de lactato, deshidrogenasa sérica y trombocitosis. Además el sitio que afecta parece tener importancia en el pronóstico, ya que los pacientes con tumores mandibulares tienen una tasa de supervivencia mayor que aquellos con la enfermedad en otros huesos.<sup>(1,3,5)</sup>

## CASO CLÍNICO

Niña de 5 años vista por su odontopediatra, presentó un crecimiento en la región del primer molar izquierdo sin erupcionar. El crecimiento había sido notado por el odontopediatra, quien revisó a la niña por una fiebre de bajo grado y malestar, basado en la examinación clínica y radiografías las cuales fueron negativas, a la niña se le administraron antibióticos por una semana, no hubo ninguna respuesta en el crecimiento, y se le tomó una radiografía panorámica la que reveló un desplazamiento distal de la erupción del segundo molar izquierdo de la mandíbula. El paciente fue entonces referido a un cirujano bucal y maxilofacial.

Al examen clínico al paciente se le observó una cara asimétrica con ganglios linfáticos submaxilares y yugulares móviles. El nódulo linfático submandibular izquierdo se observó agrandado, blando y móvil. El resto de los nódulos linfáticos no se palparon.

A la examinación intrabucal no se observaron anormalidades del paladar blando y duro, mucosa bucal, piso de boca,



Fig. 6 Paciente femenino con asimetría facial exagerada del lado izquierdo.



lengua y orofaringe.

El aumento de volumen de tejido blando se presentó en el área retromolar izquierdo. El crecimiento era blando y no ulcerado. La repetición de las radiografías panorámicas mostraron una lesión radiolúcida desplazando el folículo dentario que contenía la corona del segundo molar izquierdo inferior. El folículo dentario del segundo premolar izquierdo mandibular se encontraba agrandado y la corona desarrollada en éste se encontraba desplazada hacia mesial. Una marcada radiolucidez se observó por debajo del primer molar inferior izquierdo.

Se realizó un procedimiento exploratorio y la biopsia se realizó. Una incisión fue realizada a lo largo de la cresta alveolar y al descubrir la zona se observó una lesión friable hemorrágica. Esta fue cureteada sin ninguna dificultad, el diagnóstico histológico fue sarcoma de Ewing.

Al paciente se le mandó a un centro médico de tercer nivel para el resto de su terapia, las pruebas para demostrar metástasis fueron negativas excepto para algunos ganglios linfáticos de la parte superior del cuello del lado izquierdo que



Fig. 7 Area solitaria poco definida con destrucción ósea en el ángulo mandibular izq.



Fig 8 Radiografía panorámica demostrando la reacción en el periostio en el borde inferior de la mandíbula justo antes del ángulo

eran cuestionables. El paciente presentó un protocolo consistente en agentes citotóxicos (Vincristine, Adriamicine y Ciclofosfamida).

Dos meses más tarde se realizó una hemimandibulectomía derecha desde la zona de anteriores hasta el proceso condilar con una reconstrucción de un colgajo libre de fibula con buenos resultados. El tumor no viable se observó en la mandíbula seccionada, y todos los márgenes fueron negativos para el tumor. Después de la operación el protocolo de quimioterapia tuvo un seguimiento de diez meses, a los dieciséis meses de su cirugía ella no tuvo ningún tumor en el examen clínico.<sup>(7)</sup>

## DISCUSION

Se piensa que la aparición poco frecuente en este sitio es debido a la poca médula hematopoyética, que se encuentra en este sitio como en la mandíbula. Esta explicación puede importar para la frecuencia del sarcoma de Ewing mandibular que ocurre en la porción posterior de la misma.

Los tumores malignos de los maxilares, ya sean primarios o metastásicos, son raros en cualquier grupo de edad.

En una serie de catorce casos de tumores malignos de mandíbula en niños menores de 15 años de edad, sólo 5 fueron tumores primarios y sólo uno de estos fue sarcoma de Ewing. Menos de 70 casos de sarcoma de la mandíbula han sido reportados en la literatura, muchos de estos son reportes del caso aunque existen pocas series pequeñas. El tumor ocurre con mayor frecuencia en la segunda década, y se asocia a un crecimiento de tejido blando y dolor que son los síntomas más comunes presentes. Otros signos y síntomas: fiebre, anemia, leucocitosis y un incremento en el grado de sedimentación eritrocítica. Un predominio significativo en varones.<sup>(7)</sup>

Por otra parte la apariencia radiográfica '*en piel de cebolla*' se asocia

con el sarcoma de huesos largos, pero los tumores de mandíbula muestran solo una lesión osteolítica y ocasionalmente una apariencia '*en rayos de sol*' ha sido reportada.

Debido al riesgo de sarcomas post radiación, la radioterapia se reserva sólo para cuando la mandíbula se ve más afectada por el tumor de Ewing más frecuente que en el maxilar. Aproximadamente 90% de estos tumores de la mandíbula son lesiones primarias, y 11 de 120 casos fueron metastásicos en la revisión de la literatura.

La exploración para verificar metástasis de este tumor en mandíbula debería incluir una exploración tomográfica computarizada de torax, la aspiración de médula ósea y exploración de huesos. La terapia para el sarcoma mandibular ha consistido de varias terapias combinadas y simples incluyendo radiación quimioterapia y cirugía.

En la mayoría de las ocasiones se le da quimioterapia preoperatoria antes de que se aplique cirugía.

El sarcoma de Ewing es visto como una enfermedad sistémica aun cuando es localizada clínicamente, la quimioterapia actual refleja esta actitud. La paciente no

tuvo evidencia de metástasis 16 meses después de la resección.<sup>(7)</sup>

## CONCLUSIONES

El sarcoma de Ewing es un padecimiento neoplásico maligno, se consideran importantes sus características agresivas con las alteraciones y pérdida ósea por la resorción severa causada por la proliferación neoplásica.

El sarcoma de Ewing es una patología difícil de identificar ya que las posibilidades de diagnóstico diversas también crean dificultad en su manejo para diferenciarlo de otros padecimientos tales como el Osteosarcoma, Condrosarcoma, Osteomielitis entre otros por lo cual la biopsia, tinción de Schiff y las pruebas Inmunohistoquímicas son hasta la fecha un indicador relevante para el diagnóstico, conducta y decisión terapéutica a emplear.

El tratamiento de este tipo de neoplasias no dejan de tener un pronóstico reservado tomando en cuenta el tamaño, localización, tiempo de evolución y metástasis que se diagnostique, la cual se disemina por vía sanguínea.

El caso descrito constituye un sarcoma de Ewing involucrando el lado izquierdo de la mandíbula con apariencia clínica y radiológica típica de la patología así como las malposiciones de los folículos dentarios.

El tratamiento realizado consistió en una hemimandibulectomía del lado derecho que abarco desde la zona de anteriores hasta el proceso condilar con una reconstrucción.

A los 16 meses de su cirugía no presentó recidivas, las pruebas de metástasis fueron negativas según el control postquirurgico.

Finalmente es conveniente enfatizar que los estudios de laboratorio y los exámenes sistemático e integral son fundamentales para definir la estirpe de la lesión y la resolución adecuada del caso.

## BIBLIOGRAFIA

1. Regezi Joseph A. **Patología Bucal**. Mc Graw-Hill 2a edición 1995 p.p 463-466.
2. Kissane M Jhon. **Anderson's Pathology**. Mosby 9a edición Volumen 2 1990 p.p 2045-2047.
3. Cotran . S . Ramzi **Patología Estructural y Funcional**. Mc Graw-Hill 5a edición 1997. p.p 1365-1366.
4. Rubin Emanuel. **Patología**. Médica Panamericana 1992 p.p 638.
5. Neville W. Brad. **Oral & Maxillofacial Pathology**. Saunders 1a edición 1995  
p.p 487-489
6. Enzinger M. Franz. **Soft Tissue Tumors**. Mosby 3a edición . p.p 108-109.
7. Richard Berk ,Allen Heller. **Ewing's sarcoma of the mandible**. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1995; 79: 159-162.
8. Hadfield MG,Luo VY. **Ewing's sarcoma of the skull in an infant**. Pediatr Neurosurg, 25 (2): 100-4 1996 Aug.
9. Kaan Gündüz, MD, Jerry A.Shields. **Ewing sarcoma metastatic to the Iris**. Am.J.Ophtalmol 1997 October 124 (4) 550-552.
10. By Robert S Bell, Aileen M . Davis. **Allograft Reconstruccion of the Acetabulum after Resection o f Stage-IIB Sarcoma**. J.Bone.Joint. Surg.  
Am 1997 Nov. 79 (1) 1663-1674.
11. Edith f. Marley, Helen Liapsis. **Primitive Neuroectodermal Tumor of the Kidney**. The American Journal of Surgical Pathology 21 (3): 354-359, 1997.
12. Emil W. Chynn,.and Peter A.**Metastatic Ewing Cell Sarcoma of the Orbit**. Am. J. Ophtalmol 1997 Apr. 123 (4) 565-567.



13. Aly Razek, Carlos A.Perez. **Intergroup Ewing's sarcoma Study**. Cancer 46; 516-521, 1980.
14. Gerald Rosen, Brenda Caparros. **Ewing's sarcoma**. Cancer 47: 2204-2213,1981.
15. Rosai Juan Ackerman's. **Surgical Pathology**. Mosby Toronto 8a edición 1996 p.p 1962-1964.
16. Lynch J. Matthew. **Métodos de Laboratorio**. Interamericana 2a edición 1977 p.p 1204-1213.
17. Laskin M. Daniel. **Cirugía Bucal y Mxilofacial**. Médica Panamericana 1987 p.p 658-661.
18. Thorner Paul. Squire Jeremy. **Is the EWS/FLI-1 Fusion Transcript Soecific for Ewing sarcoma**. Am. Journal of Pathology 148 (4) April 1996 p.p 1125-1136.
19. Kaban B. Leonard. **Cirugía Bucal y Maxilofacial en Niños**. Interamericana 1a edición 1990 p.p 406-408.
20. Austerman. K.H; Bier J. **Cirugía Oral y Maxilofacial**. Masson Tomo 2 1996. p.p 383-384.
21. Jablonski Stanley. **Diccionario Ilustrado de Odontología**. Médica Panamericana 1992.édica Panamericana 1992.

## GLOSARIO

BIOPSIA:	Extracción y examen con fines de diagnóstico, de tejido u otro material de un cuerpo vivo.
ESTROMA:	Elemento estructural de un órgano, se usa en la nomenclatura anatómica como término general para designar el tejido que forma la sustancia fundamental.
FÍBULA:	Peroné.
FISH	Hibridación in situ.
FRIABLE:	Facilidad para fracturarse o romperse.
GLAUCOMA:	Enfermedad del ojo; así denominada por el color verdoso que toma la pupila, aumento de presión intraocular.
HEMATURIA:	Presencia de sangre en la orina.
HEMIMANDIBULECTOMIA:	Escisión quirúrgica de la mitad de la mandíbula.
INJERTO:	Implantar en la piel o en otro tejido del cuerpo un trozo de tejido para reparar una pérdida de sustancia, anatomofuncional con fines estéticos.
LEUCOCITOSIS:	Aumento en el número de leucocitos de la sangre periférica por encima de (10.000 mm <sup>3</sup> )
LÍTICO:	Destrucción de células.

METÁSTASIS:	Diseminación a distancia de un órgano a otro.
NEOPLASIA:	Tumor o masa anormal de tejido cuyo crecimiento es mayor que el de los tejidos normales, persistente.
PARESTESIA:	Sensación anormal de quemadura, prurito, cosquilleo, entumecimiento, hormigueo.
PATOGNOMÓNICO:	Signo o síntoma específico de una enfermedad y que basta por sí solo para sentar el diagnóstico.
PLEOMORFISMO:	Varias formas diferentes de un solo organismo o de una misma especie.
SCHIFF:	Prueba que indica presencia de glucógeno en el citoplasma.
TUMEFACCION:	Edema, aumento de volumen.