

11237

109
24



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
SECTOR SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O. D.

"SARCOMA DE EWING, EXPERIENCIA DE 30 AÑOS EN LA UNIDAD DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO"

T E S I S

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ORGANISMO DESCENTRALIZADO

PARA OBTENER EL TITULO DE:

P E D I A T R I A M E D I C A

P R E S E N T A :

DRA. JULIA VALERIO GARCIA



DIRECCION DE ENSEANZA

TUTOR: DRA. ANA E. AYON CARDENAS

MEXICO, D. F.

0278086

1999

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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).

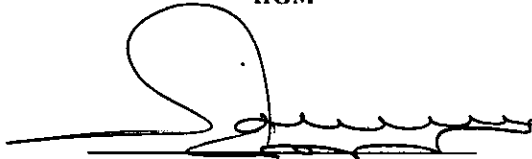
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

**SARCOMA DE EWING: EXPERIENCIA DE 30 AÑOS EN LA
UNIDAD DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL DE
MEXICO**

DR. FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS
JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRIA
HGM



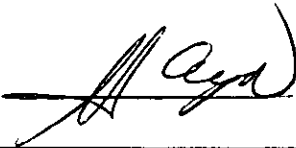
DR. LUIS EMILIO SALMON RODRIGUEZ
TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA
HGM



DRA. ROSALIA BERISTAIN MANTEROLA
JEFE DE ENSEÑANZA
UNIDAD DE PEDIATRIA
HGM



DRA. ANA ESPERANZA AYON CARDENAS
ONCOLOGO PEDIATRIA
TUTOR DE TESIS
HGM



AGRADECIMIENTOS

- . A Dios por darme la oportunidad de vivir y de permitirme hacer algo por los demás.**
- . A mis padres por darme la libertad y apoyo incondicional y a mi hermano, aunque ya no se encuentre presente, por su ejemplo de superación insistente y de servicio incondicional.**
- . A todos mis maestros por su enseñanza, a mis amigos y compañeros por todos los momentos compartidos.**
- . A todos los niños con todo respeto y admiración por ser fuente inagotable de enseñanza.**

INDICE

INTRODUCCION	5
JUSTIFICACION	11
HIPOTESIS	12
OBJETIVOS	13
DISEÑO	14
MATERIAL Y METODOS	15
POBLACION Y MUESTRA	16
CRITERIOS DE INCLUSION	17
CRITERIOS DE EXCLUSION	18
VARIABLES DEPENDIENTES	19
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS	20
RESULTADOS	21
GRAFICAS	23
DISCUSION	35
CONCLUSION	37
BIBLIOGRAFIA	38

ANTECEDENTES

En 1921, James Ewing describió un tumor óseo al que nombró sarcoma de Ewing el cual es un tumor que histológicamente es de origen óseo o de tejidos blandos(1); ocupa el segundo lugar de los tumores óseos en niños, en un 30%, comúnmente afecta a individuos entre la edad de 10 y 20 años.(2) Factores raciales y étnicos pueden contribuir en la presentación del sarcoma de Ewing, siendo extremadamente raro en negros y en chinos; la mayoría de los pacientes son blancos 96%, solamente 1.8% negros y 2.2% de otras razas(3), de predominio en el sexo masculino. Los tumores de la familia de sarcoma de Ewing(subgrupo de tumores de células pequeñas) se han relacionado con anomalías esqueléticas(endocondroma, quiste óseo aneurismático), anomalías genitourinarias(hipospadias, duplicación del sistema colector renal), síndrome de Down, retinoblastoma hereditario pero son poco comunes(4). En otro estudio realizado se demostró incremento significativo en tumores neuroectodérmicos y cáncer gástrico en familias de pacientes con sarcoma de Ewing(5).

HISTOGENESIS

El origen histogenético del sarcoma de Ewing ha sido atribuido por décadas a células madre hematopoyéticas del mesénquima endotelial; en recientes evidencias de citogenética, inmunocitoquímica, genética molecular y reacción en cadena de polimerasa transcrita reversa indican un origen de la cresta neural; por otro lado también se ha postulado el origen neural del sarcoma de Ewing teniendo en cuenta tres hechos fundamentales: la demostración de un fenotipo neural en cultivos "in vitro"; el hallazgo de colina transferasa en el interior de las células y la demostración de la traslocación t(11;22) en el neuroepitelioma periférico, tumor de evidente estirpe neural(6) Por lo tanto el sarcoma de Ewing atípico y los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos y tumores de Askin poseen ciertos hallazgos neurales, como se demostró por la presencia de rosetas de Homer-Wright, procesos neurales, gránulos neurosecretorios y marcadores inmunohistoquímicos neurales(7).

CITOGENETICA Y GENETICA MOLECULAR

El rearrreglo cromosómico clonal t(11,22)ha sido reportado por el análisis del cariotipo como específico para sarcoma de Ewing y de tejidos blandos así como de tumores neuroectodérmicos primitivos. Basado sobre los resultados citogenéticos y sobre la investigación inmunológica de la expresión MIC2, el sarcoma de Ewing se ha relacionado íntimamente a tumores neuroectodérmicos primitivos(8). Se observó que casi todos los tumores fueron diagnosticados como sarcoma de Ewing, sarcoma de Ewing atípico y tumores neuroectodérmicos primitivos, expresaron fusión transcriptasa del gen SE con gen FL11 y ERG(9). Se ha estudiado in vitro ensayos en la diferenciación asociada en cultivos de tejido que facilitan la identificación de múltiples tipos celulares tumorales con estímulo a través de adenosinmonofosfato cíclico dibutil y 5-azacitidina respectivamente, concluyéndose que la existencia de varias formas de diferenciación neural in vitro, en estadios de maduración no mostró diferenciación mioblástica definitiva(10). La presencia de traslocación de t(11,22)(q24;q12)no se debe considerar como diagnóstico de sarcoma de Ewing y tumor neuroectodérmico primitivo

en ausencia de evidencia histológica; por lo tanto para decidir el régimen de tratamiento debe ser basado sobre el fenotipo más que el genotipo cuando estos dos perfiles entran en conflicto su semejanza(11).

CLASIFICACION-Patologia

El sarcoma de Ewing incluyen las formas ósea y extraósea. Los tumores extraóseos tienden a presentar una textura menos firme y son más friables así como hemorragia y degeneración quística secundaria a necrosis del tumor son los hallazgos más comunes. Con las neoplasias intraóseas, la cavidad medular con frecuencia es más difusible.

De acuerdo a los hallazgos histopatológicos se clasifica en sarcoma de Ewing atípico el cual es caracterizado por un incremento de células, aumento del tamaño del núcleo, contorno nuclear y el incremento del porcentaje mitótico (> 2 mitosis por campo) y sarcoma de Ewing típico que incluye tejido normal adyacente por compresión, dando al tumor un tipo de "márgen"desplazando", formado de células homogéneas, polihédricas con núcleos pequeños hiper cromáticos con bordes celulares relativamente bien definidos y escasas figuras mitóticas(12)

INMUNOHISTOQUIMICA

La diferenciación del sarcoma de Ewing de otros tumores de células pequeñas en niños pueden presentar dificultad para el diagnóstico en base solo a los hallazgos morfológicos(13). Se ha observado que el sarcoma de Ewing con inmunorreactividad solo a vimentina es útil en dos formas, primero, permite una determinación de los antígenos que tienen sobrevida a la fijación de formalina y segundo, la vimentina un filamento intermediario típicamente positivo en el sarcoma de Ewing

Las tres líneas celulares derivados de un neuroblastoma, tumor neuroectodérmico primitivo y sarcoma de Ewing respectivamente muestran el mismo patrón de expresión de alfa-interferón ambos por afinidad ligada y ensayos de inmunoprecipitación(14)

CUADRO CLINICO

SITIOS PRIMARIOS

En un estudio retrospectivo de 40 pacientes, el sitio de presentación clínica más frecuente fue en pelvis(30%), seguido de húmero y escápula, predominando las lesiones primarias de tronco y pelvis sobre lesiones distales(15). En otro estudio de 150 pacientes se encontro mayor frecuencia entre las extremidades(53%) que en el eje central(47%). Los tumores de extremidades fueron distales en 52% y proximal 48%; los tumores de eje central fueron de pelvis(45%), pared torácica(34%), región de columna y paravertebral(12%) y cabeza y cuello(9%).

SIGNOS Y SINTOMAS

De los 140 pacientes con sarcoma de Ewing óseo tratados en la Clínica Mayo, 96% se presentaron con dolor, 61% con una masa palpable, 16% con fractura patológica,

-Control local-Consideraciones generales.

En las últimas décadas, se reconoció que tanto la cirugía y terapia de radiación deben controlar la enfermedad local, en más del 90% de los pacientes que mueren de enfermedad metastásica. La terapia con radiación debe ser usualmente preferida a la amputación, observándose un control del tumor primario del 50-77%, y el porcentaje de control local después de quimioterapia y radioterapia usualmente se presentó en un rango de 75% a 90%(21).

-Técnicas quirúrgicas

Márgenes de resección: Tradicionalmente, una resección quirúrgica completa se considera de acuerdo a los márgenes del tumor al diagnóstico. Sin embargo; la mayoría de los pacientes con sarcoma de Ewing han recibido y respondido a quimioterapia antes de la cirugía, la resección marginal se relaciona al tumor residual posterior a la quimioterapia(22).

-Técnica para terapia de radiación

Plan de tratamiento: El primer paso de planeación de tratamiento es cuidadoso, con una revisión completa de la tomografía y resonancia magnética del tumor primario. Información en relación al tamaño y extensión del tumor en relación al tejido normal adyacente es esencial para designar el tratamiento.

-Dosis.

Se han realizado una serie de estudios donde se ha observado que una dosis de 40 a 60 Gy, tiene pocas recurrencias locales y 50% de los pacientes presentaron enfermedad a distancia dentro de los 3 primeros años de iniciar el estudio Dosis bajas(30-36Gy, promedio 35Gy) se han investigado en el Hospital de St Jude, para lesiones pequeñas(menor de 8 cm) con una respuesta favorable posterior a quimioterapia de inducción. El control local fue 90%; pero fue inferior para lesiones mayores de 8 cm(52%)(23).

QUIMIOTERAPIA

Antes de la quimioterapia adyuvante para el tratamiento del sarcoma de Ewing, solo 10% de pacientes sobrevivieron a 5 años. (24). El sarcoma de Ewing es un tumor sensible a quimioterapia y radioterapia.(25). Concluyéndose la modalidad del tratamiento con vincristina, Actinomicina D, ciclofosfamida, Doxorubicina, Ifosfamida y Etopósido ha resultado una mejoría definitiva en el pronóstico de los pacientes con sarcoma de Ewing pélvico; sin embargo, los resultados para pacientes con metástasis al diagnóstico son inciertos, y su tratamiento requiere nuevas investigaciones(26).

La combinación de ifosfamida y etopósido parece ser activa y debe ser incorporada en los protocolos de tratamiento en un futuro(27).

La resección quirúrgica debe ser considerada para todos los pacientes con sarcoma de Ewing extrasquelético, aunque afortunadamente es rara la presentación extraósea(28).

y 21% con fiebre. La hemorragia y necrosis comúnmente observada dentro del sarcoma de Ewing puede resultar de una temperatura local incrementada e inflamación, simulando infección y retardo en el diagnóstico. Inexplicables picos febriles pueden ser el primer sintoma de enfermedad recurrente, dolor dorsal puede presentarse como primer sintoma de compresión de columna vertebral secundaria a tumor primario o metástasis y requiere una evaluación de urgencia con el fin de instituir tratamiento antes de que se desarrolle daño neurológico irreversible. Los tumores primarios o metástasis al hueso pélvico puede causar dolor de miembro pélvico secundaria a involucro de nervio periférico. Metástasis ósea puede ser palpable en cráneo, costillas o algún hueso superficial. Una razón del retraso en el diagnóstico pudo haber sido que el dolor fue intermitente en 68 pacientes, dando falsos datos a los médicos, paciente y familia, el retraso puede ser mucho más corto en aquéllos pacientes con una masa palpable que en otros pacientes (3.2 contra 10.1 meses, respectivamente) (16)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial incluye una variedad de procesos benignos y malignos. Es importante considerar osteomielitis, especialmente si el paciente está febril. Los tumores benignos de hueso que se pueden presentar como lesión lítica incluyen el granuloma eosinofílico y tumor de células gigantes. Los tumores malignos que deben ser considerados incluyen osteosarcoma, linfoma primario de hueso, sarcomas de células claras de hueso, y metástasis de tumor no óseo, especialmente neuroblastoma. Un sarcoma de Ewing de tejidos blandos debe ser diferenciado de tumores de tejidos blandos benignos y malignos.

EVALUACION

En la valoración inicial de pacientes con sarcoma de Ewing debe de incluirse dentro de las pruebas de gabinete en forma rutinaria la gammagrafía ósea ya que en el 100% de una serie estudiada sirvió para detectar metástasis a otros huesos. Por otro lado, es importante que rutinariamente se efectúe como estudio inicial una médula ósea así como estudio de líquido cefalorraquídeo para búsqueda de células tumorales (17).

Para evaluar pacientes con tumor sarcoma de Ewing, de acuerdo a un análisis de 40 expedientes, se incluyó la edad del paciente, la talla al momento del diagnóstico, sexo, tiempo de evolución prediagnóstico, sitio anatómico del tumor primario y de las metástasis, así como las características clínicas del paciente como fiebre y dolor. Se analizaron además las características de laboratorio y gabinete que incluyeron: biometría hemática, eritrosedimentación, transaminasa glutámico-oxalacética, deshidrogenasa láctica, estudio de médula ósea por aspiración y resultados de líquido cefalorraquídeo para citología. Los estudios de gabinete incluyeron radiografía de tórax, en proyección anteroposterior y lateral, serie ósea metastásica, gammagrafía hepática y ósea; observándose positiva deshidrogenasa láctica en el 40% de los pacientes con enfermedad central (pelvis), la talla fue muy variable en más del 50% de los niños, encontrándose por debajo de la percentila 25. También se observó elevación de la velocidad de sedimentación globular, leucocitosis, linfocitosis y

aumento de transaminasa glutámico oxalacética tomándose en cuenta como factor pronóstico(18).

DIAGNOSTICO POR IMAGEN

La imagen radiológica de sarcoma de Ewing generalmente revela una lesión destructiva de la diáfisis del hueso. La erosión puede ser multilaminar(imagen en cáscara de cebolla). La tomografía axial computada se realiza para definir la extensión de la enfermedad, y la resonancia magnética se utiliza para definir la extensión de la enfermedad en la médula ósea y tejidos blandos y la relación del tumor a los vasos sanguíneos. Gamagrafía con tecnecio 99 difosfato metilina es utilizado para definir la extensión ósea del tumor así como para búsqueda de metástasis a distancia, La relación del tumor a las placas epifisiarias es una importante consideración en determinar si se emplea cirugía, radioterapia o ambos, especialmente en pacientes con inmadurez ósea(19).

-ESTADIAJE

No son comunes los sistemas de estadiaje para el sarcoma de Ewing. Los protocolos de tratamiento son con frecuencia estratificados por la presencia o ausencia de enfermedad metastásica y sitios primarios. Un sistema de estadio pretratamiento debería ser basado sobre la presencia o ausencia de enfermedad metastásica así como del tamaño, extensión y localización de la lesión primaria, similar al sistema desarrollado para rhabdomyosarcoma. Lo que más se acepta es determinar si la enfermedad es metastásica o localizada; esto representa únicamente valor pronóstico, ya que el tratamiento no se modifica en cuanto al concepto básico de manejo.

En cuanto a su localización el sarcoma de Ewing se divide en(20):

1. Enfermedad única o localizada a un solo hueso o área anatómica
2. Enfermedad masiva
3. Enfermedad multicéntrica
4. Cualquiera de las anteriores más enfermedad metastásica

En cuanto al sitio del tumor:

1. Tumores axiales: vértebras, costillas y pelvis
2. Tumores extraaxiales: fémur, tibia, peroné, escápula, cúbito, radio, clavícula.

TRATAMIENTO

PRINCIPIOS GENERALES

El estándar de tratamiento para el sarcoma de Ewing es para curar al paciente preservando su función y minimizando secuelas a largo plazo. El sarcoma de Ewing es una enfermedad sistémica, que en la mayoría de los pacientes no tienen evidencia clínica de enfermedad metastásica al diagnóstico. Esto debe asumirse que cada paciente tiene metástasis microscópica. Por lo tanto el tratamiento es usualmente conceptualizado en medidas para efectos locales y control sistémico.

Las metástasis cerebrales de tumores sólidos en niños son poco comunes, pero la introducción de quimioterapia efectiva sistémica ha cambiado el patrón de dicha metástasis. En varios estudios realizados por varios autores se encontraron metástasis cerebrales, de 12 pacientes 2 casos y otro de 54 pacientes, 3 metástasis cerebrales(29). También se observó que la principal vía de metástasis cerebral es hematogena, con localización intrahemisférica, cerebelo o ganglios basales(30).

-EFECTOS TARDIOS DE LA TERAPIA.

La mayoría se relaciona con el tratamiento e incluyen cambios de la piel y cabello(43%), problemas pulmonares(18%), problemas neurológicos(14%) alteraciones en la visión(10%), neoplasias secundarias(7%) y amputación(5%). Repercutiendo en aspectos importantes de su vida como en el empleo, matrimonio, fertilidad y estatus funcional(31).

PRONOSTICO

Los factores pronósticos fueron de acuerdo al sitio de enfermedad pero se tomó en cuenta la edad y los niveles séricos de deshidrogenasa láctica; sin embargo las secuelas tardías se presentaron en la mayoría de los pacientes.(32). Por otro lado también se observó en otro estudio que pacientes quienes fueron sometidos a resección quirúrgica completa de la lesión primaria tenían mejor supervivencia(74% a 5 años) que en aquéllos quienes no se les realizó resección (34% a 5 años). Esto concluye que pacientes con lesiones accesibles quirúrgicamente deben ser sometidos a tratamiento quirúrgico, quimioterapia y en casos selectivos, radiación, debido a las recaídas tardías(33).

JUSTIFICACION

El sarcoma de Ewing es un tumor de gran malignidad en el niño y adolescente, es el segundo tumor óseo maligno de la infancia y representa el 4.1% de los tumores sólidos en la población atendida de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México en 30 años, siendo de suma importancia el diagnóstico.

HIPOTESIS

El sarcoma de Ewing es un tumor sólido frecuente en la edad pediátrica mexicana, específicamente en la adolescencia, el cual ocupa un lugar dentro de los diez tipos de cáncer más frecuentes atendidos en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México.

OBJETIVOS

- .Conocer la incidencia del sarcoma de Ewing en pacientes pediátricos del Hospital General de México.
- .Analizar la frecuencia, presentación clínica, respuesta al tratamiento así como destino de los pacientes con diagnóstico de sarcoma de Ewing en edad pediátrica del Hospital General de México.
- .Determinar la edad más frecuente de presentación en el período de 1967 a 1996.
- .Conocer el sitio de presentación con mayor frecuencia del sarcoma de Ewing.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron 105000 expedientes del archivo clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México de pacientes con diagnóstico de sarcoma de Ewing en el período comprendido de 1967 a 1996.

POBLACION Y MUESTRA

Revisión retrospectiva de los expedientes del archivo clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México de pacientes con diagnóstico de sarcoma de Ewing entre 1967 y 1996.

CRITERIOS DE INCLUSION

Todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de sarcoma de Ewing atendidos en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, entre los años 1967 a 1996.

CRITERIOS DE EXCLUSION

Todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de tumores sólidos que no corroboró por biopsia sarcoma de Ewing de la población infantil del Hospital General de México.

VARIABLES DEPENDIENTES

En la revisión de los expedientes de pacientes con sarcoma de Ewing se tomó en cuenta el sexo, edad, sitio de localización del tumor, fecha ingreso, tiempo de evolución, sintomatología, estudios de laboratorio y gabinete, tipo de tratamiento y destino.

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Nombre:	
Edad:	Sexo:
No. Expediente:	
Estado de Procedencia:	
Nivel socioeconómico:	
Fecha de Ingreso al H.G.M	
Antecedentes Familiares de Cáncer:	
Fecha de Inicio de Sintomatología	
Localización del Tumor:	
Exploración física Inicial:	
Sitio de la biopsia:	
Tratamiento:	
-Intervención quirúrgica	
-Radioterapia	
-Quimioterapia	
¿Concluyó tratamiento?	
Destino del paciente:	

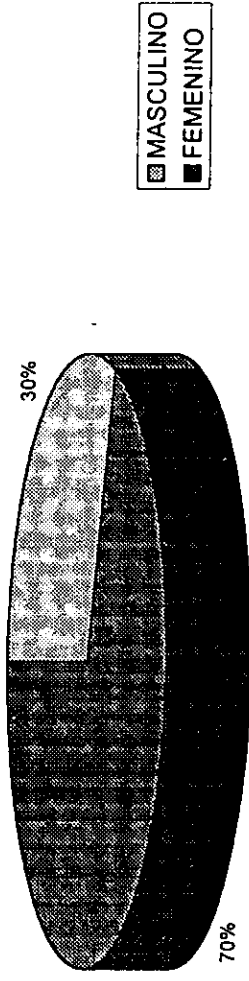
RESULTADOS

Posterior a una revisión de expedientes del Hospital General de México diagnosticados con neoplasias diagnosticados y/o manejados en la Unidad de pediatría entre los años de 1967 a 1996, se encontró que de 105000 expedientes captados de los niños con neoplasias, 308 expedientes eran con diagnóstico de tumores sólidos y el sarcoma de Ewing ocupó el octavo lugar, correspondiendo al 4.1%, predominando el sexo femenino en un 70% y un 30% en el sexo masculino (Gráfica 1 y 4).

En relación a la edad de presentación fue: 1-4 años 1 caso, 5-9 años 2 casos y de 10-14 años 7 pacientes; con respecto al lugar de procedencia, se encontraron 4 casos del Distrito Federal, 2 casos del Estado de México y 1 caso de cada uno de los siguientes Estados: Guanajuato, Jalisco, Oaxaca y Veracruz (Gráfica 2 y 3). De acuerdo a la frecuencia de presentación por año, el primer caso fue en 1979; 1981-1984, 5 casos; 1985-1990, 3 casos y 1991-1994, 1 caso (Gráfica 5). Se observó también que el tiempo de evolución al momento del diagnóstico con menor de 1 año en 6 pacientes; 1-3 años 3 pacientes y más de 3 años 1 paciente pero ya habían recibido-

tratamiento(Gráfica 7). Los síntomas más frecuentes en pacientes con sarcoma de Ewing fueron dolor en los 10 pacientes, presencia de tumor en 9 pacientes, ataque al estado general 7 pacientes, marcha claudicante 6 pacientes, pérdida de peso 4 pacientes, fiebre 2 pacientes y retención urinaria en 1 paciente(Gráfica 8). En la exploración física se observó un predominio de actitud forzada en 19%, fiebre en 14%, disminución de la fuerza muscular, palidez, red venosa colateral en el sitio del tumor y hepatoesplenomegalia en un 11% cada uno; estado caquéctico 8% y adenomegalias, hipotrofia y secreción purulenta correspondió a un 5% cada uno(Gráfica 9). La localización más frecuente de sarcoma de Ewing en 6 casos fue pelvis y miembros pélvicos, 3 casos correspondió a miembros superiores y 2 casos a tórax y columna(Gráfica 7). Los sitios más frecuentes de metástasis se encontraron pulmón en 4 casos y región mandibular 1 caso(Gráfica 10). Como tratamiento con quimioterapia en 8 pacientes, radioterapia en 7 pacientes y 3 pacientes tratamiento quirúrgico radical(amputación)(Gráfica 11). En relación al seguimiento de todos los pacientes, 6 abandonan tratamiento, 2 pacientes alta voluntaria, 1 paciente egresa y abandona tratamiento y 1 fallece(Gráfica 12).

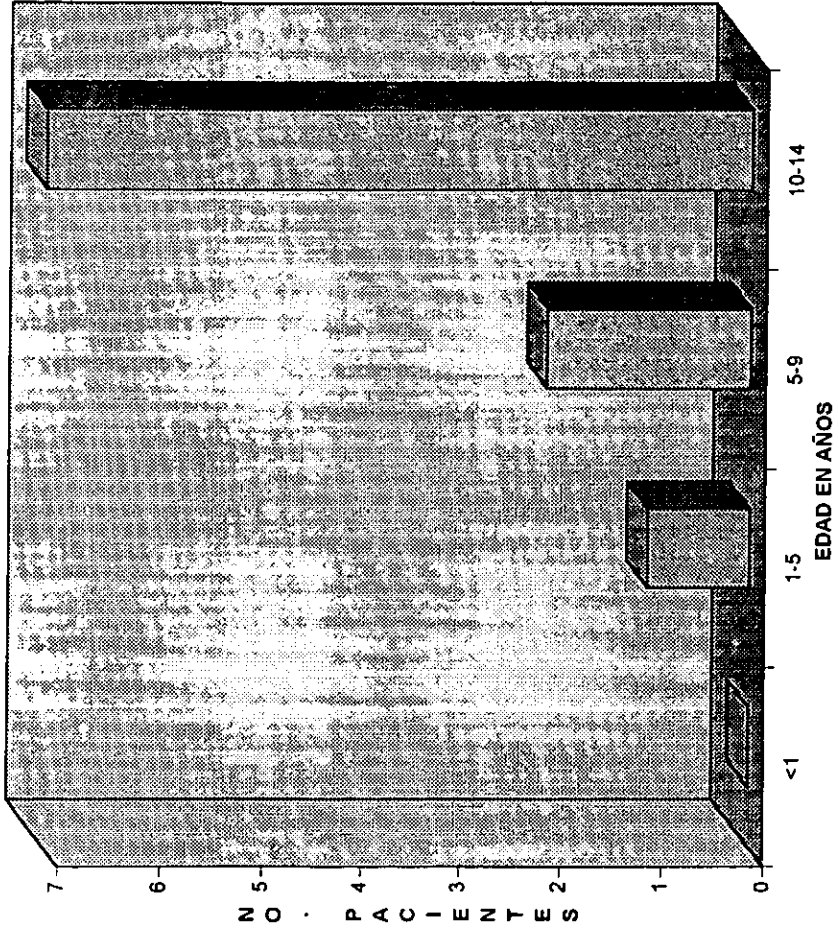
FRECUENCIA DE SARCOMA DE EWING POR SEXO

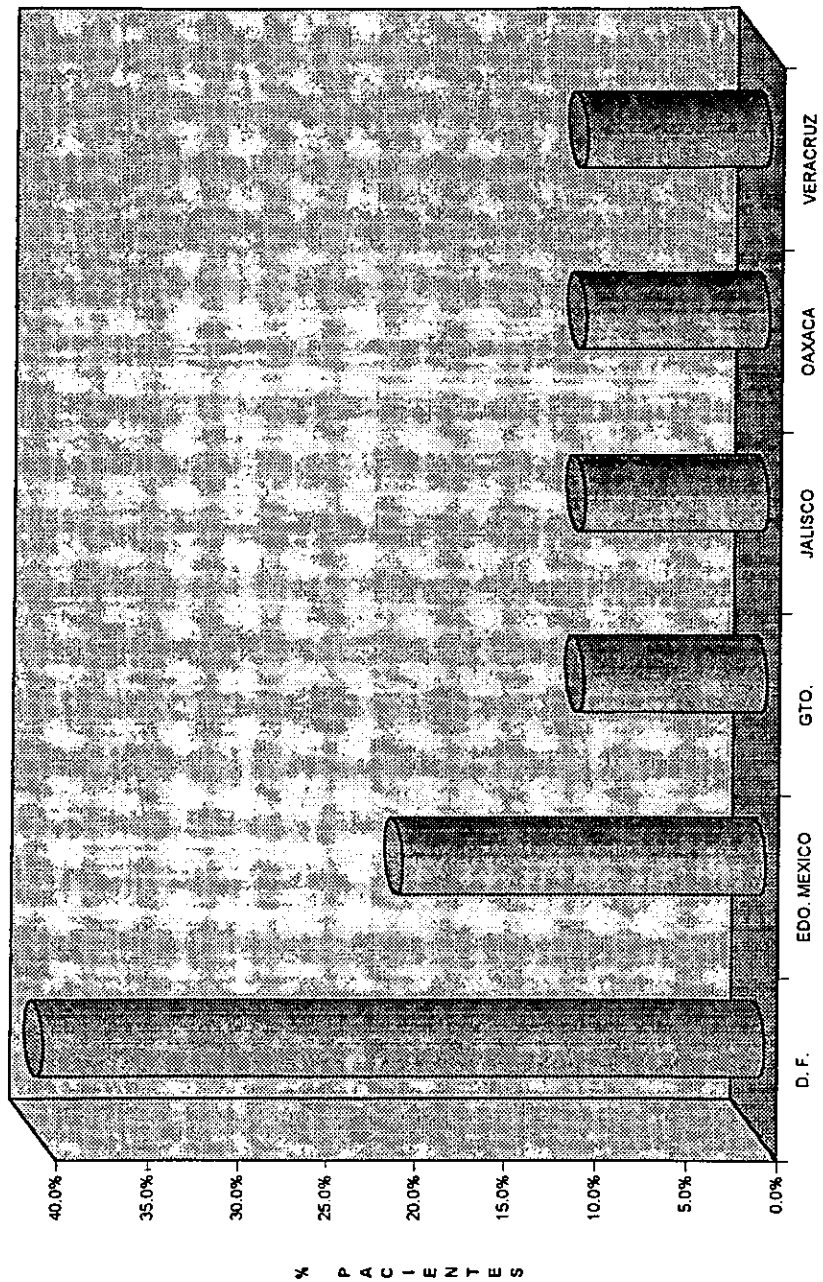


GRAFICA 1

FUENTE: ARCHIVO CLINICO DE PEDIATRIA

FRECUENCIA DE SARCOMA DE EWING POR EDAD

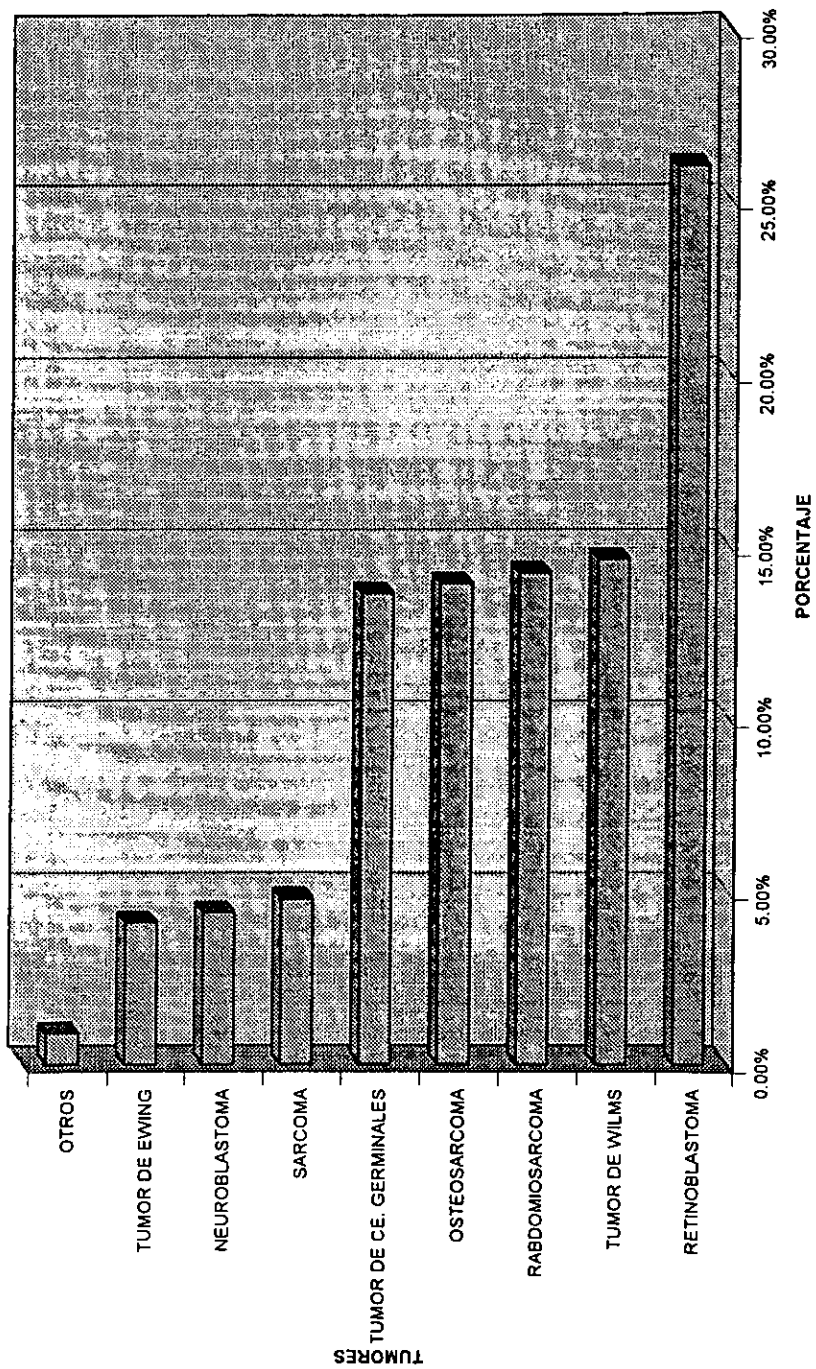




ESTADO

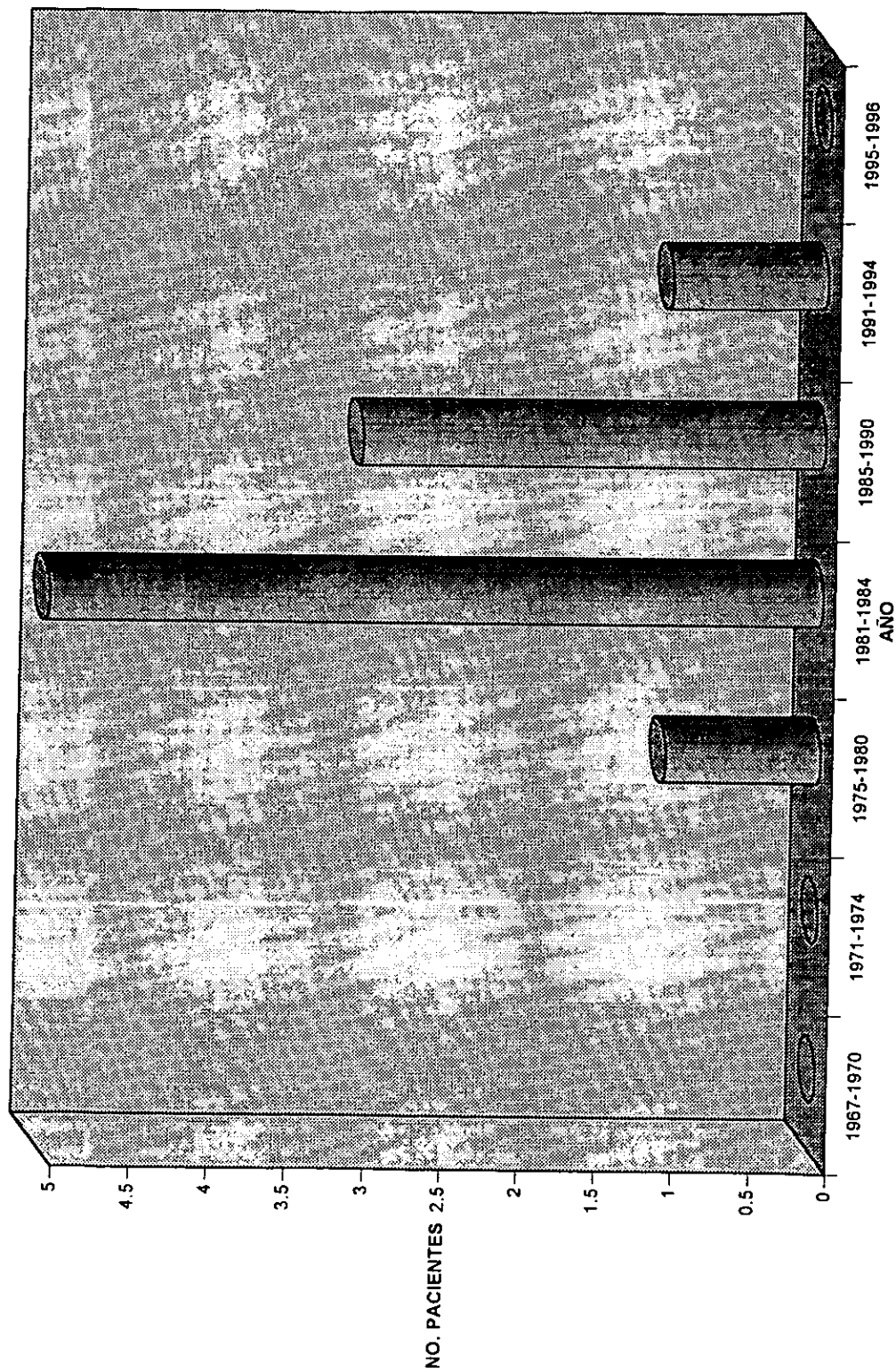
25

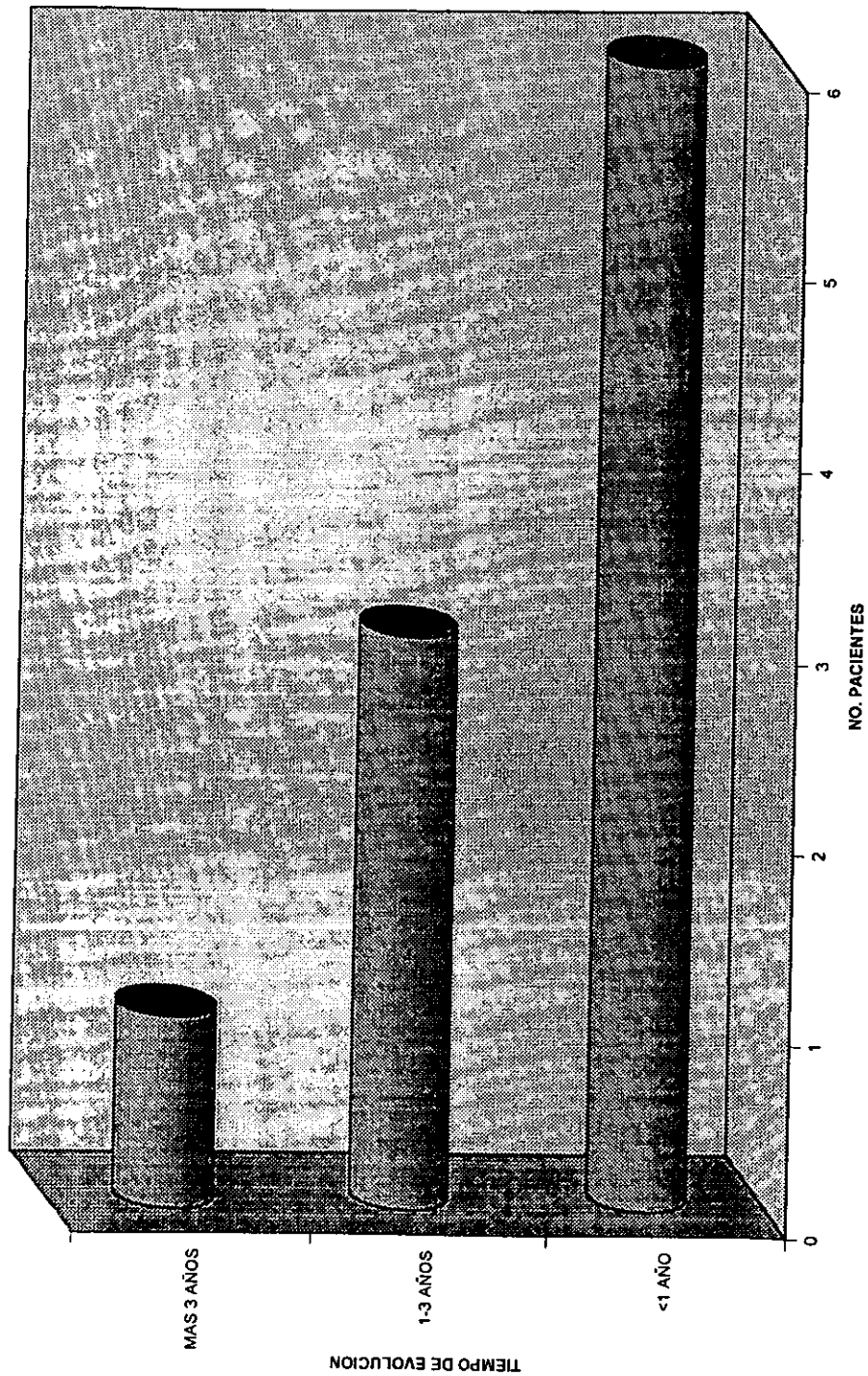
GRAFICA 3



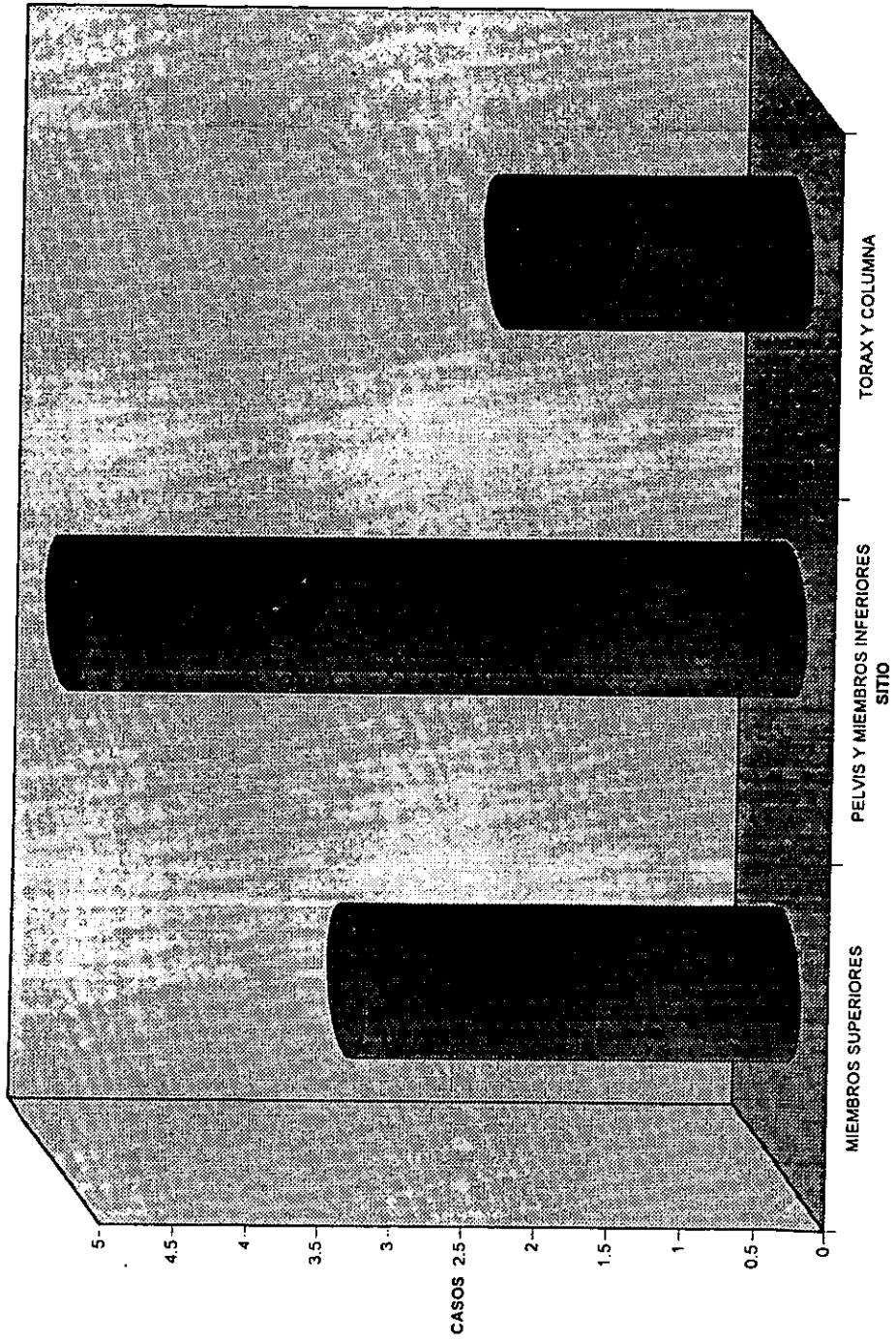
26

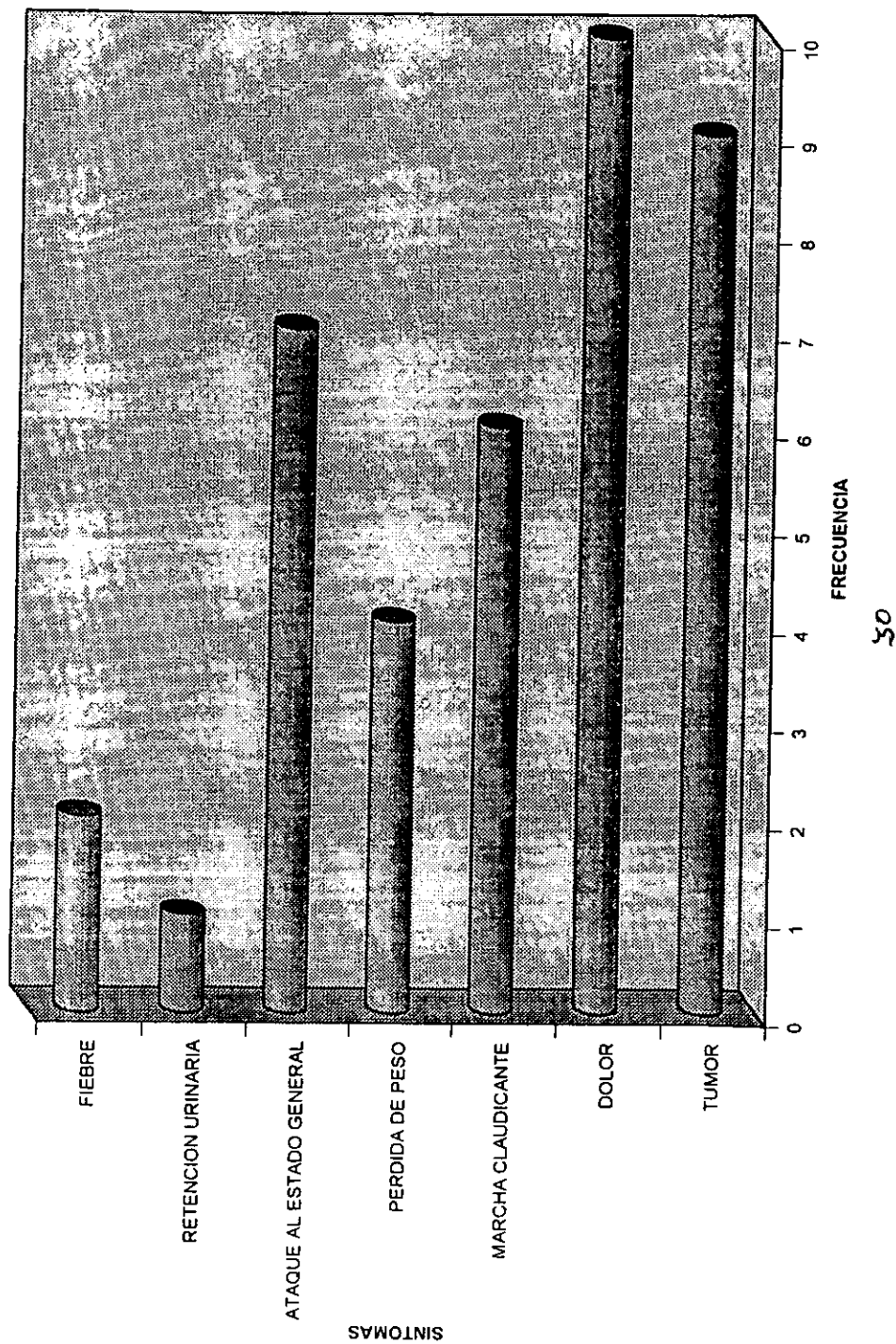
GRAFICA 4



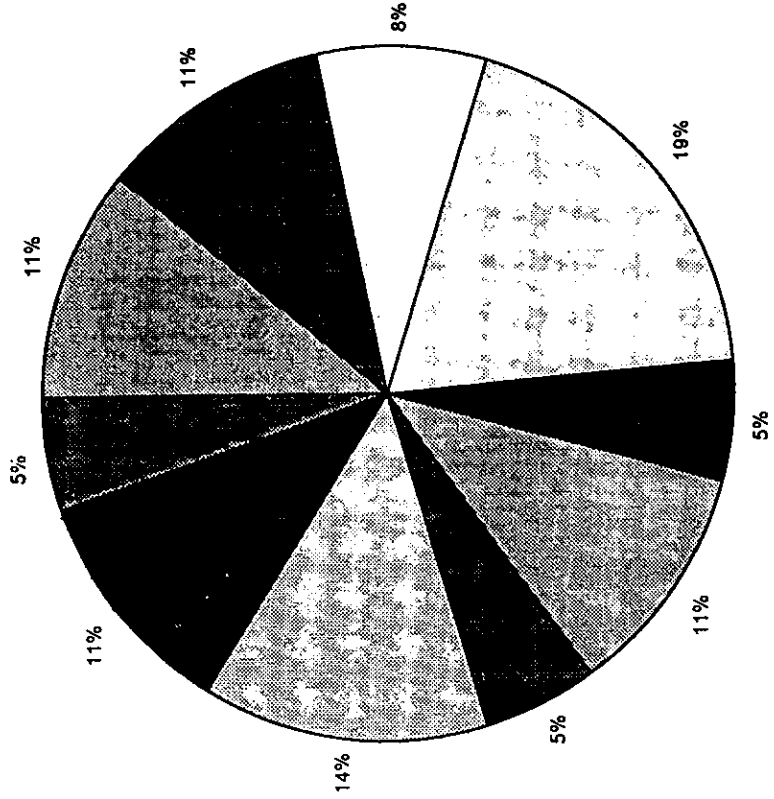


28



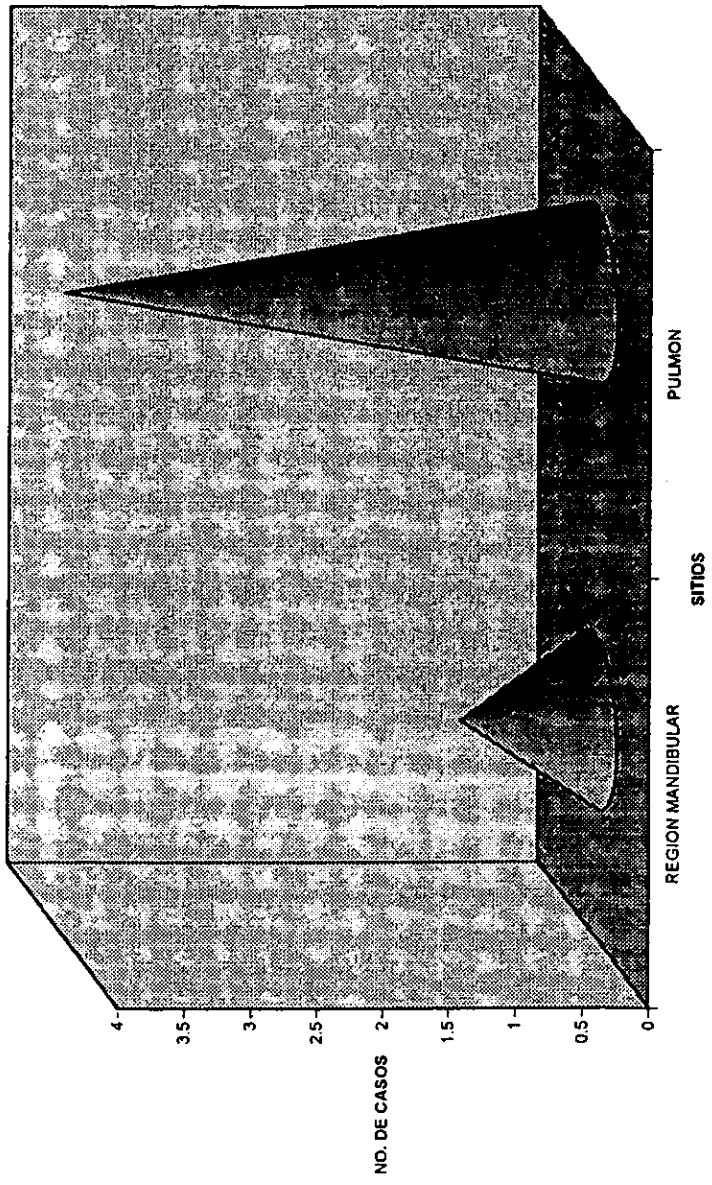


GRAFICA 8

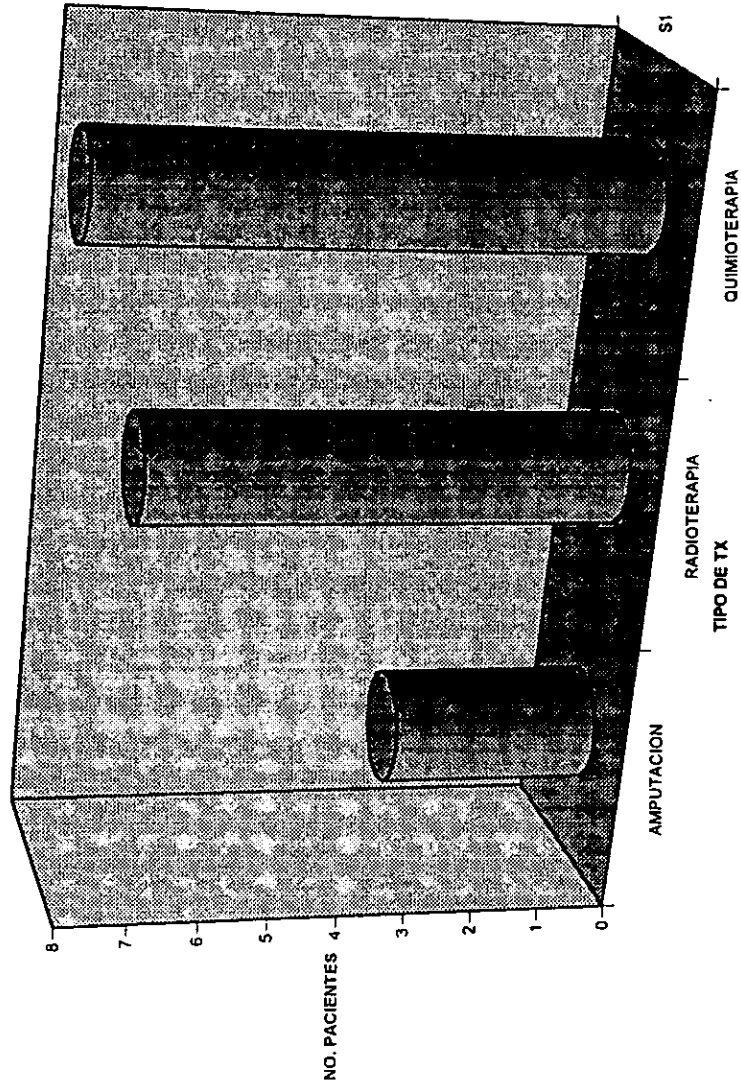


- DISMINUCION FUERZA MUSCULAR
- PALIDEZ
- EDO. CAQUÉCTICO
- ACTITUD FORZADA
- HIPOTROFIA
- HEPATOESPLENOMEGALIA
- ADENOMEGALIAS
- HIPERTERMIA
- RED VENOSA COLATERAL
- SECRECION PURULENTA

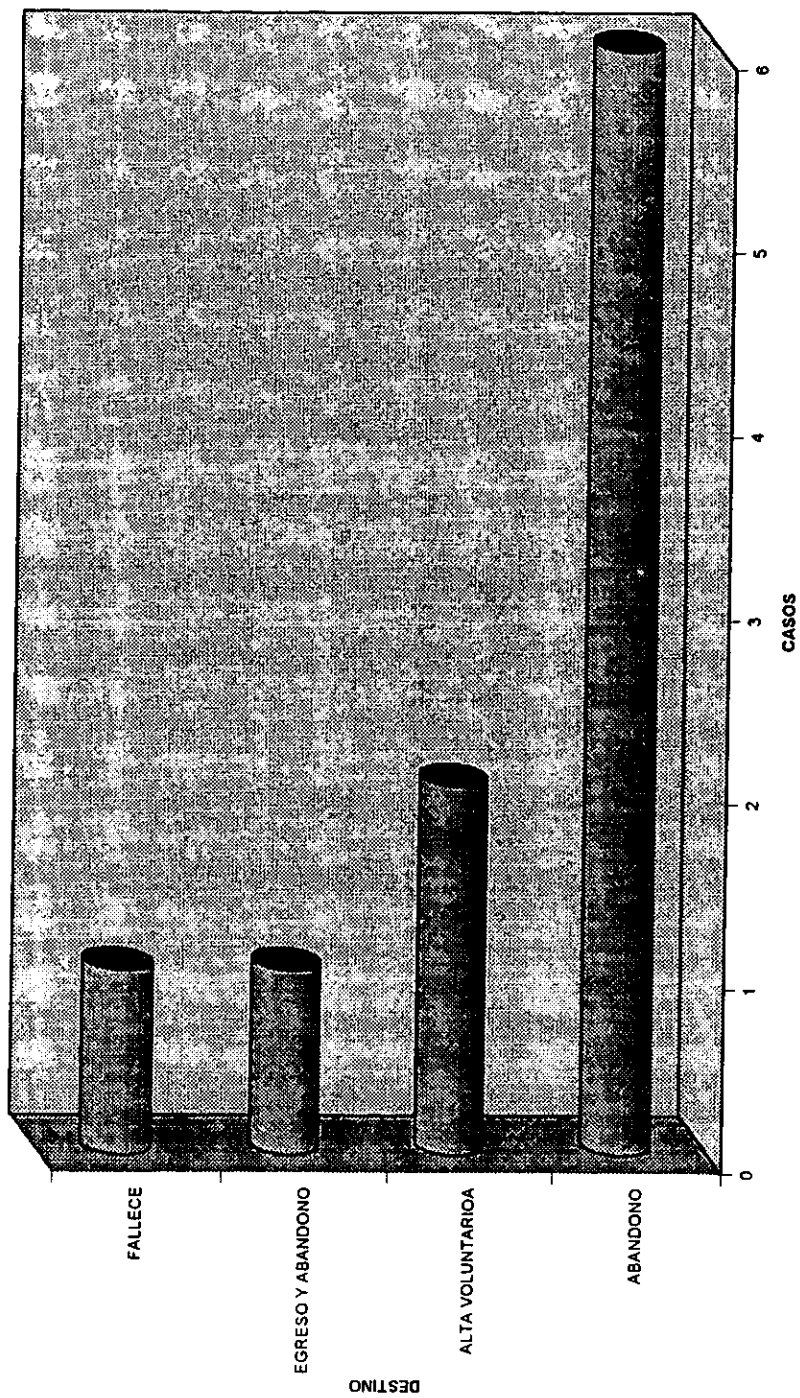
SITIOS MAS FRECUENTES DE METASTASIS EN SARCOMA DE EWING



32



53



34

DISCUSION

En el presente estudio se analizaron 105000 expedientes del archivo de Pediatría del Hospital General de México en un período de 30 años comprendido de 1967 a 1996, encontrándose 308 expedientes con diagnóstico de tumores sólidos y de éstos, 10 pacientes con sarcoma de Ewing correspondiendo al 4.1%. Encontrándose predominio del sexo femenino en un 70%, difiriendo de la literatura mundial y únicamente 30% en el sexo masculino. Por otro lado se observó predominio de edad de los 10-14 años en 7 pacientes; comparando con otros estudios realizados hay una similitud. En relación al Estado de procedencia predominó el Distrito Federal en 4 pacientes, y otros Estados se relaciona por su cercanía. Se captaron mayor número pacientes en los años de 1981-1984(5 casos). De acuerdo al tiempo de evolución se observó en 6 pacientes menos de 1 año y por los resultados obtenidos ya presentaban sintomatología importante, siendo más sombrío el pronóstico de éstos pacientes. Todos los pacientes presentaron dolor por efecto del tumor en 9 pacientes que es la caracte-

rística de presentación del sarcoma de Ewing y otros datos como ataque al estado general, marcha claudicante, predominando esta sintomatología en tumores localizados en miembros pélvicos y pelvis. A la exploración física predominó la actitud forzada en 19%, de igual forma por la localización del tumor y otros datos como disminución de la fuerza muscular, red venosa colateral en el sitio del tumor y llama la atención en dos pacientes la presentación de secreción purulenta con el antecedente de traumatismo y por lo tanto proceso infeccioso secundario. Otro dato que se relaciona con la literatura es la localización predominando en tronco y miembros pélvicos a sí como el sitio más frecuente de metástasis a nivel pulmonar. Se observó que en todos los pacientes para su diagnóstico se les realizó biopsia. En relación al tratamiento se dio radioterapia de primera intención en 7 pacientes en un rango entre 4000 y 5000 cGy, comparando otros estudios 30-35Gy y combinación con quimioterapia con ciclos a base de Vincristina, Adriamicina y Ciclofosfamida en la década 1979-1987 por falta de recursos económicos, posteriormente se agregó Actinomicina D. Seguimiento: en un 60% abandono tratamiento, debido a las condiciones socioeconómicas de nuestros pacientes.

CONCLUSIONES

Por los datos obtenidos en este estudio retrospectivo de 30 años es importante concientizar tanto a la población como al personal médico un diagnóstico temprano, ya que de esto dependerá su evolución, respuesta al tratamiento y por lo tanto su pronóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. Burgert E. Omer, *Ewing's Sarcoma*. Current Concepts in Oncology 1986, pag 11-17
2. Himelstein P. Bruce, Dormans D. John. *Malignant bone tumors of Childhood*. Pediatrics Clinics of North América, 1996, 43:4;967-978
3. Buckley D. Jonathan, Pendergrass W. Thomas et al, *Epidemiology of Osteosarcoma and Ewing's sarcoma in childhood*. Cancer, 1998, 83:1440-8
4. Bridge JA, Neft Jr, Borek DA, *Primary skeletal Ewing's sarcoma in Down Syndrome*. Cancer, 1990, 47:61
5. Novakovic B. Goldstein AM, Wexler L. H. Tucker M. A. *Increased risk of neuroectodermal tumors and stomach cancer in relatives of patients with Ewing's sarcoma family of tumors*. J. Natl Cancer Inst. 1994, 86:1702
6. Miser J. S., Triche J, Pritchard D. J. "Ewing's sarcoma and non rhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas in childhood". Pediatric Oncology, Ed. Lippincott, 1988, 31:659-688
7. Hortman K.R., Triche T. J., Kinsella T. J. *Prognostic value of histopathology in Ewing's Sarcoma: Long-term follow-up of distal extremity primary tumors*. Cancer, 1994, 67:163
8. Nagao Katsuhito, Ito Hisao, Yoshida Haruhiko. *Chromosomal Rearrangement t(11;22) in extraskeletal Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumour analysed by fluorescence in situ hybridization using paraffin-embedeed tissue*. Journal of Pathology, 1997, 181:62-66
9. Delattre Olivier, Zugman Jessica, Melot Thomas. *The Ewing family of tumors-A subgroup of small-round-cell tumors defined by specific chimeric transcripts*. The New England Journal of Medicine, 1994, 332:294-9
10. Noguera Rosa, Navarro Samuel, Peydro-Olaya. *Patterns of Differentiation in extraosseous Ewing's Sarcoma cells*. Cancer, 1994, 73:616-24
11. Thurner Paul, Squire Jeremy, Chilton-MacNeil Sue. *Is the EWS7FLI-1 Fusion transcript specific for Ewing Sarcoma and Periperal Primitive neuroectodermal Tumor*. Am. J. Pathol, 1996, 148:1125-1138
12. Horowitz M.E, Tsokos M.G., Delaney T.T. *Ewings sarcoma*. Cancer J. Clin. 1992, 42:300
13. Tsokos M. *Peripheral primitive neuroectodermal tumors: diagnostic, clasification and prognosis*. Perspect Pediatr Patol 1992, 16:27
14. Roselen A. Todesco, Colamocini O. R. *Expression of type I Interferon receptor in solid tumors of childhood*. Mod. Pathol 1997, 10(1): 55-61
15. Rivera Luna Roberto, Martinez Garcia Guillermo, *Consideraciones clinicas y pronósticas del sarcoma de Ewing de la infancia*. Rev del INC 1986, 32:1 y 2
16. Pizzo Philip A. *Ewing's Sarcoma Family of Tumors: Clinical Features*. Pediatric Oncology 1997:840
17. Cangir A, Vietti T.J., Gehan E.D. et all. *Ewing's sarcoma metastatic at diagnostic: results and comparisons of two intergroup Ewing's sarcoma studies*. Cancer 1990, 66:887
18. Rivera Luna Roberto, Martínez García Guillermo. *Consideraciones clinicas y pronósticas del sarcoma de Ewing de la infancia*. Rev del INC, 1986, 32:134
19. Esles O.N, Magili L.H, Thompson Ed. *Primary Ewing sarcoma: follow-up with GA-67 scintigraphy*. Radiology 1990, 177:449
20. Rivera Luna Roberto, *Diagnóstico del Niño con Cáncer*, 1994, 267

21. Jenkin R.D. *Long-term follow-up of Ewing's sarcoma of bone.* Int. J. Radiat. Oncol Biol Phys 1991, 20:634
22. Toni A, Sudanese A, Ciaroni D. *The role of surgery in the local treatment of Ewing's Sarcoma of the extremities.* Chir Organi Mov 1990, 75:262
23. Arai Y, Kun LE, Brooks T. *Ewing's Sarcoma: local disease control and patterns of failure following limited-volume radiacion therapy(abstract).* Int. J. Radiat oncol Biol phys 1990, 19:123
24. Evans G.Richard, Nesbit E. Mark, Gehan A. Edmund. *Multimodal Therapy for the Management of Localized Ewing's Sarcoma of Pelvic and Sacral bones. A report from the second Intergroup study.* J. Clin oncol 1991, 9:1173-1180
25. Bator M. Susan, Bauer W. Thomas, Marks E. Kenneth. *Periosteal Ewing's Sarcoma* Cancer 1986, 58:1781-1784
26. Miser S. James. Kinsella J. Timothy, Triche j. Timothy. *Treatment of Peripheral Neuroepithelioma in Children and Young Adults.* J. Clin Onc 1987, 5:1752-1758
27. Gururangan Sridharan, Marina M Neyssa, Luo Xiaolong. *Treatment of Childrean with peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor or Extraosseous Ewing's tumor with Ewing's-Directed Therapy.* J. Pediatr Hematol oncol,1998, 20(1):55-61
28. Ahmad Rick, Mayol R. Brian, Davis Mary. *Extraskeletal Ewing's Sarcoma.* Cancer 1999, 85:725-31
29. Bouffet Eric, Doumi Nasser, Thiesse Philippe. *Brain metastases in Children with Solid Tumors.*Cancer 1997, 79: 403-10
30. Shuper A, Cohen I.J., Mor C. *Metastatic brain involvement in Ewing family of tumors in children* 1998, 51:1336-1338
31. Novakovic Biljana, Fears R. Thomas, Horowitz E. Marc. *Late Effects of Therapy in Survivors of Ewing's Sarcoma Family Tumors.* J. Pediatr Hematol Oncol, 1997(19):220-225
32. Wilkins M. Ross, Pritchard J. Douglas, Burgert E. Omer, *Ewing's Sarcoma of Bone*Cancer 1986 58:2551-2555
33. Terrier Ph, Henry-Amar M, Triche T.J. *Is Neuro-ectodermal Differentiation of Ewing's Sarcoma of Bone Associated with an Unfavourable Prognosis?* Eur J. Cancer 1995, 31A(3):307-314

ESTA TESIS NO DEBE
 SALIR DE LA BIBLIOTECA

**HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
 UNIDAD DE PEDIATRIA**