



# Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios Superiores

Centro Hospitalario 20 de Noviembre

I.S.S.S.T.E.

**SARCOMA DE EWING**  
REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA Y REPORTE DE UN CASO

# T E S I S

Para obtener el Título de  
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA MÉDICA

present a

**DR. HÉCTOR BALLESTEROS GRIJALVA**



DR. HÉCTOR BALLESTEROS GRIJALVA  
PEDIATRA

CED PROF 051006  
RFC BAGH540705F00  
BSA 91103

ROSENDO G. CASTRO Y ALLENDE OS. MOCHIS S. S.

México, D. F.

1983



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.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

UNIVERSIDAD DE CHILE  
FACULTAD DE CIENCIAS FÍSICAS Y MATEMÁTICAS

INSTITUTO DE INVESTIGACIONES FÍSICAS  
Y MATEMÁTICAS

ANEXO 1

DR HÉCTOR BALLESTROS GRIJALVA  
PEDIATRA

CD PROF 051865  
R F C BAGR540703F89  
SSA 91103

ROSENDO G CASTRO Y ALLENDE 05 LOCUMS SM

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Héctor

Ballesteros Grijalva

FECHA: 12 - febrero - 2004

FIRMA: P.A. Berenice Seikino

A MIS PADRES:

POR SU ESFUERZO Y DEDICACIÓN

A MIS HERMANOS:

POR SU FÉ Y SU APOYO

A MI ESPOSA:

POR SU VALOR Y ESTÍMULOS

A MIS HIJOS:

POR SUS SONRISAS

A LA DRA. AURORA VALDIVIA

POR GRAN AYUDA Y COLABORACIÓN

A TODOS LOS NIÑOS DEL MUNDO:

QUE EN ALGUNA OCASIÓN HAN DEJADO  
DE SONREIR POR ENCONTRARSE  
HOSPITALIZADOS.

## I N D I C E

INTRODUCCION . . . . .	1
GENERALIDADES. . . . .	2
HISTOPATOLOGÍA . . . . .	7
CUADRO CLÍNICO . . . . .	10
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. . .	14
TRATAMIENTO. . . . .	17
PRONÓSTICO. . . . .	22
REPORTE DE UN CASO . . . . .	23
DISCUSIÓN . . . . .	26
PROTOCOLO. . . . .	28
BIBLIOGRAFÍA . . . . .	30

## INTRODUCCION

EL SARCOMA DE EWING ES DE LOS TUMORES MALIGNOS PRIMARIOS DE HUESO MAS FRECUENTES, OCURRE GENERALMENTE EN LA SEGUNDA DÉCADA DE LA VIDA Y OCUPA EL SEGUNDO LUGAR EN FRECUENCIA DESPUÉS DEL OSTEOSARCOMA.

ES DIFÍCIL DIFERENCIARLO DE OTROS TUMORES ÓSEOS MALIGNOS, POR LO QUE SE REQUIERE UNA HISTORIA CLÍNICA COMPLETA, ESTUDIOS RADIOGRÁFICOS E HISTOPATOLÓGICOS PARA ESTABLECER EL DIAGNÓSTICO.

SE HAN ENSAYADO DIFERENTES MÉTODOS DE TRATAMIENTO; LA CIRUGÍA RADICAL POR SI SOLA NO HA OFRECIDO HASTA EL MOMENTO BUENOS RESULTADOS, YA QUE ADEMÁS DE SER MUTILANTE LOS PACIENTES - EVOLUCIONAN CON METÁSTASIS Y LA MORTALIDAD ES ELEVADA Y A CORTO PLAZO CUANDO SON TRATADOS SOLO CON CIRUGÍA.

A FINALES DE LA DÉCADA DE LOS 60 Y PRINCIPIOS DE LOS 70, SE INICIÓ LA COMBINACIÓN DE RADIOTERAPIA A DOSIS ELEVADAS Y QUIMIOTERAPIA, HABIENDO SUPRIMIDO LA CIRUGÍA RADICAL, CON LO CUAL SE OBSERVÓ QUE LA SUPERVIVENCIA DE ESTOS PACIENTES MEJORÓ EN FORMA CONSIDERABLE, MEJORANDO EL EFECTO PSICOLÓGICO QUE IMPLICABA LA CIRUGÍA MUTILANTE.

EL OBJETIVO DE ESTE TRABAJO, ES REALIZAR UNA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA Y PRESENTAR UN CASO DE SARCOMA DE EWING, MANEJADO POR LA CLÍNICA DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL CENTRO HOSPITALARIO 20 DE NOVIEMBRE; EL PACIENTE FUÉ MANEJADO EXCLUSIVAMENTE CON RADIOTERAPIA Y QUIMIOTERAPIA; Y HASTA LA FECHA EL PACIENTE SE ENCUENTRA LIBRE DE ENFERMEDAD, HABIENDO RECIBIDO HASTA EL MOMENTO 2 AÑOS DE QUIMIOTERAPIA, CON UNA SOBREVIVENCIA DE 4 AÑOS.

## GENERALIDADES

### HISTORIA

EL SARCOMA DE EWING FUÉ DESCRITO POR PRIMERA VEZ POR -- JAMES EWING EN EL AÑO DE 1921, LA DESCRIPCIÓN FUÉ DE UN TUMOR ÓSEO MALIGNO, QUE ERA DIFERENTE AL SARCOMA OSTEOGÉNICO. PERO -- ENCONTRÓ QUE DICHO TUMOR ESTABA COMPUESTO DE CÉLULAS REDONDAS EN CONTRASTE CON EL SARCOMA OSTEOGÉNICO QUE ESTÁ COMPUESTO DE CÉLULAS GRANDES FUSIFORMES.

EWING OBSERVÓ QUE ÉSTE TUMOR DE CÉLULAS PEQUEÑAS TENDÍA A ORIGINARSE DE MANERA DIFUSA EN LA PARTE MEDIA DE LA DIÁFISIS DE LOS HUESOS LARGOS; PERO RESPETANDO "LOS EXTREMOS", LO CUAL LO HIZO CREER QUE EL TUMOR SE PODRÍA ORIGINAR EN EL ENDOTELIO DE LOS VASOS SANGUÍNEOS DE LA CAVIDAD MEDULAR; Y ASÍ LO DENOMINÓ "ENDOTELIOMA DIFUSO DEL HUESO".

SABÍA QUE EL OSTEOSARCOMA ERA RADIORESISTENTE, Y RAZONÓ QUE SI ÉSTE SARCOMA DE CÉLULAS PEQUEÑAS ERA EN REALIDAD UN TUMOR DIFERENTE, PODRÍA SER SENSIBLE A LA RADIOTERAPIA (4).

DESDE 1923 SE HA DESCRITO LA SIMILITUD CLÍNICA Y RADIO-LÓGICA ENTRE SARCOMA DE EWING Y LA OSTEOMIELITIS. EL DR. -- EWING REFIERE QUE LE LLAMÓ LA ATENCIÓN LA PRESENCIA DE UN -- SÍNDROME FEBRIL EN SUS PACIENTES, POSTERIORMENTE COLEY POSTULÓ LA POSIBLE ETIOLOGÍA INFECCIOSA. PITCHARD Y COLABORADORES NO ENCONTRARON ALTERACIÓN EN LOS MECANISMOS DE DEFENSA DEL -- HUÉSPED, CON LO QUE QUEDÓ DESCARTADO LA PROBABLE ETIOLOGÍA INFECCIOSA (4 Y 8).



EN 1965, PHILLIPS E HIGINBOTHAM DEMOSTRARON QUE LA RADIA  
CIÓN DE TODA LA DIÁFISIS DEL HUESO, CON DOSIS MAYORES DE 4000  
RADS REDUCÍA LA FRECUENCIA DE RECURRENCIAS LOCALES (4).

LA RECURRENCIA LOCAL DESPUÉS DE LA RADIOTERAPIA ERA EL -  
PROBLEMA QUE INDICABA A MENUDO LA DISEMINACIÓN DE LAS METÁSTA-  
SIS, MUCHOS CIRUJANOS ACONSEJARON LA AMPUTACIÓN; PERO A PESAR  
DE ÉSTE MANEJO OBSERVARON QUE LOS PACIENTES PRESENTABAN METÁS-  
TASIS EN UN PLAZO NO MAYOR DE UN AÑO (4).

LA PRIMERA APLICACIÓN DE RADIOTERAPIA COMBINADA CON LA -  
QUIMIOTERAPIA DIÓ RESULTADOS ALENTADORES, Y EN 1969 DIVERSOS -  
INVESTIGADORES USARON LA CICLOFOSFAMIDA, LOGRÁNDOSE DEMOSTRAR  
UNA SUPERVIVENCIA LIBRE DE ENFERMEDAD PROLONGADA (4).

EN EL AÑO DE 1979, S. WEINTROUB REPORTA UN CASO DE NECRÓ-  
SIS AVASCULAR CON CARACTERÍSTICAS DE TUMOR DE EWING, SOLO EXIS-  
TÍA UN CASO REPORTADO PREVIAMENTE; PERO POSTERIORMENTE SE COM-  
PROBÓ QUE EL TUMOR REPORTADO POR WEINTROUB ERA UN TUMOR DE --  
EWING (16).

## FRECUENCIA GLOBAL

EL SARCOMA DE EWING, SIENDO UN TUMOR MALIGNO PRIMARIO DE HUESO, OCUPA EL QUINTO LUGAR DENTRO DE LA CLASIFICACIÓN DE LA O.M.S. (1974) EN LAS ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS DE LA EDAD PEDIÁTRICA, EN EL SIGUIENTE ORDEN:

- 1) LEUCEMIAS
- 2) TUMORES DEL SNC
- 3) LINFOMAS
- 4) TUMORES ABDOMINALES (WILMS, NEUROBLASTOMA, ETC.)
- 5) TUMORES ÓSEOS Y DE PARTES BLANDAS

DENTRO DE LOS TUMORES ÓSEOS MALIGNOS EN GENERAL, SE PRESENTA CON UNA FRECUENCIA DEL 7 A 10%,

## EDAD

SE CONSIDERA QUE SE PRESENTA PRIMORDIALMENTE EN LA SEGUNDA DÉCADA DE LA VIDA, AUNQUE PUEDE PRESENTARSE EN MENORES DE 10 AÑOS DE EDAD, NO EXISTIENDO NINGÚN PICO DE MAYOR INCIDENCIA Y MANIFESTANDOSE SU CURVA DE FRECUENCIA POR EDAD COMO UNA MESA (4, 5, 9, 17 Y 21).

EN UN ESTUDIO DEL CENTRO SLOAN-KETTERIN MEMORIAL, REPORTA QUE EN 44 PACIENTES, 25 DE ELLOS DEL SEXO MASCULINO Y 19 -- DEL SEXO FEMENINO, LA EDAD DE INICIACIÓN FUÉ A LOS 11 AÑOS; REPORTANDOSE 3 PACIENTES DE SOLO 5 AÑOS (EDAD MÍNIMA REPORTADA) Y 2 PACIENTES DE 18 AÑOS (EDAD MÁXIMA REPORTADA); SE OBSERVÓ -

QUE LA INCIDENCIA EN VARONES FUÉ DE 11.2 Y EN MUJERES DE 9.6 AÑOS (4).

#### SEXO

EXISTE UNA MÍNIMA PREDILECCIÓN POR EL SEXO MASCULINO, SIENDO EL PORCENTAJE REFERIDO APROXIMADAMENTE DE 1.5 A 1.

#### RAZA

ES MUY RARO EN LA RAZA NEGRA, SIENDO MÁS FRECUENTE EN LA RAZA CAUCÁSICA.

#### SITIO

UNA DE LAS PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS DE PRESENTACIÓN, ES QUE EL SITIO DE MAYOR FRECUENCIA ES LA DIÁFISIS DE LOS HUESOS LARGOS. APROXIMADAMENTE EL 60% DE LOS SARCOMAS DE EWING SURGEN DE LA PÉLVIS Y EXTREMIDADES INFERIORES; Y DE ÉSTAS EL FEMUR ES EL SITIO MÁS FRECUENTE, AUNQUE PUEDE ENCONTRARSE EN LA TIBIA, HÚMERO, RADIO Y PERONÉ.

EN UN ESTUDIO DE ROSEN DE 18 PACIENTES QUE SE REVISARON DE 1965 A 1970 (SIN PROTOCOLO) ENCONTRÓ CON RESPECTO A LA LOCALIZACIÓN LO SIGUIENTE: 6 EN PELVIS, 4 EN FEMUR, 2 EN PERONÉ Y 1 CASO DE CADA UNO DE LOS SIGUIENTES HUESOS: MÁXILAR, OMÓPLATO, HÚMERO, COSTILLA, RADIO Y TIBIA. POSTERIORMENTE EN --

OTRO ESTUDIO DE 26 PACIENTES, A LOS CUALES SE LES ESTUDIÓ CON PROTOCOLO DE 1965 A 1974, EL SITIO DE LOCALIZACIÓN FUÉ EL SIGUIENTE: 5 CASOS DE PÉLVIS Y PERONÉ, 4 EN FEMUR, 3 EN TIBIA Y PIÉ, 2 EN CÚBITO Y 1 CASO DE MAXILAR, HÚMERO, COSTILLAS Y RADIO (4).

#### METÁSTASIS

LAS METÁSTASIS OCURREN PRINCIPALMENTE A PULMONES Y A NIVEL DE OTROS HUESOS (ESPECIALMENTE EN EL CRÁNEO), TAMBIÉN SON COMUNES LAS METÁSTASIS A HÍGADO, AUNQUE SE PUEDE ENCONTRAR METÁSTASIS EN GANGLIOS LINFÁTICOS, PANCREAS, BAZO, RIÑÓN, TIROIDES Y CORAZÓN. (4, 5, 17, 19, 21 Y 28).

## HISTOPATOLOGÍA

HISTOPATOLÓGICAMENTE EL SARCOMA DE EWING ES UNA NEOPLASIA QUE COMIENZA A FORMARSE DE LA MÉDULA DIAFISIARIA, LA LESIÓN TIENE UN COLOR GRIS BLANQUECINO, CON AREAS DE NECROSIS Y ZONAS DE HEMORRAGIA QUE CAUSAN UNA DESTRUCCIÓN TRAVECULAR QUE SEMEJAN A LA LESIÓN DE LA OSTEOMIELITIS. DESDE LA MÉDULA, LA NEOPLASIA SE EXTIENDE AL PERIOSTIO, EN DONDE OCURRE NEOFORMACIÓN ÓSEA EN CAPAS, LO QUE SE HA DESCRITO MUY BIEN COMO "TELA DE CEBOLLA" O "CAPAS DE CEBOLLA", SIENDO UNA DE LAS CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS MÁS IMPORTANTES (21).

EL EXÁMEN MACROSCÓPICO DEL HUESO AFECTADO REVELA ORDINARIAMENTE QUE LA INVASIÓN NEOPLÁSICA ES MÁS EXTENSA DE LO QUE PARECE DEDUCIRSE EN LA RADIOGRAFÍA (17).

ES POSIBLE QUE LOS VASOS DE LA NEOPLASIA Y LOS LINFÁTICOS CONTENGAN ÉMOLOS TUMORALES (21).

MICROSCÓPICAMENTE ES MUY CELULAR, SIENDO LAS CÉLULAS PEQUEÑAS, REDONDAS O POLIÉDRICAS, Y ORDENADAS EN CORDONES O CAPAS, CON POCA SUBSTANCIA INTERCELULAR. LOS NÚCLEOS SON PROMINENTES Y ES FRECUENTE LA MITOSIS (8 Y 21).

A LA OBSERVACIÓN DE LA "ULTRAESTRUCTURA" DE LAS CÉLULAS ATÍPICAS DEL SARCOMA DE EWING, SE DEMUESTRA UNA VARIABILIDAD EN EL TAMAÑO DEL NÚCLEO. EN EL CITOPLASMA SE ENCUENTRA LA PRESENCIA DE GLUCÓGENO, LO CUAL SE PENSÓ QUE AYUDARÍA PARA REALIZAR EL DIAGNÓSTICO, PERO POSTERIORMENTE SE DEMOSTRÓ QUE LA MENCIONADA CANTIDAD DE GLUCÓGENO ES LIMITADA EN COMPARACIÓN CON OTROS TUMORES MALIGNOS DE HUESO (5 Y 6).

EL GRUPO DE "PATHOLOGY EVALUATION COMMITTEE ON THE INTER GROUP RHABDOMYOSARCOMA STUDY", MENCIONA QUE EN 26 DE 34 PACIENTES CON TUMORES ÓSEOS, TIENEN HISTOLÓGICAMENTE SUBTIPOS I Y II, CON UNA MORFOLOGÍA CARACTERÍSTICA SIMILAR AL SARCOMA DE EWING.

PARA SU CONVENIENCIA ÉSTOS TUMORES FUERON DESIGNADOS COMO TIPOS I Y II.

EL TIPO I CORRESPONDE AL TUMOR DE EWING CONVENCIONAL Y EL TIPO II A LA VARIANTE HISTOLÓGICA REFERIDA COMO "TUMOR DE EWING DE CÉLULAS PEQUEÑAS".

EL TUMOR TIPO I ESTÁ COMPUESTO DE CÉLULAS REDONDAS, PEQUEÑAS, OVALES, ANAPLÁSICAS, CON PRESENCIA DE ESCASO CITOPLASMA.

EL TUMOR TIPO II ES SIMILAR AL TIPO I, EXCEPTO QUE LAS CÉLULAS SON MÁS GRANDES Y ESCASAS, DE FORMA IRREGULAR Y MENOR CROMATINA NUCLEAR (2).

POR ENCONTRAR EN EL SARCOMA DE EWING EXTENSAS ZONAS DE HEMORRAGIA O NECROSIS, EL ASPECTO HISTOLÓGICO PUEDE SER INDIFERENCIABLE DE METÁSTASIS POR NEUROBLASTOMA (17).

CLASIFICACION HISTOPATOLOGICA DE TUMORES OSEOS MALIGNOS

TUMORES FORMADORES DE HUESO	OSTEOSARCOMA OSTEOSARCOMA PAROSTEAL
TUMORES FORMADORES DE CARTÍLAGO	CONDROSARCOMA CONDROSARCOMA YUXTLA-CORTICAL CONDROSARCOMA MESENQUIMAL
TUMORES DE CÉLULAS GIGANTES	TUMOR MALIGNO DE CÉLULAS GIANTES
TUMORES DE MÉDULA ÓSEA	SARCOMA DE EWING SARCOMA DE CÉLULAS RETICULARES LINFOSARCOMA MIELOMA
TUMORES VASCULARES	ANGIOSARCOMA
TUMORES DEL TEJIDO CONECTIVO	FIBROSARCOMA LIPOSARCOMA MESENQUIMOMA MALIGNO SARCOMA INDIFERENCIADO
OTROS TUMORES	CORDOMA ADAMANTIMOMA DE HUESOS LARGOS NEUROSARCOMA

O.M.S. 1972. BASADA EN INVESTIGACIONES CLÍNICAS, RADIOLÓGICAS  
E HISTOPATOLÓGICAS (30).

### CUADRO CLÍNICO

EL SIGNO O SÍNTOMA CARDINAL ES TUMOR, PUEDE IR ACOMPAÑADO DE FIEBRE Y/O ATAQUE AL ESTADO GENERAL; Y AL PRACTICAR UNA BIOMETRÍA HEMÁTICA AL PACIENTE, SE DESCUBRE LEUCOCITOSIS.

GENERALMENTE LOS PACIENTES OCURREN AL MÉDICO POR PRESENTAR DOLOR Y AUMENTO DE VOLUMEN, REFIRIENDO UNA MASA DOLOROSA, CALIENTE Y ATRIBUYÉNDO A DICHA LESIÓN UN TRAUMATISMO (17 Y 21)

AFECTA AL INICIO A UN SOLO HUESO, AUNQUE EN ETAPAS AVANZADAS SE PUEDEN ENCONTRAR LESIONES A OTROS HUESOS (17).

CUANDO LA LESIÓN DEL TUMOR SE ENCUENTRA EN UN MIEMBRO INFERIOR, EL PACIENTE PUEDE MANIFESTAR MARCHA CLAUDICANTE.

ES RARO QUE LOS PACIENTES PRESENTEN FRACTURAS PATOLÓGICAS A DIFERENCIA DEL OSTEOSARCOMA (21).

DEPENDIENDO DE LA LOCALIZACIÓN DEL TUMOR, SERÁ LA SINTOMATOLOGÍA, ASÍ POR EJEMPLO CUANDO LA LESIÓN SE ENCUENTRA LOCALIZADA A VÉRTEBRAS, LA SINTOMATOLOGÍA PUEDE SER DE COMPRESIÓN RADICULAR (21).

CUANDO LA LESIÓN SE ENCUENTRA EN EL HUESO ILIACO PUEDEN MANIFESTARSE SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS POR INVASIÓN DEL PLEXO SACRO (VEJIGA NEUROGÉNICA) (4).

EN OCASIONES CUANDO EL TUMOR SE ENCUENTRA EN EL MAXILAR SE OBSERVA UN GRAN DESPLAZAMIENTO DE PIEZAS DENTARIAS Y DESTRUCCIÓN ÓSEA (19).



## DIAGNÓSTICO

EL DIAGNÓSTICO DEFINITIVO DEL SARCOMA DE EWING DEBE ESTABLECERSE MEDIANTE EL ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO DE LA LESIÓN, PRACTICANDO LA BIOPSIA, BAJO LAS SIGUIENTES BASES:

### BIOPSIA DE TUMORES ÓSEOS

- 1) LA INCISIÓN DEBE SER TAN CORTA COMO SEA POSIBLE PARA EXPONER EL TUMOR.
- 2) DEBE SER REALIZADA EN UNA ÁREA DE LA PIEL DONDE POSTERIORMENTE SERÁN APLICADOS CAMPOS DE RADIOTERAPIA.
- 3) LA TOMA DEBE SER HECHA HASTA DONDE SEA POSIBLE A TRAVÉS DE UNA ADECUADA TOMA DE TEJIDOS BLANDOS, ADYACENTES AL HUESO.
- 4) LA BIOPSIA DEBE SER CONFINADA PARA REMOVER EXTENSIONES EXTRAÓSEAS, HASTA DONDE SEA POSIBLE, CON EL FIN DE EVITAR LA DEBILIDAD CORTICAL ÓSEA. CUANDO EL TUMOR ES CENTRAL Y CONFINADO AL HUESO, LA BIOPSIA DE LA CORTEZA DEBE SER LIMITADA, PERO SIENDO MUESTRA ADECUADA (29).

EXISTEN EXÁMENES DE LABORATORIO QUE APOYAN EL DIAGNÓSTICO Y LA EXTENSIÓN DE ENFERMEDAD QUE SON:

LABORATORIO

I.- MANDATORIOS

- A) BIOMETRÍA HEMÁTICA (LEUCOCITOSIS)
- B) FOSFATASA ALCALINA, LOS VALORES SON ELEVADOS CUANDO EXISTE UNA DESTRUCCIÓN O NEOFORMACIÓN ÓSEA.
- C) ELECTROFORESIS SÉRICA, SE HA REPORTADO UN AUMENTO CARACTERÍSTICO DE IGM, BETA-LIPOPROTEÍNAS, Y ALFA 2 MACROGLOBULINAS EN EL TUMOR DE EWING.

II.- OPCIONALES

- A) QUÍMICA SANGUÍNEA (UREA, CREATININA Y ÁCIDO ÚRICO)
- B) BILIRRUBINAS
- C) TRANSAMINASAS
- D) DESHIDROGENASA LÁCTICA
- E) EXÁMEN GENERAL DE ORINA
- F) L.C.R.
- G) MÉDULA ÓSEA
- H) V.A.M.

GABINETE

I.- MANDATORIOS

- A) RADIOGRAFÍAS DEL SITIO PRIMARIO (EN EL 90% DE CASOS ES DIAGNÓSTICO).

- B) RADIOGRAFÍAS DE TÓRAX PA Y LATERAL
- C) SERIE ÓSEA METASTÁSICA
- D) GAMAGRAFÍA HEPÁTICA
- E) ANGIOGRAFÍA SELECTIVA

II.- OPCIONALES

- A) UROGRAFÍA EXCRETORA
- B) TOMOGRAFÍA (LINEAL O COMPUTADA)

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

ES MUY IMPORTANTE ESTABLECER EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL, YA QUE LA GRAN MAYORÍA DE LAS ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS DE LA INFANCIA TIENDEN A PRODUCIR METÁSTASIS O A INFILTRAR EN FORMA TEMPRANA A HUESO.

ADEMÁS DE ESTABLECER EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON TUMORES PRIMARIOS DE HUESO, YA SEAN BENÍGNOS O MALIGNOS, EN NIÑOS LA PRINCIPAL ENTIDAD DE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ES CON EL OSTEOSARCOMA ADEMÁS DEL NEUROBLASTOMA, LINFOMA NO HOGDKIN, -- LAS NEOPLASIAS OSEAS BENIGNAS Y EL RABDOMIOSARCOMA (4 Y 29).

### OSTEOSARCOMA

- 1.- ES MÁS COMÚN ENTRE LOS 10 Y 25 AÑOS DE EDAD.
- 2.- MÁS COMÚN EN EL SEXO MASCULINO
- 3.- EN LAS RADIOGRAFÍAS SE ENCUENTRAN CAMBIOS ÓSEOS VARIABLES (IMÁGEN DE EXPLOSIÓN NUCLEAR).

### NEUROBLASTOMA

- 1.- OCURRE EN NIÑOS MENORES DE 5 AÑOS.
- 2.- LAS METÁSTASIS EN HUESOS SON EN FORMA SIMÉTRICAS.
- 3.- LAS LESIONES LÍTICAS SON AMPLIAS SIN ALTERACIÓN DE LA MASA DE TEJIDOS BLANDOS.

- 4.- EN LA MÉDULA ÓSEA SE ENCUENTRAN ACÚMULOS DE CÉLULAS EXTRÍNSECAS ("EN ROSETA")
- 5.- LA EXISTENCIA DE TUMOR PRIMARIO SE DEBE DESCARTAR - POR LA PIELOGRAFÍA INTRAVENOSA CON UNA ANORMALIDAD O MASA PARARAQUÍDEA.
- 6.- BÚSQUEDA DE CATECOLAMINAS EN ORINA (VAM).

#### LINFOMA NO HODGKIN

- 1.- NO HAY PREDILECCIÓN POR EDAD NI RAZA (EL BURKITT ES MÁS FRECUENTE EN LA RAZA NEGRA).
- 2.- LESIÓN METAFISIARIA DIFUSA, POR LO GENERAL ÁREAS - OSTEOLÍTICAS Y OSTEOSCLERÓTICAS MIXTAS.
- 3.- HAY LINFADENOPATÍA Y VISCEROMEGALIAS.
- 4.- LOS NÚCLEOS CELULARES SON UN POCO MÁS GRANDES Y REDONDOS QUE EN EL SARCOMA DE EWING.
- 5.- LOS BORDES CITOPLASMÁTICOS SON MAS DEFINIDOS.
- 6.- METÁSTASIS CON LESIONES DIFUSAS DE MUCHOS HUESOS -- QUE PRODUCEN HIPERCALCEMIA.

#### NEOPLASIAS OSEAS BENIGNAS

- 1.- LA MAYORÍA OCURRE ANTES DE LOS 10 AÑOS.
- 2.- EL DOLOR ES EL DATO PRINCIPAL; PUEDE CURSAR ASINTOMÁTICO.
- 3.- CADA ENTIDAD TIENE UNA IMAGEN RADIOLÓGICA DIFERENTE

#### RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO

- 1.- LAS LESIONES DE EXTREMIDADES PUEDEN A MENUDO AFECTAR AL HUESO.
- 2.- EL SÍNTOMA PREDOMINANTE ES TUMEFACCIÓN DE TEJIDOS BLANDOS.
- 3.- EL TUMOR INVADE A HUESO DE MANERA SECUNDARIA
- 4.- EN LAS CÉLULAS PREDOMINA EL CITOPLASMA SONROSADO EN EL CUAL SE OBSERVAN EN OCASIONES ESTRÍAS (RABDOMIOBLASTOS).
- 5.- METÁSTASIS: EN HUESO SE PRESENTAN LESIONES DIFUSAS MÚLTIPLES.

## TRATAMIENTO

EN EL TRATAMIENTO DEL SARCOMA DE EWING AL IGUAL QUE EN TODOS LOS PADECIMIENTOS ONCOLÓGICOS, ENTRAN EN JUEGO LOS 3 -- GRANDES GRUPOS DE TERAPIA QUE SON: CIRUGÍA, RADIOTERAPIA Y -- QUIMIOTERAPIA.

ESTAS MODALIDADES DE TRATAMIENTO HAN TENIDO EN LA ACTUALIDAD CAMBIOS IMPORTANTES, PRINCIPALMENTE EN LO QUE A CIRUGÍA SE REFIERE, DADA LA MAGNÍFICA RESPUESTA QUE TIENEN A LA RADIOTERAPIA EN DÓISIS ELEVADAS, Y TRATAMIENTO COADYUVANTE CON QUIMIOTERAPIA. EL PAPEL QUE CADA UNO DE ÉSTOS PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS JUEGAN EN EL SARCOMA DE EWING SON LOS SIGUIENTES:

### CIRUGÍA

HASTA ANTES DE 1970, ERA EL PROCEDIMIENTO DE ELECCIÓN, PRACTICÁNDOSE AMPUTACIONES Y TENIENDO COMO INCONVENIENTES AL UTILIZARLA COMO PROCEDIMIENTO TERAPÉUTICO ÚNICO, QUE LOS PACIENTES PRESENTABAN UN ALTO PORCENTAJE DE RECIDIVAS LOCALES Y APARICIÓN TEMPRANA DE METÁSTASIS, REPORTÁNDOSE MORTALIDAD ELEVADA (ALREDEDOR DE 60%).

PARTIENDÓ DE ÉSTE HECHO SE IDEÓ DAR RADIOTERAPIA POST-CIRUGÍA AL SITIO TUMORAL, SIN EMBARGO EL PORCENTAJE DE MORTALIDAD SIGUIÓ SIENDO ELEVADA Y LA DISEMINACIÓN METASTÁSICA TEMPRANA; PROBABLEMENTE A QUE LA RADIOTERAPIA SE UTILIZABA A DOSIS NO MAYORES DE 5000 RADS (4).

ESTUDIOS POSTERIORES DEMOSTRARON QUE SUMAR QUIMIOTERAPIA AL TRATAMIENTO INTEGRAL Y ELEVAR LA DOSIS DE RADIOTERAPIA, LOS PORCENTAJES DE SOBREVIVENCIA EMPEZARON A MEJORAR CON LO QUE SE IDEÓ QUE SI RESPONDÍA TAN BIÉN A RADIOTERAPIA EN DOSIS ELEVADAS Y QUIMIOTERAPIA COADYUVANTE PARA PREVENIR APARICIÓN DE METÁSTASIS, LA CONDUCTA DEBERÍA MODIFICARSE, NO PRACTICÁNDOSE MÁS CIRUGÍA MUTILANTE, CON LO QUE ADEMÁS SE MEJORÓ EL FACTOR PSICOLÓGICO DEL PACIENTE, AL PRESERVAR LA INTEGRIDAD DEL MISMO.

ASÍ TENEMOS QUE A PARTIR DE 1970, EL PAPEL DE LA CIRUGÍA EN ÉSTE TUMOR ESTÁ PRACTICAMENTE LIMITADA A LA BIOPSIA, PARA ESTABLECER EL DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO.

EN ALGUNAS OCASIONES PUEDE UTILIZARSE LA CIRUGÍA POSTERIOR A LA APLICACIÓN DE RADIOTERAPIA, Y DONDE COMO SECUELA POST-RADIOTERAPIA, PRESENTA OSTEOPOROSIS TAN IMPORTANTE, QUE SE PRODUCEN FRACTURAS PATOLÓGICAS; ESPECÍFICAMENTE INDICADA CUANDO LA LESIÓN ESTÁ EN PERONÉ Y EXTREMIDADES DE APOYO, SIEMPRE Y CUANDO NO COMPROMETAN LA FUNCIONALIDAD DE LA EXTREMIDAD (4, 13 Y 25).

#### RADIOTERAPIA.

GENERALMENTE SE APLICA EN COMBINACIÓN CON LA QUIMIOTERAPIA.

LA PRIMERA APLICACIÓN DE RADIOTERAPIA LA REALIZÓ EL MISMO DR. EWING EN 1921 (4).



SE REVISARON DE 1964 A 1975 A 94 PACIENTES QUE RECIBIERON RADIOTERAPIA A DOSIS DE 5000 RADS A TODO EL HUESO AFECTADO (ADEMÁS DE LA COMBINACIÓN CON QUIMIOTERAPIA), SE DEMOSTRÓ QUE NO EXISTIÓ CONTROL SATISFACTORIO PARA LAS LESIONES "CENTRALES Y PROXIMALES", POR LO QUE SE AUMENTÓ LA DOSIS A 6000 RADS (3).

EN 1976 SE REPORTÓ QUE LOS NIÑOS QUE RECIBÍAN DOSIS ELEVADAS DE RADIOTERAPIA, PRESENTARON CAMBIOS RADIOLÓGICOS MUY IMPORTANTES (27).

EN LA MAYORÍA DE LOS CASOS SE APLICAN DOSIS DE 5000 A 7000 RADS A TODO EL HUESO AFECTADO, PERO EXISTEN REPORTES QUE MENCIONAN QUE PUEDE OCURRIR RECURRENCIA LOCAL EN UN 30 A 50% DE LOS PACIENTES, CUANDO LAS DÓISIS SON MENORES DE 6000 RADS, Y ESTÁ BIEN DOCUMENTADO QUE ÉSTA DOSIS NO ESTÁ EXCENTA DE MORTALIDAD (3, 4 Y 23).

ES IMPORTANTE SEÑALAR QUE DENTRO DE LAS SECUELAS POSTRADIOTERAPIA PODEMOS ENCONTRAR OSTEOPOROSIS QUE PUEDE MANIFESTARSE COMO FRACTURAS PATOLÓGICAS, O BIEN EN LAS EXTREMIDADES LIMITACIÓN FUNCIONAL POR ACORTAMIENTO DEL MIEMBRO AFECTADO. AL RESPECTO EXISTE EL TRABAJO DE JENTZCH, EN EL CUAL HACE INCAPACIDAD EN LA FUNCIÓN DE LA EXTREMIDAD DESPUÉS DE LA RADIOTERAPIA, FORMANDO 4 GRUPOS DE ACUERDO A LA LIMITACIÓN FUNCIONAL:

GRUPO I.- LIMITACIÓN FUNCIONAL MENOR, CON DIFERENCIA DE LA PIERNA DE 1.5 CM.

GRUPO II.- LIMITACIÓN FUNCIONAL MODERADA Y UNA DIFERENCIA DE LA PIERNA DE 2.5 CM. DE LONGITUD.

GRUPO III.- LIMITACIÓN FUNCIONAL SEVERA, CON UNA DIFERENCIA DE LA PIERNA DE 4 CMS.

GRUPO IV.- LIMITACIÓN SEVERA, CON COMPLICACIONES PARA GARANTIZAR LA AMPUTACIÓN DE DICHA PIERNA.

Y CONCLUYE QUE A PESAR DE QUE LA RADIOTERAPIA INDUJO INHIBICIÓN DEL CRECIMIENTO, LA MAYORÍA DE LOS PACIENTES PRESENTARON MÍNIMA DIFERENCIA DE LA FUNCIONALIDAD (13 DE 22 PACIENTES VIVOS), Y QUE ESTO SUMADO A LA SOBREVIDA ENCONTRADA, JUSTIFICA EL NO REALIZAR AMPUTACIÓN PRIMARIA (13).

#### QUIMIOTERAPIA

LA PRIMERA APLICACIÓN DE QUIMIOTERAPIA SE REALIZÓ EN 1969 (EN COMBINACIÓN CON RADIOTERAPIA), Y EL PRIMER FÁRMACO QUE SE APLICÓ FUÉ LA CICLOFOSFAMIDA CON RESULTADOS MUY ALENTADORES (4).

A PARTIR DE 1970 SE EMPEZÓ LA APLICACIÓN DE DIFERENTES MEDICAMENTOS, ESPECIFICAMENTE LA CICLOFOSFAMIDA, ACTINOMICINA D, VINCRISTINA Y LA ADRIAMICINA (4).

SE ENSAYARON DIFERENTES ESQUEMAS, UNO DE LOS CUALES SE LE LLAMÓ EL PLAN "VAC" MAS ADRIAMICINA, CON MUY BUENOS RESULTADOS, ACTUALMENTE SE REALIZAN DIFERENTES COMBINACIONES DE LOS 4 MEDICAMENTOS MENCIONADOS, LOS CUALES SON LOS MÁS EFECTIVOS EN EL SARCOMA DE EWING, SIN OLVIDAR QUE DICHS ESQUEMAS SIEMPRE ESTAN EN COMBINACIÓN CON RADIOTERAPIA.

LAS DOSIS SON LAS SIGUIENTES:

- A) CICLOFOSFAMIDA 1,200 A 1,500  $\text{MG}/\text{M}^2$  S.C. CADA 6 SEMANAS I.V.
- B) VINCRISTINA 1 A 2  $\text{MG}/\text{M}^2$  S.C., I.V. SEMANAL
- C) ADRIAMICINA, 60 A 75  $\text{MG}/\text{M}^2$  S.C. I.V. CADA 6 SEMANAS
- D) ACTINOMICINA D A DOSIS DE 15  $\text{MCG}/\text{KG}/\text{DÍA}/5$  DÍAS CADA 6 SEMANAS

LA DOSIS DE QUIMIOTERAPIA DEBE UTILIZARSE POR UN PERIODO QUE VA DE 18 A 24 MESES. Y DEBE TENERSE EN CUENTA LOS EFECTOS INDESEABLES QUE ESTAS DROGAS PRODUCEN, SOBRE TODO LA MIELODEPRESIÓN. POR LO QUE DEBEN MANEJARSE LOS PACIENTES CON ESTUDIOS DE BIOMETRÍA HEMÁTICA Y MÉDULA ÓSEA PERIODICAMENTE, PARA CONOCER EL DAÑO CAUSADO, Y TOMAR LA PAUTA, EN TIEMPO DE APLICACIÓN (4 Y 22).

## PRONÓSTICO

EN LA ACTUALIDAD EL PRONÓSTICO SE HA MEJORADO SIGNIFICATIVAMENTE CON EL ADVENIMIENTO DE LAS CLÍNICAS MULTIDISCIPLINARIAS, Y EL TRATAMIENTO MULTIMODAL QUE INCLUYE CIRUGÍA MÁS RADIOTERAPIA MÁS QUIMIOTERAPIA.

EN UN REPORTE DE UN ESTUDIO DE 229 PACIENTES CON SARCOMA DE EWING, CON LESIÓN PRIMARIA, SOLO SOBREVIVIERON 37 PACIENTES A 5 AÑOS, SE LOGRÓ DEMOSTRAR QUE LA SOBREVIVENCIA DEPENDIÓ DE LA LOCALIZACIÓN PRIMARIA DEL TUMOR, CON LA INCLUSIÓN DE CIRUGÍA COMO TRATAMIENTO INICIAL, ASÍ COMO LA COMBINACIÓN CON RADIOTERAPIA Y/O QUIMIOTERAPIA. EN LOS PACIENTES QUE YA PRESENTABAN METÁSTASIS AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO LA SOBREVIVENCIA FUÉ INFERIOR (7).

EN OTRO ESTUDIO DE 24 PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SARCOMA DE EWING Y OSTEOSARCOMA, SE DEMOSTRÓ GRAN DIFERENCIA CON RESPECTO AL PRONÓSTICO, EN EL CASO DEL OSTEOSARCOMA EL PRONÓSTICO ES PEOR (10).

EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES CON SARCOMA DE EWING ES EXTREMADAMENTE GRAVE. EN UNA SERIE DE CASOS DE 210 PACIENTES TRATADOS EN LA CLÍNICA MAYO, LA CIFRA DE SUPERVIVENCIA AL CABO DE 5 AÑOS ERA DE 15% Y A LOS 10 AÑOS SOLO DE 10%. EN UNA SERIE DE 987 CASOS REUNIDOS A PARTIR DE PUBLICACIONES EN LA LITERATURA MÉDICA LA SUPERVIVENCIA A LOS 5 AÑOS ERA DE 8%. PHILLIPS Y HIGINBOTHAN PUBLICARON UNA SERIE DE 54 PACIENTES CON SARCOMA DE EWING, TODOS ELLOS CON MENOS DE 19 AÑOS, EN LA QUE EL PORCENTAJE DE SUPERVIVENCIA A LOS 5 AÑOS ERA DE 24% (28). HUBO REPORTE DE SOBREVIVENCIA DE 60% A 2 AÑOS Y 40-50% A 5 AÑOS

REPORTE DE UN CASO

NOMBRE: A.C.A.  
FECHA DE NACIMIENTO: 6-I-1969  
SEXO: MASCULINO  
EXPEDIENTE: AELM 460701/7001  
FECHA DE INGRESO: 26-VII-79

SE TRATA DE PACIENTE MASCULINO DE 10 AÑOS QUE INGRESÓ - AL HOSPITAL EN JULIO DE 1979 POR DOLOR Y AUMENTO DE VOLUMEN - DE RODILLA DERECHA, CON ANTECEDENTES DE IMPORTANCIA DE TRAUMATISMO, 3 MESES PREVIO A SU INGRESO, MANIFESTANDO DOLOR Y AUMENTO DE VOLUMEN DE DICHA REGIÓN, DESAPARECIENDO SIN TRATAMIENTO, RESTO DE ANTECEDENTES SIN IMPORTANCIA PARA EL PADECIMIENTO ACTUAL.

PADECIMIENTO ACTUAL

SE INICIA 4 DÍAS ANTES DE SU INGRESO, AL PRESENTAR NUEVO TRAUMATISMO EN MISMA REGIÓN, PROVOCANDO AUMENTO DE VOLUMEN Y DOLOR.

A LA EXPLORACIÓN FÍSICA SE ENCONTRÓ A NIVEL DE RODILLA DERECHA, AUMENTO DE VOLUMEN POR TUMOR EN CARA LATERAL EXTERNA CON DIÁMETRO DE 12 X 5 CMS., DURA, DOLOROSA A LA PALPACIÓN Y ADHERIDA A PLANOS PROFUNDOS LO QUE CONDICIONABA MARCHA CLAUDICANTE; EL RESTO DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA ES NEGATIVA.

EL DIAGNÓSTICO DE INGRESO FUÉ DE "OSTEOSARCOMA". SE LE TOMARON ESTUDIOS PERTINENTES PARA INTEGRAR EL DIAGNÓSTICO DEFINITIVO, EN VISTA DE QUE TENÍA CARACTERÍSTICAS DE SER UNA MA

SA TUMORAL DE TIPO MALIGNO.

RADIOLÓGICAMENTE SE OBSERVÓ EN TERCIO PROXIMAL DE PERONÉ DERECHO GRAN ZONA OSTEOLÍTICA, CON ALTERACIÓN PERIÓDICA -- (IMAGEN DE CAPAS DE CEBOLLA).

EN AGOSTO DE 1979 SE REALIZÓ BIOPSIA DE LA REGIÓN AFECTADA, Y LA NOTA QUIRÚRGICA REFIERE QUE SE RESECA UN "QUISTE" DE APROXIMADAMENTE 3 CMS. DE DIÁMETRO, EL CUAL NO ES VASCULARIZADO, DE CARACTERÍSTICAS NO MALIGNAS. EL RESULTADO DE LA -- BIOPSIA TEXTUALMENTE DICE ASÍ: VARIOS FRAGMENTOS IRREGULARES DE TEJIDO, DE FORMA IRREGULAR, COLOR BLANQUECINO Y AMARILLENTO, CONSISTENCIA FIRME, QUE OCUPAN UN VOLUMEN APROXIMADO DE 7 CMS. DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO ES: LESIÓN DE PERONÉ CON SARCOMA DE EWING.

SE INICIÓ TRATAMIENTO CON RADIOTERAPIA A 5000 RADS EN 2 CAMPOS OPUESTOS EN 5 SEMANAS, LA DÓISIS TOTAL FUÉ DE APROXIMADAMENTE 9000 RADS DOSIS TUMOR. EL PLAN DE TRATAMIENTO CON QUIMIOTERAPIA FUÉ CON ACTINOMICINA D MÁS VINCRISTINA SIMULTANEAMENTE A LA RADIOTERAPIA, Y AL TERMINAR ÉSTA SE INICIÓ CON CICLOFOSFAMIDA Y ADRIAMICINA, MANTENIENDOSE LA QUIMIOTERAPIA -- POR 27 MESES.

EN SEPTIEMBRE DE 1980 REINGRESÓ PARA REEVALUACIÓN INTEGRAL POR SOSPECHAR METÁSTASIS PULMONARES Y RECIDIVA LOCAL, -- POR PRESENTAR AUMENTO DE VOLUMEN DE RODILLA DERECHA Y RADIOGRAFÍA DE TORAX SOSPECHOSA. A SU INGRESO PRESENTABA MARCHA -- CLAUDICANTE Y LEVE AUMENTO DE VOLUMEN DE RODILLA, SE LE REALIZARON EXÁMENES DE LABORATORIO Y GABINETE SIENDO NORMALES, SE PRACTICÓ BIOPSIA DE PERONÉ DERECHO, EL DIAGNÓSTICO HISTOPATO-

LÓGICO FUÉ DE FRAGMENTOS DE HUESO NECROSADO, TEJIDO CICATRICAL Y MUSCULOESQUELÉTICO CON FIBROSIS, NO HABIENDOSE DETECTADO RECIDIVA.

EL TRATAMIENTO TERMINÓ EN 1981, SIN EVIDENCIA DE ACTIVIDAD TUMORAL HASTA LA FECHA. SOLO ES IMPORTANTE SEÑALAR QUE EN AGOSTO DE 1982 PRESENTÓ FRACTURA PATOLÓGICA DE PIERNA DERECHA (TIBIA Y PERONÉ), ACTUALMENTE EL PACIENTE SE ENCUENTRA EN BUENAS CONDICIONES GENERALES Y CONTINÚA BAJO CONTROL PERIÓDICO.

## DISCUSIÓN

AL HACER LA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA DEL TEMA DE ESTA TESIS, ES IMPORTANTE SEÑALAR ALGUNOS ASPECTOS DE RELEVANCIA Y CORRELACIÓN CLÍNICA CON EL CASO QUE SE REPORTA:

- 1) ENCONTRAMOS QUE LA EDAD DE NUESTRO PACIENTE SE ENCUENTRA DENTRO DEL GRUPO DE EDAD REPORTADA POR LA BIBLIOGRAFÍA, SIENDO SU MAYOR INCIDENCIA EN LA SEGUNDA DÉCADA DE VIDA. NUESTRO PACIENTE TENÍA AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO 10 AÑOS DE EDAD.
- 2) CON RESPECTO AL SEXO ENCONTRAMOS QUE LA FRECUENCIA ES DE 1,5 A 1 CON PREDOMINIO POR EL SEXO MASCULINO, EL PACIENTE ES DEL SEXO MASCULINO.
- 3) LA MANIFESTACIÓN PRINCIPAL DE ENFERMEDAD REPORTADA ES; TUMOR, DOLOR, FIEBRE Y LEUCOCITOSIS. EN NUESTRO PACIENTE AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO ENCONTRAMOS TUMOR, DOLOR Y LEUCOCITOSIS.
- 4) EL SITIO DEL TUMOR; SE REPORTA CON MAYOR FRECUENCIA EN LA DIÁFISIS DE HUESOS LARGOS Y DE HUESOS PLANOS (PELVIS). EN NUESTRO CASO EL TUMOR SE ENCONTRÓ LOCALIZADO A LA REGIÓN PROXIMAL DE PERONÉ DERECHO.
- 5) EL DIAGNÓSTICO DEFINITIVO DEBE ESTABLECERSE MEDIANTE EL ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO PRACTICANDO BIOPSIA DE LA LESIÓN, Y APOYADO POR ESTUDIOS PARACLÍNICOS COMO SON: BIOMETRÍA HEMÁTICA, FOSFATASA ALCALINA Y LAS RADIO--



GRAFÍAS DEL SITIO TUMORAL, LA IMAGEN CARACTERÍSTICA EN "CAPAS DE CEBOLLA". EN NUESTRO PACIENTE PUDIMOS CORROBORAR TODOS ESTOS DATOS.

- 6) EL PLAN TERAPÉUTICO QUE SE ENCONTRÓ EN LA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA, QUE SE REALIZA ACTUALMENTE EN LOS MEJORES CENTROS DE DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO PARA TUMORES OSEOS MALIGNOS, COMO EL GRUPO "PATHOLOGY EVALUATION COMMITTEE ON THE INTERGROUP RHABDOMYOSARCOMA - STUDY", EL CENTRO "SLOAN-KETTERIN MEMORIAL", HAN ESTABLECIDO Y ESTAN A FAVOR DE QUE DEFINITIVAMENTE LA CIRUGÍA MUTILANTE ESTÁ DESCARTADA, EN BASE A LA MAGNÍFICA RESPUESTA DE RADIOTERAPIA A DOSIS ELEVADAS Y AL USO DE QUIMIOTERAPIA CON MÚLTIPLES DROGAS. NUESTRO PACIENTE FUÉ TRATADO CON QUIMIOTERAPIA Y RADIOTERAPIA.

PROTOCOLO

1.- DIAGNOSTICO

1.1.- HISTORIA CLÍNICA

1.1.1.- EDAD, SEXO

1.1.2.- ANTECEDENTES (TRAUMATISMO)

1.1.3.- CUADRO CLÍNICO (TUMOR, DOLOR, FIEBRE)

1.1.4.- EXPLORACIÓN FÍSICA (TUMOR: SITIO, TAMAÑO, CONSISTENCIA, SUPERFICIE, CAMBIOS DE COLORACIÓN, RED VENOSA, ETC.)

1.2.- BIOPSIA

1.3.- LABORATORIO

1.3.1.- BIOMETRÍA HEMÁTICA (LEUCOCITOSIS)

1.3.2.- FOSFATASA ALCALINA (ELEVADA)

1.4.- GABINETE

1.4.1.- RX AP Y LATERAL DEL SITIO DEL TUMOR

1.4.2.- RX DE TÓRAX PA Y LATERAL

1.4.3.- SERIE OSEA METASTÁSICA

1.4.4.- CENTELLOGRAFÍA OSEA

1.4.5.- GAMAGRAMA HEPÁTICO

1.4.6.- TOMOGRAFÍA (LINEAL) PULMONAR

## 2.- TRATAMIENTO

2.1.- RADIOTERAPIA (SITIO DEL TUMOR), 5000 A 7000 RADS -  
DOSIS TUMOR.

2.2.- QUIMIOTERAPIA, POR 2 AÑOS, PERIODICAMENTE Y CON --  
MÚLTIPLES DROGAS.

CICLOFOSFAMIDA.- DÓSIS DE 1,200 A 1,500 MG/M<sup>2</sup> S.C.  
C/6 SEMANAS I.V.

VINCRISTINA.- 2 MG/M<sup>2</sup> S.C. SEMANAL I.V.

ADRIAMICINA.- 60 A 70 MG/M<sup>2</sup> S.C. CADA 6 SEMANAS

ACTINOMICINA D.- 15 MCG/KG/DÍA/5 DÍAS CADA 6 SEMANAS

3.- PRONOSTICO (40 A 50% DE SOBREVIDA A 5 AÑOS.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

BIBLIOGRAFIA

- 1.- DR. C. H. RIVARDS, EWING'S SARCOMA J. BONE JOINT SURG.  
VOL 159-B, No. 4 NOVEMBER 1977
- 2.- E. H. SOULE MD, EXTRASKELETAL EWING'S SARCOMA, CANCER  
42:259-264, 1978
- 3.- JOEL TEPPER, MD. LOCAL CONTROL OF EWING'S SARCOMA OF  
BONE WITH RADIOTHERAPY AND COMBINATION CHEMOTHERAPY.  
CANCER 46:1969-1973, 1980
- 4.- DRA. AUDREY E. EVANS, DR. GIULIO J. D,ANGIO, DR. C.  
EVERETT KOOP. CLÍNICAS PEDIÁTRICAS DE NORTEAMÉRICA,  
FEBRERO (183-201) 1976
- 5.- PATRICIA N. KONRAD, MD. AND JHON E. ERTL. MD. PEDIATRIC  
ONCOLOGY PÁGINAS 104-105, 1978
- 6.- A. LLOMBART. ULTRASTRUCTURAL STUDY OF 28 CASES OF EWING'S  
SARCOMA TYPICAL AND ATYPICAL FORMS. CANCER: 41:1362-1373,  
1978
- 7.- DOUGLAS J. EWING'S SARCOMA J. OF BONE AND JOINT SURGERY,  
VOL 57-A No. 1 (10-16) JANUARY, 1975.
- 8.- NEIL KAHANOVITZ, MD. EWING'S SARCOMA PRESENTING WITH A  
COEXISTENT BACTERIAL ORGANISM. JOURNAL OF BONE AND JOINT  
SURGERY 6:1 4 (4) PAG 604-605, JUN. 1979

- 9.- TILLMAN M. MOORE, TUMORES DEL APARATO MUSCULOESQUELÉTICO. CLÍNICAS ORTOPÉDICAS DE NORTEAMÉRICA, PAG 267-268, 1977
- 10.- FRANKLIN H. SIM, MD. OSTEOSARCOMA WITH SMALL CELL SIMULATING EWING'S THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY, 6 ; A SEP. 6(951-952), 1979
- 11.- TIMOTH J. TRICHE, MD. PHD. GLYCOGEN-CONTAINING NEUROBLASTOMA WITH CLINICAL AND HISTOPATHOLOGIC FEATURES OF EWING'S SARCOMA. CANCER 41: 1425-1432, 1978.
- 12.- D.J. MACINTOSH. EWING'S TUMOR A STUDY OF BEHAVIOUR AND TREATMENT IN FORTY-SEVEN CASES. THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY. VOL. 57- B, No. 3, AUGUST 1975.
- 13.- K. JENTZSCH, MD. LEG FUNCTION AFTER RADIOTHERAPY FOR EWING'S SARCOMA CANCER 47: 1267-1278, 1981.
- 14.- C. CHAN, MD. MANAGEMENT AND RESULTS OF LOCALIZED EWING'S SARCOMA. CANCER 43: 1001-1006, 1979
- 15.- L.A. DE SANTOS, MD. AND B.S. JING, MD. RADIOGRAPHIC FINDINGS OF EWING'S SARCOMA OF THE JAWS. BRITIS JOURNAL OF RADIOLOGY. 51; 682-687, 1978.
- 16.- S. WIENTROUB, MD. EWING'S TUMOR OF THE CUBOID BONE SIMULATING AVASCULAR NECROSIS. THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY. VOL. 6-A, SEP 6 (951-952) 1977.
- 17.- W.E. NELSON. TRATADO DE PEDIATRÍA. SÉPTIMA EDICIÓN (1714-1716) 1980.

- 18.- J.G. SINKOVICS. EWING'S SARCOMA: ITS COURSE AND TREATMENT IN ADULT PATIENTS. ONCOLOGY 37: 114-119, 1980.
- 19.- ABRAO RAPOPORT. EWING'S SARCOMA OF THE MANDIBLE. ORAL - SURG: JULY, 1977
- 20.- N.B. TUROFF, MD. EWING'S SARCOMA: UNUSUAL PRESENTATION DELINEATED BY COMPUTERIZED TOMOGRAPHY. THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SUGERY 60 (8): 1109-1110, DECEMBER, 1978
- 21.- SCHWARTZ, PATOLOGÍA QUIRÚRGICA. TUMORES DEL SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO PAGINAS 1655-1656. REIMPRESIÓN 1981.
- 22.- NORMAN JAFFE, MB. BCH. IMPROVED OUTLOOK FOR EWINGS, SARCOMA WITH CAMBINATION CHEMOTHERAPY. (VINCRIStINE, ACTINOMYCIN D AN CYCLOPHSPHAMIDE) AND RADIATION THERAPY. CANCER VOL.38 No. 5 (1925), 1976
- 23.- BERYL Mc C. CHABORA, RADIOTHERAPY OF EWING'S SARCOMA. THE RAPEUTIC RADIOLOGY. PÁGINAS 667-671, SEPTEMBER, 1976
- 24.- WILLIAM A. SMITHSON, MD. ACUTE MYELOMONOCYTIC LEUKEMIA - AFTER IRRADIATION AND CHIMOTHERAPY FOR EWING'S SARCOMA.
- 25.- RANDALL J. LEWIS, MD. EWINGS'S SARCOMA: FUNTIONAL EFFECTS OF RADIATION THERAPY. THE JOURNAL OF BONE AND JOINT -- SURGERY; 59 - A, No 3, APRIL, 1977
- 26.- STRONG, HERSON, OSBORNE, AND SUTOW. RISK OF RADIATION - RELATED SUBSEQUENT MALIGNAT TUMORS IN SURVIVORS OF EWIN'S

SARCOMA. THE JOURNAL NATL. CANCER INTS. VOL: 62, No. 6,  
JUNE, 1979

- 27.- ARTHUR A. DE SMET. EFFECTS OF RADIATION THERAPY ON -  
GROWING LONGES BONES. AM. J. ROENTGENOL, 127:935 -939, 1976
- 28.- WATARU W. SUTOW, M.D.; TERESA J. VIETTI, M.D.; DONALD J.  
FERNBACH ONCOLOGÍA CLÍNICA PEDIÁTRICA. PAGINAS 591-604,  
1977
- 29.- PETER G. JONES AND PETER E. CAMELL. TUMOURS OF INFANCY  
AND CHILDHOOD. PÁGINAS 734-746. 1976
- 30.- JUSSILA P; PRIMARY MALIGNANT BONE RUMOURS; ACTA ORTHOP  
SCAND, AUPPL. No. 182. 1980

DR HÉCTOR BALLESTEROS GRIJALVA  
PEDIATRA

CED PROF 051005  
R F C BAGH540705F89  
SSA 91103

ROSENDO G CASTRO Y ALLENDE OG MOCHIS SIN