



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**HOSPITAL DE TRAUMATOLOGIA Y HOSPITAL DE ORTOPEDIA**  
**“DR. VICTORIO DE LA FUENTE NARVÁEZ”**  
**MÉXICO, DISTRITO FEDERAL**



**TITULO**

**Nivel de evidencia y grado de recomendación del  
tratamiento quirúrgico de salvamento en extremidades  
de pacientes pediátricos con Sarcoma de Ewing.**

**TESIS PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE ORTOPEDISTA**

**PRESENTA:**

Dr. Jamit Ordaz Toledo. <sup>A</sup>

**INVESTIGADOR RESPONSABLE:** Dr. Rubén Alonso Amaya Zepeda. <sup>B</sup>

**TUTOR:** Dr. Rubén Alonso Amaya Zepeda

**ASESOR METODOLÓGICO:** Dra. Elizabeth Pérez Hernández <sup>C</sup>

**COLABORADOR:** Dr. Romeo Tecualt Gómez. <sup>D</sup>

**COLABORADOR:** Dr. Anselmo Rossiere Guillot. <sup>E</sup>

Número de Registro Institucional del Proyecto: R – 2014-3401-21

Fecha de Diplomación: Septiembre 2014.  
Fecha de Egreso: Febrero 2015.



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.

## A U T O R I D A D E S

---

**Dr. Arturo Reséndiz Hernández**

Dirección de la UMAE Hospital de Traumatología

---

**Dr. René Morales De los Santos**

Dirección Médica del Hospital de Ortopedia

---

**Dr. Rubén Torres González**

Dirección de Educación e Investigación en Salud de la UMAE

---

**Dra. Elizabeth Pérez Hernández**

División de Investigación en Salud de la UMAE

---

**Dr. Edgar Abel Márquez García**

División de Educación en Salud de la UMAE

---

**Dr. Benjamín Joel Torres Fernández**

Coordinación Clínica de Educación e Investigación en Salud  
UMAE Hospital de Traumatología

---

**Dr. Benjamín Joel Torres Fernández**

Profesor Titular del Curso de Especialización Médica en Ortopedia, UNAM  
IMSS

---

**Dr. Rubén Alonso Amaya Zepeda**

TUTOR

UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”,  
Instituto Mexicano del Seguro Social, Distrito Federal.  
IMSS

A: Médico residente de cuarto año de traumatología y ortopedia, sede de residencia UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F. Colector 15 s/n (Av. Fortuna) Esq. Av. Politécnico nacional. Col. Magdalena de las Salinas, Deleg. Gustavo A. Madero. C.P. 07760 teléfono 5555011900 e mail: [jamit.ortopedia@gmail.com](mailto:jamit.ortopedia@gmail.com)

B Médico especialista en traumatología y ortopedia adscrito al servicio de tumores óseos de la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F. Colector 15 s/n (Av. Fortuna) Esq. Av. Politécnico nacional. Col. Magdalena de las Salinas, Deleg. Gustavo A. Madero. C.P. 07760 teléfono: 5510083922 e-mail: [ruben.amaya@imss.gob.mx](mailto:ruben.amaya@imss.gob.mx)

C: Doctora en Ciencias, Especialidad Patología Experimental, Médico Anatomopatólogo. Jefe de División de Educación e Investigación en Salud en el hospital de ortopedia UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F. Colector 15 s/n (Av. Fortuna) Esq. Av. Politécnico nacional. Col. Magdalena de las Salinas, Deleg. Gustavo A. Madero. C.P. 07760 Tel 57473500 ext. 25349, 25350. Correo electrónico: [elizabeth.perezh@imss.gob.mx](mailto:elizabeth.perezh@imss.gob.mx)

D: Médico especialista en traumatología y ortopedia adscrito al servicio de tumores óseos de la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F. Colector 15 s/n (Av. Fortuna) Esq. Av. Politécnico nacional. Col. Magdalena de las Salinas, Deleg. Gustavo A. Madero. C.P. 07760 Teléfono: 5514529090 Correo electrónico: [dromeotecualt@hotmail.com](mailto:dromeotecualt@hotmail.com)

E: Médico especialista en ortopedia y traumatología, experiencia en el servicio de tumores óseos 1 año y medio. Médico adscrito al servicio de pie y tobillo en el hospital de trauma UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F. Colector 15 s/n (Av. Fortuna) Esq. Av. Politécnico nacional. Col. Magdalena de las Salinas, Deleg. Gustavo A. Madero. C.P. 07760 teléfono, 5554157655 correo [al715859@gmail.com](mailto:al715859@gmail.com)

**Antecedentes:** El Sarcoma de Ewing es la segunda causa de sarcomas de hueso en pacientes pediátricos. Afecta al esqueleto apendicular. En la cirugía de salvamento, los defectos óseos deben ser reconstruidos para restaurar la función de las extremidades afectadas.

**Objetivo:** Conocer el nivel de evidencia y grado de recomendación del tratamiento quirúrgico de salvamento en extremidades de pacientes pediátricos con sarcoma de Ewing.

**Material y método:** El diseño fue una revisión sistemática, se usaron términos Mesh de búsqueda: Cochrane Bone, Joint and muscle trauma Group Specialized Register, cochrane central register of controlled trials, Medline a través de pubmed y ovid, embase, ebsco, science direct. Los artículos fueron evaluados de forma cegada por dos revisores, mediante el listado Delphi, los lineamientos de lectura crítica de caspe (Crytical Appraisal Skills Programme), se identificó el nivel de evidencia y grado de recomendación con la clasificación NICE.

**Resultado:** Se obtuvieron 77 artículos, quedando solo 13 artículos. De los cuales 6(46.1%) fueron revisiones de casos, 3 (21.4%) estudios de reporte de casos aislados y 4 revisiones del tema (30.7%). 23.07 % correspondieron a -2 D, 30.7% eran 4 D y 46.1 % fueron a 3 D de nivel de evidencia y grado de recomendación.

**Conclusiones:** La evidencia marca a la cirugía de salvamento como mejor aceptada por el paciente que la cirugía radical, siendo además más funcional. No está exenta de complicaciones (25 a 30% de pacientes); este estudio no es concluyente debido a la calidad metodológica de los estudios, y poca población estudiada.

## Contenido

<b>4. MARCO TEÓRICO.....</b>	<b>7</b>
<b>4.1 ANTECEDENTES: .....</b>	<b>7</b>
<b>4.2 SARCOMA DE EWING: .....</b>	<b>7</b>
ESTUDIOS DE IMAGEN: .....	10
REACCIONES PERIÓSTICAS:.....	10
ESTADIFICACIÓN:.....	11
PATOLOGÍA: .....	11
<b>4.3 SARCOMA DE EWING EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. ....</b>	<b>12</b>
<b>4.4 TERAPIA DE RESCATE DE SARCOMA DE EWING. ....</b>	<b>12</b>
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:.....	12
RECONSTRUCCIÓN: .....	13
<b>5. JUSTIFICACIÓN:.....</b>	<b>15</b>
<b>6. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:.....</b>	<b>15</b>
<b>7. OBJETIVO.....</b>	<b>15</b>
<b>8. HIPÓTESIS DE TRABAJO (EN CASO PERTINENTE): .....</b>	<b>15</b>
<b>9. MATERIAL Y MÉTODOS.....</b>	<b>15</b>
<b>9.1 DISEÑO DEL ESTUDIO: .....</b>	<b>15</b>
<b>9.2 SITIO:.....</b>	<b>15</b>
<b>9.3. PERIODO:.....</b>	<b>16</b>
<b>9.4 MATERIAL: .....</b>	<b>16</b>
9.4.1 CRITERIOS PARA LA SELECCIÓN DE ESTUDIOS: .....	16
<b>9.5 ESTRATEGIAS DE BÚSQUEDA: .....</b>	<b>17</b>
<b>9.6 COMPROBACIÓN DE LA CALIDAD METODOLÓGICA:.....</b>	<b>18</b>
<b>9.7 FASES DEL ESTUDIO:.....</b>	<b>18</b>
FLUJOGRAMA .....	20
<b>9.8 VARIABLES. ....</b>	<b>21</b>
VARIABLES DEPENDIENTES.....	21
VARIABLES INDEPENDIENTES.....	21
<b>9.9 PROPUESTA ESTADÍSTICA .....</b>	<b>¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.</b>
<b>10. ASPECTOS ÉTICOS:.....</b>	<b>22</b>
<b>11. RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD: .....</b>	<b>23</b>
<b>12. RESULTADOS.....</b>	<b>24</b>
.....	¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.

<b>13. DISCUSION.....</b>	<b>31</b>
<b>14. CONCLUSIONES.....</b>	<b>45</b>
<b>15. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:.....</b>	<b>47</b>
<b>16. ANEXOS.....</b>	<b>51</b>

## 4. Marco Teórico.

### 4.1 Antecedentes:

En 1921, James Ewing reportó un caso de tumor de células redondas en el radio de una niña de 14 años de edad, como "endotelioma difuso del hueso", proponiendo su origen endotelial (Sarcoma de Ewing). Fue en 1975 que, Angervall y Enzinger reportaron el primer caso de un sarcoma de Ewing originado en un tejido blando (sarcoma de Ewing extra-esquelético). En 1979, Askin et al., reportaron un "tumor maligno de células pequeñas de la región toracopulmonar" (tumor de Askin) con características histológicas similares denominado como tumor neuroectodérmico primitivo. En 1984, Jaffe et al., describen un pequeño tumor de células redondas de hueso, calificándolo como un tumor neuroectodérmico del hueso. Estudios clínico-patológicos recientes, han revelado

que estas lesiones tienen una histogénesis común, identificando una translocación común  $t(11; 22)(q24;q12)$  que se traduce en la formación del gen de fusión EWS-ETS en los casos de sarcoma de Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo de hueso y el tumor de Askin lo anterior, apoya firmemente la hipótesis de que estos tumores están relacionados. Por lo tanto, todas estas lesiones se incluyen en la misma clasificación, el sarcoma de Ewing.<sup>1, 2, 3</sup>

### 4.2 Sarcoma de Ewing:

Los tumores pediátricos tienen una incidencia de 150 casos/1.000.000 niños por año. La mayoría de ellos son tumores con buena respuesta a los tratamientos cuando son diagnosticados oportunamente, sin embargo, el cáncer en pediatría sigue siendo la segunda causa de muerte luego de los accidentes. Aproximadamente, se presentan anualmente en los Estados Unidos, 3 casos nuevos de Sarcoma de Ewing (SE) por cada 1000.000 habitantes.

El SE es la segunda causa más frecuente de sarcomas de hueso, después del osteosarcoma en pacientes menores de 20 años de edad. Los pacientes



caucásicos son mayormente afectados por el SE que los asiáticos, mientras que los africanos y los afroamericanos rara vez sufren de esta enfermedad.<sup>1</sup>

El SE tiene predilección por el sexo masculino (hombre/proporción de mujeres, 1.3-1.5:1). Puede presentarse en una amplia gama de edades, desde niños a ancianos, aunque, aproximadamente 80% de los pacientes afectados son menores de 20 años de edad. La mayor incidencia es durante la segunda década de la vida, sin embargo, alrededor del 20-30% de los casos se diagnostican en la primera década.  
1,4,5

La edad del paciente es importante para el diagnóstico. Cuando nos enfrentamos a pacientes mayores de 30 años, primero se deben descartar otros tumores de células redondas pequeñas, incluyendo el carcinoma de células pequeñas y el linfoma de células grandes, antes de hacer un diagnóstico de SE. En pacientes menores de 5 años, se debe de descartar la posibilidad diagnòstica de neuroblastoma metastásico o leucemia aguda.<sup>1,2</sup>

El SE muestra una predilección por el tronco y los huesos largos. En el esqueleto del tronco, predomina en la pelvis, seguido de la escápula, la columna vertebral, las costillas y clavícula. De los huesos largos, la localización más frecuente es el fémur, seguido por el húmero, la tibia y huesos del antebrazo, en ese orden. A diferencia del osteosarcoma, que surge en la metáfisis, el SE de huesos largos tiende a surgir en la diáfisis.<sup>1,2,6,7</sup>

El SE tiene un fuerte potencial para desarrollar metástasis. Las metástasis ocurren con más frecuencia a los pulmones y demás huesos. Más del 10% de los pacientes presentan múltiples metástasis en médula al momento del diagnóstico inicial. Mientras que las metástasis en pulmones, hueso, médula ósea o una combinación de los mismos, son detectables en aproximadamente el 25 % de los pacientes. La metástasis en los ganglios linfáticos se presenta en raras ocasiones.<sup>1,7</sup>

Los SE extraesqueléticos tienden a afectar a pacientes de entre 10 y 30 años de edad, con un pico de incidencia a los 20 años de edad. El sitio más común de aparición es la pared torácica, los músculos paravertebrales, extremidades, nalgas y el espacio retroperitoneal. Los SE extraesqueléticos presentan un crecimiento rápido y frecuentemente dan metástasis a distancia de manera similar al SE óseo.<sup>1</sup>

Típicamente esta tumoración maligna progresa muy rápidamente. Las lesiones esqueléticas progresan regularmente a grandes tumores. El primer síntoma es el dolor. Inicialmente, el dolor puede ser intermitente y suave, pero rápidamente progresa hasta el punto en el que llega a ser tan intenso como para requerir el uso de analgésicos. Cuando el tumor es vertebral o de origen pélvico, el dolor puede acompañarse de parestesias y ser irradiado. El dolor puede preceder el diagnóstico definitivo durante semanas, meses o años en algunos casos, por lo que los pacientes con dolor óseo sin antecedente traumático deben someterse a estudios de imagen rápidamente.<sup>1,6</sup>

El crecimiento del tumor a la larga conduce a un edema importante de la zona afectada. Este edema es a tensión, elástico, duro y acompañado por el aumento de calor local. El volumen del tumor, sin embargo, puede ser imperceptible por un largo periodo de tiempo en los casos de tumoraciones en la pelvis, la columna vertebral o cuando los tumores femorales no son palpables.<sup>1,6</sup>

Otros síntomas comunes incluyen fiebre, anemia y signos inespecíficos de inflamación, como el aumento de la tasa sedimentación, leucocitosis moderada y un aumento en el suero de la deshidrogenasa láctica.<sup>1,6</sup>

Las pruebas de sangre convencionales, suero u orina, no pueden identificar al SE. A diferencia del neuroblastoma, niveles de catecolaminas en suero y orina se

mantienen normales. Alava et al., han informado que la fusión del gen EWS-Fli1 se detecta con frecuencia en muestras de sangre periférica de pacientes con SE.<sup>1</sup>

### Estudios de imagen:

La presencia inicial de un tumor óseo se sospecha mediante la toma de una radiografía en dos planos (anteroposterior y lateral). Se puede presentar osteolisis y reacciones periólicas que sugieren la presencia de un tumor óseo primario maligno.<sup>1,2,4,8</sup>

### Reacciones periólicas:

La osteogénesis reactiva del periostio, es causada por la extensión extraósea de la tumoración. Varios tipos de reacciones periólicas han sido observadas, tales como: en "piel de cebolla" o "cáscara de cebolla", ésta es una prominente reacción en varias capas; "rayos de sol" o "espiculada", este patrón es una reacción perpendicular a la corteza ósea, mientras que el triángulo de Codman es una elevación triangular del periostio. Típicamente, el SE aparece como una lesión mal definida, de tipo permeativo o focalmente apolillado, de localización intramedular destructiva, acompañado por una reacción periólica ("piel de cebolla") que afecta a las diáfisis de largo huesos.

La definición más precisa de la extensión local de la tumoración ósea, incluyendo el grado de expansión en la porción intramedular y la relación de la lesión a vasos y nervios adyacentes, es proporcionada por la Resonancia Magnética (RM). Cuando se sospecha de tumores óseos malignos, la RM es realizada de forma rutinaria para la estadificación y la planificación quirúrgica. Es particularmente importante para la formación de imágenes.<sup>1,2,4,8</sup>

### Estadificación:

Enneking et al., crearon un sistema de clasificación para tumores benignos y malignos del aparato musculo-esquelético, éste para apoyar la toma de decisiones en el tratamiento y para permitir una comparación significativa de los métodos de tratamiento. El sistema, basado en el grado histológico del tumor, extensión local y la presencia o usencia de metástasis, incorpora los factores pronósticos en una serie de etapas progresivas que puede ayudar a guiar los tratamientos quirúrgicos y adyuvantes. Las lesiones de alto grado, como los SE, se designan como "Estadio II", tumores que pueden subdividirse según la medida del crecimiento local de los mismos. Si bien las lesiones del Estadio IIA son contenidas dentro de los compartimentos anatómicos bien definidos, las lesiones Estadio IIB se extienden más allá de su compartimento de origen. El estadio III, incluye cualquier lesión que ha hecho metástasis, independientemente del tamaño o grado del tumor primario. Casi todos los SE se encuentran en etapas IIB ó III. <sup>1</sup>

### Patología:

El método de diagnóstico definitivo es la biopsia. A pesar de que la toma de la misma se puede realizar mediante aspiración con aguja fina o con aguja gruesa, el muestreo se logra más adecuadamente por biopsia incisional abierta. La biopsia abierta se debe realizar por un oncólogo ortopedista con experiencia, para evitar la lesión de tejido circundante y estructuras neurovasculares. La biopsia puede así, facilitar la escisión completa y eventual salvamento de la extremidad. Histológicamente, el SE se compone de una homogénea población de células redondas pequeñas con gran cantidad de material nuclear para el cociente citoplasmático. Se aprecia escaso citoplasma, el cual es pálido, vacuolizado y con fronteras difuminadas. En contraste, los núcleos son claramente visualizados por su color intenso. La actividad mitótica es típicamente baja. Los estudios citogenéticos o inmunohistoquímicos son a menudo requeridos para diferenciar el SE de los tumores de células redondas. La translocación t (11;22) (q24;q12) es la alteración más común de presentación para el diagnóstico para el SE y está presente en más del 85 % de los casos .<sup>1,4,5,8</sup>

### 4.3 Sarcoma de Ewing en pacientes pediátricos.

El sarcoma de Ewing representa el 10% de los tumores óseos primarios, con una incidencia de 0,6/1.000.000 por año. Es más frecuente entre los 10 y 15 años. Afecta huesos largos y planos, miembros (56%), pelvis (18%) costillas (17%). La etiología permanece incierta, sin embargo, la evidencia de una traslocación característica entre los cromosomas 11:22 que permite la formación de un gen de fusión EWS-FKI1 está implicada en la patogenia.<sup>4</sup>

El pronóstico depende de:

- a. Edad: Es mejor en los pacientes mayores.
- b. Localización: Es mejor en las extremidades que en el esqueleto axial.
- c. Tamaño: Los de gran tamaño (>200 cc) auguran un peor pronóstico.
- d. Oportunidad terapéutica: Si se logra el control local quirúrgico, el pronóstico es mejor. Los tumores metastásicos señalan un peor pronóstico.

El tratamiento toma en cuenta la localización, el estadio y el volumen tumoral para definir la mejor estrategia. La quimioterapia es de valor como neoadyuvante para disminuir el tamaño tumoral, controlar las micrometástasis y valorar la respuesta histológica del tumor como factor pronóstico. El tratamiento local puede ser quirúrgico, siempre que se logre la resección con criterio oncológico y la radioterapia para la enfermedad residual microscópica o cuando el tumor no sea resecables.<sup>4</sup>

### 4.4 Terapia de rescate de sarcoma de Ewing.

#### Tratamiento quirúrgico:

El programa estándar de tratamiento actuales para SE resecables consiste en iniciar con la quimioterapia neoadyuvante, posteriormente de salvamento del miembro y finalmente la quimioterapia adyuvante posoperatoria. La amputación había sido el único método quirúrgico durante varias décadas, actualmente los

procedimientos de salvamento de la extremidad, que incluyen la resección local y la reconstrucción, se llevan a cabo en casi todos los casos de SE. <sup>1,2,9</sup>

Los procedimientos quirúrgicos de salvamento de la extremidad, se pueden realizar sin comprometer las tasas de supervivencia. Cuando se haga referencia a un procedimiento quirúrgico, es imperativo definirse adecuadamente los márgenes quirúrgicos.<sup>1,9</sup> En la ortopedia oncológica, los márgenes quirúrgicos se dividen en los siguientes cuatro términos: intralesional, marginal, amplia o radical. Un margen intralesional es en el que el plano quirúrgico de la disección se encuentra dentro del tumor, a menudo se llama "reducción de volumen", queda un residuo microscópico del tumor en los tejidos. La resección marginal se consigue cuando el plano más cercano de la disección pasa a través de la pseudocápsula del tumor. La pseudocápsula, sin embargo, a menudo contiene focos de tumor microscópico. La resección marginal a menudo conduce a la recurrencia local si las células tumorales restantes no responden a la quimioterapia adyuvante o radioterapia. Se logran márgenes amplios cuando el plano de disección abarca el tejido normal. La cirugía con márgenes amplios, es la meta para la mayoría de los procedimientos, especialmente con tumores malignos de alto grado como el SE. Los márgenes radicales son alcanzados cuando todos los compartimentos que contienen el tumor son retirados en bloque.<sup>1</sup>

### Reconstrucción:

Después de la resección del SE, los defectos óseos grandes deben ser reconstruidos para restaurar la función de las extremidades afectadas. Las principales opciones para la reconstrucción incluyen:

- 1) Injertos de hueso autólogo.
- 2) Aloinjertos óseos.
- 3) Endoprotesis.

#### 4) Injertos de hueso autologos vascularizado.

Con el desarrollo de la microcirugía, los injertos de hueso autologo vascularizado se han llevado a cabo de manera más frecuentemente. Dado que el flujo de sangre puede ser preservado y las células en el hueso injertado mantienen la capacidad de formación de hueso, la consolidación ósea es adecuada. Esta técnica ha generado una mejora notable en terapéutica y mejores tasas de éxito. Debido a las cantidades limitadas de tejido óseo que se pueden obtener a veces, es difícil reparar defectos óseos grandes; En tales casos, los aloinjertos y las endoprótesis son el tratamiento indicado. <sup>1</sup>

Los aloinjertos son una forma de reconstrucción, utilizando hueso cadavérico congelados o aloinjertos óseos liofilizados los cuales han sido ampliamente utilizados para los procedimientos de salvamento de las extremidades. A pesar de que las fracturas y la falta de unión de los injertos pueden reducir las tasas de éxito, la función aceptable de las extremidades puede ser recreada con aloinjertos. Éstos pueden ser difíciles de obtener en algunos países asiáticos, especialmente en Japón y Corea, por razones socio-religiosas, por lo que, el reciclado de hueso afectado ha sido adoptado en Japón. Varios métodos se han desarrollado para permitir la reutilización de los huesos resecados para reconstrucción, incluyendo la irradiación, autoclave, la pasteurización, y el tratamiento con líquido de nitrógeno. <sup>1,10</sup>

El reemplazo endoprotésico después de la escisión del tumor, puede proporcionar resultados más rápidos y de mejor calidad a comparación de otros métodos. Por lo tanto, el método más popular de reconstrucción después de la resección tumoral es la sustitución protésica. Las complicaciones tardías de este método, tal como un aflojamiento, infección y fractura de la prótesis después de la sustitución, no se han resuelto<sup>9</sup>

## 5. Justificación:

El sarcoma de Ewing en la población pediátrica derechohabiente es tratado en nuestra unidad mediante salvamento quirúrgico de la extremidad. La literatura mundial refiere también, el manejo a través de éste procedimiento con o sin terapia adyuvante, sin embargo dado el limitado número de casos reportados y en forma aislada, se desconoce cuál es la evidencia y grado de recomendación del mismo. Esta revisión pretende conjuntar la información publicada al respecto en los últimos 20 años con énfasis en los resultados funcionales, complicaciones, calidad de vida y costos de atención.

## 6. Planteamiento del problema:

¿Cuál es el nivel de evidencia y el grado de recomendación del tratamiento quirúrgico de salvamento de la extremidad en pacientes pediátricos con Sarcoma de Ewing?

## 7. Objetivo

Conocer el nivel de evidencia y grado de recomendación del tratamiento quirúrgico de salvamento de la extremidad en pacientes pediátricos con Sarcoma de Ewing.

## 8. Hipótesis de trabajo (en caso pertinente):

No aplica.

## 9. Material y métodos.

### 9.1 Diseño del estudio:

Revisión sistemática de la literatura.

### 9.2 Sitio:

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Traumatología, "Dr. Victorio de la Fuente Narváez", Instituto Mexicano del Seguro Social, colector 15 sin número,



Colonia Magdalena de las Salinas, Delegación Gustavo A. Madero, México, Distrito Federal.

### **9.3. Periodo:**

Mayo del 2014 a agosto del 2014

### **9.4 Material:**

#### **9.4.1 Criterios para la selección de estudios:**

##### ***I. Criterios de inclusión:***

Se incluyeron todos aquellos estudios en los cuales se haya utilizado el tratamiento quirúrgico de salvamento de la extremidad en pacientes pediátricos con Sarcoma de Ewing, incluyendo ensayos clínicos, cohortes, casos y controles, series de casos y reporte de casos aislados, debido a limitado número de estudios al respecto. Se limitarán a estudios en humanos, publicados en los idiomas inglés y español en los últimos 20 años.

Tipo de participantes: artículos que contemplen pacientes pediátricos con sarcoma de Ewing localizado en el esqueleto apendicular, manejados mediante tratamiento quirúrgico de rescate de la extremidad. El diagnóstico de sarcoma de Ewing, deberá haber sido establecido mediante evaluación clínico-radiográfica, examen histopatológico y pruebas de laboratorio (química ósea). Los artículos seleccionados serán independientes del género, la patología concomitante, así como de los métodos de estabilización y reconstrucción.

##### ***II. Criterios de exclusión:***

Artículos que no tengan relación el tratamiento quirúrgico de salvamento en pacientes pediátricos con sarcoma de Ewing.

##### ***III. Tipo de intervención:***

Tratamiento quirúrgico de salvamento de la extremidad con o sin terapia adyuvante.

#### **IV. Tipo de seguimiento:**

Seguimientos primarios:

Resultado funcional: estudios que incluyan evaluaciones funcionales, calidad de vida y satisfacción.

Seguimiento clínico: evolución postoperatoria, evaluación radiográfica, presencia de complicaciones: metástasis, recidiva del tumor, pérdida cutánea, tejidos blandos y pérdida ósea.

Seguimiento secundario:

- Tipo anatómico–histológico.
- Estadio del tumor (clasificación de Enneking).
- Complicaciones que requirieron reintervenciones.

#### **9.5 Estrategias de búsqueda:**

*Palabras claves:* Ewing sarcoma, limb salvage surgery, surgical treatment.

*Términos mesh:*

- Musculoskeletal Tumor, Ewing's (término MeSH).
- Ewing's Sarcoma (término MeSH).
- Sarcoma, Ewing (término MeSH).
- Ewing's Tumor (término MeSH).
- Pediatric (término MeSH).
- Surgical treatment (término MeSH).
- Knee replacement.

Búsqueda electrónica:

La búsqueda de la información se realizará en bases de datos especializadas: Cochrane bone, joint and muscle trauma group specialized register, Cochrane central register of controlled trials, resúmenes de revisiones sistemáticas de calidad

evaluada, MEDLINE a través de Pubmed y Ovid, EMBASE, EBSCO, Science Direct.

### 9.6 Comprobación de la calidad metodológica:

La evaluación de la calidad de los estudios se realizó utilizando los lineamientos de lectura crítica de CASPe (Crytical Appraisal Skills Programme)(anexo 4), así como los criterios para determinación del nivel de evidencia y grado de recomendación del NICE (National Institute for Clinical Excellence).(Anexo 3)

Colección de datos y análisis.

La revisión de los artículos seleccionados se llevará a cabo de acuerdo a la metodología DELPHI<sup>11</sup>, en la cual un panel o grupo de evaluadores analizarán los artículos seleccionados, en forma anónima, de acuerdo a las recomendaciones del grupo Cochrane.

### 9.7 Fases del estudio:

- FORMULACIÓN DEL PROBLEMA: Delimitación del estudio de acuerdo a la definición del número y la comprobación de los artículos incluidos en el mismo.
- Generación de los límites de búsqueda mediante la identificación de las palabras clave adecuadas en el Medical Subject Headings (MeSH).
- Utilización del método Booleano para identificación de los artículos que cumplan con los criterios de selección.
  
- ELECCIÓN DE EXPERTOS: Selección de evaluadores relacionados con el campo de estudio, con la obtención del compromiso de colaboración correspondiente.
- Explicación de la metodología de la evaluación.

- Los artículos seleccionados se evaluarán por dos observadores independientes en forma cegada utilizando la lista Delphi, listado caspe, y utilizando La tabla Nice para determinar el nivel de evidencia y grado de recomendación.(anexo 2,3 y 4)
- Al final se concentraron los resultados para su publicación.

Evaluación del riesgo del sesgo. Se utilizaron las recomendaciones del manual Cochrane.

#### 1. Adecuación del proceso de asignación al azar:

Los ensayos se calificarán en cuanto a la adecuación del proceso de asignación al azar, mediante el uso de una tabla de números aleatorios asignados a los artículos de revisión.

#### 2. Adecuación de la ocultación de la asignación:

Respecto a la calificación para la ocultación de la asignación, se llevará a cabo la selección de un artículo para evaluación sin conocimiento del revisor en un sobre cerrado y numerado en forma consecutiva.

#### 3. Cegamiento:

Se tomarán en cuenta el cegamiento de los proveedores de los artículos, de los evaluadores, de los resultados y del análisis de la información.

#### 4. Datos de seguimiento incompleto:

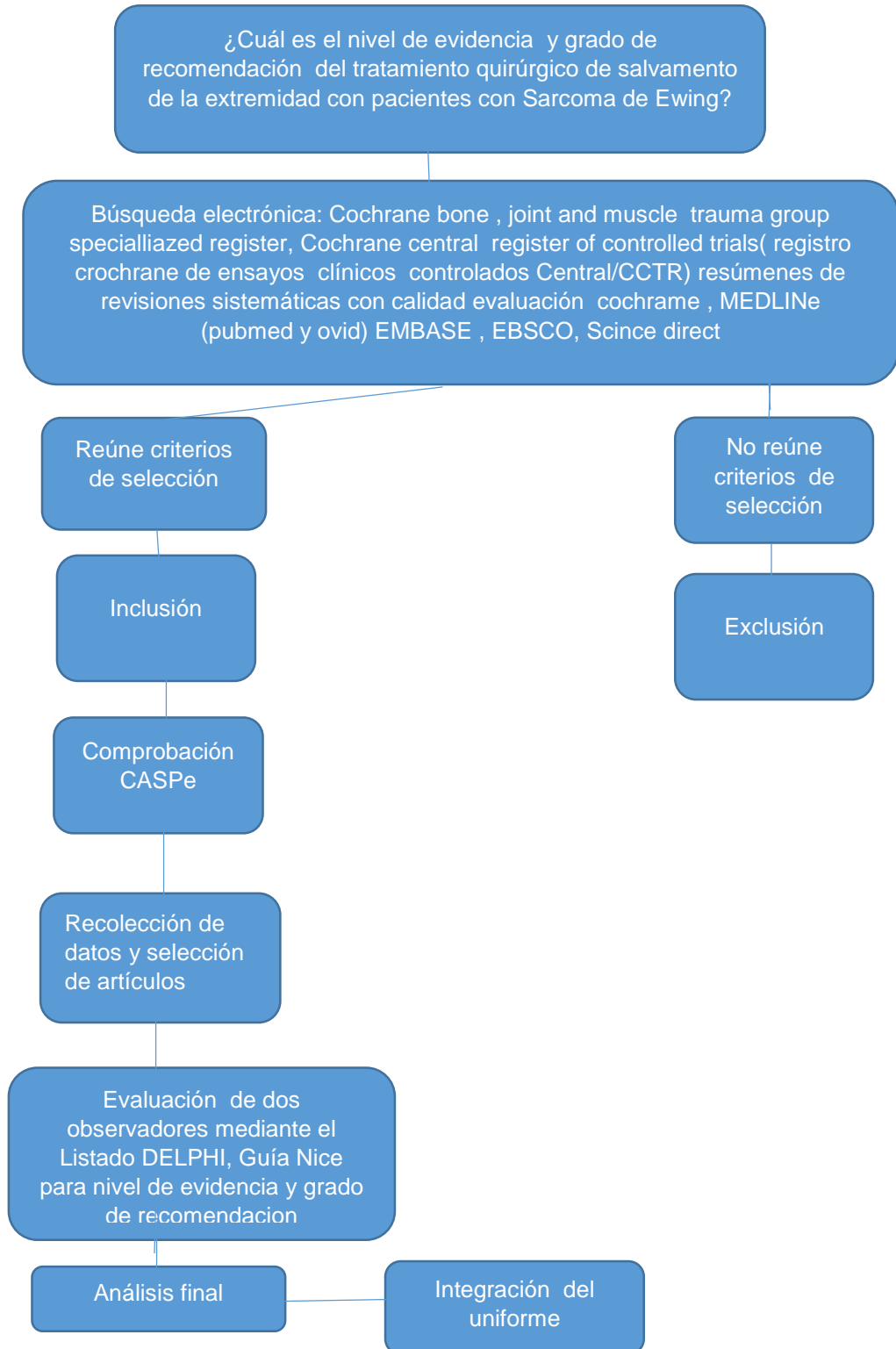
Para el análisis se incluyeron los resultados de evaluaciones completas.

#### 5. Reporte de seguimiento selectivo:

Los revisores tendrán disponibles para la evaluación los artículos completos y resúmenes seleccionados para tal fin.

Sitio donde se realizará la revisión: Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” México, Distrito Federal.

FLUJOGRAMA



## 9.8 Variables.

### VARIABLES DEPENDIENTES

#### **NIVEL DE EVIDENCIA:**

Definición conceptual: sistema jerarquizado, basado en las pruebas o estudios de investigación, que ayuda a los profesionales de la salud a valorar la fortaleza o solidez de la evidencia asociada a los resultados obtenidos de una estrategia terapéutica.<sup>12,13</sup>

Definición operacional: Se define de acuerdo al diseño metodológico utilizado en cada protocolo de estudio o investigación.

Tipo de variable: numérica, continua, polinómica.

#### **GRADO DE RECOMENDACIÓN:**

Definición conceptual: Sistema jerarquizado para dar una recomendación basada en el nivel de evidencia <sup>12</sup>

Definición operacional: Se emite un grado de recomendación en base a los estudios y su nivel de evidencia que lo respaldan<sup>12</sup>

Tipo de variable: Numérica, continua, polinómica.

### VARIABLES INDEPENDIENTES

#### **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE SALVAMENTO:**

Definición conceptual: Tratamiento quirúrgico que extirpa la lesión tumoral pero que permite conservar la extremidad afectada

Definición operacional: Tratamiento quirúrgico que extirpa la lesión tumoral pero que permite conservar la extremidad afectada

Tipo de variable: nominal

### **SARCOMA DE EWING:**

Definición conceptual: Tumor primario de hueso, conformado por células redondas, con presencia hasta en 85% de los casos de translocación t (11;22) (q24;q12) .

Definición operacional: Tumor primario de hueso, conformado por células redondas, con presencia hasta en 85% de los casos de translocación t (11;22) (q24;q12) .

Tipo de variable: cualitativa, nominal.

## **10. Aspectos éticos:**

Al no modificar la historia natural de ningún paciente y al optimizar los recursos provistos por las instituciones de salud, como las bases de datos gestionadas por el IMSS y la UNAM, se cumple con las recomendaciones éticas vigentes en materia de salud del IMMS, SSA, así como de la declaración de Seul, revisada en el año 2008.

Dado que la investigación para la salud, es un factor determinante para mejorar las acciones encaminadas a proteger, promover y restaurar la salud del individuo y la sociedad en general; para desarrollar la tecnología e instrumentos clínicos mexicanos en los servicios de salud para incrementar su productividad.

Conforme a las bases establecidas, ya que el desarrollo de la investigación debe atender los aspectos éticos que garanticen la libertad, dignidad y bienestar de la persona sujeta a investigación, que a su vez requiere de establecimientos de criterios técnicos para regular la aplicación de procedimientos relativos a la correcta utilización de los recursos destinados a ella; que sin restringir la libertad de los investigadores en la investigación en seres humanos de nuevos recursos profilácticos, de diagnósticos, terapéuticos y de rehabilitación, debe sujetarse a un control de seguridad, para obtener una mayor eficacia y evitar riesgos a la salud de las personas. Por lo que el presente trabajo de revisión sistemática se llevara a cabo de manera observacional de la literatura mundial publicada, la cual se realizara con base al reglamento de la Ley General de Salud en relación en materia de

investigación para la salud, que se encuentre en vigencia actualmente en el territorio de los Estados Unidos Mexicanos.

Titulo Segundo: De los aspectos éticos de la investigación de seres humanos, capítulo I, Disposiciones generales. En los artículos 13 y 27.

Titulo Tercero: De la Investigación de Nuevos Recursos Profilácticos, de Diagnósticos, Terapéuticos y de Rehabilitación. Capítulo I: Disposiciones Comunes Contenido en los artículos 61 a 64. Capítulo III: De la investigación de otros con nuevos recursos, contenidos en los artículos 72 a 74.

Titulo Sexto: De la ejecución de la investigación de las instituciones de atención a la salud. Capítulo único: contenido en los artículos 113 al 120. Así como también acorde a los códigos internacionales de ética: Declaración de Helsinki, Finlandia, Junio 1964 y enmendada por la 29ª Asamblea Médica de Tokio, Japón, Octubre 1975 59ª Asamblea general Seúl, Octubre 2008. El presente trabajo se presentará ante el comité local de investigación para su autorización y registro.

## **11. Recursos, financiamiento y factibilidad:**

Se realizará la búsqueda a través de la base de datos mencionada, se obtendrán la totalidad de los artículos que se encuentren, el gasto de los artículos serán cubiertos por los investigadores.

- 1) Computadora.
- 2) Hojas blancas tamaño carta.
- 3) Plumas.
- 4) Impresora.
- 5) Tóner para impresora.



## 12. Resultados

La estrategia de búsqueda total arrojó 77 artículos, de los cuales aplicando los criterios de inclusión y exclusión especificada, se pudieron obtener finalmente 13 artículos. (Tabla 1)

ARTÍCULO	NOMBRE	AUTORES	AÑO DE PUBLICACIÓN	LUGAR DE REALIZACIÓN	TIPO DE ESTUDIO	TAMAÑO DE MUESTRA	EDAD DE LOS PACIENTES	TIPOS DE TRATAMIENTO	COMPLICACIONES
1	Tumores óseos malignos y cirugía de salvamento de extremidad en niños.	S. Meyer et al.	2004	Pensilvania, Estados Unidos	REVISIÓN DEL TEMA	ND	ND	Aloinjertos, resección y artrodesis, plastía de rotación, compuesto aloinjerto endoprotésico, prótesis masivas.	Fractura del aloinjerto, infección, pseudoartrosis, disrupción arterial, trombosis venosa.
2	Reconstrucción con aloinjerto después de una resección de sarcoma en niños menores de 10 años de edad.	L. Muscolo et al.	2008	Buenos Aires, Argentina	REVISIÓN DE CASOS	22	2 a 10 a.	Aloinjerto.	Fractura, recurrencia local, infección, pseudoartrosis diafisaria.
3	Reciclaje de aloinjerto irradiado extracorpóreamente para tumores óseos malignos.	Samir Z. Kotb et al.	2013	Mansoura, Egipto.	REVISIÓN DE CASOS	48	10 a 48 a.	Autoinjerto irradiado extracorpóreamente.	Recurrencia local (9.5%), pseudoartrosis (6.4%) e infección profunda (9.5%).
4	Aloinjerto invasivo en el tratamiento de osteosarcoma y Sarcoma de Ewing en niños y adolescentes.	Benojamin A. Alman et al.	1995	Ontario, Canadá	REVISIÓN DE CASOS	26	5 a 17 a.	Reconstrucción osteoarticular, resección artrodesis, reconstrucción intercalary, aloinjerto,	Discrepancia de miembros, fractura del aloinjerto, infección.
5	Las prótesis bioexpansibles, una nueva alternativa después de la resección de tumores	R Baumgart et al.	2005	Munich, Alemania.	REPORTE DE 2 CASOS	2	4 a 7 a.	Endoprótesis bioexpansibles.	Sin complicaciones reportadas.

	malignos en niños.								
6	Endoprótesis expandibles para tumores óseos de femur proximal.	V. Belthur et al.	2003	Birminham, Reino Unido.	REVISIÓN DE CASOS	9	3 a 11 a.	Prótesis extensibles.	Recurrencia local, infección fractura periprotésica, luxación de cadera, trombosis venosa profunda y arresto fisiario.
7	Placas bloqueadas versus placas estándar para aloinjerto fijación después de la resección del tumor en niños y adolescentes.	Peter J. Nucker et al.	2006	Boston, Estados Unidos	REVISIÓN DE CASOS	39	2 a 18 a.	Aloinjerto más placa bloqueada o placa estándar.	Metástasis, infección d eherida, fractura de aloinjerto, pseudoartrosis y embolia pulmonar.
8	Artrodesis de resección del tobillo para tumores agresivos de la tibia distal en niños.	Sarycki Stephan et al.	2009	París, Francia	REVISIÓN DE CASOS	13	8 a 16 a.	Resección y artrodesis de tobillo.	Recurrencia local, pseudoartrodesis, amputación e infección.
9	Colgajo de peroné pediculado para la reconstrucción después de la resección del Sarcoma de Ewing.	Ricardo Horta, Olivera et al.	2009	Porto, Portugal	REPORTE DE UN CASO	1	12 a.	Colgajo de peroné vascularizado.	Discrepancia de miembros pélvicos, pseudoartrosis e infección.
10	Salvamento del miembro en pacientes con esqueleto inmaduro.	Valerae O. Lewis et al.	2005	Houston, Estados Unidos	REVISIÓN DEL TEMA	ND	ND	Prótesis expandibles, plastía de rotación, osteogénesis de distracción, aloinjerto intercalado, autoinjerto	Retraso en la consolidación, pseudoartrosis, infección, fractura, aflojamiento protésico
11	Sarcomas óseos: vision general de la gestión, con las consideraciones de tratamiento quirúrgico.	Steven A. Lietman et al.	2010	Ohio, Estados Unidos	REVISIÓN DEL TEMA	ND	ND	Aloinjertos, prótesis metálicas, plastía de rotación.	Recurrencia local, discrepancia de miembros.

12	Reconstrucción de un defecto intercalar o con transporte de hueso posterior a resección de Sarcoma de Ewing.	John P. Dormans et al.	2005	Filadelfia, Estados Unidos	REPORTE DE UN CASO	1	13 a.	Transporte óseo.	Infección, invaginación de la piel premature.
13	Endoprótesis expandibles para enfermedades músculo esqueléticas pediátricas.	Lukas M. Nystrom et al.	ND	Iowa, Estados Unidos	REVISIÓN DEL TEMA	ND	ND	Plastia de rotación, reconstrucción, prótesis expandibles.	Infección (11%), aflojamiento protésico (57.8%), falla mecánica, fractura, compression neurológica.

Tabla 1.

Una vez finalizado el proceso de la búsqueda se siguieron los siguientes pasos:

1.-Del total de la búsqueda se seleccionaron los artículos que cumplían con los criterios de selección.

2.- Se diseñó una ficha donde se recolectaron los siguientes datos del estudio: título, autor, año de publicación, país de publicación, rango de edad de participantes (tabla 1), nivel de evidencia (tabla 6), grado de recomendación (tabla 7), tratamiento quirúrgico de salvamento en extremidades utilizado, complicaciones, se utilizó el listado Delphi, y programa de lectura crítica caspe para la evaluación de la calidad metodológica.

3.- Los estudios preseleccionados fueron evaluados de forma independiente por dos revisores, se extrajeron datos requeridos en la ficha así como en los cuestionarios entregados.

4.-Para evaluar el riesgo de sesgo interobservador, se utilizaron las recomendaciones del manual cochrane, para su adecuada asignación cegada y al azar.

5.- Se capturaron datos en tablas para cada cuestionario utilizado, y de acuerdo a cada dato recabado.

6.- Se reportaron los resultados utilizando una síntesis narrativa cualitativa teniendo en cuenta la calidad metodológica.

De los estudios analizados 6(46.1%) fueron revisiones de casos, 3 (21.4%) estudios de reporte de casos aislados y 4 revisiones del tema (30.7%). de los artículos utilizados, 5 (35.7%) corresponden a nivel de evidencia tipo 4D, 6 (42.8%) corresponden a nivel de evidencia 3D y solo 3 (21.4 %) corresponden a nivel de evidencia -2D (tabla 6). La concordancia interobservador no fue al 100 % debido a

la mala calidad metodológica de los estudios , la concordancia en nivel de evidencia y grado de recomendación fue del 100% entre los observadores.

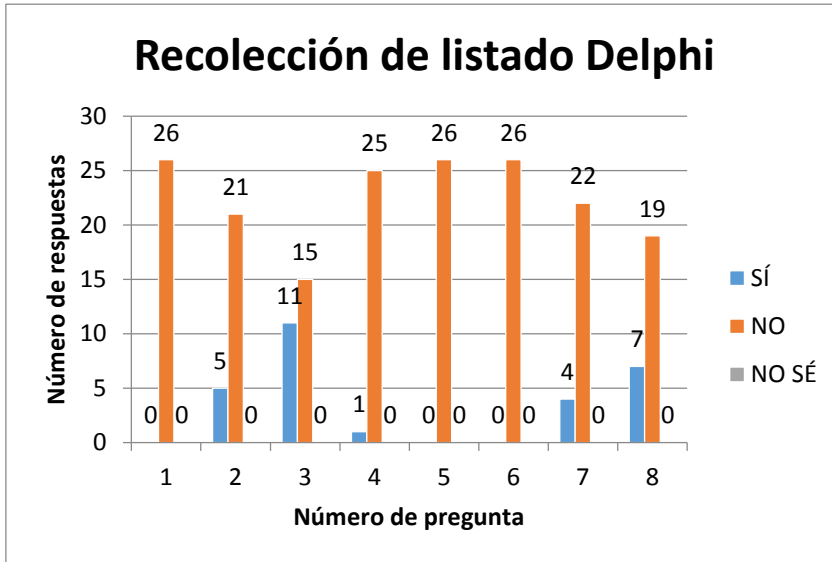


Tabla 2.

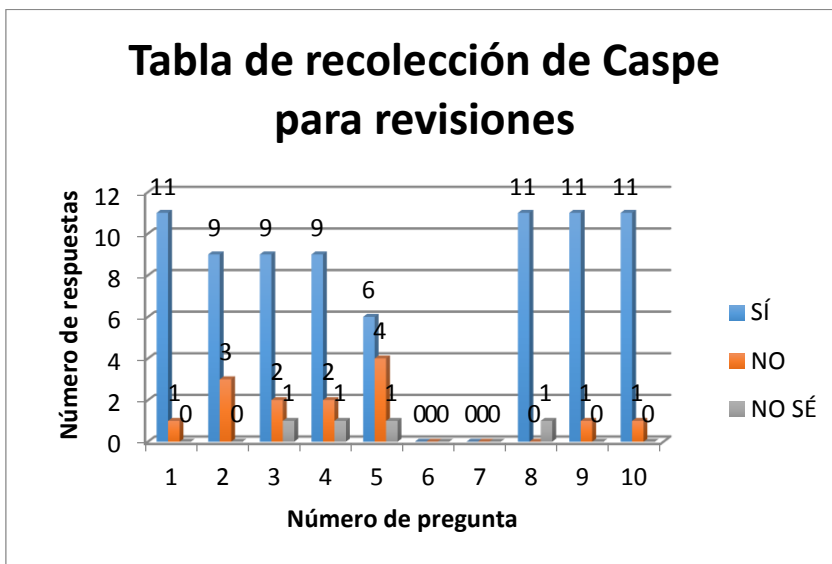


Tabla 3.

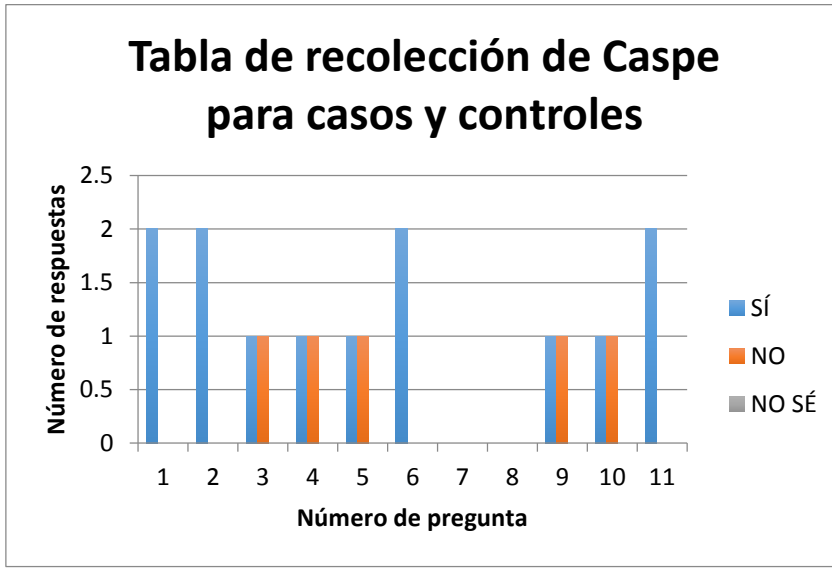


Tabla 4.

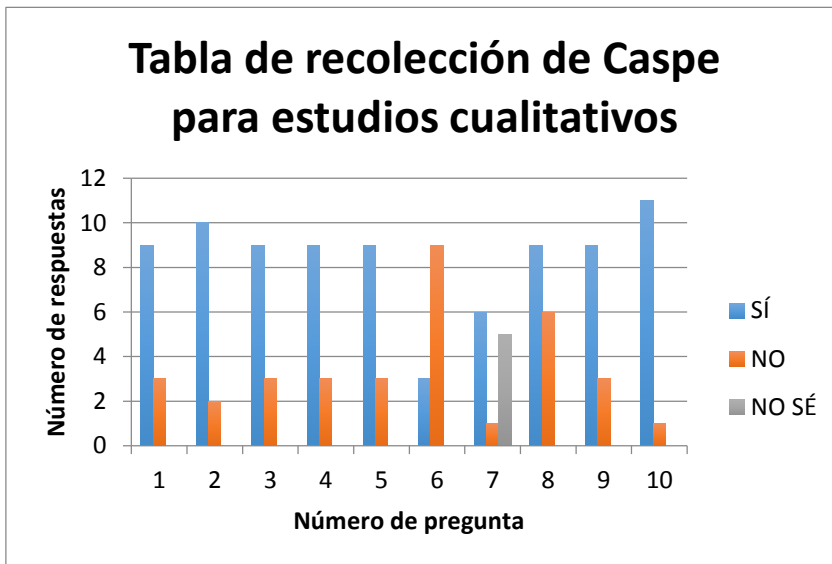


Tabla 5.

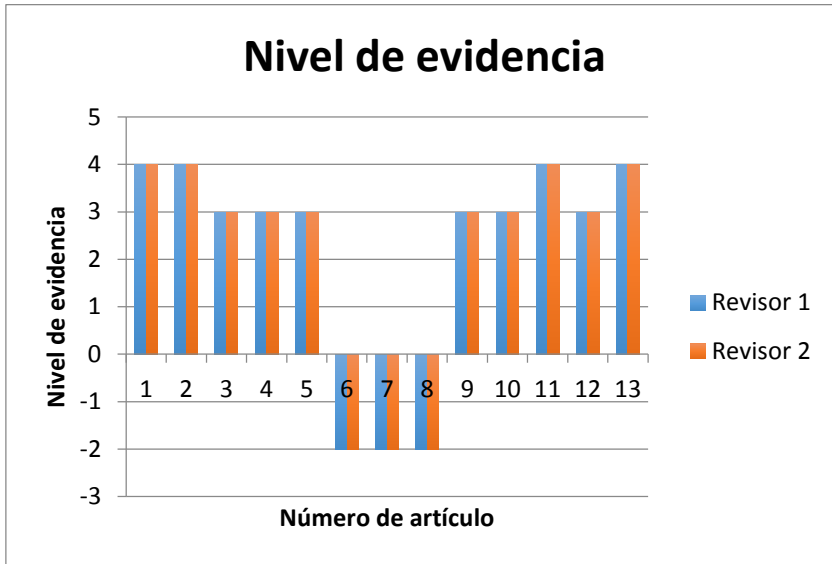


Tabla 6.

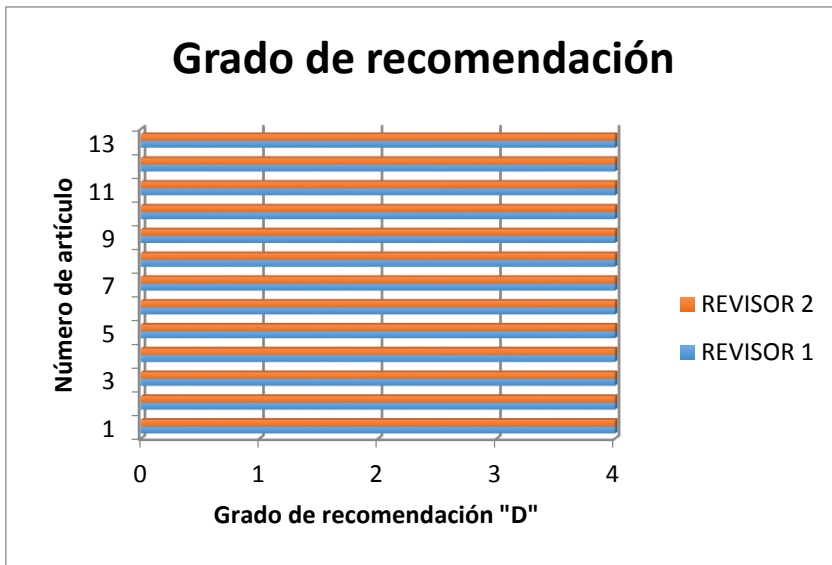


Tabla 7.

### 13. DISCUSION

Alman B.A. et al <sup>14</sup> publico en 1995, un artículo realizado en el Hospital de Enfermedades del Niño y del Adolescente, realizado entre el periodo de 1982 a 1989, estudio que incluyó a 26 pacientes; dos pacientes con diagnóstico de Sarcoma de Ewing, refiriendo resultados en el manejo con aloinjertos masivos, para



el tratamiento posterior a resección de sarcomas selectivos; 18 pacientes (69%) tuvieron resultados de buenos a excelentes, 4 pacientes (15%) tuvieron un resultado aceptable, 4 pacientes (15 %) tuvieron fallas en el resultado, 20 pacientes (77%) tuvieron al menos una complicación (distinta a una discrepancia de extremidades), 14 pacientes (54%) tuvieron al menos una fractura del aloinjerto. Una discrepancia de miembros pélvicos de al menos 2 cm fue presentada en 9 de 15 pacientes, 5 fueron manejadas con epifisiodesis contralateral y uno tuvo un intento fallido de alargamiento de extremidades. La frecuencia de complicaciones es mayor que en las de adulto, sin embargo la reconstrucción con aloinjerto sigue siendo de utilidad en la reconstrucción de extremidades en el mismo sentido Buecker P.J. et <sup>15</sup> al realizado en el Hospital del Niño en Boston, Massachusetts, Estado Unidos, publicado en 2006, se realizó una revisión retrospectiva de los casos en una base de datos, con la finalidad de comparar la utilidad de las placas de bloqueo contra las placas estándar para fijación de injerto después de la resección de tumores en niños y adolescentes. Se incluyeron a los menores de 18 años, en el periodo de tiempo entre 1998 a 2004, se incluyeron en la lista de pacientes manejados con placa a 12 pacientes, 2 de ellos con diagnóstico de Sarcoma de Ewing, 9 con osteosarcoma y uno con adamantinoma. En el grupo de las placas estándar DCP se incluyeron 27 pacientes, 4 con Sarcoma de Ewing, 3 con adamantinoma y 20 con osteosarcoma, la tasa de consolidación en el grupo de las placas de compresión estándar: 15 de 27 pacientes fijados (55.6%) presentaron consolidación del aloinjerto en un promedio de 14.6 meses, en contraste con el grupo de las placas bloqueadas con una unión del injerto de 13.1 meses en promedio. Los pacientes con placas bloqueadas no presentaron fracturas en el sitio del injerto, en comparación con el grupo con placas estándar donde 2 sufrieron fracturas en el sitio del injerto. Con respecto a los procedimientos adicionales por falta de unión, 8 de 13 pacientes en el grupo de placas estándar sanaron con revisión de placa e injerto de hueso autólogo; 4 al ser convertidos a placas bloqueadas, curaron sin mayor intervenciones. Dos de 3 pacientes del grupo de placas de bloqueo desarrollaron no unión, curando después de colocación de injerto óseo autólogo, mientras el otro,

pese a revisión de la placa persistió con no unión. Se concluye que se requieren mayores revisiones, aunque las placas bloqueadas presentaron mejores resultados en comparación a las placas estándar de compresión, puesto que no someten al injerto a una tensión innecesaria.

Musco L. et al <sup>16</sup> publico en 2008 un estudio realizado en el Hospital Italiano de Buenos Aires, en el que se utilizaron 22 pacientes menores de 10 años con diagnóstico de sarcoma, de los cuales, 5 presentaron diagnóstico de Sarcoma de Ewing; teniendo como resultado que: 18 de los 22 pacientes (15 aloinjertos originales, tres reutilizados; 17 de extremidad inferior y uno de extremidad superior) estaban vivos con la preservación de la extremidad y uno estaba vivo, pero tenía amputación de la extremidad afectada. Tres pacientes fallecieron por motivos relacionados con el tumor sin un fallo del injerto. En los restantes 19 pacientes, cuatro aloinjertos fallaron en un promedio de 13 meses (rango de 8-16 meses) como resultado de dos fracturas, una infección y una recurrencia local. En estos dos pacientes con fractura, la eliminación del aloinjerto fue necesaria para la colocación de un segundo aloinjerto. La paciente que desarrolló una infección profunda aguda fue tratada con la eliminación del aloinjerto y la implantación de un espaciador temporal de cemento con antibiótico; después de 6 semanas de antibióticos intravenosos y 6 semanas de antibióticos por vía oral, un segundo injerto fue reimplantado. El paciente restante con la recurrencia local del tumor se sometió a amputación. El procedimiento parecía fiable: 15 de los 22 pacientes aún tenido el aloinjerto originales por fin el seguimiento, incluso después de sufrir cinco complicaciones que incluyeron tres recurrencias locales, una fractura y una pseudoartrosis diafisaria. Kotb S.Z. et al <sup>10</sup> realizó una revisión de, entre Diciembre de 1995 y Abril del 2009, en el Hospital de Monsoura, Egipto. De cuarenta y ocho pacientes con tumores óseos malignos primarios fueron tratados mediante resección amplia y extracción extracorpórea e irradiación (EEI) en la Unidad de Oncología Quirúrgica del departamento de Ortopedia. Los tumores con cambio predominantemente esclerótico o mínima destrucción lítica, se indicaron para este procedimiento. Los factores que influenciaron en la decisión de realizar cirugía

fueron la localización del tumor, respuesta a la quimioterapia neoadyuvante, y la predicción de que la resección quirúrgica sería completa con un resultado funcional favorable. Posteriormente, la decisión de utilizar hueso irradiado del paciente como un componente de la reconstrucción quirúrgica ortopédica, se basó comparando abordajes quirúrgicos alternativos. De los 48 casos incluidos, 6 pacientes fueron excluidos de este estudio, 4 de ellos murieron poco después de la cirugía por una complicación de la quimioterapia y 2 se perdieron en el seguimiento. Los 42 pacientes restantes incluidos 29 hombres y 13 mujeres con una edad promedio de presentación de 20 años. Se obtuvieron 33 casos de osteosarcoma, 2 de osteosarcoma parostal, 1 de osteosarcoma perióstico, 3 de condrosarcoma, 1 de histiocitoma fibroso maligno y 2 de sarcoma de Ewing. El fémur distal fue involucrado en 31 casos, el fémur proximal en 2, fémur diafisaria en 3, tibia proximal en 4, la tibia diafisaria en 1 y húmero proximal en 1. Todos los pacientes tenían enfermedad localizada, sin evidencia de enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico, basado en tomografía computarizada del tórax y gammagrafía ósea con tecnecio difosfonato 99m-metileno (99mTc MDP). El margen adecuado para la resección se determinó antes de la operación basada en las radiografías simples, tomografía computarizada, resonancia magnética (MRI) y gammagrafía ósea. Se realizaron biopsias incisionales en todos los casos, excepto en 4. La biopsia se realizó en un hospital de referencia. La resección del tumor se realizó con un amplio margen incluyendo cicatrices de biopsia y un manguito suficiente de tejido sano alrededor del tumor. Todos los segmentos óseos fueron irradiados con una dosis única de 50 Gy. En una tasa de 1,8 a 1,0 Gy/min utilizando fotones 6mv de un acelerador lineal (LINAC, Philips/ELEKTA, SL 75). El tiempo medio entre la recolección del segmento óseo, devolviéndolo a la sala de operaciones fue de 35 minutos. Durante la radiación, el campo quirúrgico se lavó, se recubrió y se preparó para la reimplantación. La biopsia se realizó en todos los sitios de osteotomía a comprobar los márgenes de resección para la seguridad. Después se irradió el segmento de hueso y volvió de nuevo a la sala de operaciones, se lava de nuevo con una solución salina que contiene antibióticos y reimplantado en el defecto con

placas y tornillos, varillas intramedulares o ambos. De los 42 pacientes incluidos en el estudio, 32 (76,2%) continúan sin enfermedad, 7 (16,7%) fallecieron de la enfermedad después de un tiempo, sobreviviendo una media de 39 meses (25 a 51 meses) y 3 (7,1%) viven con la enfermedad. La recidiva local en el lecho fuera del injerto irradiado se produjo en 4 pacientes. Tres pacientes murieron de enfermedad metastásica asociada, 2 de ellos tenían osteosarcoma de fémur distal (pacientes 17 y 26) y 1 tenía sarcoma de Ewing en diáfisis femoral. El paciente restante tenía condrosarcoma de fémur proximal y continúa con vida con recurrencia local que requiere escisión amplia (paciente 31). Cuatro de los 7 pacientes muertos habían diseminado la enfermedad. Dos de los 3 pacientes tenían metástasis pulmonares, uno administrado por la resección quirúrgica y el otro desapareció después de la quimioterapia. La necrosis parcial de los bordes de la piel se produjo en 12 (28,6%) casos, éste ayudado al desarrollo de infección profunda en 4 (9,5%) de los casos que requirieron desbridamiento parcial del injerto en 2 y la eliminación de la totalidad en 2 para controlar la infección. Uno de los últimos 2 casos desarrollaron recurrencia local después de la eliminación del injerto, además de la enfermedad metastásica, y fue gestionado por la amputación por encima de la rodilla (paciente 26). La infección superficial de la piel se observó en 6 pacientes. En los restantes 2 pacientes, la necrosis de la piel fue mínima y sanó por tejido de granulación. La inestabilidad de la rodilla siempre se observó cuando el fémur distal o la tibia proximal se había resecado y reimplantado. Sin embargo, la inestabilidad fue bien tolerado por los pacientes y no parece interferir con las actividades diarias normales. Sólo 1 paciente con infección profunda (paciente 19) requirió desbridamiento y la eliminación de la epífisis necrosada. Debido a esta experiencia, el dispositivo de fijación se amplió y se utilizaron varios tornillos para fijar las epífisis en los casos siguientes. De acuerdo con el sistema de puntuación de Mankin, había 13 pacientes calificado como excelente, 17 bueno, 10 justos, y 2 fracasos.

Nystrom, L.M. et al <sup>17</sup> publico en el 2009 una revisión del tema, del uso de las prótesis expandibles , comenta que Kenan informó sobre 54 niños con osteosarcoma o Sarcoma de Ewing, que fueron tratados con la prótesis expandible

ajustable Lewis (LEAP). Los autores observaron que algunas veces una membrana fibrosa encierra la prótesis y que debía ser dividida antes al alargamiento. De los 34 pacientes disponibles para un seguimiento de 2 a 12 años, 24 pacientes habían requerido la revisión en algún momento, todos habían tenido éxito. Doce pacientes alcanzaron la madurez esquelética y sin discrepancia de longitud en las piernas. En 1993 Eckardt publicó una serie de 12 pacientes tratados con una combinación de diferentes prótesis expandibles. Se utiliza principalmente el LEAP en estos pacientes, a excepción de dos pacientes que tenían prótesis Techmedica ampliable. Diez fueron en la extremidad inferior y dos en el húmero. Ésta serie mostró una alta tasa de fracaso del componente implantado, con siete de los 12 que tuvieron un fallo del mecanismo de expansión. Una segunda serie fue publicada por Eckardt de 32 pacientes. En esta serie se continuó demostrando una tasa decepcionante de fallo del dispositivo de 25%. Sin embargo; los fracasos fueron, en gran parte salvables. De 19 pacientes, el salvamento de la extremidad fue satisfactorio en 16. Además, de los nueve pacientes que alcanzaron la madurez esquelética en el momento del informe, seis tenían longitudes iguales de las piernas. Entre las complicaciones reportadas en las revisiones, el aflojamiento aséptico es el encontrado con mayor frecuencia. En particular, Schindler observó que en su serie de pacientes que desarrollaron aflojamiento aséptico tenían un promedio de 57,8% de su longitud del fémur resecado, en comparación con 46,2% en aquellos que no desarrollaron esta complicación. La falla mecánica es otra informada con frecuencia en la literatura sobre este tema, aunque también hay informes sobre la fractura por fatiga de la prótesis. La serie revisada aquí, indica una incidencia variable de infección de profundidad. Kenan et al. reporta cuatro de 34 pacientes (11%), mientras que muchas otras series de Informes, ninguna o sólo una de su cohorte tiene un infección. Estos números son difíciles de interpretar dado los números pequeños inherentes incluido en estos estudios. La Infección profunda de este procedimiento es una complicación desastrosa y muchos informes refieren que el tratamiento necesario es ablación extremidad dependiendo de la gravedad de la infección. Complicaciones menos frecuentes incluyen la fractura, compromiso

neurológico y rigidez postoperatoria. Este procedimiento tiene generalmente buenos resultados, pero tiene una tasa alta de complicaciones, siendo el aflojamiento protésico aséptico el más común. Nuevas mejoras en el diseño del implante y biomateriales, pueden disminuir estas complicaciones y trabajar en estas áreas está en marcha. Actualmente, a los pacientes que se les da esta opción deben ser aconsejados sobre la probabilidad de cirugías futuras para gestionar las complicaciones esperadas. Con respecto al aflojamiento con resultados mas favorables y similares en la tasa de infección. Belthur M.V. et al <sup>18</sup> publico en 2003, un estudio realizado en el Hospital Brimingham de Reino Unido, efectuado en un periodo de tiempo entre 1983 a 1996, con participación de 9 niños, 6 con Sarcoma de Ewing y 3 con osteosarcoma de fémur proximal, a los cuales se les manejó con reemplazos femorales proximales expansibles. Conformado por 5 hombres y 4 mujeres, con edad media de 8 años al momento de la primera intervención quirúrgica. El estadio de los tumores al momento del diagnóstico fue catalogado como IIB según la clasificación de Enneking. La decisión de usar endoprotesis fue hecha de acuerdo a una adecuada estandarización utilizando el sistema de estatificación de Enneking, se calculó el crecimiento óseo de acuerdo a la escala de Anderson y Green. Se utilizaron tres generaciones de prótesis extensible proximal femoral Mark III, IV y V, evaluando posterior a la cirugía su grado funcional de acuerdo a la modificación del sistema de la sociedad de tumores musculoesqueléticos. Los resultados del seguimiento fueron la presencia de enfermedad metastasica en 4 pacientes, 2 de ellos con osteosarcoma, los cuatro fallecieron como consecuencia de metástasis pulmonar con una media de 20.8 meses desde el tratamiento. En cuanto a la supervivencia protésica, se realizaron un total de 5 procedimientos de revisión en 3 pacientes, dos pacientes presentaron aflojamiento aséptico del componente acetabular en una media de 50.5 meses después de la operación, se manejaron mediante revisión del componente acetabular, uno requirió una segunda revisión por subluxación recurrente tras 52 meses, el segundo paciente, revisado por un mecanismo extensor atascado. El tercer paciente tuvo un procedimiento de revisión 16 meses después de la cirugía

primaria por una infección profunda. Las complicaciones encontradas fueron: dos amputaciones, uno por recidiva local y uno por infección no controlada, a los 9 y 73 meses, respectivamente. El organismo de la infección fue *Staphylococcus epidermidis*. Un paciente tuvo una fractura periprotésica distal. La dismetría era menos de 10 mm en tres de estos pacientes. Restante paciente restante tiene una diferencia de 50 mm y está esperando la extremidad procedimientos de compensación. La puntuación media funcional fue de 77,6%. Los movimientos de la cadera después de la resección femoral y sustitución femoral proximal eran normalmente en el siguiente rangos: flexión de 90 ° a 100 °, abducción de 20 ° a 30 ° y la rotación interna y externa de 45 ° a 50 °. Movimientos pasivos eran a menudo mayor de lo normal. Había poca variación entre los pacientes. La función de la rodilla era normal en todos los pacientes.

En este mismo sentido Baugmart R. et al <sup>19</sup>realizo un reporte de dos casos los cuales publicado en 2005, realizado en Munich, Alemania, consistiendo en alargamientos óseo mediante distracción de 1mm/d, obteniendo formación de tejido óseo de gran valor mecánico y biológico. El proceso es únicamente limitado por el tejido blando circundante, que puede causar rigidez de las articulaciones, los nervios y los vasos. En el estudio ocupan un clavo centromedular motorizado conocido como fitbone, para alargamiento de fémur y tibia permitiendo hasta 8 cm de alargamiento. En el caso No. 1: un paciente femenino de 4 años de edad con diagnóstico de Sarcoma de Ewing, se le resecó el 61% de la tibia, se obtuvo un alargamiento de hasta 8.5 cm, sin embargo, hace referencia al hecho que se requiere un seguimiento a largo plazo para determinar su efectividad.

Stephane S. et al <sup>20</sup> realizo en el Hospital Saint Vicent de Paul y en la Universidad de París René Descartes. Entre los años de 1983 y 2007. Se trata de un estudio retrospectivo, realizado con 13 niños, con una edad promedio de 12 años (entre 8 y 16) los cuales recibieron tratamiento quirúrgico conservador de un tumor en la tibia distal. Todos estos pacientes tenían resección en bloque del tumor con una artrodesis de tobillo, lograda por placa o clavo centromedular acompañada de

autoinjerto. La examinación histopatológica mostró osteosarcoma de alto grado en 11 casos, Sarcoma de Ewing en 1 caso y condroblastoma en 1 caso. Todos los pacientes con tumores malignos recibieron quimioterapia preoperatoria con altas dosis de metrotexate de acuerdo al protocolo europeo Ewing de 1994, la técnica quirúrgica consistió en tres pasos principales, excisión intraarticular en bloque, reconstrucción con autoinjerto tibial e injerto de peroné y por último, la fijación interna usando placa o clavo centromedular. La cirugía es seguida por inmovilización con yeso por 45 días, los pacientes fueron examinados clínica y radiológicamente cada 6 semanas durante los primeros 6 meses y cada año posteriormente para evidenciar la recurrencia local. Se encontró que 9 pacientes tuvieron una remisión completa, 2 murieron y se perdió seguimiento a dos pacientes. Dos pacientes tuvieron recurrencia local, los cuales requirieron amputación; a 4 de ellos se realizó un injerto adicional de hueso por no unión; 3 pacientes requirieron osteotomía por mala alineación. En conclusión, la curación del hueso fue lograda en 9 de los pacientes, todos fueron capaces de caminar en un promedio de puntaje funcional de 24.7-30/30 de la calificación de la Sociedad de Tumores Musculoesqueleticos. El tratamiento conservador es una alternativa posible ante la amputación para el manejo de tumores malignos de la tibia distal en pacientes seleccionados, los resultados de supervivencia y avances funcionales se lograron a pesar de las complicaciones iniciales. Con respecto a otra técnica documentada como el injerto intercalar de peroné Olivera R.H. et al<sup>21</sup>, publico en Mayo del 2010, un reporte de un caso y revisión del tema realizado en el Hospital de Sao Pablo, Porto Medical School, Porto, Portugal. Se presenta un caso de un paciente de 12 años de edad con historia de Sarcoma de Ewing en el tercio superior de la tibia. El defecto óseo después de la extirpación del tumor fue de 12 cm. El colgajo se disecciona hasta que el pedículo vascular fue expuesto y definido, se procedió a girar el mismo a 180 °, se tunelizó con la parte anterior de la pierna y se procedió a fijar con la placa en T y tornillos. La paciente logró una consolidación ósea con éxito y ha logrado buenos resultados funcionales al final del período de seguimiento de un año. El soporte de peso completo se logró dentro de 7 meses. La tibialización del



peroné está indicada en grandes defectos segmentarios con permeabilización de la arteria peronea, además de tener menor posibilidad de infección así como de no consolidación, ésta es una técnica que debe ser considerada para la reconstrucción de grandes defectos óseos y complejos, resultantes de la extirpación del tumor.

Dormans J.P. et al.<sup>22</sup> en noviembre del 2004, nos habla de un paciente femenino de 13 años de edad, quien reportó dolor en pierna derecha dos meses antes de presentarse en la institución. Tenía dolor de moderada intensidad en la parte baja de la pierna derecha con cojera moderada y temperatura de 37.7°, en el momento de la presentación. La biopsia incisional reveló la presencia de células azules redondas y pequeñas con características malignas, así como un reporte histológico final de Sarcoma de Ewing. La paciente recibió quimioterapia neoadyuvante por tres meses, mostrando una respuesta adecuada, con disminución de la afección a tejido blando. El control del tumor fue logrado removiendo la lesión con márgenes quirúrgicos amplios mediante cirugía de salvamento de miembro, esto creó un defecto de 13 centímetros, aproximadamente 1/3 del total de la longitud de la tibia. Su reconstrucción fue realizada usando transporte de hueso con osteogénesis de distracción. Para el transporte de hueso se realizó una osteotomía de tibia distal, seguido de fijación externa con conector proximal en T. Treinta semanas después se efectúa una segunda cirugía donde se realizó injerto de hueso y modificación del sistema de fijación externa. Un seguimiento de 25 meses con evaluación radiológica (radiografía simple y resonancia magnética) no mostraron evidencia de recurrencia local. La evaluación clínica reveló un 80% de la capacidad funcional de la extremidad. En conclusión, muchos pacientes han sido tratados con el método de cirugía de salvamento y han logrado altas tasas de supervivencia, al mismo tiempo, ha habido preocupación al respecto de la necesidad de reconstrucciones de defectos de hueso de mayor duración y más funcionales, creados por la resección de los tumores malignos. La osteogénesis de distracción podría ser un método valorable para reemplazar éstos defectos, sin embargo, se necesitan estudios clínicos y experimentales mejores planeados para recomendar éste método como estándar de oro para la reconstrucción de hueso.

Meyer J.S.<sup>23</sup> publicó en junio del 2004 una revisión de la presentación clínica, epidemiología, evaluación radiológica y los avances en cirugía de los tumores malignos en niños. El osteosarcoma y el sarcoma de Ewing comprenden más del 90% de los tumores malignos de hueso en niños. Los niños con estos tumores pueden presentar deformidad física, dolor y fracturas patológicas. Además, el Sarcoma de Ewing en niños pueden presentar signos y síntomas sistémicos, como pérdida de peso, fiebre y velocidad de sedimentación elevada. Después de la quimioterapia neoadyuvante, el paciente debe someterse a la resección del tumor primario y a una posible cirugía reconstructiva por un cirujano ortopedista. El salvamento del miembro puede ser ofrecido como alternativa si el tumor primario puede ser removido con los adecuados márgenes para el control local sin comprometer la función neurovascular del miembro. Numerosos estudios demuestran que mientras se obtengan márgenes quirúrgicos amplios, no hay diferencia en la supervivencia a largo plazo para pacientes tratados con salvamento de miembro contra aquellos amputados. La decisión entre amputación y salvamento de miembro no siempre es clara. En la mayoría de los casos, el salvamento de miembro tiene ventajas cosméticas, ofrece un avance funcional y evita la necesidad de complicaciones de artefactos protésicos externos. Sin embargo, la cirugía es más técnica y tiene un alto grado de complicaciones, como infecciones, no unión, fracturas, pérdida de prótesis y recurrencia local comparada con la amputación. El pronóstico de los niños con tumores malignos de hueso ha mejorado significativamente en los últimos 30 años debido a los avances quirúrgicos y avances en imagenología. Los radiólogos deberán estar familiarizados con los diferentes procedimientos quirúrgicos que pueden ser realizados y a los acontecimientos que rodean su éxito o su fallo. En otra revisión de Valerae O. Lewis MD.<sup>24</sup> realizada en 2005, en el Centro Cancerológico Anderson en la Universidad de Texas, en pacientes con distintos tipos de manejo quirúrgico, haciendo referencia histórica a la amputación como un método de elección. Actualmente, con los avances en técnica quirúrgica así como en el tratamiento, el salvamento quirúrgico de la extremidad es una opción viable. El artículo hace referencia a distintas técnicas

de salvamento quirúrgico orientándose principalmente a las endoprotesis expandibles, plastia de rotación, osteogénesis de distracción, aloinjertos intercalados, autoinjertos intercalados. El manejo con endoprótesis expandibles, es una buena opción para el salvamento de las extremidades, sin embargo puede tener ciertas limitaciones, tales como la necesidad de una nueva cirugía por cada alargamiento; la limitación de los tejidos blandos al realizar el alargamiento, los cuales pueden llegar a tensarse y limitar la extensión. Este procedimiento además, tiene una gran tasa de complicaciones, llegando a reportar hasta un 67%, dependiendo del tipo de prótesis. Entre las complicaciones que destacan se encuentran: infección, fracaso del mecanismo de expansión, el aflojamiento aséptico y el frenar la migración. En la plastia de rotación se comenta que cuando la discrepancia de las extremidades es mayor a 10 cm o cuando el fémur es demasiado pequeño para acoplar una prótesis, se plantea un corte femoral y tibial, con rotación de la extremidad a 180 grados; tiene una mayor tolerancia a actividades de alto impacto, es mejor toleable psicológicamente con respecto a la amputación, por que los pacientes no se ven a sí mismos como amputados. Sin embargo, con el advenimiento de las endoprotesis expandibles han sido relegadas. La osteogénesis de distracción es elegida cuando la tumoración se encuentra diafisaria. Ésta produce hueso vivo en el sitio de la resección. Después de que un sarcoma es ampliamente extirpado, una osteotomía es creada lejos del defecto para permita que un segmento de hueso sea transportado (a razón de 1 mm por día) bajo una constante (a través de un fijador externo) a tensión hasta que el defecto, producido por la resección del tumor, esté puenteado y el segmento se puede asegurar al sitio distal. Por lo tanto, el defecto se rellena con una combinación de callo (hueso nuevo) y el hueso transportado. Sin embargo este tratamiento cuenta con una alta tasa de complicaciones de hasta un 50 % entre las que destacan: retardo en la osificación o maduración del callo distraído, consolidación prematura del callo, fractura de la callos, pseudoartrosis en el sitio de atraque, parálisis del nervio, pie equino, infección y necrosis de la piel. Otra opción es el uso de los injertos intercalares, método en el que los defectos segmentarios en los niños son comúnmente

reconstruidos con aloinjertos o injertos óseos vascularizados, conservan la articulación proximal y la articulación distal y, dependiendo de la extensión del tumor, la placa de crecimiento. Proporcionan una solución biológica permanente para las zonas de pérdida ósea segmentaria y ofrecen una excelente opción para la reconstrucción de defectos diafisarios. Las desventajas potenciales son la necesidad para la unión de osteosíntesis, el retraso de soporte de peso, infección y el riesgo de fractura, así como el riesgo de pseudoartrosis, aumentado en aquellos pacientes que reciben quimioterapia posquirúrgica. Por último los autoinjertos intercalares, técnica en la que se utiliza autoinjerto de peroné vascularizado para corregir defectos diafisarios, se puede utilizar en extremidades superiores e inferiores, aunque en niños menores de diez años está indicado principalmente para miembros superiores debido a que el peroné es pequeño en diámetro, para su injerto en la tibia. También Wodajo Falsafa M.<sup>25</sup> et al., realiza una revisión del tema en cuanto a las técnicas de salvamento quirúrgico de la extremidades se refiere, en 2003, en el Instituto Lombardi de Cancerología en Washintong, DC. Este artículo comenta que hay tres componentes de la cirugía conservadora de la extremidad para sarcomas óseos. La primera es la resección del hueso del tumor. La segunda es la reconstrucción de los grandes (15 - 20 cm) defectos óseos. En general, este defecto incluye un segmento del hueso afectado y articulación adyacente. El tercer componente es el uso de tejido blando adecuado o colgajos musculares, o ambos, para proporcionar una buena cobertura de los tejidos blandos. Aproximadamente el 70% del crecimiento total de la extremidad inferior es el resultado del crecimiento del fémur distal y proximal, y placas de crecimiento de la tibia. Por esta razón, la resección de la articulación de la rodilla en pacientes muy jóvenes (generalmente menores de 10 años) con el tiempo puede causar significativa discrepancia en la extremidad. En la experiencia de los autores, aproximadamente el 10% de los pacientes con sarcoma óseo requieren una prótesis expandible. Dos informes se centraron en el uso de prótesis expandible en la reunión de 2002 de la Sociedad de Tumores Musculoesqueléticos, Neel et al., informó sobre los resultados a corto y medio plazo de la prótesis expandible Phoenix

en 16 pacientes. Este dispositivo utiliza un campo electromagnético aplicado externamente para controlar el alargamiento, evitando así la necesidad de un procedimiento quirúrgico abierto. A un promedio de 25 meses, se habían llevado a cabo 58 procedimientos de extensión, lo que resulta en una expansión promedio total de 38 mm. Había cinco fracturas de componentes y un aflojamiento del vástago que requirió revisión de los implantes. Sólo había un fallo de alargamiento. El uso de implantes modulares permite al cirujano adaptar con precisión el tamaño del implante para el defecto óseo en el momento de la cirugía. Los injertos de peroné autólogos se han utilizado para la reconstrucción de hueso durante muchos años, más comúnmente en las extremidades superiores. Chang et al., utilizaron peroné para la reconstrucción de las extremidades de 26 pacientes, de los cuales 14 recibieron tejido óseo del tumor tratado en autoclave y 12 recibieron injertos de peroné vascularizado. la preservación articular se logró en la mitad de los pacientes y el 84% de los que habían conservado la rodilla consiguieron resultados de buenos a excelentes. La mayoría de los pacientes (85%) demostraron significativa hipertrofia del injerto en un promedio de 10 meses; tres pacientes sufrieron fracturas de injerto que fueron tratados de forma conservadora. El aloinjerto y artrodesis en estudios que evaluaban la reconstrucción ósea. Donati et al., evaluaron 92 pacientes que se sometieron a aloinjerto-artrodesis de rodilla en dos instituciones y se encontró una tasa de infección de 20%, una tasa de fractura de 25%, y una tasa de falta de unión de 44%. Llegaron a la siguiente conclusión: otros enfoques deberían ser considerados a menos que hayan indicaciones especiales para este procedimiento. En general, no se recomienda la resección-artrodesis, En la pelvis y en la extremidad inferior, aloinjertos componentes protésicos y prótesis femorales proximales proporcionan una reconstrucción estable de la cadera. No se requieren componentes acetabulares. La atención a la reconstrucción capsular es necesario para prevenir la luxación de cadera. La Artrodesis sigue siendo una buena opción para una endoprotesis complicada y difícil y/o reconstrucción de aloinjerto.

Finalmente Lietman S .A. et al.<sup>8</sup> publico en 2010, un revision de los tipos de tratamiento para los sarcomas , realizado en el departamento de cirugía ortopédica, Instituto de Cancerología

en Cleveland, Ohio. Nos da a profundidad la recomendación para cada uno. Refiere que en los niños en crecimiento, que representan una gran parte de los pacientes con sarcoma, la reconstrucción después de la resección en la extremidad inferior es un reto, particularmente en términos de abordaje de la desigualdad de longitud de las piernas. En general, si la discrepancia del crecimiento final es mayor que 3 cm, se considera el uso de una prótesis expandible. El uso de estas prótesis expandibles ha estado plagado de complicaciones, sin embargo, por su naturaleza, requieren de revisión a consecuencia de rotura. Una alternativa es la reintervención a desconectar la prótesis modular e insertar una adicional, al segmento de 2 cm para aumentar la longitud cuando sea necesario. Así mismo, comenta que los aloinjertos óseos son un método común de la reconstrucción cuando la resección no implica la articulación. La plastia de rotación que implica salvamento de la parte distal de la extremidad al sitio de la resección y volver a colocar que después de rotarse 180 grados para la reconstrucción de la pierna, se realiza ya con poca frecuencia. La tasa de recurrencia es de aproximadamente el 9% (comunicación personal del Dr. Dempsey Springfield) y metastásico previamente indetectable la enfermedad puede llegar a ser detectable en el período posoperatorio. En general, los pacientes son seguidos a los 3 meses en intervalos para los primeros 2 años, a intervalos de 6 meses para los próximos 3 años, y posteriormente a intervalos anuales. Las evaluaciones de seguimiento deben incluir el examen de la extremidad y radiografías del pecho, con radiografía o tomografía computarizada, para evaluar la metástasis.

## 14. CONCLUSIONES

1.- El nivel de evidencia en los estudios se comportó de la siguiente manera, 23.07 % correspondieron a -2 D, 30.7% corresponden a 4D y 46.1 % correspondieron a 3D; estos datos de acuerdo a NICE para categorización de nivel de evidencia y grado de recomendación.

2.- Los estudios revisados reportaron los siguientes manejos quirúrgicos de salvamento para extremidades de pacientes pediátricos con sarcoma de Ewing.

- I. Uso de aloinjertos, con fijación con placas bloqueadas o estándar.
- II. Prótesis expandibles y clavos autoexpandibles.

- III. Uso de autoinjertos irradiados.
- IV. Uso de autoinjerto de peroné vascularizado
- V. Artrodesis y resección de tobillo.
- VI. Plastia de rotación de miembro pélvico.
- VII. Transportes óseo.

3.- Las complicaciones encontradas identificadas fueron las siguientes:

- Recurrencia local.
- Infección superficial y profunda.
- Fractura perimplante, periprotésica o de injerto.
- Seudoartrosis.
- Luxación protésica.
- Disrupción vascular. (prótesis expandibles).
- Discrepancia de miembros pélvicos (arresto fisiario).
- Invaginación de la piel, consolidación prematura (transporte óseo).
- Aflojamiento protésico.

Las complicaciones fueron reportadas en el rango de 25 hasta 60% en algunos estudios, sin embargo es claro que la aceptación desde el punto de vista psicológico así como la media funcional fue de 77,6%

4.- Los estudios revisados, no contaron con una excelente calidad metodológica, siendo en su mayoría reporte de series de casos, reporte de casos y revisiones del tema con opinan de expertos, se requiere un nivel de evidencia mayor, con casuística mas amplias, con un rigor metodologico mayor para un mejor analisis.

## 15. Referencias bibliográficas:

- 1 Iwamoto, Y. ( 2007) "Diagnosis and Treatment of Ewing's Sarcoma" Jpn J Clin Oncol;37(2)79–89.
- 2 Kennedy, J. G. MD, Frelinghuysen, P.MD, and Hoang, Bang H. MD(2003) "Ewing sarcoma: current concepts in diagnosis and treatment" Current Opinion in Pediatrics, 15:53–57 pp 53-57.
- 3 Gebhardt, M.C. MD "Specialty Update What's New in Musculoskeletal Tumor Surgery" The journal of bone & joint surgery · jbjs.org volume 83-a · number 4 · april 2001 PP 629-634.
- 4 Rey, G.\* (2011) "sarcomas en pediatría" Rev Hosp Niños BAires Junio; vol 53, número 241 pp 56-69.
- 5 Burchill, S A (2003) "Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities" J Clin Pathol;56:96–102.
- 6 Widhe, B. and Widhe,T (2000 ) "Initial Symptoms and Clinical Features in Osteosarcoma and Ewing sarcoma" The Journal of Bone and Joint Surgery VOL. 82-A, NO. 5, MAY pp667.674.
- 7 Siller, CS Lewis, CS (2009) "Update and review of the management of bone tumours" Pediatrics and child health 20:3 pp 103.108.
- 8 Lietman, S. A. MD, JOYCE, M.J. MD (2010)"Bone sarcomas: Overview of management, with a focus on surgical treatment considerations" Cleveland clinic journal of medicine suplement 1 march 2010 volume 77 •



9 Hoy, Erik BS,\* Granick, M. MD,\* Benevenia, Joseph MD,† Patterson, Francis MD,† Datiashvili, Ramazi MD,\* and Bille, Brian MD‡(2006)"Reconstruction of Musculoskeletal Defects Following Oncologic Resection in 76 Patients" *Annals of Plastic Surgery* • Volume 57, Number 2, August pp190-194

10 Kotb, S. Z. MD, and. Mostafa, M. F MD(2013)"Recycling of Extracorporeally Irradiated Autograft for Malignant Bone Tumors Long-term Follow-up" *Annals of Plastic Surgery* & Volume 71, Number 5, November pp493-499

11 Landeta, J..( 1999) El metodo Delphi :Ariel. El método Delphi: una técnica de previsión para la incertidumbre. Barcelona, 223 pp.

12. Bersanelli; M. ; Gargantini, M. (2006). La aventura de la investigación científica. pais Editorial Síntesis. Segunda Edición. 253-259

13. Manterola C. et al.( 2009) Como interpretar los niveles de evidencia en los diferentes escenarios clínicos. *Rev. Chilena de Cirugía*. Vol 61 - Nº 6, Diciembre; pág. 582- 595

14. Alman, B. A., De Bari, A., & Krajbich, J. I. (1995). Massive allografts in the treatment of osteosarcoma and Ewing sarcoma in children and adolescents. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 77(1), 54–64. Retrieved from <http://jbs.org/content/jbjsam/77/1/54.full.pdf>

15 .Buecker, P. J., Berenstein, M., Gebhardt, P. M. C., Hornicek, F. J., & Mankin, H. J. (2006). Locking Versus Standard Plates for Allograft Fixation After Tumor Resection in Children and Adolescents, 26(5).

16. Muscolo, D. L., Ayerza, M. a., Aponte-Tinao, L., & Farfalli, G. (2008). Allograft reconstruction after sarcoma resection in children younger than 10 years old.

*Clinical Orthopaedics and Related Research*, 466(8), 1856–1862.  
doi:10.1007/s11999-008-0303-7.

17. Nystrom, L. M., & Morcuende, J. A. (2010). Expanding endoprosthesis for pediatric musculoskeletal malignancy: current concepts and results. *The Iowa Orthopaedic Journal*, 30, 141–9. Retrieved from <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2958285&tool=pmc&rentz&rendertype=abstract>.
18. Belthur, M. V, Grimer, R. J., Suneja, R., Carter, S. R., & Tillman, R. M. (2003). Extensible endoprostheses for bone tumors of the proximal femur in children. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 23(2), 230–5. Retrieved from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12604956>
19. Baumgart, R., Hinterwimmer, S., Krammer, M., Muensterer, O., & Mutschler, W. (2005). The bioexpandable prosthesis: a new perspective after resection of malignant bone tumors in children. *Journal of Pediatric Hematology/oncology : Official Journal of the American Society of Pediatric Hematology/Oncology*, 27(8), 452–455
20. Stéphane, S., Eric, M., Philippe, W., Félix, D. J., & Raphael, S. (2009). Resection arthrodesis of the ankle for aggressive tumors of the distal tibia in children. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 29(7), 811–6. doi:10.1097/BPO.0b013e3181b768ef.
21. Oliveira, R., & Amarante, J. (2011). Ipsilateral pedicled fibular flap for tibial reconstruction after Ewing sarcoma resection. *European Journal of ...*, 34(2), 131–134. doi:10.1007/s00238-010-0445-1
22. Dormans, J. P., Ofluoglu, O., Erol, B., Moroz, L., & Davidson, R. S. (2005). Case report: Reconstruction of an intercalary defect with bone transport after

- resection of Ewing's sarcoma. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, &NA;(434), 258–264. doi:10.1097/01.blo.0000152898.03736.40
23. Meyer, J. S., & Mackenzie, W. (2004). Malignant bone tumors and limb-salvage surgery in children. *Pediatric Radiology*, 34(8), 606–613. doi:10.1007/s00247-004-1226-4
24. Lewis, V. O. (2005). Limb salvage in the skeletally immature patient. *Current Oncology Reports*, 7(4), 285–92. Retrieved from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15946588>
25. Wodajo, F. M., Bickels, J., Wittig, J., & Malawer, M. (2003). Complex reconstruction in the management of extremity sarcomas. *Current Opinion in Oncology*, 15(4), 304–312.

## 16. Anexos

### Anexo 1

#### CUESTIONARIO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

- 1.- ¿Cuáles son los autores del artículo?
- 2.- ¿Cuál es el año de publicación del artículo?
- 3.- ¿Cuál es el número de pacientes participantes en el estudio?
- 4.- ¿Cuál es el rango de edad de los pacientes participantes en el estudio?
- 5.- ¿Qué tipo de estudio es el estudiado?
- 6.- ¿Cuál es el nivel de evidencia del estudio?
- 7.- ¿cuál es el grado de recomendación del estudio?
- 8.- ¿Cuáles son los tratamientos quirúrgicos de salvamento realizados en el estudio?
- 9.- ¿Cuáles fueron las complicaciones encontradas durante el estudio?

Items	Revisor 1	Revisor 2	Conclusiones
Nombre del artículo			
Año de publicación			
Tamaño de muestra			
Rango de edad de pacientes			
Tipo de estudio			
Nivel de evidencia			
Grado de recomendación			
Tratamiento quirúrgico de salvamento			
complicaciones			

Anexo 2

**LISTA DELPHI**

PREGUNTA	RESPUESTA		
	Sí	No	No se sabe
1. Asignación del tratamiento a. ¿Se realizó un método de aleatorización? b. ¿Se ocultó la asignación del tratamiento?			
2. ¿Los grupos fueron similares al inicio en relación con los indicadores de pronóstico más importantes?			
3. ¿Los criterios de elegibilidad fueron especificados?			
4. ¿El evaluador del resultado fue cegado?			
5. ¿El proveedor de la atención fue cegado?			
6. ¿El paciente fue cegado?			
7. ¿Fueron estimados y medidos los puntos de variabilidad presentados para las medidas de resultado primarias?			
8. ¿El análisis incluyó un análisis de la intención de tratamiento?			

Traducido de: Verhagen A. P. et al. *The Delphi List: A Criteria List for Quality Assessment of Randomized Clinical Trials for Conducting Systematic Reviews Developed by Delphi Consensus.* J Clin Epidemiol Vol. 51, No. 12, pp. 1235–1241, 1998

### Anexo 3

Los niveles de evidencia y grados de recomendación se establecerán de acuerdo a la NICE para estudios de intervención.

#### NICE: Guideline Development Methods:

1++	Metaanálisis de gran calidad , revisiones sistemáticas , de ensayos aleatorizados o ensayos clínicos aleatorizados con muy bajo riesgo de sesgo
1+	Metaanálisis de gran calidad , revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados, o ensayos clínicos aleatorizados con bajo riesgo de sesgo
1-	Metaanálisis de gran calidad, revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados o ensayos clínicos aleatorizados con alto riesgo de sesgo.
2++	Revisiones sistemáticas de alta calidad de estudios de cohortes o de casos y controles, o estudios de cohorte o de casos-controles de alta calidad, con muy bajo riesgo de confusión sesgos o azar, y una alta probabilidad de que la relación sea causal.
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados con bajo riesgo de confusión , sesgo o azar y una moderada probabilidad de que la realacion sea causal.
2-	Estudios de cohorte o de casos con algo riesgo de sesgo
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos.
4	Opinión de expertos.

#### Niveles de recomendación

A	Al menos un meta-análisis o un ensayo clínico aleatorio categorizados como 1++ que sea directamente aplicable a la población diana. -una revisión sistemática o un ensayo clínico aleatorio o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana , y demuestre consistencia de los resultados -evidencia a partir de la apreciación nice.
B	-un volumen de evidencia que incluya estudios calificados dee 2++ que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente la consistencia de los resultados. - extrapolación de estudios calificados como 1++ o 1
C	- un volumen de evidencia que incluya estudios calificados 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados. - extrapolación de estudios calificados como 2++
D	- evidencia nivel 3 o 4 - extrapolación de estudios calificados como 2++ - consenso formal.

D (BPP)	Un buen punto de practica (BPP) es una recomendación para la mejor practica basada en la experiencia del grupo que elabora la guía.
IP	Recomendación a partir del manual de procedimientos de intervención NICE.

Anexo 4.

Critical Appraisal Skills Programme ( CASPE)

Critical Appraisal Skills Programme ( CASPE)  
 Programada de lectura crítica CASPE  
 11 preguntas para entender estudios de cohortes

A/¿son los resultados del estudio validos?	
1.-¿el estudio se centra en un tema claramente definido?	2.-¿la cohorte se recluto de la manera mas adecuada?

¿merece la pena continuar?		
¿el resultado se midio de forma precisa con el fin de minimizar posibles sesgos?	¿ han tenido en cuenta los autores el potencial efecto de los factores de confusión en el diseño y/o análisis del estudio?	¿el seguimiento de los sujetos fue lo suficientemente largo y completo?

B/¿cuales son los resultados?	
¿cuales son los resultados del estudio?	¿cual es la precision de los resultados?

¿son los resultados aplicables a tu medio?			
¿te parece creibles los resultados?	¿los resultados de este estudio coincide con otra evidencia disponible?	¿se pueden aplicar los resultados en tu medio?	¿va a cambiar esto tu decision clinica?

Critical Appraisal Skills Programme (CASPE)  
 Programada de lectura crítica CASPE  
 11 preguntas para entender estudios de casos y controles

## A: ¿son los resultados del estudio validos?

¿El estudio se centra en un tema claramente definido?	¿Los autores han utilizado un método apropiado para responder a la pregunta?	¿Los casos se reclutaron/incluyeron de una forma aceptable?
---	--	---

¿Los controles se seleccionaron de una manera aceptable?	¿La exposición se midió de forma precisa con el fin de minimizar posibles sesgos?	¿Qué factores de confusión han tenido en cuenta los autores?
--	---	--

¿Han tenido en cuenta los autores el potencial de los factores de confusión en el diseño y/o análisis?	¿Cuáles son los resultados de este estudio?	¿Cuál es la precisión de los resultados? ¿Cuál es la precisión de la estimación del riesgo?
--	---	--

¿Se pueden aplicar los resultados a tu medio?	¿Los resultados de este estudio coinciden con otra evidencia disponible?
---	--



Critical Appraisal Skills Programme (CASPE)  
 Programada de lectura crítica CASPE  
 11 preguntas para entender estudios sobre diagnóstico

## A/ ¿Son válidos los resultados del estudio?

¿Existió una comparación con una prueba de referencia adecuada?	¿Incluyó la muestra un espectro adecuado de pacientes?	¿Existe una adecuada descripción de la prueba?
¿Hubo evaluación "ciega" de los resultados?		¿La decisión de realizar el patrón de oro fue independiente del resultado de la prueba problema?

## ¿Cuáles son los resultados?

¿Se pueden calcular los Cocientes de Probabilidad (Likelihood ratios)?	¿Cuál es la precisión de los resultados?
--	--

## ¿Son los resultados aplicables al escenario?

¿Serán satisfactorios en el ámbito del escenario la reproducibilidad de la prueba y su interpretación?	¿Es aceptable la prueba en este caso?	¿Modificarán los resultados de la prueba la decisión sobre cómo actuar?
--	---------------------------------------	---

Critical Appraisal Skills Programme (CASPE)  
 Programada de lectura crítica CASPE  
 10 preguntas para entender estudios ensayos clínicos

## A/ ¿Son válidos los resultados del ensayo?

¿Se orienta el ensayo a una pregunta claramente definida?

¿Fue aleatoria la asignación de los pacientes a los tratamientos?

¿Fueron adecuadamente considerados hasta el final del estudio todos los pacientes que entraron en él?

¿Se mantuvieron ciegos al tratamiento los pacientes, los clínicos y el personal del estudio?

¿Fueron similares los grupos al comienzo del ensayo?

¿Al margen de la intervención en estudio los grupos fueron tratados de igual modo?

## B/ ¿Cuáles son los resultados?

¿Es muy grande el efecto del tratamiento?

¿Cuál es la precisión de este efecto?

## C/ ¿Pueden ayudarnos estos resultados?

¿Pueden aplicarse estos resultados en tu medio o población local?

¿Se tuvieron en cuenta todos los resultados de importancia clínica?

¿Los beneficios a obtener justifican los riesgos y los costes?

Critical Appraisal Skills Programme (CASPE)  
 Programada de lectura crítica CASPE  
 10 preguntas para entender estudios de revisión

## A/ ¿Los resultados de la revisión son válidos?

¿Se hizo la revisión sobre un tema claramente definido?	¿Buscaron los autores el tipo de artículos adecuado?	¿Crees que estaban incluidos los estudios importantes y pertinentes?
¿Crees que los autores de la revisión han hecho suficiente esfuerzo para valorar la calidad de los estudios incluidos?		Si los resultados de los diferentes estudios han sido mezclados para obtener un resultado "combinado", ¿era razonable hacer eso?

## B/ ¿Cuáles son los resultados?

¿Cuál es el resultado global de la revisión?	¿Cuál es la precisión del resultado/s?	
¿Se pueden aplicar los resultados en tu medio?	¿Se han considerado todos los resultados importantes para tomar la decisión?	¿Los beneficios merecen la pena frente a los perjuicios y costes?