

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

SARCOMA DE EWING EN PELVIS. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Trabajo final de graduación sometido a la consideración del comité de la Especialidad
en Ortopedia y traumatología para optar por el grado y título de Especialista en
Ortopedia y Traumatología

DANIELA JIMÉNEZ SOTO

Julio de 2019

Dedicatoria

A Dios y a mi familia por ser el pilar fundamental en todo lo que soy, en toda mi educación, tanto académica, como de la vida, por su incondicional apoyo y amor.

A mis pacientes pediátricos que durante mi experiencia como residente me cambiaron la forma de ver y valorar la vida, y se volvieron mi fuente de inspiración para desarrollar este tema.

Agradecimientos

A mis profesores del postgrado, quienes con paciencia y la virtud de enseñar me brindaron las bases para sobrellevar este periodo de aprendizaje.

A mis amigos dentro y fuera del posgrado que estuvieron en todo mi proceso de formación y me llenaron siempre de su cariño y apoyo en todo momento.

Al Servicio de Ortopedia del Hospital Calderón Guardia por darme la oportunidad de trabajar y mejorar en mi paso por esta Institución, a todos mis profesores y a todo el equipo que forman una gran familia.

Al Dr. Solano Salas por transmitir sus conocimientos y experiencias que influyeron en mi vida laboral como residente y que me permiten ser testigo de que se puede ser un gran cirujano y excelente ser humano al mismo tiempo, por todo el apoyo y consejos que me ha brindado durante la residencia.

Dr. Carvajal Montoya, por darme la oportunidad de enseñarme el marco teórico-práctico de la patología en pelvis y tumores óseos. Por permitirme observar y aspirar adoptar sus prácticas de buen trato al paciente, conocimientos y habilidad quirúrgica. Por ser un excelente profesor.

Dr. Valverde Gallegos, por ser un profesor dedicado, excelente cirujano, transmitirme todos sus conocimientos en patología de cadera, por el carisma, su trato al paciente, ser humano ejemplar y su apoyo durante mi último año como residente.

Al Servicio de Ortopedia del Hospital Nacional de Niños: por conformar un excelente grupo de profesionales dedicados y con una empatía ejemplar hacia los niños.

Al Dr. Alpizar Arias y el Dr. Muñoz Espeleta, por la oportunidad de trabajar y ser parte como residente del servicio de Ortopedia pediátrica, por la enseñanza teórico-práctica brindada en la patología de pelvis y cadera. Por permitirme observar y aspirar adoptar sus prácticas de buen trato al paciente, conocimientos y habilidad quirúrgica en patología de niños. Por ser excelentes profesores y aspirar a ser como ellos.

"Este trabajo final de graduación fue aceptado por el comité de la Especialidad en Ortopedia y traumatología del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Ortopedia y traumatología".

Doctor Álvaro Morales Ramírez
Decano o Representante del Decano Sistema de Estudios de Posgrado

Doctor Álvaro Carvajal Montoya Profesor Guía



Doctor José Pablo Muñoz Espeleta Lector

Doctor Óscar Valverde Gallegos Lector



Doctor Luis Diego Rodríguez Carrillo Coordinador de la Especialidad



Doctora Daniela Jiménez Soto Sustentante



Tabla de contenidos

Capítulo I: Introductorio	10
1.1 Justificación	11
1.2 Problema	13
1.3 Objetivos	13
Capítulo II: Aspectos teóricos	14
2.1 Epidemiología y etiología	16
2.2 Tratamiento	22
2.2.1 Quimioterapia	22
2.2.2 Radioterapia	24
2.2.3 Quirúrgico	26
2.2.3.1 Clasificación de las resecciones pélvicas	27
2.2.3.2 Estabilidad de la faja pélvica después de la resección: opciones de reconstrucción	29
2.2.3.3 Reconstrucción después de la resección	30
2.2.3.4 Reconstrucción de la resección tipo I	31
2.2.3.5 Reconstrucción de la resección tipo II	34
2.2.3.6 Reconstrucción con una artrodesis del fémur proximal ipsilateral	36
2.2.3.7 Reconstrucción con artroplastia	38
2.2.3.8 Reconstrucción de resecciones tipo III	41

2.2.3.9 Reconstrucción Sacra	42
2.3 Pronóstico	47
2.4 Casos de sarcoma de Ewing	49
Capítulo III: Conclusiones	59
Citas bibliográficas	61
Bibliografía	63

Lista de figuras

Figura 1	18
Figura 2	28
Figura 3	29
Figura 4	31
Figura 5	32
Figura 6	33
Figura 7	33
Figura 8	34
Figura 9	34
Figura 10	35
Figura 11	35
Figura 12	36
Figura 13	37
Figura 14	38
Figura 15	40
Figura 16	42

Indice de tablas

Tabla 1

27

Capítulo I: Introductorio

Descrito por primera vez por James Ewing en el año 1921, de acuerdo con Villalta (1), el sarcoma de Ewing (SE) es descrito como un endotelioma difuso o mieloma endotelial de acuerdo con su creencia de que era derivado del tejido vasoformativo. Ha habido mucho debate, sobre su patogenia. Actualmente, indica Villalta (1) se cree que el sarcoma de Ewing es parte de una familia de tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos (PNET).

De acuerdo a lo que indican Jiménez, Soto, Garro y Vega (2), son neoplasias de células redondas, que tienen morfologías similares, presentando una translocación cromosómica común. Jiménez et al. comentan:

Aunque poco frecuentes, estos tumores constituyen el tercer grupo de tumores primarios de hueso, después del osteosarcoma y el condrosarcoma. Afecta con mayor frecuencia a niños y adolescentes. Algunos casos presentan metástasis, con afección sistémica. El tratamiento se da con múltiples fármacos, así como el control de la enfermedad local con cirugía y/o radioterapia para algunos pacientes.

Por esto queda claro que el sarcoma de Ewing es poco usual, y es una forma agresiva de cáncer que ataca a personas de corta edad, con una media de 12 años. En cuanto a la localización anatómica en pelvis su diagnóstico y manejo son sumamente complejos. Se desconocen las causas de la enfermedad, pero se presenta por células redondas y azules en el tejido blando y óseo. Jiménez et al. (2). detallan:

Presenta una translocación cromosómica en el cromosoma 22. La fusión del gen EWS FLI1, como resultado de la translocación $t(11;22)(q24;q12)$, existe en 85% de los casos. Si bien se ha avanzado significativamente en cuanto al diagnóstico y tratamiento en los últimos 30 años, todavía existen grandes incógnitas. Al introducir la quimioterapia, la supervivencia mejoró casi a un 10% y en casos de tumores localizados la mejoría fue de casi 75%. Sin embargo, se

calcula que sólo un 55% de los pacientes está recibiendo quimioterapia adecuada.

Y esto es muy importante, porque la cita anterior, revela qué para un tratamiento efectivo, hace falta un diagnóstico adecuado, algo que muchas veces no se da. Esto requiere una evaluación inicial en un centro médico especializado, donde destacan los exámenes como radiografías, tomografías computarizadas y resonancia magnética entre otros. Se requiere de tiempo y personal para brindar el diagnóstico exacto para la planificación quirúrgica y el tratamiento preciso especial para cada caso.

1.1 Justificación

Se deben realizar más actualizaciones bibliográficas y documentar la evolución de los casos de pacientes con sarcoma de Ewing en la pelvis, por la complejidad de los casos y las incógnitas que se plantean cuando se debe afrontar un caso de estos.

Dadas las dificultades del diagnóstico y lo que influye en el tratamiento de las regiones anatómicas en las que se localiza este tumor a nivel pélvico; encontrando la asociación a grandes vasos y nervios que pueden comprometer la extremidad y la vida del paciente sobre todo en edad pediátrica, como indican Jiménez et al. (2).

Se tomo una serie de artículos científicos de los últimos diez años y se documenta el diagnóstico y manejo de la patología en el paciente pediátrico.

Debe tomarse en cuenta que el sarcoma de Ewing se presenta en los huesos largos de las extremidades, como el fémur y la tibia y con menos frecuencia en la pelvis, esto hace que el conocimiento de los médicos sea menor, y por lo tanto, la información clara y esquemática de las medidas a tomar es todavía escasa, con la necesidad de iniciar una revisión que se enfoque en esas regiones anatómicas de más difícil acceso en la pelvis pediátrica, las más frecuentes y sus manejos por parte de ortopedistas pediátricos y especialistas en pelvis y acetábulo.

Al final lo que se pretende es actualizar y sistematizar conocimientos que son de utilidad para los aspectos clínicos y quirúrgicos en la pelvis pediátrica. A este respecto es necesario mencionar que se pueden obtener resultados destacables cuando se trabaja en equipo, como fue el caso cuando tres ortopedistas de la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS) se reunieron para realizar lo que denominaron una cirugía de salvamento de la hemipelvis derecha de un niño de diez años con sarcoma de Ewing, que recibió primero tratamiento médico inicial, y luego una valoración ortopédica para realizar la cirugía de salvamento.

Luego se estableció un tratamiento de quimioterapia, que según los médicos tenía buenas opciones de salvar la vida del paciente. Esto revela la necesidad de todo un proceso coordinado e integrado de un grupo multidisciplinario.

1.2 Problema

¿Existe suficiente bibliografía sobre el diagnóstico y tratamiento del sarcoma de Ewing en la pelvis pediátrica?

1.3 Objetivos

Objetivo general

Realizar un análisis de diferentes artículos acerca el diagnóstico y tratamiento del sarcoma de Ewing en la pelvis.

Objetivos específicos

- Documentar el diagnóstico y tratamiento del sarcoma de Ewing en la Pelvis.
- Definir la epidemiología y etiología del sarcoma de Ewing en pelvis.
- Describir los tratamientos médicos del sarcoma de Ewing en la pelvis.
- Describir los pronósticos del sarcoma de Ewing en pelvis.
- Describir casos de sarcoma de Ewing y caso pediátrico.

Capítulo II: Aspectos teóricos

El SE es familia de tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos, puede encontrarse en tejido blando como óseo. De acuerdo con Herring (3) es más frecuente en niños entre los 10 y 20 años, muy raro en menores de 5 años y mayores de 30 años. Si se encuentran hallazgos similares en un niño menor de 5 años, se debe considerar un neuroblastoma o un tumor de Wilms. Raro en raza asiática o negros.

Manifiesta Herring (3) que los sitios más frecuentes de localización son las extremidades inferiores y con menos frecuencia en la pelvis. De predilección en huesos tubulares en las zonas diafisiarias, más que las metafisiarias.

Muchas veces aparece como una masa de tejidos blandos, que eleva el periostio, siendo muchas veces más extensa de lo que se observa en las radiografías, viéndose el compromiso medular en la RMN. Por lo general la masa no se encuentra encapsulada por lo que invade tejido circundante, extendiéndose más de los límites óseos.

Herring (3) dice que cuando se encuentra en el hueso innominado la masa sobresale del ilíaco, desplazando órganos pélvicos hacia la línea media. Puede atravesar la articulación sacroiliaca y el sacro. Por su parte Morris (2010) dice que:

A pesar de décadas de éxito en el manejo de los sarcomas óseos, la pelvis sigue siendo un sitio anatómico difícil de alcanzar para todos los miembros del equipo de manejo enfermedades óseas. Los cirujanos continúan luchando para obtener márgenes negativos y reconstruir una extremidad funcional.

Thacker, Temple y Scully (5) afirman no es algo único, pues se produce por una serie de trastornos morfológicamente y clínicamente relacionados con con biología molecular similar, y usualmente se expresan en oncoproteínas quiméricas específicas del tumor por medio de translocaciones cromosómicas balanceadas que involucran el gen **EWS**, que se conocen como la familia de tumores de Ewing. De acuerdo con Thacker et al. (5):

Esto incluye el sarcoma de hueso de Ewing, el extraóseo, el tumor de Askin y el tumor neuroectodérmico periférico. Estas son neoplasias agresivas con casi el 25% tienen metástasis clínicamente evidentes en la presentación. Por lo tanto, el sarcoma de Ewing ha sido considerado como una enfermedad sistémica que requiere tratamiento local y sistémico. Un enfoque multidisciplinario agresivo ha resultado en una mejora significativa en el pronóstico para los pacientes con estos tumores. A pesar del tratamiento agresivo, el 20–40% de los pacientes con enfermedad localizada y casi el 80% de los pacientes con enfermedad metastásica en el momento de la presentación sucumben a la enfermedad. Se espera que los avances en la comprensión de la biología molecular de estos tumores resulten en el desarrollo de nuevos enfoques de tratamiento.

Asimismo, Thacker et al. (5), dicen que el tratamiento de los pacientes con SE suscita controversias, en la medida que no se muestran resultados significativos de supervivencia de los pacientes tratados con radioterapia versus los que se les realiza una resección, y agregan:

El tratamiento de los pacientes con sarcoma de Ewing de la pelvis es controvertido. Los estudios anteriores no mostraron beneficios significativos para la supervivencia en comparación con los pacientes tratados con radioterapia versus resección. Sin embargo, Sucato y sus compañeros de trabajo mostraron un beneficio significativo en la supervivencia en los pacientes tratados con cirugía, pero ninguna diferencia notable en el resultado funcional. Esto se observó sin diferencias significativas en el tamaño del tumor, el estadio o la edad del paciente. El estado funcional es superior en el grupo de pacientes no quirúrgicos, la diferencia entre los grupos de pacientes quirúrgicos y no quirúrgicos no fue estadísticamente significativa.

Asimismo Thacker et al. (5) mencionan un estudio de Rodl con un grupo de 36 pacientes que tenían tumores de Ewing pélvicos, los cuales se sometieron a cirugía, radioterapia y quimioterapia. Las tasas de supervivencia de 5 a 10 años fueron solo de 33%, en los pacientes que tuvieron metástasis primarias, y teniendo únicamente dos

recidivas locales. De agregarse que hubo complicaciones frecuentes, aunque se logro evitar la amputación en el último cuarto. Al final se considera de importancia la cirugía para controlar adecuadamente los resultados funcionales razonables. Thacker et al. (5) citan otro estudio:

Burgers y compañeros de trabajo evaluaron a 35 pacientes con sarcoma de Ewing pélvico desde 1967 hasta 1994 para determinar si las estrategias de quimioterapia más recientes y las técnicas mejoradas de radioterapia y cirugía tuvieron algún impacto en el resultado. Sólo cuatro pacientes fueron tratados con cirugía; la mayoría fueron tratados con radioterapia para el control local de la enfermedad. Hubo 12 recidivas locales, pero solo una recurrencia en los cuatro pacientes tratados quirúrgicamente. Los autores no encontraron diferencias significativas en el resultado en los pacientes tratados antes o después de 1983.

2.1 Epidemiología y etiología

Harish (6) manifiesta que es común que la pelvis se desarrolle el sarcoma primario en niños y jóvenes, siendo en las primeras décadas de vida donde existe una mayor incidencia.

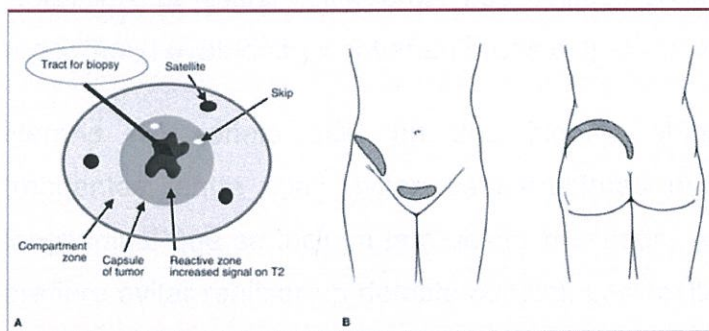
A diferencia del osteosarcoma Morris (4) comenta que el sarcoma de Ewing posee predilección por el esqueleto axial (45%), y gran cantidad de los tumores axiales surgen en la pelvis. De esta forma el 75% de los pacientes tienen una enfermedad localizada, y de este grupo el 70% experimenta una supervivencia de 5 años. Con los pacientes que presentan una enfermedad metastásica la tasa de supervivencia es inferior de menos de 20% a los 5 años, sobre todo con los sitios no pulmonares que son peores que aquellos con metástasis solo en el pulmón. Añade Morris (2010), que:

Los sitios más comunes de SE dentro de la pelvis son el ilion seguido del pubis. Los pacientes con tumores pélvicos a menudo poseen volúmenes de tumores más grandes en comparación con los sitios de las extremidades y más a menudo tienen sitios clínicamente detectables de enfermedad metastásica en la presentación.

Biopsia

La colocación y la técnica de la biopsia son de suma importancia para minimizar el riesgo de contaminación neurovascular, peritoneal y pélvica. En muchos casos, la biopsia se puede hacer con una aguja guiada por tomografía computarizada colocada en la línea de incisión para la resección programada de la sonda (no se debe aspirar con la aguja).

Figura 1



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Surg. N.15.

Harish (6) comenta :

... la biopsia con aguja puede resultar en una cantidad inadecuada de tejido lo que es una desventaja potencial de la biopsia con aguja en comparación con la biopsia abierta. El abordaje de biopsia abierta debe evitar cualquier contaminación involuntaria y/o lesión de la articulación de la cadera, estructuras neurovasculares y musculatura.

Patología e histología

Herring (3) especifica que el sarcoma de Ewing es un tumor de tipo primitivo con escasa diferenciación en cualquier linaje mesenquimal “mientras que el PNET tiene signos de diferenciación neural (S-100, neuronas específicas, tinción de enolasa, rosetas y elementos neuronales mediante microscopía electrónica). La necrosis extensa también puede confundir la imagen.”

El sarcoma de Ewing o el PNET deben distinguirse del neuroblastoma, el linfoma no Hodgkin y el rhabdomyosarcoma. Los núcleos en el sarcoma de Ewing son uniformes, redondos u ovalados y contienen áreas dispersas de cromatina.

Herring (3) señala que, en una biopsia abierta, deben tomarse precauciones frecuentes, entre ellas evitar las estructuras neurovasculares y tener una incisión longitudinal que se incluya la muestra resecada. Además en el sarcoma de Ewing, se prefiere evitar realizar un defecto cortical, para evitar mayores posibilidades de fractura patológica.

Herring (3) recomienda que las secciones congeladas posean tejido representativo, y añade que la necrosis tumoral hace aparecer tejido que impresiona un exudado purulento que puede llegar a confundir el sarcoma de Ewing o el PNET con osteomielitis.

Radiología

Harish (6) manifiesta que puede utilizarse una radiografía simple anteroposterior de buena calidad donde se aprecie la pelvis completa. Luego se puede acudir a otra vista como Judet si se estima necesario. Se agregan vistas adicionales (por ejemplo, Judet) cuando se considere necesario. Tiene que evitarse la protección pélvica cuando se hacen radiografías en pacientes que pueden tener tumores.

Debe tomarse en cuenta la dificultad de identificar radiografías pélvicas. De esta forma una radiografía que parece normal, si el paciente presenta un dolor persistente en la cadera o la pelvis, puede requerir evaluación adicional con estudios de imagen.

Herring (3) describe que la formación de hueso perióstico, se denomina “cáscara de cebolla laminada”, que es común pero no específica para el sarcoma de Ewing. Herring dice que con frecuencia en las radiografías se nota una masa de tejido blando adyacente al área de destrucción ósea, algo que puede sugerir que la neoplasia ha perforado la corteza, extendiéndose a los tejidos blandos adyacentes. Prosigue Herring (2014):

La reacción alrededor del hueso y la extensión medular de la histiocitosis pueden ser extensas e imitar los hallazgos del sarcoma de Ewing, aunque generalmente es posible hacer la distinción.

La RMN ayuda a definir la localización del tumor, el tamaño y la extensión de los tejidos blandos (p. Ej., Estructuras neurovasculares, cartílago de crecimiento, cartílago trirradiado). La capacidad de la RMN para definir la región de interés en múltiples planos (es decir, axial, sagital y coronal) proporciona una ventaja al definir la extensión completa de muchos tumores. Además, la RMN es una excelente modalidad para demostrar la extensión del tumor, evaluar la afectación de las estructuras neurovasculares críticas y, especialmente, evaluar la extensión de los tejidos blandos del tumor.

Para Herring (3) la RMN es dinámica y tiene con contraste se vuelve útil para monitorear la respuesta a la quimioterapia y permite detectar lesiones saltarinas. La RMN requiere sedación o anestesia general en el caso de los menores.

Herring (3) la RMN con medio de contraste proporciona una buena visualización de las ramas vasculares periféricas y la neovascularidad tumoral en pacientes con tumores óseos primarios. Esto demuestra utilidad, y permite demostrar la invasión y/o encierro de los vasos principales por la masa tumoral.

Se debe considerar como un complemento durante la planificación preoperatoria de las resecciones para preservar la extremidad en pacientes con sarcomas en la pelvis. Esto es especialmente cierto después de una mala respuesta a la quimioterapia. Además, Herring (3) indica que:

Aunque la TAC es superior a la RMN para evaluar la afectación ósea, la destrucción cortical, la calcificación o la osificación y la fractura, en gran parte ha sido reemplazada por la RMN como la modalidad de imagen avanzada inicial. La evaluación de la cúpula acetabular y la anatomía pélvica ósea es crítica en los tumores periacetabulares; a este respecto, las reconstrucciones tridimensionales pueden ser útiles para planificar resecciones y reconstrucciones complejas.

Herring (3) afirma que usualmente la afectación tumoral de la médula ósea se puede evaluar mejor en las secuencias ponderadas en T1, y la afectación tumoral del tejido blando se visualiza mejor en las secuencias ponderadas en T2. Pero enfatiza que puede ser inferior a la TAC cuando se tienden a diagnosticar la destrucción cortical, añadiendo que la RMN es de gran utilidad para valorar extensión de la afectación de la médula ósea, la extensión del tumor de tejidos blandos y su relación con el tumor con las estructuras neurovasculares. Para Herring (3):

Debido a que el sarcoma de Ewing y el PNET pueden extenderse por la cavidad medular y las metástasis pueden ser omitidas, se debe tomar RMN del hueso completo.

La RMN dinámica, las técnicas de sustracción y difusión han permitido evaluar la respuesta a la quimioterapia.

También se debe realizar una gammagrafía ósea para buscar otras áreas de afectación ósea o lesiones saltarinas.

Signos y síntomas

Maheshwari, y Cheng (7) afirman que en el 50% de los pacientes inician los síntomas 6 meses antes del diagnóstico.

Ahora si la lesión se encuentra en la pelvis pueden presentar molestias rectales y urinarias o afectar raíces nerviosas. Maheshwari, y Cheng (7) exponen que:

El diagnóstico tardío de tumores en pelvis es particularmente común porque una masa en esa área no es palpable hasta que se vuelve bastante grande. En otro

estudio, el 26% de los pacientes con SE relacionó el inicio de los síntomas con lesiones menores. El 34% de los pacientes con SE tenía una masa palpable en la presentación inicial. Los errores de diagnóstico inicial más frecuentes en pacientes con edades avanzada fueron tendinitis (21%) y la ciática (11%) y, en pacientes más jóvenes, la coxitis simple (9%) y la osteomielitis (6%). El retraso medio en el diagnóstico desde la primera visita médica fue de 19 semanas (rango, 1 a 72 semanas).

Se recomienda que cuando existe un alto índice de sospecha se de un seguimiento persistente para llegar a un diagnóstico temprano.

Kadhim, Abol, Womer y Dormans (8) sostienen que la mayoría de los casos de sarcoma de Ewing tienen ocurrencia en la segunda década (85%). Los exámenes que realizan los llevan a firma que la tasa de sarcoma de Ewing de es de 78% en comparación con el osteosarcoma del 22%.

Por otra parte, alrededor del 20% de los casos dice Herring (3), la presentación de la lesión se puede dar en algún sitio del hueso innominado:

Si está involucrado el pubis o el isquion, se puede palpar una masa globular irregular en el examen rectal; Si el ilion es el sitio de la lesión, puede haber una masa tumoral en el cuadrante inferior del abdomen o en la región glútea. La fractura patológica también puede ser un hallazgo de presentación en el caso de un tumor primario en los huesos largos (16% en la serie de la Clínica Mayo) pero no es muy frecuente en pelvis.

Es importante apreciar que en el osteosarcoma, el sarcoma de Ewing o el PNET, los pacientes no están sistémicamente enfermos en la presentación y rara vez lo son hasta el final de la enfermedad. La fiebre, la pérdida de peso, la anemia secundaria, la leucocitosis y un aumento de la VSG no se ven hasta que la enfermedad está avanzada. Cuando están presentes, estos hallazgos pueden conducir a confusión con osteomielitis y linfoma.

Kadhim et al. (8) afirma que hay la posibilidad de que los sarcomas pélvicos deban sus síntomas difusos por la compleja anatomía y la proximidad a múltiples sistemas, y esto retrasa el diagnóstico

2.2 Tratamiento

A continuación, se exponen los distintos tipos de tratamiento existentes.

2.2.1 Quimioterapia

El tratamiento de pacientes con sarcoma de Ewing no metastásico, según Herring (3) debe administrarse por medio de quimioterapia que logre el control local. Herring (3) comenta:

El sarcoma de Ewing y los tumores PNET son enfermedades sistémicas con un pronóstico muy desfavorable cuando se tratan solo con medidas locales. A partir de la década de 1960, se demostró que la quimioterapia adyuvante ofrecía un beneficio de supervivencia en estos pacientes. Los regímenes de quimioterapia estándar incluyen vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida y (en el pasado) actinomicina. Se ha demostrado que la ifosfamida y el etopósido ofrecen un beneficio adicional en algunos casos, pero no en todos los estudios.

Herring (3) expone que el grupo de oncología pediátrica hicieron un estudio aleatorio, comparando el VDCA con el régimen estándar más ifosfamida y etopósido. Se encuentra que la adición de ifosfamida y etopósido se relaciona con una supervivencia sin recaída a los 5 años que es significativamente mejor en comparación con VDCA solo (69% versus 54%) en pacientes con sarcoma de Ewing no metastásico o PNET. Prosigue Herring (3):

Se mostró un resultado similar con un régimen ligeramente diferente en otros dos estudios de una sola institución. Se administraron de cuatro a seis ciclos de quimioterapia antes del control local. La respuesta clínica a la quimioterapia preoperatoria se indicó por una disminución en el tamaño del tumor, una disminución en el nivel de LDH y una necrosis tumoral en la muestra reseca.

Posteriormente, se administraron ciclos adicionales del mismo tratamiento, y la duración total de la terapia fue aproximadamente 48 semanas. Es un régimen muy tóxico, pero ofrece beneficios significativos de supervivencia a estos pacientes. El enfoque reciente ha sido intensificar la terapia al principio del curso del tratamiento mediante el uso de dosis más altas de medicamentos estándar o la disminución del intervalo entre los ciclos de quimioterapia. El estudio más reciente del Children's Oncology Group (COG) demostró una mejora significativa en la supervivencia sin complicaciones en los pacientes recibir quimioterapia cada 2 semanas en comparación con cada 3 semanas; este es ahora el estándar de atención para el sarcoma de Ewing no metastásico.

Morris (4) habla del efecto terapéutico general en tres segmentos, que abarcan: 1) terapia citorreductora generalmente de acuerdo con una quimioterapia de inducción, 2) control local definitivo obtenido por la cirugía o radiación sola o en combinación, y 3) Quimioterapia adyuvante.

También Morris (4) es del criterio de que la vinristina, la doxorubicina, la ciclofosfamida, la ifosfamida y el etopósido se pueden dar en combinaciones cíclicas de acuerdo con un tratamiento estándar de primera línea. A esto las iniciativas de grupos de estudio nacionales e internacionales que prueban la eficacia de la quimioterapia multiagente que logra la supervivencia a partir de valores históricos de menos del 10%. Morris (40) comenta que las mejoras observadas en el sarcoma de Ewing son el resultado directo por ensayos mundiales de equipos multidisciplinarios.

También se debe tomar en cuenta el riesgo de desarrollar un sarcoma óseo posterior al tratamiento. Maheshwari, y Cheng (7) resumen datos de 397 pacientes con SE tratados en la Clínica Mayo en un período de 25 años, donde 26 (6,5%) desarrollaron 29 tumores malignos secundarios: 12 sarcomas, 8 neoplasias malignas hematológicas y 9 carcinomas. Se dice que las neoplasias hematológica se desarrollan debido a la quimioterapia. Luego reseñan que el período de latencia promedio para el desarrollo del sarcoma es de 10.9 años (rango, 1.5 a 32.5 años) y para el tumor maligno histológico, 4.8 años (rango, 1.7 a 12.9 años).

2.2.2 Radioterapia

En un estudio que compara la respuesta del sarcoma de Ewing en pelvis pediátrica de Mounessi, Lehrich, Haverkamp, Willich, Bölling y Eich (9) se manifiesta que es un desafío debido a las estructuras anatómicas con las que esta asociada, vasos, colon, vejiga o hasta el compromiso de las líneas fisiarias que pueden comprometer el crecimiento de la extremidad, o hasta la vida de los pacientes en edad pediátrica.

Mounessi et al. (9) manifiestan que su investigación tiene como objetivo comparar la radioterapia IMRT vs 3DCRT, teniendo en cuenta su conformidad y cobertura. Se expresa que es difícil el manejo de zonas como el sacro en especial donde pueden comprometerse raíces del plexo sacro o tener extensión al sistema vascular por lo que se vuelven zonas irresecables, lo que lleva a decidir el inicio de la quimioterapia de inducción y luego dar radioterapia como terapia local como tratamiento definitivo.

Existen pocos estudios que comparan la IMRT, sin embargo, se observan buenos resultados en cuanto a la conformidad y efectos secundarios tanto en adultos como en niños debido a la reducción de la exposición del volumen del tejido normal a dosis altas. Hay que tener en cuenta que la homogeneidad de la dosis es menor.

Los efectos secundarios más frecuentes de la radioterapia son gastrointestinales y vesicales, relacionados a las altas dosis en esas zonas.

Son contradictorios los resultados dosis-volumen. Se observaron menos efectos gastrointestinales con IMRT en niños.

La radioterapia se ha utilizado tradicionalmente para tratar enfermedades locales. De acuerdo con Mounessi (9), este tratamiento se estableció en parte porque el tumor responde a la radioterapia, por otra parte, para disminuir tamaños de masa y que los médicos no se mostraran reacios a realizar la amputación en pacientes con un pronóstico tan sombrío. La radioterapia controla eficazmente la enfermedad local, especialmente cuando se combina con quimioterapia.

Específica Mounessi (9) que la dosis habitual es de 55.8 a 60 Gy para los tejidos afectados, y las dosis adecuadas dan como resultado un control local en 53% a 86% de los casos. Los intentos de reducir la dosis de radiación cuando esta modalidad se combina con quimioterapia no han tenido éxito. Inicialmente, se pensó que el hueso entero debía irradiarse debido a la dificultad de llegar a la extensión medular; sin embargo, debido a que la RMN puede demostrar con precisión la extensión de la enfermedad, ya no es el caso. Un estudio realizado por el Grupo de Oncología Pediátrica citado por Herring (3) dice que:

... no mostró diferencias en el control local cuando se trató el volumen del tumor inicial más un margen de 2 cm en comparación con la irradiación de hueso entero. Se informa que la tasa de recurrencia local en pacientes con tumores distales pequeños es 10% o menos, pero en aquellos con tumores voluminosos grandes (p. Ej., Tumores pélvicos), puede ser de 30% o más.

Morris (4) agrega que a lo largo de varias décadas la RT definitiva es el tratamiento usual para el sarcoma de Ewing. Pero la mejora en la imagen y las técnicas de recuperación de las extremidades y la cirugía se ha convertido en el método preferido de control local cuando los márgenes son negativos y la morbilidad aceptable. Morris (2010) complementa diciendo:

Existen informes de mayores tasas de fracaso local en pacientes tratados con radiación sola (30%) en comparación con los tratados con cirugía sola o combinada con radiación (10%). Pero estas observaciones son confusas por varios factores: 1) un sesgo de selección favorece la cirugía, porque los pacientes que recibieron radiación solo, usualmente tenían tumores más grandes en lugares menos favorables, 2) estos informes eran de series más antiguas en las que las técnicas de radiación modernas no se usaban de manera rutinaria, y 3) en estas series anteriores, aún se estaban dilucidando los regímenes de tratamiento sistémico óptimo que desde entonces se ha demostrado repetidamente que tienen un impacto significativo en la recidiva local.

En otras palabras, Morris (4) considera que actualmente la cirugía es más efectiva, pero no cuenta con datos estadísticos lo suficientemente confiables como para demostrar su afirmación, y como comenta la antigüedad de las series es un gran obstáculo en este sentido.

Quirúrgico

Lakman et al. (10) comentan que la cirugía de preservación de extremidades en los sarcomas pélvicos debe tener una planificación de acuerdo con las características del tumor. Deben seguir dos criterios básicos para considerar la opción de la cirugía con la finalidad de conservar la extremidad, teniendo posibilidades de obtener un resultado funcional.

Para un margen quirúrgico satisfactorio donde se presente un bajo riesgo de recurrencia, debe tenerse un riesgo que no exceda y sea el mismo de recurrencias después de la amputación. Comenta Lackman et al. (10):

El resultado funcional debe ser mejor o igual al alcanzado por la amputación y el ajuste protésico. Además, comprender el riesgo de terapia de radiación, especialmente en niños y jóvenes. Tomar en cuenta la apariencia física y acción social que puedan desarrollar.

Es importante individualizar las decisiones, discutir los problemas con el niño y la familia antes de la cirugía y, cuando sea posible, presentarlos a otras familias y niños tratados para proporcionar una mejor comprensión de la cirugía y los resultados esperados.

En otras palabras, la apariencia y la funcionalidad deben tenerse en cuenta, pero también ayudar a los padres para que tengan una comprensión de la intervención a las que va a ser sometido su hijo o hija.

Tabla 1. Cirugía de rescate de la extremidad para sarcoma pélvico en el paciente pediátrico

Factores	Criterios
<ol style="list-style-type: none"> 1. ¿Qué tipo de tumor? 2. ¿Presenta enfermedad sistémica? 3. ¿Asocia fractura patológica? 4. ¿Cuál es la localización en la pelvis y su extensión hacia otros órganos 5. ¿Envuelve estructuras vitales? 6. ¿Cuál es la respuesta a la quimioterapia? 7. ¿El tumor cruza articulaciones? (sífnisis, sacroiliacas o caderas) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Se requieren amplios márgenes para resultados óptimos 2. La extremidad conservada va presentar mejor estado funcional que amputado 3. La expectativa de vida y la condición de general justifica el proceso 4. El riesgo a la radiación en un infante es entendido 5. Considerar los deseos del paciente y la familia

Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.

Lackman et al. (10) consideran que la cirugía debe buscar la extirpación completa del tumor dentro de amplios márgenes, los que son intralesionales, marginal, amplio y radical.

Lackman et al. Expresan que en la cirugía reconstructiva de la pelvis existen dificultad para definir los márgenes quirúrgicos, pero en general se debe buscar una resección de un amplio margen con el fin de un mejor pronóstico, evitar comprometer la extirpación del tumor, sobre la cirugía curativa.

2.2.3.1 Clasificación de las resecciones pélvicas

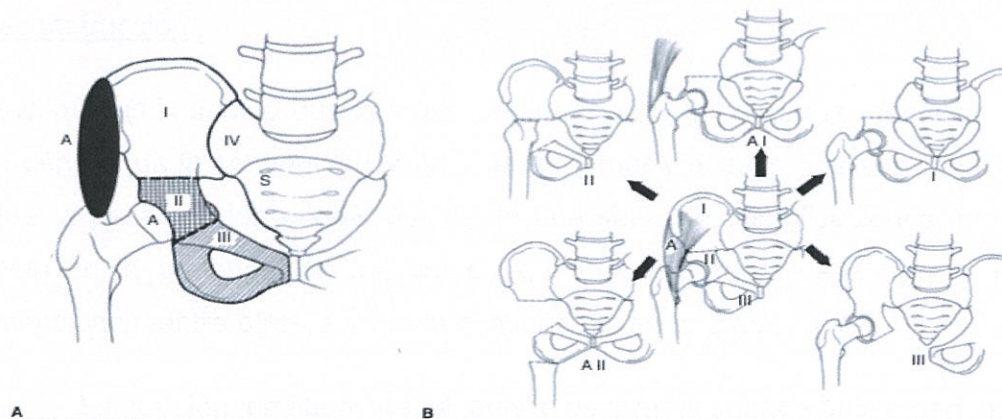
Lackman et al. (10) manifiestan que la hemipelvectomía clásica, es también conocida como amputación en el cuarto posterior, que conlleva la resección de toda la pelvis o de una porción de la hemipelvis con la extremidad inferior. Desarrollan:

Una hemipelvectomía interna implica la resección de toda la hemipelvis o de una porción de la hemipelvis (hueso innominado) con preservación de la extremidad ipsilateral. Una hemipelvectomía extendida implica la resección de la hemipelvis completa o de una porción de la hemipelvis (hueso innominado) con una resección sacra adicional o resección en bloque de la musculatura glútea.

Una hemipelvectomía compuesta implica la resección de una parte del sacro además de la hemipelvis. Una sacrectomía implica la extirpación de una totalidad o de una parte (sacrectomía parcial) del sacro. La sacrectomía se reserva para tumores sacros primarios, como cordoma o diseminación secundaria de tumores pélvicos al sacro.

La clasificación de las hemipelvectomías internas se basa en la región reseçada del hueso innominado de posterior a anterior. Los tipos I a III son, respectivamente, resección del ilion, la región periacetabular y la región isquiopúbica. El tipo IV es una resección en bloque del ala sacra, también conocida como resección tipo I extendida o como resección tipo IV.

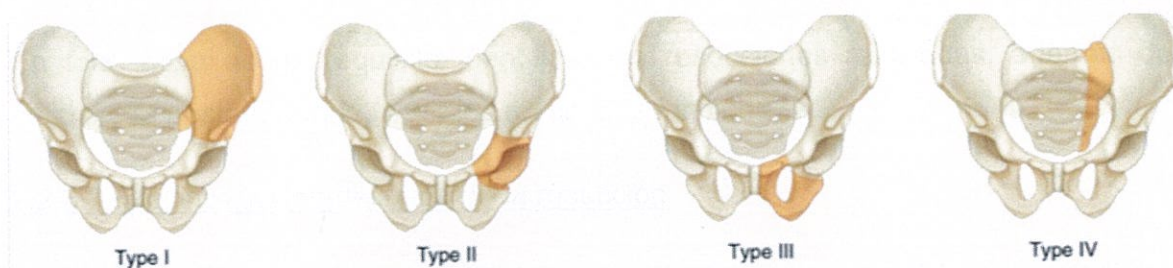
Figura 2



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.

Lackman et al. (10) explican que en los tipos I a III, la A mayúscula implica una resección de más agresividad. En el tipo IA, la musculatura glútea es resecada en bloque con el ala ilíaca. Existen resecciones I-S (tipo I con resección sacra adicional) donde están implicada una parte del sacro. (con resección agresiva e I-S). También se denominan hemipelctomías extendidas). En el tipo IIA, la cápsula proximal del fémur y la cadera son resecada y la zona periacetabular. Finalmente en el IIIA, el haz neurovascular femoral esta resecado con las ramas públicas.

Figura 3



Fuente: Mayerson, J., Wooldridge. A., y Scharschmidt, T. (2014). Pelvic Resection: Current Concepts. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons

2.2.3.2 Estabilidad de la faja pélvica después de la resección: opciones de reconstrucción

Lackman (10) señala que la inestabilidad en el contexto de la resección pélvica causa la pérdida de la continuidad ósea entre el fémur y el sacro ipsilateral. Es del criterio de que, a pesar de los beneficios, se da una serie de complicaciones, entre las que se incluyen la prolongación del tiempo quirúrgico, pérdida de sangre y posibilidad de infecciones, entre otros. Lackman continúa diciendo que:

La función principal de la pelvis es proporcionar continuidad ósea entre las extremidades inferiores y el esqueleto axial por medio de la articulación en la cadera y las articulaciones sacroilíacas, lo que permite la deambulación, sentarse, estar de pie y otras actividades.

La reconstrucción pélvica después de la resección se debe considerar cuando existe una de las dos condiciones estructurales. La primera condición es la pérdida de continuidad pélvica ósea entre el acetábulo y el sacro (es decir, una resección completa de tipo I, IA o IS) de manera que las fuerzas del suelo no se puede transmitir desde la extremidad inferior al esqueleto axial a través de la piel. La segunda condición es la resección del acetábulo (es decir, el tipo II o II-A). Una resección parcial de tipo I (cuando el anillo pélvico permanece en continuidad) y una resección completa de tipo III por lo general no necesitan reconstrucción.

En todo caso es un requisito identificar las resecciones realizadas, además de la estabilidad postoperatoria, y ver los resultados funcionales.

2.2.3.3 Reconstrucción después de la resección

Harish (11) indica que después de la resección del sarcoma pélvico con técnicas de preservación de la extremidad, es viable la reconstrucción usando medios protésicos, biológicos o mediante la combinación de endoprótesis e injertos óseos. Prosigue:

La reconstrucción con dispositivos endoprótesicos personalizados incluye artroplastia de cadera o una endoprótesis en silla de montar. Los medios biológicos incluyen el uso de la reconstrucción de aloinjerto, las reconstrucciones (vascularizadas o no vascularizadas) y la artrodesis. Un ejemplo de endoprótesis combinada e injertos óseos es un aloinjerto- compuesto protésico.

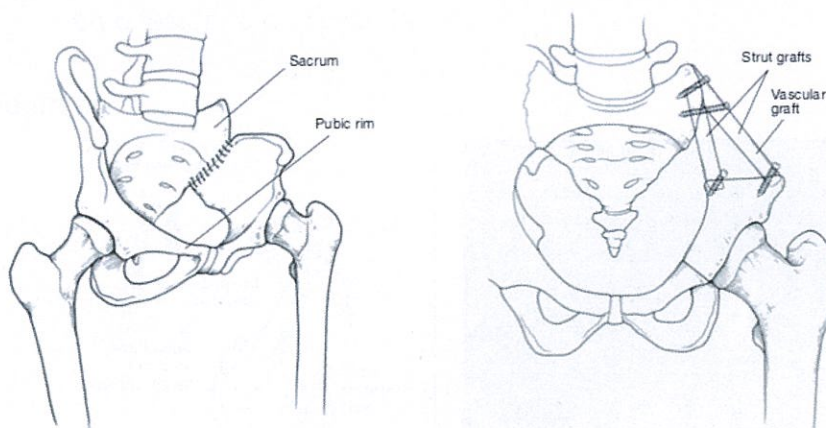
La consideración cuidadosa del historial médico del paciente es crucial. Esto incluye la infección previa o actual (que puede impedir el uso de prótesis o aloinjerto), el uso previo o prospectivo de la terapia de radiación (que puede alterar el proceso de curación del injerto o la incorporación de una prótesis) y el uso de corticosteroides a largo plazo o de quimioterapia (que pueden aumentar el riesgo de infección o dificultar la incorporación biológica del injerto). Es importante la longevidad del paciente para la reconstrucción.

Harish (11) reseña la influencia de otros factores, entre ellos las demandas funcionales del paciente, su nivel de actividad, las funciones neurológicas postoperatorias. Además, aspectos sociales sobre todo referidas al seguimiento del paciente. También debe estimarse la necesidad de cubrir tejidos blandos pasada la reconstrucción, lo que implica al cirujano plástico, sobre todo por el uso de los colgajos libres vascularizados.

2.2.3.4 Reconstrucción de la resección tipo I

La resección tipo I del ilion, comenta Harish (11) produce usualmente defectos que van desde la articulación sacroilíaca llega a la resección supra-acetabular del ilion. Las resecciones completas de tipo I, I-S o I-A en general necesitan la reconstrucción ósea.

Figura 4



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Surg. N.15.

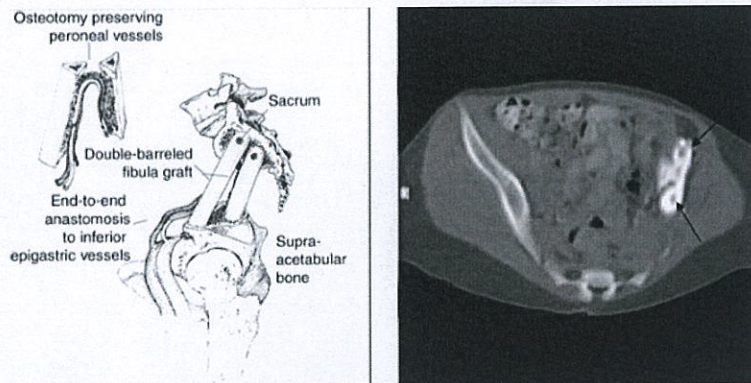
Lackman et al. (10) confirman que en la reconstrucción mecánica del sacro y el acetábulo, se permite debido a las transmisiones de las fuerzas desde la extremidad inferior al esqueleto axial, eliminando las discrepancias referente a la longitud de las extremidades, el dolor, la cojera y las anomalías en la marcha. Si la distancia entre el límite restante y el sacro es pequeña, es viable una artrodesis iliosacra posicional directa. Manifiesta Lackman et al. (10) que:

Si bien este procedimiento altera la mecánica de la articulación de la cadera, proporciona una artrodesis sacroilíaca duradera que cura fácilmente, debido a la compresión de las dos superficies.

Cuando el espacio es demasiado grande para permitir la aposición directa, se pueden usar injertos de peroné para cubrir el espacio. Se pueden usar autoinjertos o aloinjertos vascularizados o no vascularizados. Los autoinjertos vascularizados se recolectan más comúnmente del peroné o la cresta ilíaca.

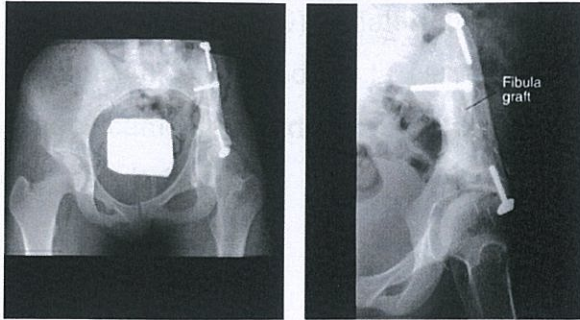
La técnica de peroné vascularizado de doble barril, que utiliza dos injertos de peroné, se ha utilizado con éxito para la reconstrucción de defectos pélvicos después de la resección. Los injertos óseos autógenos no vascularizados se obtienen comúnmente de la cresta ilíaca, el peroné y la tibia anterior, así como en ocasiones de la rótula.

Figura 5



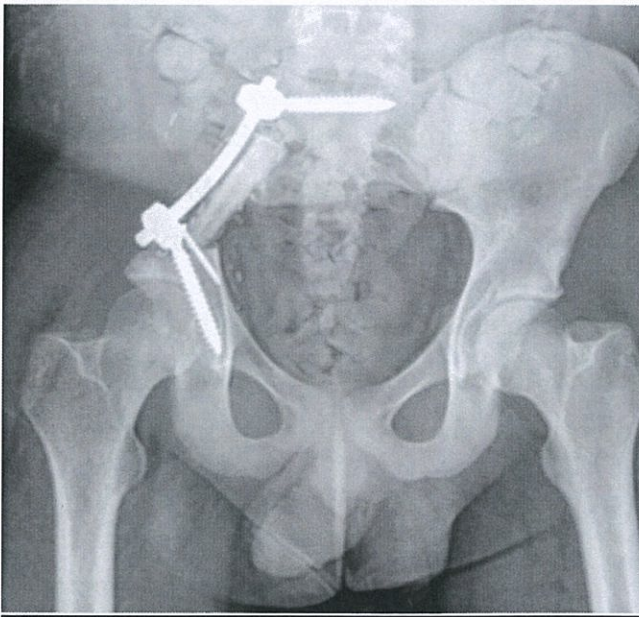
Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. *J Am Acad Orthop* Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. *J Am Acad Orthop Surg.* 18. Surg. N.15.

Figura 6



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. *J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.*

Figura 7

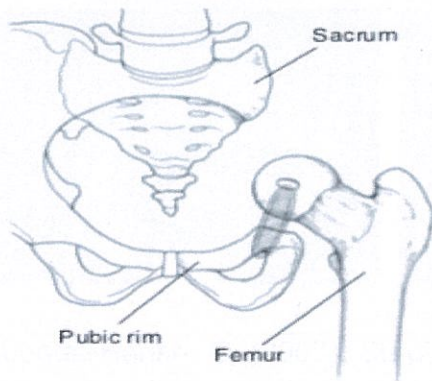


Fuente: Mayerson, J., Wooldridge. A., y Scharschmidt, T. (2014). Pelvic Resection: Current Concepts. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons.*

2.2.3.5 Reconstrucción de la resección tipo II

Lackman et al. (2010) señalan que en ocasiones se puede dejar la resección con una articulación, sobre todo si la persona tiene especialmente una con infección profunda, específicamente donde no se aconseje la introducción de prótesis, aloinjertos o hueso desvascularizado.

Figura 8



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.

Para Lackman et al. (10) la pseudoartrosis tal vez no sea tan funcional como una artrodesis exitosa o una reconstrucción protésica, la pseudoartrosis puede producir una extremidad razonablemente funcional y sin dolor.

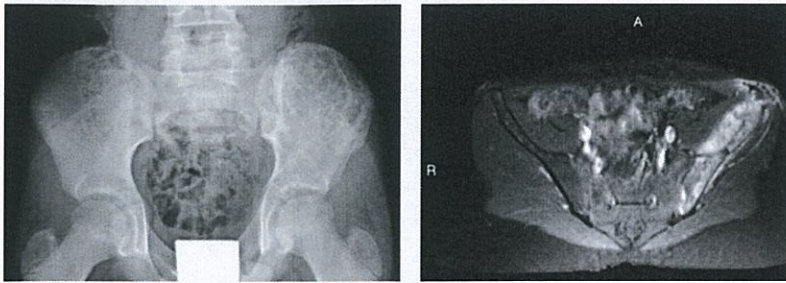
Figura 9



Fuente: Mayerson, J., Wooldridge, A., y Scharschmidt, T. (2014). Pelvic Resection: Current Concepts. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons

Lackman et al. (10) afirman que si la reconstrucción es difícil en una resección de tipo II, una opción es acudir a una cinta de cerclaje donde se proceda a estabilizar la migración proximal de la cabeza femoral.

Figura 10



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.

Figura 11



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.

La cinta de cerclaje va a través de la cabeza femoral en un extremo, y el foramen de sínfisis/rama/obturador púbico se transfiere al otro extremo. Lo que se busca es una estabilización mecánica postoperatoria temprana y la fibrosis reactiva, brindando además el engrosamiento de los tejidos blandos, para que luego en una etapa posterior se ayude a la prevención de la migración proximal.

Figura 12



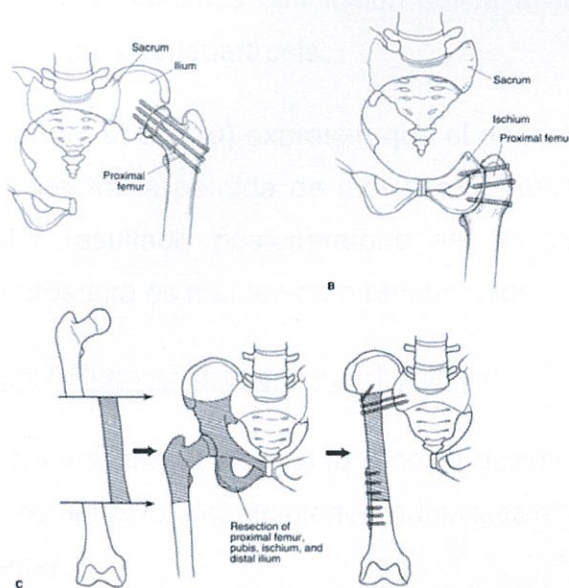
Fuente: Mayerson, J., Wooldridge. A., y Scharschmidt, T. (2014). Pelvic Resection: Current Concepts. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons

2.2.3.6 Reconstrucción con una artrodesis del fémur proximal ipsilateral

Lackman et al. (10) indican que la artrodesis del fémur proximal a la pelvis restante es viable si la reconstrucción cuenta con suficiente reserva ósea. También se puede dar la artrodesis iliofemoral o isquiofemoral, de acuerdo con el nivel de resección.

Lackman et al. (10) afirman que en estos casos la tasa de fusión informada es <50% y la pseudoartrosis indolora tiende a desarrollarse en la mayoría de los pacientes que no logran una artrodesis ósea. Se obtienen resultados funcionales comparables a los de otros procedimientos, como la reconstrucción endoprotésica y los compuestos aloprotésicos.

Figura 13



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. *J Am Acad Orthop* Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. *J Am Acad Orthop Surg*. 18. Surg. N.15.

Para Lackman et al. (10) la artrodesis brinda una reconstrucción estable y duradera, como desventajas esta diferencia entre la longitud de las piernas, la prolongada inmovilización con yeso para lograr una consolidación sólida, así como la falta permanente de movimiento de la cadera. Prosiguen Lackman et al. (10):

Ocasionalmente se utilizan aloinjertos femorales para minimizar la discrepancia postoperatoria de la longitud de la extremidad, pero a un costo adicional de mayor riesgo de falta de unión e infección.

La planificación de la discrepancia en la longitud de la extremidad debe planificarse durante al menos 5 años después de la cirugía del tumor. De lo contrario, el brazo de palanca largo de la extremidad inferior que actúa en el sitio de la artrodesis, y posiblemente el área de contacto este disminuido, puede comprometer el resultado de una artrodesis exitosa. Además, el suministro de sangre local puede verse comprometido por la resección quirúrgica y

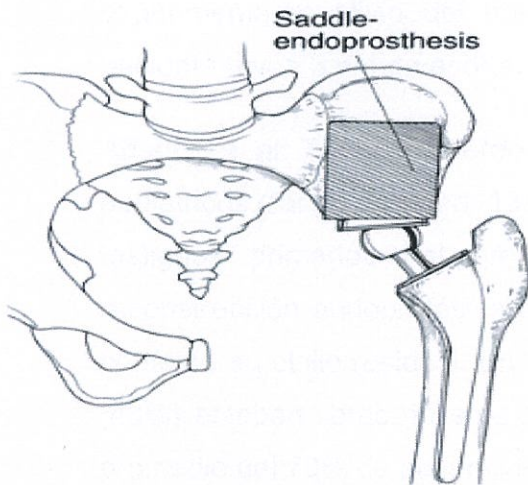
radioterapia postoperatoria. Los mejores resultados funcionales se mostraron en los pacientes con fusión sólida tuvieron mejores resultados que los pacientes con pseudoartrosis.

Lakcman et al. (10) expresan que el análisis mecánico expone que en estos pacientes se muestra la pérdida de movimiento aunque la cadera este bien compensada. Y el mejor resultado postoperatorio se da cuando se trata de pacientes en que la femorosacra es mantenida o reconstruida.

2.2.3.7 Reconstrucción con artroplastia

Para Lackman et al. (10) la reconstrucción con artroplastia se consigue por medio de un compuesto de aloinjerto-endoprótesis o mediante una endoprótesis en silla de montar.

Figura 14



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.

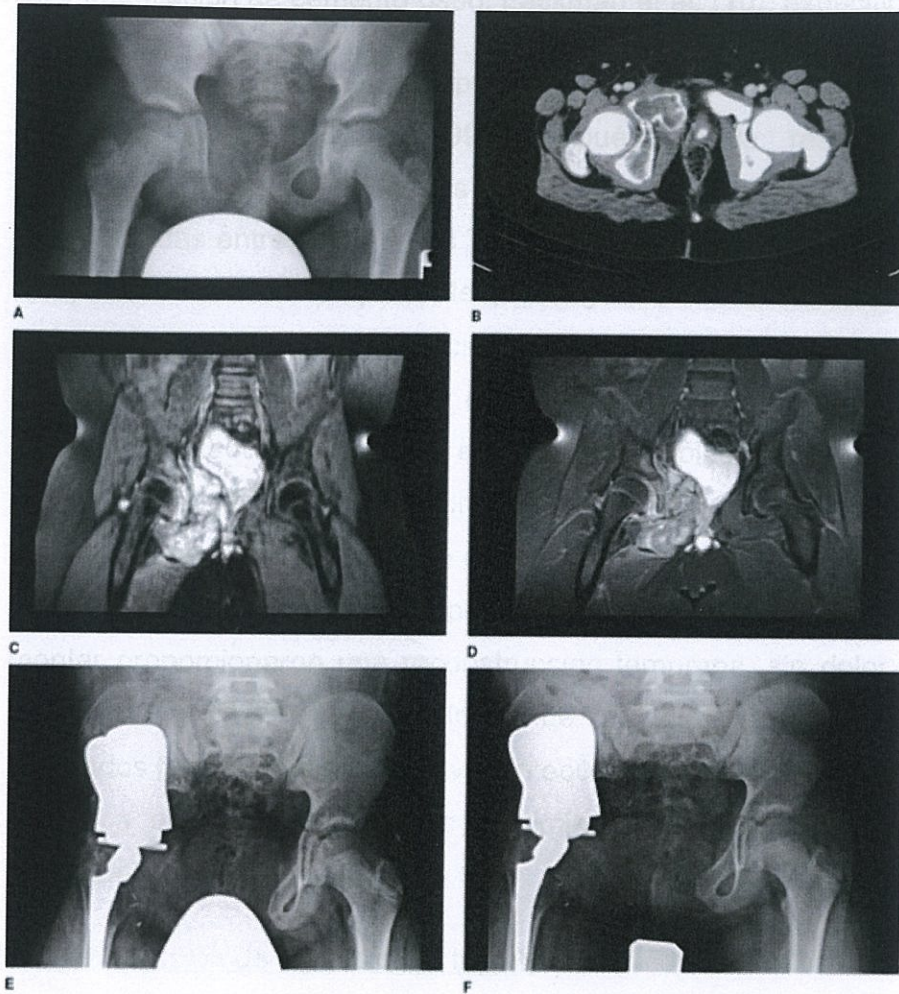
La reconstrucción endoprotésica para Lackman et al. (10) posee ventajas, sobre todo porque da un soporte de peso inmediato para la rehabilitación así como para la recuperación postoperatoria, detallando que existe un componente acetabular que debe estabilizarse de forma adecuada por las altas fuerzas de interfaz ósea, producto de la naturaleza del liner constreñido, con la probable incapacidad del aloinjerto / autoinjerto del hospedador para crecer de manera efectiva. Se producen complicaciones habituales, debida al aflojamiento de la prótesis por la actividad y el crecimiento, la dificultad de alargar aún más la prótesis, la infección y las fracturas por estrés. Lackman et al. (2009) afirman:

Uchida et al describieron una prótesis con un mecanismo articular restringido utilizado para 13 tumores óseos malignos periacetabulares primarios y 5 metastáticos en una población mixta de pacientes adultos y pediátricos (rango de edad, 16 a 72 años; edad media, 45 años). Más del 90% de los pacientes cuyas caderas fueron reconstruidas con la prótesis de cadera constreñida experimentaron alivio del dolor y pudieron caminar con un bastón. Ningún paciente tuvo > 3 cm de acortamiento de la extremidad afectada.

Abudu et al 74 describieron una serie de 35 pacientes mixtos adultos y pediátricos (rango de edad, 13 a 66 años; edad promedio, 32 años) con tumores malignos primarios del área periacetabular manejados con resección y reconstrucción endoprotésica del defecto. Los implantes se fijaron con clavos y cemento en el ilio residual. En un seguimiento medio de 84 meses, 15 pacientes (43%) estaban libres de enfermedad. Los pacientes sobrevivientes lograron un promedio del 70% de su función preoperatoria.

La prótesis en silla de montar se ha utilizado ampliamente para la reconstrucción después de la resección periacetabular, en particular después de las resecciones de tipo II y II / III, a pesar de los problemas potenciales de un gran espacio muerto residual y una cadera no anatómica.

Figura 15. Reemplazo de la articulación por medio de una prótesis en silla de montar



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. *J Am Acad Orthop* Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. *J Am Acad Orthop Surg*. 18. Surg. N.15.

Los requisitos quirúrgicos para la implantación de la endoprótesis en silla de montar siguiendo a Lackman et al. (10) incluyen lo siguiente: la retención de un segmento razonable de ilion posterior a la resección de mortero (al menos 2 cm); la creación de una muesca dentro del resto del ilion, específicamente en la parte más gruesa del hueso; la retención de los abductores de la cadera y los músculos iliopsoas; y la optimización de la tensión pélvico-femoral. Si se reseca completamente el ilion, es

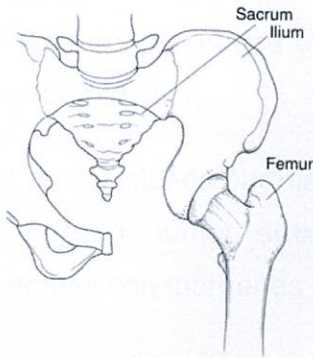
viable elaborar una articulación por medio de una prótesis en silla de montar más un aloinjerto o una fijación de cemento óseo. Lackman et al. (10), especifican que:

Cottias et al describieron su experiencia con 17 pacientes con prótesis de silla insertadas entre 1988 y 1997 después de la resección de tumores periacetabulares. Los pacientes eran adultos y pediátricos y tenían edades comprendidas entre los 17 y los 75 años (edad media, 44 años). Se observaron complicaciones en 11 pacientes, incluyendo daño nervioso (3 pacientes), infección profunda (3), migración hacia arriba de la silla de montar (4), dislocación de la silla de montar (3), subluxación sacroilíaca (2) y fallo mecánico (2). Los resultados funcionales estaban disponibles solo para nueve pacientes en la serie; el puntaje MSTS promedio fue de 17 puntos (rango, 11 a 23 puntos) y el puntaje de salvamento de la extremidad de Toronto fue de 58 puntos (rango, 39 a 95 puntos). En todos los pacientes de esta serie, las prótesis en silla de montar proporcionaron una reconstrucción temprana, sin dolor y con carga de peso, con un acortamiento mínimo de las extremidades. Sin embargo, los resultados funcionales se mantuvieron equitativos en la mayoría de los pacientes debido a un rango limitado de movimiento de la cadera y poca fuerza del abductor.

2.2.3.8 Reconstrucción de resecciones tipo III

Es una forma de mantener la estabilidad acetabular, pues las resecciones de tipo III usualmente no requieren reconstrucción esquelética, con lo que se obtiene un resultado satisfactorio, pero se requiere un cierre cuidadoso por la propensión a las hernias viscerales o vesicales.

Figura 16



Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15

2.2.3.9 Reconstrucción Sacra

Las hemisacrectomías sagitales se reconstruyen, dicen Lackman et al. (10) por medio de una continuidad ósea entre el ilion y el sacro residual, con la fijación del peroné en forma de aloinjerto o autoinjerto (vascularizado o no vascularizado). Las hemisacrectomías transversales que involucran la mayor parte del ala sacra, y las sacrectomías completas acuden a la reconstrucción mediante las técnicas documentadas de fijación lumboilíaca. Las mismas acuden a la varilla de Luque o Galvaston con alambre / gancho y otras esucturas o más nuevos elaborados con barra y tornillo cargadas por la parte superior utilizadas para la fijación de la columna vertebral. Para Lackman et al. (10):

La supervivencia de los niños con sarcoma pélvico ha mostrado una mejora sin precedentes durante las últimas décadas, con un aumento correspondiente en el número de procedimientos quirúrgicos para preservar las extremidades que se están realizando. Se puede atribuir a detección temprana con imagen avanzadas, a la disponibilidad de un arsenal más amplio de técnicas quirúrgicas de reconstrucción y recuperación de extremidades, y a los avances logrados en la quimioterapia neoadyuvante y la radioterapia.

Sin embargo, la reconstrucción después de la resección del sarcoma pélvico y la función de la cadera y la extremidad son desafiantes y en cierta medida inciertos, y tiene que evaluarse el potencial de crecimiento y la discrepancia de la longitud de las extremidades.

Las decisiones para la cirugía y la reconstrucción dependen de cada caso, de acuerdo al tipo de tumor, el tamaño y la ubicación, y la probabilidad de lograr una resección amplia con márgenes negativos y una morbilidad aceptable.

Herring (3) señala que las neoplasias secundarias y en algunos pacientes tratados quirúrgicamente poseen un mejor pronóstico, y esto lleva a los médicos reconsiderar la ablación quirúrgica del tumor primario. Además, una quimioterapia adecuada, provoca que la masa del tejido blando se reduzca de forma considerable, Herring (3) comenta:

Un estudio reciente del COG no mostró diferencias en la supervivencia cuando la cirugía se presenta sola o con la radiación para tumores primarios pélvicos. El tratamiento local no fue aleatorio, y esto fue una revisión retrospectiva del control local. Por lo tanto, la decisión de qué modalidad o combinación para el control local del sarcoma de Ewing pélvico o PNET es difícil y requiere una cuidadosa consideración por parte del equipo de tratamiento, así como discusiones con el paciente y su familia.

Herring (3) es del criterio de que existe un mejor control local después de la quimioterapia de inducción, debido a la disminución del tamaño de la masa del tejido blando. A este se une que la quimioterapia de inducción posibilita la resección o evita la necesidad de radioterapia postoperatoria. Herring (3) acude al enfoque de recuperar al paciente completamente después de la fase de inducción de la quimioterapia. Se valora si ha habido una buena respuesta y si es posible llevar a cabo la resección con una expectativa razonable de márgenes negativos, teniendo un buen resultado funcional, lo que hace recomendable el manejo quirúrgico. Herring (3) afirma que:

Tanto la radioterapia como la cirugía se discuten con todos los pacientes y se les ofrece la opción. Creemos que la principal ventaja de la resección es evitar las

neoplasias malignas secundarias. Se examinan los márgenes y la necrosis histológica en el espécimen resecado; Si los márgenes son negativos o con una buena respuesta histológica, no se recomienda un control local adicional. Si el margen es positivo, se recomienda la radioterapia postoperatoria, pero la dosis es más baja que si el paciente fuera tratado solo con radioterapia. Los pacientes con tumores en los llamados huesos imprescindibles, como el peroné, la clavícula y las costillas, no se someten a reconstrucción. Los pacientes con tumores primarios en los huesos largos mayores se someten a reconstrucciones similares a las usadas en pacientes con osteosarcoma.

Se recomienda a los pacientes con una respuesta histológica deficiente, especialmente aquellos con márgenes muy cercanos o positivos, que reciban radioterapia después de la operación. A los pacientes con tumores voluminosos grandes después de la quimioterapia de inducción, especialmente los tumores pélvicos, generalmente se les recomienda que reciban radioterapia y luego se les vuelve a evaluar la posibilidad de resección.

Específicamente para Herring (3) los tumores de la pelvis arrojan datos que en muchos casos son confusos, manifestando que algunos estudios muestran una mayor recurrencia local y una menor supervivencia sin complicaciones en los pacientes tratados con RT, esto cambia cuando se tratan con solo cirugía o en combinación con RT. Otras investigaciones no arrojan diferencias entre los métodos de control local.

El logro de márgenes negativos, es reconstruir una extremidad funcional y duradera en la pelvis comenta Herring (3) que se constituye en el mayor esfuerzo para los oncólogos ortopédicos. En tumores pélvicos pequeños con más de 90% de necrosis que pueden ser resecados con márgenes negativos, donde probablemente se de un resultado excelente, aunque no es la situación del paciente típico con sarcoma de Ewing pélvico que presentan masas de gran tamaño y de localizaciones complicadas en la pelvis.

Por lo tanto, Herring (3) concluye que la cirugía es apropiada cuando los pacientes tienen una buena respuesta radiográfica a la quimioterapia preoperatoria, y donde el

cirujano espera extirpar el tumor con márgenes negativos sin amputación. Herring (3) afirma que la radiación sola se debe usar cuando es imposible obtener una resección de margen negativo o la cirugía resultará en una morbilidad inaceptable. Morris (4) agrega a lo expuesto que:

Una combinación de radiación y cirugía es una estrategia efectiva para los tumores resecados con un margen positivo o márgenes cercanos en el contexto de una necrosis deficiente de la quimioterapia. Aunque las dosis terapéuticas, el tamaño del campo y los programas de fraccionamiento se han establecido, estos parámetros son dignos de investigación, especialmente debido a los efectos secundarios a largo plazo de la RT y al potencial de tumores malignos secundarios que ocurren con mayor frecuencia en pacientes con antecedentes de SE.

En síntesis, lo que debe primar es la combinación de los tratamientos de radiación y cirugía, procurar mayor investigación, lo que va en concordancia con lo expresado en varias ocasiones, que hacen falta análisis estadísticos más fiables.

Mayerson, Wooldridge y Scharschmidt (12) dicen que la reconstrucción de la pelvis es un asunto complejo que genera controversia, donde las decisiones tienen que ser individualizadas a cada paciente. Indican que:

La reconstrucción pélvica tendría que ser considerada para el tipo II de resecciones periacetabulares, donde se considera que la articulación lumbopélvica está comprometida. En general, las opciones constan de formas biológicas (injerto de hueso), con prótesis, o ninguno.

Indican que, en el tipo de resección del ilíaco, el ala a menudo queda sin reconstruir, con un compromiso funcional mínimo. Aun así, la inclusión del refuerzo ciático en la resección resultados en continuidad interrumpida del anillo pélvico.

El mismo dicen Meyerson et al. (12) debe ser restaurado para preservar la longitud de las extremidades. Esto puede ser conseguido con injerto, autoinjerto (a menudo vascularizado, peroné), o una prótesis metálica. En general, los resultados de su

resección son favorables, con más pacientes que se recuperan independientemente de la amputación. Igualmente, Meyerson et al. (2014) expresan que:

La hemipelvectomía para resección de la faja pélvica debe ser considerada si la resección pélvica no se puede realizar con márgenes adecuados, valorando si la extirpación del tumor dejará material.

O'Connor y Sim intentó identificar cuales de los pacientes con resección de pelvis deben someterse a hemipelvectomía.

Las tres estructuras anatómicas que deben ser consideradas son el nervio ciático, el femoral y haz neurovascular y la cadera. Con respecto a la articulación (es decir, región periacetabular). Como una regla general, si dos de estas estructuras requieren resección para obtener un margen adecuado, entonces se debe considerar la hemipelvectomía.

El cierre de la herida se puede lograr con ya sea un colgajo anterior o uno posterior dependiendo de la ubicación de la tumor. La selección del colgajo debe ser hecha preoperatoriamente para permitir una planificación adecuada.

Meyer et at. (12) detallan que las prótesis están disponibles para su uso después de la hemipelvectomía, y la decisión de usarlos se toma en una base de caso por caso, durante la pre-consejería operatoria al paciente. Hay que advertir que la prótesis es difícil de anclar y que normalmente requiere alguna combinación de cintura y bandolera.

Si se requiere prótesis, la hemipelvectomía da un gran gasto de energía secundaria a la marcha de columpio requerida. Los pacientes mayores normalmente toleran bien la prótesis, así la mayoría usan muletas o sillas atadas.

Meyerson et al. (12) detalla que pocos estudios han abordado la funcionalidad de las hemipelvectomías, y no existen ninguna norma para medir los resultados de las puntuaciones. El TESS y MSTs fueron originalmente diseñado para evaluar el

resultado funcional después de la recuperación de tumores de extremidades sobre la rodilla.

Meyer son et al. (12) comenta una revisión retrospectiva de Beck et al, sobre el estado funcional y la calidad de vida donde:

Los resultados serán similares entre los 39 pacientes sometidos a resección pélvica y los 58 tratados con hemipelvectomía. La única estadística diferencia significativa entre la resección pélvica y hemipelvectomía, fue que los pacientes con hemipelvectomías tuvieron mejor transferencia al ala hospitalaria; sin embargo, también tenían mayor dolor y disfunción vesical en el seguimiento.

Se expresa que ambos grupos tuvieron función independiente similar, pero es importante tener en cuenta la pérdida potencial de intestino y vejiga.

2.3 Pronóstico

El pronóstico pese al manejo multidisciplinario, de acuerdo Mounessi (9) es del 70% con enfermedad localizada y con metástasis de 30% a 5 años. Herring (3) refiere que las fracturas patológicas son poco usuales, ocurriendo en la presentación o más tarde en la enfermedad, esto da un pronóstico más desfavorable, que sugiere la recurrencia o una segunda neoplasia maligna, las fracturas patológicas es algo poco común en la pelvis pediátrica asociada a sarcoma de Ewing.

Herring (3) detalla:

La enfermedad metastásica está presente en el momento del diagnóstico en aproximadamente el 25% de los pacientes. Aproximadamente el 50% de los pacientes que presentan metástasis tienen afectación pulmonar, 25% tiene metástasis óseas y aproximadamente el 20% tiene afectación de la médula ósea.

En el pasado, el pronóstico para los pacientes con sarcoma de Ewing o PNET era uniformemente deficiente, con una tasa de supervivencia general del 10% a los 5 años.

Con el advenimiento de la quimioterapia adyuvante y el control local adecuado, el pronóstico ha mejorado considerablemente, algunos estudios muestran una tasa de supervivencia a 5 años y sin eventos de aproximadamente el 70%.

Cuando los pacientes tienen lesiones centrales grandes, los resultados son más desfavorables, sobre todo si se trata de tumores distales. Y por supuesto los pacientes con metástasis en el diagnóstico, sobre todo las óseas, tienen un peor pronóstico. Harish (6) dice que:

revisó una población mixta de 67 pacientes pediátricos y adultos (mediana de edad, 20 años; rango, 10 a 63 años). Señalaron que, en la presentación, el 78% de los pacientes (52/67) estaban en la etapa IIB y el 22% (15/67) estaban en la etapa III. (El estadio IIB se definió como extracompartimental de alto grado y estadio III, como cualquier grado con metástasis regional o distante).

Herring (3) afirma que los estudios cifran la tasa de supervivencia libre de eventos para los pacientes que presentaron metástasis 4 años después del diagnóstico en un 27% en general. Pero el sitio de la metástasis influye en el resultado; la tasa de supervivencia libre de eventos es de un 34% para pacientes con metástasis pulmonares aisladas, 28% cuando son metástasis óseas o de médula ósea y 14% cuando son metástasis combinadas de pulmón y hueso o médula ósea.

Morris (4) dice que existen factores que dan un pronóstico más negativo, como el gran volumen tumoral (tamaño mayor a 8 cm), alto niveles de LDH, y más de 17 años de edad. Igualmente identifica varios factores de pronóstico adversos asociados al sarcoma de Ewing, incluyendo su etapa avanzada, el tumor más de 8 cm, edad avanzada (> 14 años), localización pélvica, respuesta a la quimioterapia, tipo de translocación y transcripciones de fusión detectables en la médula ósea. Para Morris (2010):

Además, los pacientes con primarios pélvicos continúan recidivando después de 6 años, mientras que los sitios primarios no pélvicos generalmente se estabilizan a los 5 años. Aunque los pacientes con tumores de extremidades no metastásicas pueden esperar un control del tumor local y distante en el 70% de los casos, a diferencia de los pacientes con tumores de la pelvis que históricamente experimentaron un aumento de 2 a 3 veces de fracaso local y supervivencia disminuida.

Las series más recientes informan tasas de control local y distante para el sarcoma de Ewing pélvico se aproximan a las de no pélvica. La supervivencia aumentada y las tasas de control local en pacientes con enfermedad pélvica son individuales y combinadas. Mejoras en terapias sistémicas y locales, la optimización de las dosis y los programas de quimioterapia combinada, una mejor terapia de apoyo, mejores técnicas de radiación y una cirugía más agresiva, ha conducido a un progreso significativo en general en los tumores de pelvis.

Morris es del criterio de que el tema más debatido y sin consenso en el manejo del sarcoma de Ewing se refiere al control local, sobre todo en la pelvis.

2.4 Casos de sarcoma de Ewing pediátrico

Vahanan, Natarajan, Jagdish (13) dicen que el sarcoma de Ewing es el tumor óseo maligno más frecuente en la pelvis en niños y adolescentes. Lo califican muy inaccesible, debido a la complejidad de la anatomía pélvica, que tiene una ubicación profunda, que hacen difícil tener un diagnóstico temprano.

Por eso Vahanan et al. (13) ubican en 50% la tasa de supervivencia en un período de cinco años, esto a pesar del avance de los tratamientos multimodales. Se recurre a cirugías pélvicas extensas que son exigentes para el cirujano y para el paciente, por la difícil navegación en la pelvis y sus numerosas articulaciones musculares, donde se tiene que lidiar con los principales vasos sanguíneos, nervios y órganos viscerales

Bellan, Filho, Garcia, Toledo, Viola, Schoedl y Petrilli (14), realizan un estudio de tipo retrospectivo con una base de datos de todos los pacientes que se encuentran registrados en el centro de Ortopedia Oncológica de la Universidad Federal de São Paulo. Se toman los casos que van del 1 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 2010.

En total 64 pacientes con SE que se someten a un tratamiento oncológico, se toman en cuentas los expedientes médicos y se buscan datos sobre sexo, edad, estadificación del tumor, signos y síntomas clínicos, procedimientos quirúrgicos, localización de las lesiones, resultados anatomopatológicos, recidiva local y resultado clínico oncológico. Todos los pacientes tuvieron quimioterapia neoadyuvante y adyuvante, fueron sometidos a un control local de la lesión, por medio de la cirugía, radioterapia o ambos.

Los resultados muestran 26 pacientes femeninas (40.6%) y 38 pacientes masculinos (59.4%), con una edad media de 14,7 años (de cuatro a 30 años). Bellan et al. (14) indican que:

... de los 64 pacientes que se sometieron a un tratamiento oncológico, ocho (12,5%) progresaron hasta la muerte y no se realizó ningún tratamiento ortopédico; tres (4,6%) fueron amputados; nueve (14.0%) solo se sometieron a radioterapia; y 44 (68,7%) resección de la lesión. Entre estos últimos, 18 casos (40,9%) se trataron con cirugía sola y 26 (59,1%) con cirugía seguida de radioterapia. A lo largo del tratamiento, siete pacientes (38.8%) que habían sido tratados con cirugía sola, 11 (42.3%) con cirugía y radioterapia y cuatro (44.4%) con radioterapia alóxica evolucionaron con metástasis.

Durante este período, 31 pacientes (48,4%) no presentaron evidencia de enfermedad, 11 (17,1%) estaban vivos con metástasis en los pulmones u otros lugares y 22 (34,3%) fallecieron por la enfermedad.

El tiempo promedio entre el inicio de la enfermedad y el diagnóstico fue de seis meses, y, treinta y cuatro pacientes cumplieron con este lapso. Para 30 pacientes, el período

de tiempo fue mayor, y seis (20%) presentaron metástasis tardías y seis (20%) progresaron hasta la muerte.

Bellan et al. (14) establecen que la edad es un factor pronóstico en la literatura, aspecto que también estuvo presente en la muestra estudiada, donde se tuvo una menor supervivencia a cinco años en los pacientes mayores de 12 años (50,2%), en comparación con los pacientes menores de 12 años.

Mencionan que un 41.7% de los pacientes que recibió radioterapia desarrolló metástasis tardía, 25.7% recidiva local, y el 38.9% progreso a la muerte. Los pacientes con tumores más grandes y lugares menos favorables recibieron radioterapia, por lo que la comparación debe ser tomada de forma relativa.

Bellan et al (14) detallan que:

A pesar de la importancia establecida del diagnóstico precoz, el tiempo que transcurrió hasta el diagnóstico en nuestra muestra no influyó en ninguna de las variables: metástasis tardía, pulmonar tardía, recurrencia local, muerte o supervivencia a cinco años. Esto nos lleva a creer que el tratamiento correcto del es un factor importante. Esto también corrobora la recomendación clásica de que los pacientes oncológicos deben ser remitidos a centros de tratamiento especializados, en lugar de comenzar con procedimientos tales como biopsias en hospitales no especializados, para acelerar el diagnóstico.

Al final Bellan et al. (14) concluye que aspectos como el sexo, el trauma, fracturas patológicas asociadas y el tiempo transcurrido desde que el diagnóstico se dio, no modificó los resultados de los pacientes. La edad tuvo cierto peso pero no fue algo fundamental con respecto al resultado del tratamiento.

Por su parte Vahanan et al. (13) describen los siguientes casos:

Entre julio de 1990 y julio de 2006, 10 pacientes se sometieron a resecciones pélvicas para preservar la extremidad para el sarcoma de Ewing. Su edad media fue de 16,7 años (10-24 años). La distribución por edades y los diagnósticos.

Todos nuestros pacientes fueron remitidos desde otro lugar. La mayoría de ellos habían recibido quimioterapia y radioterapia convencionales en el momento de la derivación. Los tumores se evaluaron mediante radiografía simple, tomografía computarizada y resonancia magnética. El diagnóstico definitivo se confirmó histopatológicamente en todos los pacientes. La estadificación se realizó para todos los pacientes en el momento de la presentación utilizando el Sistema de Sociedad de Tumores Musculoesqueléticos. De los 10 pacientes, 9 tenían tumores localizados (estadio IIB) y 1 tenía metástasis tumoral a pulmón (estadio III) en el momento de diagnóstico. Todos los pacientes que hemos tratado fueron pacientes de referencia y la mayoría de ellos eran tumores grandes en el momento de la presentación (más de 15 cm en el examen clínico). Habían sido sometidos a quimioterapia y radioterapia a discreción de los árbitros. Todos los pacientes recibieron quimioterapia convencional antes y después de la operación. El régimen estándar de VACA consistió en vincristina (VC), actinomicina (AC), ciclofosfamida (CP) y doxorubicina (EA). Pocos casos tuvieron ifosfamida (IF) adicional sola o combinada con etopósido (ET). Se administró radioterapia postoperatoria en pacientes con resección marginal. La necrosis posterior a la terapia es un factor pronóstico reciente.

La preparación para la cirugía se dio mediante la cateterización de la vejiga para mantenerla vacía en la cirugía y la preparación del intestino con un enema. Se usó anestesia general, donde se mantuvo al paciente en la posición lateral, y cubrimiento con antibióticos profilácticos de amplio espectro, incluido el metronidazol.

Se dio una planificación preoperatoria meticulosa para lograr una resección amplia del tumor en todos los pacientes, acudiendo a las investigaciones disponibles, y teniendo conciencia que decisiones intraoperatorias pueden cambiar en medio de la operación, de acuerdo con la anatomía y la invasión inesperada del tumor. También se dio el asesoramiento preoperatorio indicando la necesidad de erradicar el tumor, y comentando la posibilidad de no poder preservar la extremidad; donde se señaló que se requería que se aceptará la amputación se daba esa condición. Se partió del uso de

la una incisión pélvica utilitaria para todos los pacientes, comenzando en la espina iliaca posterior. Prosiguen Vahanan et al. (13):

Los detalles operativos variaron de un paciente a otro, pero hubo algunas características comunes. Todos los pacientes se sometieron a hemipelvectomía interna con intento de amplios márgenes de resección. En este estudio no se utilizaron estudios de secciones congeladas durante la operación. Durante la parte inicial de la serie, el tiempo operatorio promedio fue de 8 horas, que se redujo a un promedio de 4 horas en la parte posterior de la serie. De manera similar, los requisitos de transfusión disminuyeron de 6-8 unidades a 4 unidades. El procedimiento de reconstrucción se intentó con implantes ortopédicos convencionales (placas, tornillos, alambres) o injerto de puntal del peroné, según fuera necesario, si estaba en juego la posestabilidad inmediata de la extremidad. No utilizamos prótesis en este subgrupo de pacientes con tumores pélvicos. La rehabilitación postoperatoria se adaptó de acuerdo con el tipo de resección y reconstrucción y la mejora del paciente. En general, a todos se les recomendaron 8 semanas de reposo en cama completo y, a partir de ese momento, comenzaron con una carga parcial de peso con soporte de bastidor para caminar. Posteriormente, se destetaron y se prescribieron órtesis apropiadas para la movilización de estos pacientes.

Vahanan et al. (13) concluyen destacando la agresividad del sarcoma de Ewing, y sobre todo el pronóstico desfavorable, donde se encuentran tumores muy grandes con metástasis, dándose un control local y sistémico deficiente. Resaltan la importancia de los servicios de apoyo. Con la gran cantidad de hemoderivados, la atención especializada luego de la operación, y la rehabilitación que es prolongada.

Debe destacarse que los pacientes con tratamiento quirúrgico ortopédico con preservación de la extremidad afectada tuvieron mejores resultados que los que tenían tumores en localizaciones axiales. Lo más significativo fue la presencia de tumores con metástasis iniciales, dando una peor evolución y esto fue estadísticamente significativo. Al igual que los otros autores de esta investigación, advierten que los resultados son

tentativos por la limitada cantidad de pacientes, lo que dificulta un rastreo más preciso del tumor.

Si el tumor no cruza la fisis, es viable preservar la epífisis y la articulación, incluso si el tumor se apoya en la fisis. Sales et al. (15) hablan que Winnkelmann usa una estrategia similar con base en el cartílago trirradiado para la extirpación del sarcoma ilíaco, la que busca cortar el hueso pélvico más allá del cartílago trirradiado. Sales et al. tiene una estrategia parecida para la SE de la rama púbica extendida al acetábulo (Enneking III + II), donde realizaron una resección transacetabular próxima al cartílago trirradiado sin reconstrucción. Presentan los resultados oncológicos y funcionales en 2 casos consecutivos (15):

El paciente se coloca en posición supina. El abordaje quirúrgico es ilioinguinal. Se realiza una disección amplia seguida de una resección ósea a nivel de la rama púbica. La resección transacetabular requiere la exposición del acetábulo y la articulación de la cadera. El recto femoral se divide distal a su inserción en la espina ilíaca anteroinferior. El músculo iliopsoas se secciona a nivel del pubis. La cápsula articular de la cadera se disecciona y se abre en su aspecto craneal. La cadera se disloca anteriormente. Se realiza una sección transacetabular.

La posición está situada justo por encima de las ramas iliopúbicas e isquiopúbicas del cartílago trirradiado. Después de retirar el polímero, la cadera se reubica y la cápsula de la articulación se sutura a la parte restante del acetábulo. Se suturan los tendones del recto femoral e iliopsoas. Se mantiene una espiga con una flexión de 10 grados y una abducción con una separación de 20 grados durante 2 meses.

Concluyen que los resultados de la cirugía siguen siendo un reto, sobre todo en el tipo II donde se requiere de reconstrucción. Sales et al. (15) expresa varios métodos para la reconstrucción acetabular, dentro del que esta la unión de la cadera, el peroné, el aloinjerto masivo y el reemplazo protésico. Comentan que de acuerdo con la puntuación del MSTS, los resultados de estos procedimientos están en el rango del

45% al 70%. En tanto las tasas de complicaciones reportadas oscilan entre el 30% y el 100% .

Resaltan Sales et al. (15) que en el tipo I de Enneking y Dunham, se puede preservar el acetábulo, lo que logran un mejor resultado funcional con menores tasas de complicaciones.

Preservar al menos una parte del acetábulo puede evitar la reconstrucción, mejorando así el resultado funcional y disminuyendo la tasa de complicaciones. En niños, la presencia del cartílago trirradiado puede permitir realizar una resección amplia al tiempo que se conserva una parte del acetábulo. Se ha considerado que la placa de crecimiento es capaz de prevenir la propagación del tumor, aunque esta barrera no es impenetrable.

Sales et al. (15) sostienen que el requisito previo para esta estrategia es un cartílago trirradiado abierto y el tumor no lo cruza. Sostienen que la RMN es la mejor técnica para estadificar un tumor óseo y evaluar su capacidad física.

Bacci y otros (16) se centran en erapia multimodal para el tratamiento del sarcoma de Ewing no metastásico de la pelvis. Comentan que en los últimos treinta años, se ha dado una a combinación de quimioterapia sistémica con tratamiento local que logro incrementar la tasa de curación a largo plazo para el sarcoma de Ewing no metastásico (SE) de menos del 10% al 50% o más. Pero a pesar de eso el SE de la pelvis sigue teniendo un mal pronóstico en comparación con los que están fuera de la pelvis, debido a la dificultad de lograr el control local en la pelvis, y por las recaídas distantes. Manifiestan que se carece de bases para el mejor tratamiento local (radioterapia, cirugía o ambos) o el mejor régimen de quimioterapia (VACAc convencional [vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida y actinomicina] o regímenes de VACAc). Como ya se ha comentado muchas veces a lo largo de la investigación, la complicación proviene de que se carece de una buena cantidad de estudios debidamente sistematizados para hacer estas afirmaciones.

Bacci et al. (16) realizan un estudio con 77 pacientes con SE pélvico sin metástasis en la presentación tratada en el Instituto Rizzoli entre 1979 y 1996 con quimioterapia neoadyuvante. La quimioterapia se dio por medio de cuatro protocolos diferentes de VAC, VACA_c o VACA_c + ifosfamida y etopósido. Se quiso identificar los factores de pronóstico que deben de tomarse en cuenta para seleccionar a los pacientes más adecuados para recibir un tratamiento más agresivo, como la quimioterapia de dosis alta con apoyo de células madre. Los resultados son los siguientes (16):

De los 77 pacientes, 51 eran hombres (66%) y 26 mujeres (34%). La edad media fue de 17,8 años y 32 pacientes (42%) tenían 15 años o menos. La duración de los síntomas antes del diagnóstico fue de 5,7 meses (rango de 14 días a 19 meses). La fiebre y la anemia estaban presentes en el momento del diagnóstico en 17 (22%) y 12 (15%) pacientes, respectivamente. El volumen medio del tumor fue de 355 ml (rango 23–1,310); 26 pacientes (34%) tenían un volumen de tumor de menos de 200 ml y 51 (66%) 200 ml o más. La LDH sérica fue normal en 40 pacientes (52%) y alta en 37 (48%); en 3 pacientes el nivel estaba en el medio. El sitio pélvico fue el ala del ilion o la articulación sacroilíaca en 53 pacientes (69%), el arco pélvico anterior en 15 (19%) y el sitio periacetabular en 9 (12%).

Terapia local y respuesta histológica a la quimioterapia

El tratamiento local fue la cirugía en 5 pacientes (6%), la radioterapia en 60 (78%) y la cirugía seguida de radioterapia en 12 (16%).

En los 17 pacientes tratados quirúrgicamente, la cirugía consistió en hemipelvectomía interna en 4 pacientes, hemipelvectomía en 3, y resección local en 10. Los márgenes quirúrgicos fueron intralesionales en 3 casos, marginales en 3 y anchos en 11. La respuesta histológica a la quimioterapia en los 13 pacientes tratados con quimioterapia neoadyuvante fue de grado I en 3 (23%), grado II en 2 (15%), y grado III en 8 (61%).

Se comprobó que no existía uniformidad en los tratamientos utilizados después de las recaídas en 43 pacientes. De estos, 42 murieron o viven con una enfermedad no

controlada. Los animales multivariados mostraron que los niveles séricos de LDH y el género son importantes, por el contrario, el uso o no de ifosfamida perdió su importancia.

Se encuentra que el SE no óseo y no metastásico se puede curar en el 50% de los pacientes, y que se debe usar tratamiento local adecuado en combinación con quimioterapia sistémica multiagente agresiva, y el pronóstico del SE depende del sitio del tumor.

Chong et al. (17) dicen que las resecciones marginales o intra lesionales se asocian con resultados inferiores, por lo que en la actualidad este enfoque para el control local. Describen que el sarcoma de Ewing se considera un tumor radiosensible, pero la ubicación de muchos tumores pélvicos y vertebrales, puede causar el compromiso de estructuras vecinas incluidas la médula espinal, la vejiga, el intestino delgado y el recto adyacentes, vulnerables a los efectos agudos y tardíos dependientes de la dosis asociados con la radiación.

No obstante, Chong et al. (17) expresan que datos limitados parecen mostrar que radioterapia definitiva puede estar asociada con mayores riesgos de recaída local o sistémica en comparación con la cirugía sola o la radioterapia. Pero esto de nuevo es algo provisional, sujeto a verificación. Esto hace que las estrategias óptimas para el control local en lugares con riesgo de morbilidad significativa por la terapia, como la pelvis o la columna vertebral, no están claramente definidas.

Chong y et al. (17) realizan una encuesta a los miembros de la Sociedad de Oncología del Tejido Conectivo (CTOS, por sus siglas en inglés), un grupo internacional compuesto por médicos y científicos con un interés principal en las neoplasias malignas del tejido conectivo, además de oncólogos ortopédicos adicionales y oncólogos radioterapeutas. Se realiza un cuestionario donde (17):

Los resultados de esta encuesta demuestran una considerable heterogeneidad en los patrones de práctica clínica. La especialidad y la ubicación de la práctica impactan la elección de ofrecer cada modalidad de control local.

Nuestra encuesta muestra que la radioterapia definitiva se ofrece con mayor frecuencia para los tumores sacros y vertebrales. Esto es consistente con la mayoría de los estudios retrospectivos que demuestran un sesgo de selección de la radioterapia para pacientes con tumores sacros o vertebrales. Un estudio reciente del COG utilizó la puntuación de propensión para evaluar el impacto de la modalidad de control local en los resultados oncológicos independientemente de la propensión para recibir cada tratamiento. Los resultados no muestran diferencias significativas en la supervivencia general, la supervivencia sin complicaciones o el fracaso a distancia entre las modalidades de control local, aunque la radioterapia definitiva tuvo un mayor riesgo de fracaso local en comparación con la cirugía o la cirugía combinada más la radioterapia. Por lo tanto, la radioterapia definitiva se considera como una alternativa razonable cuando los abordajes quirúrgicos no son factibles. En casos no emergentes, los cirujanos ortopédicos en este análisis tenían más probabilidades de ofrecer cirugía en lugar de radioterapia definitiva independientemente de los sitios primarios. La mayor disposición de los cirujanos ortopédicos en esta encuesta para reseca estos tumores en lugares difíciles probablemente sea reflejo de la experiencia de los encuestados en cirugía oncológica reflejada por su membresía en CTOS. En conclusión, nuestra encuesta demuestra que existe una gran heterogeneidad en las modalidades de control local para el sarcoma de Ewing axial. Se necesitan estudios prospectivos adicionales para evaluar el impacto de los enfoques de control local sobre la supervivencia y la calidad de vida en pacientes con sarcoma de Ewing en la columna vertebral o la pelvis.

De nuevo parece para el control local existen variedad de opciones, pero los mismos profesionales de acuerdo con su especialidad, y experiencia discrepan en cual debe ser usada en cada caso.

Capítulo III: Conclusiones

El Sarcoma de Ewing se desarrolla en las primeras décadas de vida, muy poco frecuente la localización pélvica y con pocos casos documentados en edad pediátrica por lo que se le da la suma importancia intentar recopilar casos. En la actualidad no existe suficientes estudios de esta patología en edad pediátrica.

La supervivencia es corta puesto que tiene un promedio de cinco años, y mucho menor si existe enfermedad metastásica, pero con los nuevos avances quirúrgicos presentados en esta revisión se está llegando a darle al paciente la oportunidad de calidad de vida y una extremidad dentro de lo posible funcional.

Es de difícil diagnóstico ya que debuta como una gran masa abdominopélvica que puede hacer confuso el planiamiento a seguir, sin embargo se documentan pautas a seguir, como lo son una historia clínica completa, exámen físico exhaustivo, tratando de documentar todas las características que nos hagan sospechar de malignidad y en este caso de un sarcoma pélvico pediátrico de tipo Ewing y una amplia gama de estudios radiológicos complementarios.

Se deben realizar estudios radiografías pélvicos, cuando se presentan grandes masas en esta región. En las radiografías se puede observar una masa de tejido blando adyacente a la destrucción ósea a nivel de la pelvis, lo que puede sugerir que la neoplasia ha perforado la corteza. Se aconseja tomar una RMN del hueso, TAC, así una gammagrafía donde se busquen áreas de afectación y todo un estadiaje toracoabdominal.

Como se ha indicado en la bibliografía revisada existen tres segmentos que se deben de seguir como son la terapia citorreductora generalmente de acuerdo, control local por la cirugía o radiación sola o en combinación y la quimioterapia adyuvante.

La radioterapia se considera un desafío por la anatomía de la pelvis, por el compromiso de las líneas fisiarias que se ve afectada en el crecimiento de la extremidad y todas las complicaciones médicas en un paciente de edad pediátrica.

La cirugía para resecciones de sarcomas pelvis y en edad pediátrica sigue siendo un reto por todas las relaciones anatómicas con grandes vasos, nervios y vísceras que se pueden ver relacionadas, no se llega a un consenso claro del manejo quirúrgico en cada caso, sin embargo se recomienda personalizar cada lesión tumoral en la pelvis, utilizar su clasificación adecuada, ya que sirve de guía para llevar a desarrollar un plan a seguir, el definir márgenes quirúrgicos sigue siendo complejo, sin embargo los estudios radiográficos actuales cuentan con amplia tecnología y nos acercan cada vez más a la realidad de la complejidad del tumor.

Siempre se debe de realizar una adecuada y elaborada planificación quirúrgica con un equipo multidisciplinario, que incluya oncólogos, cirujanos pediátricos, vasculares y anestesiólogos preparados para cualquier complicación quirúrgica que se pueda dar.

La idea de la cirugía es preservar la extremidad, y también lograr una buena apariencia y funcionalidad en la medida de lo posible. Se toma como una premisa que se debe buscar la extirpación completa del tumor y no solo de una parte, por que siempre se prioriza la vida del paciente y la calidad de la misma.

Sin embargo, la combinación del uso de la quimioterapia, el uso de mejores dosis, las terapias de apoyo y las cirugías agresivas han disminuido la mortalidad a corto y mediano plazo.

Los estudios de casos muestran además de las tendencias citadas y procedimientos, que es difícil establecer un tratamiento óptimo, puesto que los estudios elaborados no tienen en cuenta estadísticas muy elaboradas de varias décadas, con un análisis de los márgenes de errores y confianza estadística, esto hace que las afirmaciones sean generales. Si en todos los casos estudiados es una constante indican que las cirugías son complicadas sobre todo en niños.

En el tratamiento de los menores siempre esta presente la quimioterapia, combinada por la cirugía o la radioterapia, o ambos.

En concordancia con la dificultad del diagnóstico, cuando se da, usualmente han pasado seis meses, mucho tiempo, lo que complica cualquier tratamiento.

Citas bibliográficas

1. Villalta, J. (2015). Sarcoma de Ewing. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica LXXI (617) 695 – 704. Recuperado de <http://revistamedicacr.com/index.php/rmcr/article/view/201/186>
2. Jiménez, D., Soto, J., Garro, M., y Vega, G. (2013). Tema 2-2014: Sarcoma de Ewing. Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR – HSJD.
3. Herring, J. (2014). Ewing Sarcoma. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics E-Book.
4. Morris, C. (Junio de 2010). Pelvic bone sarcomas: Controversies and treatment options. Journal of the National Comprehensive Cancer Network | Volume 8 Number 6.
5. Thacker, M., Temple, T., y Scully, S. (2005). Current treatment for Ewing's sarcoma. Current treatment for Ewing's sarcoma. Future Drugs. Lt.
6. Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18. Surg. N.15.
7. Maheshwari, A., y. Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 18.
8. Kadhim, M., Abol, N., Womer, R., y Dormans., J. (2018). Clinical and radiographic presentation of pelvic sarcoma in children. SICOT-J. Volume 4.
9. Mounessi, F., Lehrich, F., Haverkamp, U., Willich, N., & Bölling, T. (Agosto de 2013). Registry for the Evaluation of Late Side Effects after Radiotherapy in Childhood and Adolescence (RISK) Pelvic Ewing sarcomas Three-dimensional conformal vs. intensity-modulated radiotherapy. Strahlenther Onkol 2013 · 189:308–314 DOI 10.1007/s00066-012-0304-
10. Lackman, Osalkar, y King (2009). Internal Hemipelvectomy for Pelvic Sarcomas Using a T-incision Surgical Approach. Clin Orthop Relat Res 467:2677–2684
11. Haris, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop Surg. N.15.
12. Mayerson, J., Wooldridge. A., y Scharschmidt, T. (2014). Pelvic Resection: Current Concepts. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons

13. Vahanan, M., Natarajan, M.m Jagdish, C. (octubre de 2010). Surgical management of pelvic Ewing's sarcoma. *Indian J Orthop.* Vol. 44 | Issue 4.
14. Bellan, D., Filho, R., Garcia, J., Toledo, M., Viola, D., Schoedl, M., y Petrilli, A. (diciembre de 2015). Ewings Sarcoma: Epidemiology and prognosis for patients treated at the Pediatric Oncology Institute. *Rev Bras Ortop.* 8;47(4):446-50. doi: 10.1016/S2255-4971(15)30126-9.
15. Sales, J., Lafontan, V., Ursei., M., y Accadbled, F. (2014). Ewing Sarcoma of the Acetabulum in Children: A "Growth Plate-based" Surgical Strategy. *J Pediatr Orthop*;34:326-330
16. Bacci, G. et al. (2 de febrero de 2003). Multimodal Therapy for the Treatment of Nonmetastatic Ewing Sarcoma of Pelvis *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, Vol. 25, No. 2
17. Chong, Z., Olson, K., Roth, M., Geller, D., Gorlick, R., Gill, J., y Laal, N. (2017). Provider views on the management of Ewing sarcoma of the spine and pelvis *J Surg Oncol.* 1-8.

Bibliografía

1. Bacci, G. et al. (2 de febrero de 2003). Multimodal Therapy for the Treatment of Nonmetastatic Ewing Sarcoma of Pelvis. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, Vol. 25, No. 2-
2. Bellan, D., Filho, R., Garcia, J., Toledo, M., Viola, D., Schoedl, M., y Petrilli, A. (diciembre de 2015). Ewing's Sarcoma: Epidemiology and prognosis for patients treated at the Pediatric Oncology Institute. *Rev Bras Ortop*. 8;47(4):446-50. doi: 10.1016/S2255-4971(15)30126-9.
3. Chong, Z., Olson, K., Roth, M., Geller, D., Gorlick, R., Gill, J., y Laal, N. (2017). Provider views on the management of Ewing sarcoma of the spine and pelvis. *J Surg Oncol*. 1-8.
4. Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. *J Am Acad Orthop Surg*. N.15.
5. Herring, J. (2014). Ewing Sarcoma. *Tachdjian's Pediatric Orthopaedics E-Book*.
6. Jiménez, D., Soto, J., Garro, M., y Vega, G. (2013). Tema 2-2014: Sarcoma de Ewing. *Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR – HSJD*.
7. Kadhim, M., Abol, N., Womer, R., y Dormans, J. (2018). Clinical and radiographic presentation of pelvic sarcoma in children. *SICOT-J. Volume 4*.
8. Lackman, Osalkar, y King (2009). Internal Hemipelvectomy for Pelvic Sarcomas Using a T-incision Surgical Approach. *Clin Orthop Relat Res* 467:2677-2684
9. Maheshwari, A., y Cheng, E. (2010). Ewing Sarcoma Family of Tumors. *J Am Acad Orthop Surg*. 18.
10. Mayerson, J., Wooldridge, A., y Scharschmidt, T. (2014). Pelvic Resection: Current Concepts. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*
11. Morris, C. (Junio de 2010). Pelvic bone sarcomas: Controversies and treatment options. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network | Volume 8 Number 6*.
12. Mounessi, F., Lehrich, F., Haverkamp, U., Willich, N., & Bölling, T. (Agosto de 2013). Registry for the Evaluation of Late Side Effects after Radiotherapy in Childhood and Adolescence (RISK) Pelvic Ewing sarcomas Three-

- dimensional conformal vs. intensity-modulated radiotherapy. *Strahlenther Onkol* 2013 · 189:308–314 DOI 10.1007/s00066-012-0304-
13. Sales, J., Lafontan, V., Ursei., M., y Accadbled, F. (2014). Ewing Sarcoma of the Acetabulum in Children: A “Growth Plate–based” Surgical Strategy. *J Pediatr Orthop*;34:326–330
 14. Thacker, M., Temple, T., y Scully, S. (2005). Current treatment for Ewing’s sarcoma. *Current treatment for Ewing’s sarcoma. Future Drugs. Lt.*
 15. Vahanan, M., Natarajan, M.m Jagdish, C. (octubre de 2010). Surgical management of pelvic Ewing’s sarcoma. *Indian J Orthop. Vol. 44 | Issue 4.*
 16. Villalta, J. (2015). Sarcoma de Ewing. *Revista médica de Costa Rica y Centroamérica LXXI (617) 695 – 704.* Recuperado de <http://revistamedicacr.com/index.php/rmcr/article/view/201/186>

UNIVERSIDAD DE
COSTA RICASEP Sistema de
Estudios de Posgrado**Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.**

Yo, Daniela Jiménez Soto, con cédula de identidad 114030765, en mi condición de autor del TFG titulado Sanroma de Zwingen pelvis. Revisión bibliográfica.

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI NO *

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.