

Sarcoma de Ewing en Pelvis Pediátrica. Revisión bibliográfica. Ewing's sarcoma in Pediatric pelvis. Literature review.

Daniela Jiménez Soto¹

¹ Médico general y docente. Universidad de Ciencias Médicas, San José Costa Rica.

Contacto: danajs2509@hotmail.com

RESUMEN

El sarcoma de Ewing en pelvis pediátrica se vuelve todo un enigma, en relación con su manejo interdisciplinario. Es uno de los tumores más complejos de tratar y con un pronóstico reservado en muchos de los casos.

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

Cuando se presenta, existen pocas estrategias en pacientes pediátricos en cuanto su manejo. En esta revisión se recopilan los datos más importantes para el diagnóstico, tratamiento y evolución en todos los casos.

Palabras Clave: Sarcoma de erwing, pelvis pediátrica, hemipelvectomía, filis de crecimiento.

ABSTRACT

Ewing's sarcoma in the pediatric pelvis becomes an enigma in relation to its interdisciplinary management. It is one of the most complex tumors to treat and with a reserved prognosis in many cases.

Although rare, these tumors constitute the third group of primary bone tumors, after osteosarcoma and chondrosarcoma. It most often affects children and adolescents. Some cases present metastasis, with systemic affection. Treatment is with multiple drugs, as well as local disease control with surgery and / or radiation therapy for some patients.

From this it is clear that Ewing's sarcoma is rare, and is an aggressive form of cancer that strikes young people, with an average age of 12 years. Regarding the anatomical location in the pelvis, its diagnosis and management are extremely complex.

Cómo citar:

Jiménez Soto, D. Sarcoma de Ewing en Pelvis Pediátrica: Revisión bibliográfica. Revista Ciencia Y Salud, 6(1), Pág. 25-40. <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v6i1.359>

Recibido: 8/Dic/2021

Aceptado: 28/Ene/2022

Publicado: 14/Feb/2022



When it is presented, there are few strategies in pediatric patients, in terms of its management, in this review the most important data for the diagnosis, treatment and evolution in all cases are collected.

Keywords: Ewing's sarcoma, pediatric pelvis, hemipelvectomy, arthrodesis, growth physis

INTRODUCCIÓN

Descrito por primera vez por James Ewing en el año 1921, de acuerdo con Villalta, 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 se cree que el sarcoma de Ewing es parte de una familia de tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos (PNET) (1).

De acuerdo con lo que indican Jiménez, Soto, Garro y Vega, son neoplasias de células redondas, que tienen morfologías similares, presentando una translocación cromosómica común. Jiménez, et. al. (2) comentan: 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 solo un 55% de los pacientes está recibiendo quimioterapia adecuada. Y esto es muy importante, porque la cita anterior revela que, 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.

JUSTIFICACIÓN

Se deben realizar más actualizaciones bibliográficas y documentar la evolución de los casos de pacientes con SE 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 tomó 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.

Aspectos teóricos

El SE es familia de tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos, puede encontrarse tanto 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. Además, es raro en etnia asiática o negra.

Muchas veces aparece como una masa de tejidos blandos en pelvis, 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 sacroilíaca 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 (4) afirman que no es algo único, pues se produce por una serie de trastornos morfológica y clínicamente relacionados 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. Un enfoque multidisciplinario agresivo ha resultado en una mejora significativa en el pronóstico para los pacientes con estos tumores.

EPIDEMIOLOGÍA Y ETIOLOGÍA

Harish (5) 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 (6) 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 tiene una enfermedad localizada y de este grupo el 70% experimenta una supervivencia de cinco 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 (6) 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).

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 SE 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 en la muestra resecada. Además, en el sarcoma de Ewing se prefiere evitar realizar un defecto cortical, para evitar mayores posibilidades de fractura patológica.

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 (5) 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 radiográficas en pacientes que pueden tener tumores.

Debe considerarse 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 (3):

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 en 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.

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.

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 inicia 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 dé un seguimiento persistente para llegar a un diagnóstico temprano.

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) afirman que existe 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

TRATAMIENTO

Quimioterapia

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

El SE y los tumores PNET son enfermedades sistémicas con un pronóstico muy desfavorable cuando se tratan solo con medidas locales, 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 hizo 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 cinco años que es significativamente mejor en comparación con VDCA solo (69% versus 54%) en pacientes con SE 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 resecada (9).

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 SE no metastásico.

Morris (6) 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 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 hematológicas 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).

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 está 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, contemplando 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 irreseables, 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.

Especifica 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.

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 (6) 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 el paciente pediátrico.

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

Factores	Criterios
<p>¿Que tipo de tumor?</p> <p>¿Presenta enfermedad sistémica?</p> <p>¿Asocia fractura patológica?</p> <p>¿Cuál es la localización en la pelvis y su extensión hacia otros organos?</p> <p>¿Envuelve estructuras vitales?</p> <p>¿Cuál es la respuesta a la quimioterapia?</p> <p>¿El tumor cruza articulaciones sínfisis sacroilíacas o caderas?</p>	<p>Se requieren amplios márgenes para resultados óptimos</p> <p>La extremidad conservada va presentar mejor estado funcional que amputado</p> <p>La expectativa de vida y la condición de general justifica el proceso</p> <p>El riesgo a la radicción en un infante es entendido.</p> <p>Considerar los deseos del paciente y la familia</p>

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.

Expresan que en la cirugía reconstructiva de la pelvis existe 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.

Clasificación de las resecciones pélvicas

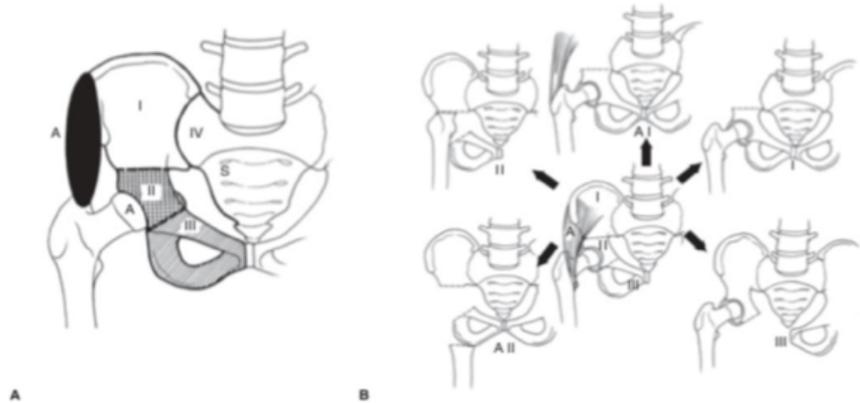
Lackman et al. (10) manifiestan que la hemipelvectomía clásica es también conocida como amputación en el cuarto posterior, que conlleva la resección de toda la pelvis o de una porción de la hemipelvis con la extremidad inferior:

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 resecada 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.

Imagen 1. Fuente: Fuente: Harish, S. (2007). Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. J Am Acad Orthop.



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 está implicada una parte del sacro (con resección agresiva e I-S). También se denominan hemipelvectomías extendidas). En el tipo IIA, la cápsula proximal del fémur y la cadera son resecadas y la zona periacetabular. Finalmente, en el IIIA, el haz neurovascular femoral está resecado con las ramas del pubis.

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 (11).

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 pueden 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.

Reconstrucción después de la resección

Haris (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:

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. (14)

Haris (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 referidos 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.

Reconstrucción de la resección tipo I

La resección tipo I del ilion, comenta Haris (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.

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 referentes 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. Manifiestan Lackman et al. (10):

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 (12).

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.

Reconstrucción de la resección tipo II

Lackman et al. (10) 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.

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

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.

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.

Reconstrucción con una artrodesis del fémur proximal ipsilateral

Lackman et al. (10) indican que la artrodesis del flujo 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

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.

Para Lackman et al. (10) la artrodesis brinda una reconstrucción estable y duradera, como desventajas está la 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. Prosigue: “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” (13).

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 esté 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, los cuales tuvieron mejores resultados que los pacientes con pseudoartrosis. (13)

Expresan que el análisis mecánico expone que en estos pacientes se muestra la pérdida de movimiento, aunque la cadera esté bien compensada. Y el mejor resultado postoperatorio se da cuando se trata de pacientes en que la femorosacra es mantenida o reconstruida.

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.

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:

Vahanm et al (14) 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.

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, especifican que:

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.

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.

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 estructuras 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 con el tipo de tumor, el tamaño y la ubicación; y la probabilidad de lograr una resección amplia con márgenes negativos y una morbilidad aceptable.

PRONÓSTICO

El pronóstico, pese al manejo multidisciplinario, de acuerdo con 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 son 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 presenta metástasis tiene 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 (5) 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 (6) 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 en el 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:

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 que 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.

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 existen 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 planeamiento a seguir, sin embargo se documentan pautas a seguir, como lo son una historia clínica completa, examen 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.

Como se ha indicado en la bibliografía revisada, existen tres segmentos que se deben de seguir como son la terapia citorrreductora 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 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, porque 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 que las cirugías son complicadas, sobre todo en niños. En el tratamiento de los menores siempre está presente la quimioterapia, combinada por la cirugía o la radioterapia, o ambos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Villalta. Sarcoma de Ewing. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica. 2015; LXXI.
2. Jiménez D,SJ,GM,yVG. Sarcoma de Ewing. Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR - HSJD. 2013.
3. Herring J. Ewing Sarcoma. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics ed.; 2014.
4. Thacker M,TT,ySS. Current treatment for Ewing's sarcoma. Future Drugs. Pubmed. 2005.
5. Harish MA,yCE. Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children, Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 2007;(15).
6. Morris C(d2PbsCato. Pelvic bone sarcomas: Controversies and treatment options. Journal of the National Comprehensive Cancer Network. 2010 Junio; 8(6).
7. Maheshwari A,CE. Ewing Sarcoma Family of Tumors. J Am Acad Orthop Surg. 2010;(18).
8. Kadhim M,AN,WR,yDJ. Clinical and radiographic presentation of pelvic sarcoma in children. SICOT-J. 2018;(4).
9. Bacci G. Multimodal Therapy for the Treatment of Nonmetastatic Ewing Sarcoma of Pelvis. Journal of Pediatric Hematology/Oncology. 2003; 25.
10. Mounessi F,LF,HU,WN,&T. Registry for the Evaluation of Late Side Effects after Radiotherapy in Childhood and Adolescence (RISK) Pelvic Ewing sarcomas. J. bones. 2013 Agosto.
11. Lackman OyK. Internal Hemipelvectomy for Pelvic Sarcoma Using a T-incision Surgical Approach. Clin Orthop Relat. 2009; 467:2677-2684.

12. Sales J, LV, U, M, y AF. Ewing Sarcoma of the Acetabulum in Children: A “Growth Plate-based” Surgical Strategy. *J Pediatr Orthop Surg*. 2014;(34).
13. Haris S. Surgical Management of Pelvic Sarcoma in Children. *J Am Acad Orthop Surg*. 2007;(15).
14. Chong Z, OK, RM, GD, GR, GJ, y LN (PvotmoEsotsap. *J Surg Oncol*. .
15. Mayerson J, WA, y S. T. Pelvic Resection: Current Concepts. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 2014.
16. Bellan D, FR, GJ, TM, VD, SM, PA. *Rev Bras Ortop*. Ewings Sarcoma: Epidemiology and prognosis for patients treated at the Pediatric Oncology Institute. 2015 Diciembre .
17. Vahanan M, NMmJC. Surgical management of pelvic Ewing’s sarcoma. 2010 Octubre; 44.