



Tumores óseos y sarcomas de partes blandas

Dr. Manuel González Gaitano

SARCOMA DE EWING y PNET

Recordando:

Englobamos en esta familia a un grupo de tumores, que originándose en la misma célula madre primordial, presentan distinto grado de diferenciación neural

Comprende: **Sarcoma de Ewing óseo, Sarcoma de Ewing extraóseo.** Tumor Primitivo Neuroectodermico ó **PNET** (Neuroepitelioma periférico) y el **tumor de Askin** ó **PNET de la pared costal.**

Se considera el S.E. como el menos diferenciado y el PNET como el de mayor diferenciación neural.

Es importante recordar que **el grado de diferenciación neural, no influye en los resultados terapéuticos, ni en los índices de supervivencia.**

FACTORES PRONÓSTICOS:

Consideramos los tres factores pronósticos mas importantes : **La localización, el volumen del tumor y la presencia o no de metástasis**

I) FACTORES DE BUEN PRONOSTICO:

- 1-Localización periférica distal en extremidades.
- 2.-Poco volumen de la lesión
- 3.-Niños jóvenes tienen mejor supervivencia que los adolescentes mayores o los adultos.
- 4.-Posibilidad de Resección quirúrgica total.
- 5.-Ausencia de metástasis, y en el caso de existir metástasis tiene mejor pronóstico si solo existe metástasis pulmonares que cuando existen metástasis óseas.
- 6.-La presencia de la transcripción I EWS-FL1.
- 7.-Presencia de necrosis tumoral masiva a la respuesta de la quimioterapia de inducción.

II) FACTORES DE MAL PRONOSTICO:

1.-Presencia de Fiebre, Anemia o aumento de LDH.

2.-Sobreexpresión de la proteína p53 y también la pérdida del 16q

GENERALIDADES DEL TRATAMIENTO:

-Importante recordar la necesidad de conjunción entre todos los especialistas implicados en el diagnóstico y tratamiento

-El tratamiento eficaz es polivalente, ya que requiere quimioterapia con múltiples medicamentos, además de la radioterapia o de la escisión quirúrgica del tumor primario

-Algunos estudios no muestran beneficio en el empleo de altas dosis de quimioterapia con reconstrucción autóloga de células madre, empleada como terapia de rescate.

-Los pacientes en tratamiento de SE tienen un mayor riesgo de sufrir neoplasias secundarias que el resto de la población y sobretodo existe un importante riesgo de desarrollar leucemias secundarias (Leucemia Mieloblástica aguda y Síndrome mielodisplásico) con las altas dosis de quimioterapia empleadas en el tratamiento de esta enfermedad, y aunque el riesgo de aparición de leucemia desciende a partir de los 5 a 6 años del diagnóstico, el riesgo de aparición de tumores sólidos, permanece para el resto de la vida. Algunos estudios muestran que el riesgo de neos secundarias es mayor en pacientes tratados con etoposido y con la radioterapia.

Ewing localizado:

Se controlará la enfermedad local con cirugía, radioterapia o ambas, y dado que se considera que al momento del diagnóstico casi todos los pacientes tienen micrometástasis ocultas, necesitan quimioterapia con múltiples fármacos.

-El tratamiento estándar suele incluir: Vincristina, Doxorubicina y Ciclofosfamida, alternando con Ifosfamida y Etoposido.

-El control local suele realizarse con cirugía siempre que el tumor sea resecable y preferiblemente en niños, ya que la radioterapia puede alterar el desarrollo óseo, además que nos informara del grado de necrosis tumoral inducido por la quimioterapia preoperatoria. La radioterapia, estará más indicada en tumores centrales, en pacientes resecables, o en aquellos que la resección no ha sido posible con márgenes adecuados.

Las recomendaciones actuales del grupo para el estudio del Ewing (IESS):

1.-No se recomienda la radioterapia en el caso de adecuada resección quirúrgica sin enfermedad residual microscópica.

2.-En pacientes con enfermedad residual microscópica si la resección es incompleta

dar 4500 cGy mas un refuerzo de unos 1080 cGy.

3.-En pacientes con enfermedad residual microscópica por margen pequeño, se dará 4500 cGy mas un refuerzo de 540 cGy.

4.- En estudios retrospectivos se evidencia que dosis de 6000 cGy o mas, produjeron una incidencia secundaria de malignidad del 20%. Los que recibieron entre 4800 a 6000 cGy tuvieron una incidencia del 5%, y los que recibieron menos de 4.800 cGy no desarrollaron una segunda malignidad.

Ewing con metástasis:

El pronostico es precario:

1.-Con el tratamiento quimioterapico anterior , mas radioterapia en todos los sitios de metástasis y escisión quirúrgica de dichas metástasis, la tasa de curación es del 20%.

2.-Si la metástasis es solo pulmonar o pleural , con la quimio mas la radioterapia completa del pulmón ,la tasa de curación es de casi el 30%

3.-En el caso de metástasis combinada de pulmón y huesos, la tasa de curación es menos del 15%.

4.-Los pacientes con metástasis pulmonar deberán someterse a radiación pulmonar completa , aun cuando se obtenga una resolución completa de las metástasis con la radioterapia, y la dosis aunque variable suele ser de 1200 a 1500 cGy para todo el pulmón.

5.-Existen terapias mas agresivas junto al rescate con células madres, pero parece ser, que de momento no han mostrado mejorar la tasa de supervivencia en pacientes con metástasis en hueso , mientras que se desconocen resultados en pacientes con metástasis pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA y FUENTE: