

SARCOMA EWING

¿QUÉ ES EL SARCOMA?

El sarcoma es un tipo de cáncer o tumor maligno que suele originarse en los huesos o en los tejidos blandos del cuerpo (nos referimos al tejido adiposo o grasa y al tejido conectivo de nuestro organismo como son los músculos, nervios, vasos sanguíneos y tejidos profundos de la piel).

Se considera un cáncer minoritario por ser muy poco frecuente en la población general.

Suelen aparecer sobre todo en las extremidades de nuestro cuerpo piernas y brazos, aunque también pueden afectar a otras partes del cuerpo.

Existen muchos tipos diferentes de sarcomas los más frecuentes sería:

- Liposarcoma
- Sarcoma pleomórfico indiferenciado
- Mixofibrosarcoma
- Sarcoma Sinovial
- GIST

¿QUÉ ES EL SARCOMA DE EWING?

El Sarcoma de Ewing es un tipo de sarcoma óseo o de tejidos blandos de células redondas pequeñas que **afecta fundamentalmente a niños y jóvenes**. Suele diagnosticarse antes de los 20 años de edad.

Pertenece a un grupo de tumores entre los que se encuentran: El tumor neuroectodérmico periférico primitivo, el sarcoma de Ewing Extra esquelético, el neuroblastoma del adulto, el tumor maligno de célula pequeña de la región toraco-pulmonar (tumor de Askin), el tumor paravertebral de célula pequeña y el sarcoma de Ewing atípico.

INCIDENCIA DEL TUMOR DE EWING

Si los sarcomas óseos son poco frecuentes, el sarcoma de Ewing lo es aún más. En niños y adolescentes es el segundo sarcoma óseo en frecuencia. Se estima una incidencia anual del 2.93 casos / 1,000,000 habitantes. La prevalencia más alta la encontramos en la segunda década de la vida con hasta 9-10 casos por millón de habitantes y año. Es raro su presentación en menores de 5 años y mayores de 30 años. **Es discretamente más frecuente en varones.**

¿CÓMO SE ORIGINA?

El sarcoma de Ewing es un cáncer caracterizado genéticamente por la fusión de zonas de dos genes: EWSR1-FLI1. Se origina de unas células procedentes de una de las capas de desarrollo embrionario denominadas mesodérmica.

CAUSAS DEL SARCOMA DE EWING

Las causas del sarcoma de Ewing no se conocen en la actualidad. Se han encontrado alteraciones genéticas como translocaciones entre los genes de la familia TET / FET (TLS / FUS, EWSR1 y TAF15) y los genes de la familia específica de transformación E26 (ETS)

¿QUÉ SÍNTOMAS SON LOS MÁS FRECUENTES?

- **Dolor:** El dolor en la zona afectada suele ser el síntoma más frecuente. Incluso puede presentarse como una fractura patológica (fractura con un traumatismo que, en condiciones normales no hubiera supuesto la rotura del hueso). En ocasiones puede presentarse como un síndrome constitucional (pérdida de peso, cansancio, etc.)
- **Tumoración o sensación de bulto:** Puede aparecer un tumor (bulto) que puede ser palpable en ocasiones.
- **Otros síntomas:** En este tipo de sarcoma es más frecuente la posible aparición de fiebre, cansancio o pérdida de peso. Generalmente se asocia a casos diseminados.
- Clínicamente se puede presentar como **dolor local**, seguido de inflamación localizada y **aparición de un bulto**, así como una limitación del movimiento articular. Éstos son los signos y síntomas típicos.

Los síntomas generales como fiebre, cansancio o disminución del peso, es infrecuente cuando el tumor está localizado. En el sarcoma de Ewing se pueden presentar en más ocasiones.

¿CÓMO SE DETECTA EL SARCOMA DE EWING?

Una vez establecida la sospecha de la existencia de un cáncer óseo, se realizan pruebas para su diagnóstico. Tipos de Pruebas para el diagnóstico:

- **Radiología simple:** Se obtienen imágenes de una lesión osteolítica (destructora de hueso), que puede llegar al periostio (zona superficial del hueso) e incluso hasta los tejidos blandos. Puede observarse una lesión en “capas de cebolla”. Si no hay destrucción de la cortical del hueso podría pasar desapercibido. El sarcoma de Ewing afecta más frecuentemente los huesos largos de las extremidades en la diáfisis (porción central o en las metáfisis) o los de la pelvis.
Pero la radiología convencional no siempre puede discernir entre sarcomas óseos, metástasis o incluso patología no tumoral. Para llegar al diagnóstico se requiere realizar otras pruebas como la biopsia
- **Otras técnicas de imagen:** Tanto la Tomografía Axial Computarizada (TAC), como La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) son **las pruebas más indicada para valorar el tumor**, los compartimentos musculares, vasos sanguíneos y nervios. Debe incluir toda la longitud del hueso, dado que en ocasiones pueden aparecer otros tumores próximos, pero independientes del tumor principal, y a veces incluso “saltando” la articulación vecina (“skip metastases”). Debe realizarse **antes de la biopsia** para evitar artefactos. También puede ser de ayuda diagnóstica para conocer si está implicada la médula ósea.

Biopsia: El diagnóstico se realiza mediante biopsia con aguja gruesa guiada por TAC o bien mediante el estudio anatomopatológico de la muestra de tejido obtenido en la cirugía. Pueden ser necesarios otros estudios como la inmunohistoquímica y marcadores tumorales en caso necesario, para realizar el diagnóstico diferencial con otros tumores. La biopsia puede ser **abierta o cerrada**.

- **Biopsia abierta:** Se realiza la disección de la piel y los músculos para acceder al hueso.
- **Biopsia cerrada:** Se realiza mediante una aguja gruesa en una zona del tumor. Generalmente se realiza bajo control radiológico (generalmente TAC), para poder ver la trayectoria de la aguja.

Hay que planificar la biopsia para minimizar el riesgo de diseminación de células tumorales durante la obtención de la muestra de tumor. Es deseable que la realice el equipo que va a tratar al paciente.

Estudio de extensión: el 20% de los pacientes con sarcoma de Ewing tienen enfermedad diseminada. Por ello es importante, como en otros tumores, realizar el estudio de extensión.

Este estudio de la extensión comienza con la historia clínica y los síntomas del paciente.

La existencia de síntomas generales como fiebre, cansancio, adelgazamiento, es infrecuente cuando la enfermedad permanece localizada. Se utiliza para ello la RMN, la gammagrafía ósea y el TAC.

En el caso del sarcoma de Ewing, dado que puede tener afinidad por la médula ósea, debería realizarse una biopsia de la misma, así como el PET-TAC y la RMN. La gammagrafía ósea no suele resultar adecuada para el estudio de diseminación en médula ósea.

Debe incluir el estudio del hueso, biopsia de médula ósea, gammagrafía ósea de todo el cuerpo, TAC cerebral, Tac de tórax y abdomen para evaluación pulmonar y abdominal. Incluso puede ser precisa una punción lumbar para la evaluación del líquido cefalorraquídeo, RMN de la columna vertebral y la pelvis. También pueden ser precisos estudios citogenéticos, salvo moleculares y de LDH (lactato deshidrogenasa).

OTRAS PRUEBAS PARA EL DIAGNÓSTICO

Desde el punto de vista analítico, los valores suelen ser normales, excepto las enzimas LDH (Láctico Deshidrogenasa) y Fosfatasa Alcalina, que pueden estar elevadas, aunque no en todos los casos y no son específicas del tumor.

En el sarcoma de Ewing, la anemia y la elevación de la LDH pueden orientar sobre la evolución.

La indicación del tratamiento debe tener en cuenta la situación clínica y las posibles enfermedades concomitantes.

Por ello es importante valorar en estos pacientes posibles patologías osteoarticulares en zonas próximas al tumor, otras patologías, por ejemplo: cardiológicas, que limiten la utilización de ciertos fármacos de la quimioterapia, así como la función renal y hepática. La edad del paciente también es importante, ya que hay que tener en cuenta el crecimiento en pacientes jóvenes.

FASES DEL TUMOR DE EWING/SARCOMA DE EWING?

No existe una clasificación consensuada por estadios. Se utilizan datos clínicos y biológicos como factores pronósticos y que pueden ayudar a decidir el tratamiento más oportuno.

La principal diferenciación es la de tumor localizado o con presencia de metástasis. La estadificación sigue tanto a la Red Nacional Integral de Cáncer (NCNN) como a la quirúrgica Sistema de estadificación de la Sociedad de Tumores musculoesqueléticos.

PRONÓSTICO DEL SARCOMA DE EWING

Como factores pronósticos vistos en la sección general de esperanza de vida del cáncer de huesos. Se tienen que tener en cuenta datos clínicos como la edad, localización del tumor, tamaño y los tratamientos empleados.

¿CUÁLES SON LOS TRATAMIENTOS PARA EL SARCOMA DE EWING?

El tratamiento para el sarcoma de Ewing debe ser multidisciplinar como se especifica en la sección de tratamiento para el sarcoma de Ewing.

SUPERVIVENCIA DEL SARCOMA DE EWING

La supervivencia del sarcoma de Ewing ha ido en aumento en los últimos años, gracias al progreso de los tratamientos multimodales, es decir, aquellos que combinan quimioterapia, cirugía y radioterapia. De esta forma se ha pasado de una supervivencia a los 5 años del 44 % al 68 % (localizados) y a los 10 años del 39 % al 63 %. También se ha observado una mejoría en los casos metastásicos.

SEGUIMIENTO Y REVISIONES

Los pacientes deben ser seguidos en intervalos de 2-3 meses hasta 3 años desde la finalización del tratamiento, posteriormente a intervalos de 6 meses hasta 5 años y al menos una vez al año desde entonces. Los pacientes deberían ser seguidos hasta 10 – 15 años después, debido al riesgo de toxicidad a largo plazo y un 5% de riesgo de cánceres secundarios.

SARCOMAS DE EWING

El sarcoma de Ewing es una variedad muy rara de cáncer de los huesos que afecta a niños o a personas muy jóvenes y que puede curarse, incluso cuando ya se ha extendido a otros órganos. Su causa permanece desconocida. Recibe su nombre de James Stephen Ewing (1886 – 1943), el patólogo americano que lo describió por primera vez, distinguiéndolo de otros tumores semejantes.

El cáncer afecta con mucha frecuencia al esqueleto. Sin embargo, solo una porción muy pequeña de los tumores malignos en los huesos son sarcomas. La gran mayoría de ellos son metástasis o ramificaciones de cánceres comunes que no tienen nada que ver con los sarcomas, como los de mama, próstata o pulmón. Por ejemplo, una mujer podría desarrollar un cáncer de mama y algunas de las células malignas de ese tumor podrían desprenderse, introducirse en el sistema circulatorio y, a través de él, llegar a algún rincón del esqueleto, donde las células anidarían y se multiplicarían, dando lugar a tumores secundarios. Ciertamente, esa mujer tendría cáncer en los huesos, pero no un sarcoma. Si un patólogo examinara una muestra de las metástasis con la ayuda de su microscopio descubriría que están compuestas por células semejantes a las de la glándula mamaria.



En cambio, el sarcoma de Ewing nace en el propio hueso y, si se analiza con el microscopio, se comprueba que está formado por células con un aspecto único, diferente al de cualquier otro cáncer y al de la mayoría del resto de los sarcomas. Hay, no obstante, algunos otros tumores malignos del esqueleto con los que podría confundirse. La distinción es muy importante, pues el sarcoma de Ewing tiene un tratamiento muy específico y eficaz. En ocasiones, el diagnóstico preciso de este tumor requiere técnicas muy avanzadas, como el análisis del material genético en busca de determinadas alteraciones de los cromosomas, características tan solo de esta enfermedad. Es por eso que los pacientes con sarcoma de Ewing deberían ser atendidos por verdaderos especialistas en sarcomas desde el mismo momento del diagnóstico. Los equipos multidisciplinarios habituados a tratar un número significativo de esta rara enfermedad cuentan con patólogos super especializados capaces de realizar el diagnóstico con certeza.

TRATAMIENTOS

Así como hay muchos tipos de sarcomas, también son diversos los tratamientos para curarlos o mejorarlos. Están la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia.

Los nuevos tratamientos contra el cáncer, basados en el conocimiento de sus mecanismos moleculares más íntimos, todavía no han cambiado las maneras de tratar los sarcomas en el mismo grado que otros cánceres más frecuentes, como los de mama o pulmón. No obstante, esta nueva época del tratamiento del cáncer también está empezando a llegar a los sarcomas. Por ejemplo, el GIST, antes prácticamente intratable con quimioterapia convencional, tiene hoy día un pronóstico incomparablemente mejor gracias al imatinib y a otros medicamentos de tipo molecular.

La gran variedad de los sarcomas no es nada comparada con las diferencias que observamos entre pacientes. Los hay niños, adultos o ancianos; con un estado de salud aceptable o francamente debilitados; están aquellos que se enfrentan a su primer tratamiento o los que ya han conocido varias líneas de tratamiento anterior. En definitiva, casi se puede decir que no hay dos casos exactamente iguales, de modo que un equipo dedicado al tratamiento de los sarcomas ha de poner todo su conocimiento y experiencia en la difícil tarea de modular los tratamientos existentes a las necesidades particulares de cada paciente.

No hay dos casos exactamente iguales, de modo que un equipo dedicado al tratamiento de los sarcomas ha de poner todo su conocimiento y experiencia en la difícil tarea de modular los tratamientos existentes a las necesidades particulares de cada paciente.

Todo debe empezar por plantearse de manera muy realista cuál es el objetivo del tratamiento en cada caso. En ocasiones se trata de curar la enfermedad; en otras, de disminuir las probabilidades de recaída en el futuro tras una operación. A veces, lo que se pretende es alargar el tiempo de vida en una situación en la que la curación no es ya posible, y otras pretendemos, sobre todo, controlar los síntomas de la manera más rápida posible. Si no está claro lo que se pretende, es imposible concluir luego si el tratamiento ha respondido o no a las expectativas. Ningún paciente que desee ser partícipe activo de su tratamiento debería enfrentarse a él si formular ese ¿para qué? a su médico de la forma más clara posible. Y éste no debería emprenderlo sin responder a su paciente con toda la sinceridad que sea posible.

¿Que cirujano opera un sarcoma?

Como muchos sarcomas asientan en los miembros los traumatólogos y ortopedas son los cirujanos que con mayor frecuencia se ocupan de los sarcomas, pero no son los únicos. Por ejemplo, los otorrinos pueden operar los sarcomas de la cabeza o el cuello; los ginecólogos los del útero, los cirujanos generales operan los sarcomas del abdomen, los cirujanos torácicos aquellos que afectan a las costillas o al interior del pecho. Los cirujanos plásticos y reparadores no solo son imprescindibles para la reconstrucción de los tejidos, de modo que tengan buen aspecto y funcionen como se espera de ellos, sino que también se ocupan en ocasiones de la extirpación de los tumores. Lo verdaderamente importante no es el título del cirujano, sino su experiencia, como se explica más adelante.

No es raro, además, que varios especialistas de cirugía hayan de operar por turnos un mismo caso. Por ejemplo, un sarcoma de la pierna que requiera extirpar y reconstruir una arteria importante necesita que, llegado un momento, que el traumatólogo se haga a un lado para dejar trabajar al cirujano vascular. Desde este punto de vista, es imposible exagerar la importancia de que el paciente de sarcoma se ponga en manos no de un especialista, sino de un equipo. No es excepcional la situación en la que un caso se da por inoperable no porque realmente lo sea, sino porque quien lo juzga se enfrenta al caso solo, sin la visión y ayuda de otros especialistas quirúrgicos.

Si una persona ha sido diagnosticada de sarcoma y se enfrenta a una operación o, incluso, a una simple biopsia ante la sospecha de la enfermedad, hará bien en asegurarse de que el cirujano en cuyas manos se pone es experto en sarcomas. Hay dos preguntas clave que formular al respecto: ¿Atiende usted más de diez sarcomas nuevos al año?, y ¿en este centro existe un comité de sarcomas, formado por distintos especialistas, que se reúnen para estudiar conjuntamente cada caso antes de realizar cualquier intervención?

Es cierto que es menester actuar con rapidez ante un diagnóstico de cáncer. Pero aun más importante es hacerlo con acierto desde el primer momento. En el caso de los sarcomas, este principio adquiere una importancia enorme. En muchos casos, es el primer tratamiento el que condiciona todo lo que venga después, para bien y para mal. Si una persona ha sido diagnosticada de sarcoma y se enfrenta a una operación o, incluso, a una simple biopsia ante la sospecha de la enfermedad, hará bien en asegurarse de que el cirujano en cuyas manos se pone es experto en sarcomas. Hay dos preguntas clave que formular al respecto: ¿Atiende usted más de diez sarcomas nuevos al año?, y ¿en este centro existe un comité de sarcomas, formado por distintos especialistas, que se reúnen para estudiar conjuntamente cada caso antes de realizar cualquier intervención?

Ningún paciente debería avergonzarse en formular estas preguntas y ningún médico molestarse ante su planteamiento. Si ambas respuestas son negativas, en absoluto quiere decir que el cirujano no sea capaz de realizar la intervención o que vaya a hacerlo mal. Pero sí que puede ser una razón sensata para que el paciente consulte una segunda opinión de otro especialista más experimentado. Salvo casos extremos, un retraso de una o dos semanas para conseguir esa segunda opinión no tiene ninguna influencia en la probabilidad de curarse. En la mayoría de los casos, la opinión del experto coincidirá con la del primer cirujano, al que el paciente podrá regresar lleno de confianza. En algunos casos, la segunda opinión evita alguna maniobra médica poco adecuada. Se puede argumentar que la experiencia siempre es deseable en un cirujano, pero aquí se trata de algo distinto.

Otros tumores, como los de mama, pulmón o próstata son tan frecuentes que cualquier cirujano de la especialidad correspondiente acaba atendiendo decenas y decenas de casos cada año. En el caso de los sarcomas, la diferencia entre un cirujano experto y otro que no lo es puede consistir entre que el primero interviene una o dos docenas de pacientes cada año, mientras que el segundo tan solo un par. Se ha demostrado con datos estadísticos irrefutables que las personas con sarcoma intervenidas en centros en los que se operan más de diez casos al año tienen mejor pronóstico a la larga.

No se trata tan solo de las manos del cirujano, que ya es bastante. Solo los hospitales que atienden a bastantes casos de esta enfermedad rara se pueden permitir el lujo de dedicar a su atención un equipo completo de radiólogo, patólogo, cirujanos, oncólogo médico y oncólogo radioterápico; un conjunto de especialistas que son capaces de mantenerse al día en los adelantos relativos al sarcoma en su propio campo, transmitiendo luego ese saber a sus compañeros y poniéndolo en conjunto para administrar mejor todas las herramientas disponibles para el diagnóstico y el tratamiento. La existencia de estos grupos bien coordinados marca toda la diferencia en la atención a los sarcomas.

Es importante que, si se va a solicitar una segunda opinión, se haga en el momento más temprano posible del proceso diagnóstico y terapéutico. Lo ideal es hacerlo antes de la biopsia, ante la simple sospecha de que un bulto pudiera ser un sarcoma. En esta enfermedad, la importancia de la biopsia alcanza a mucho más que al mero diagnóstico. Una biopsia inadecuada puede complicar mucho la cirugía posterior. Existen muchas excepciones, pero, en general, las biopsias de los sarcomas deben practicarse con aguja a través de la piel, evitando cortar ésta con el bisturí o dejar drenajes. Es esencial un cuidado infinito para evitar hematomas e infecciones. Todo lo contrario puede favorecer la diseminación del sarcoma o acabar demandando una cirugía mayor de la que estaba prevista. También es necesario pensar en la reconstrucción plástica desde el mismo momento de la biopsia; el punto de la piel por el que pasa la aguja de la biopsia habrá de ser extirpado luego junto con el tumor, por lo que es imperativo evitar biopsiar a través de áreas de la piel que luego vaya a necesitar el cirujano plástico para cubrir la herida. Por todas estas razones, lo ideal es que la biopsia la realice el mismo cirujano que se vaya a encargar luego de la extirpación definitiva.

CÓMO SE TRATAN LOS SARCOMAS: QUIMIOTERAPIA



Así como hay muchos tipos de sarcomas, también son diversos los tratamientos para curarlos o mejorarlos. Están la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia.

La quimioterapia es un tratamiento médico que se refiere a decenas de fármacos diferentes, todos con la facultad de destruir las células malignas. Los distintos agentes quimioterápicos se pueden administrar de manera individual o bien combinarse en forma de esquemas de quimioterapia. Esta clase de medicamentos no se dispensa en las farmacias, sino que se administran exclusivamente en los hospitales. Por otro lado, la quimioterapia no está preparada y lista para usarse, como otros fármacos. El oncólogo formula una prescripción y un farmacéutico especializado la prepara para cada paciente justo antes de su administración. La composición, dosificación y duración del esquema indicado para cada paciente varía según circunstancias como su peso, su talla, su edad, la clase de sarcoma que padezca, si llevó antes otros tipos de quimioterapia y cómo reaccionó a ella. Así pues, casi no hay dos pacientes que reciban la misma composición y dosificación de medicinas bajo el término genérico de quimioterapia.

CÓMO SE TRATAN LOS SARCOMAS: LA RADIOTERAPIA

Así como hay muchos tipos de sarcomas, también son diversos los tratamientos para curarlos o mejorarlos. Están la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia.



La radioterapia consiste en el uso médico de las radiaciones. Algunos tumores malignos, como los de la laringe, la próstata o la vejiga urinaria se pueden eliminar sólo con radioterapia, sin necesidad de cirugía. En este caso se habla de radioterapia curativa o radical. Algunos casos de sarcomas, sobre todo infantiles, se pueden tratar con radioterapia en lugar de cirugía, pero no es lo más común. Otras veces, un tumor es demasiado grande como para extirparlo y se le aplica radioterapia para operarlo mejor después. A ésta se la llama radioterapia neoadyuvante o preoperatoria; es una estrategia que se emplea a veces con los sarcomas.

La radioterapia adyuvante se administra tras la extirpación del tumor, en el lugar que éste ocupaba, para impedir que vuelva a crecer. La radioterapia adyuvante ha permitido la pequeña revolución de la cirugía conservadora de los sarcomas.

Muchos casos en los que hace años era imprescindible la amputación de un miembro, se pueden hoy tratar con seguridad extirpando solo el tumor y radiando luego la zona. Por otro lado, en algunos casos de sarcoma es imposible conseguir los márgenes de tejido sano deseables debido a la proximidad de estructuras vitales que no se pueden tocar. Esto sucede muchas veces en el cuello o en la pelvis. La radioterapia es el único modo de intentar evitar la recaída en estos casos en los que la única operación posible es la cirugía marginal.

Por último, la radioterapia también es útil para aliviar los síntomas de un sarcoma incurable. Es la radioterapia paliativa y se recurre a ella, por poner un par de casos, para mejorar el dolor de las metástasis en los huesos o para frenar el crecimiento de las cerebrales.