

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, DIAGNÓSTICAS Y DEL TRATAMIENTO

Laura Martínez Rodríguez

R1 de Medicina Intensiva en el Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) - Oviedo

### INTRODUCCIÓN

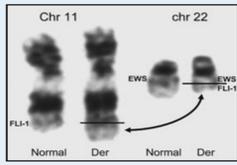
El Sarcoma de Ewing (SE) representa aproximadamente el 5-15% de los tumores óseos primitivos malignos. Aproximadamente el 90% de los casos aparecen entre los 5 y los 30 años, siendo la incidencia más alta entre los 10 y los 15 años. Se trata de un tumor de pronóstico incierto, con altas tasas de recidiva local y de producción de metástasis a distancia. Las modernas combinaciones terapéuticas, han cambiado mucho el pronóstico de la enfermedad, aunque sigue siendo un tumor maligno de pronóstico incierto.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Para la realización de este trabajo se han seleccionado artículos utilizando el motor de búsqueda PubMed, integrado en el Centro Nacional para la Información Biotecnológica (NCBI). También se ha consultado la herramienta de colaboración científica en internet ResearchGate, y la biblioteca electrónica SciELO. Además, se han revisado los datos disponibles sobre el SE en el Registro de Tumores del HUCA y en el archivo de pacientes del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología del HUCA.

### GENÉTICA

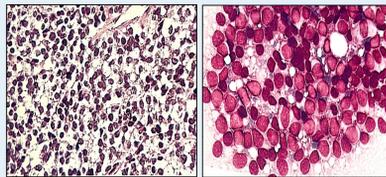
- **Translocación 11;22** (fusión EWS-FLI1): 85% de los casos.
- **Menos frecuentes:** t (1;16), deleciones en el brazo corto del cromosoma 6, trisomía del cromosoma 20...
- **Mutaciones que favorecen recidivas por mala respuesta al tratamiento:** TP53 (7%), STAG2(20%), Trisomía 8 (50%), pérdida 16q y ganancia 1q (20%).



TRANSLOCACIÓN t(11;22)

### HISTOLOGÍA

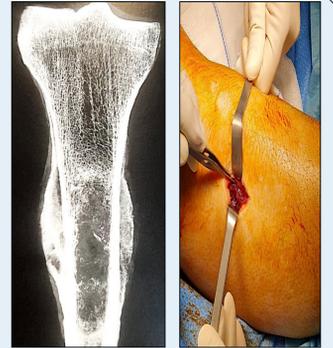
- Células redondas pequeñas.
- CD99 +.
- No producción de matriz ósea.



CÉLULAS PEQUEÑAS Y REDONDAS

### DIAGNÓSTICO

- **Clínica:** mal estado general, dolor insidioso, nocturno, tumoración.
- **Datos de Laboratorio (inespecíficos):** leucocitosis, anemia, elevación PCR, VSG, LDH...
- **Pruebas de Imagen:** Rx, RM, PET-TC y/o TC de extensión.
- **Biopsia (cerrada/abierta):** diagnóstico definitivo.



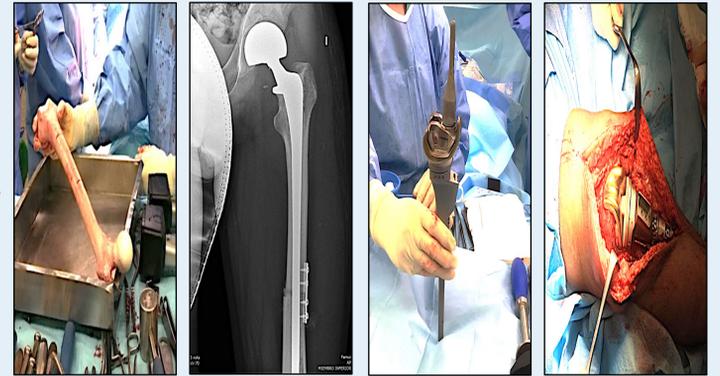
Rx BIOPSIA INCISIONAL

### TRATAMIENTO

QT neoadyuvante + Cirugía + RT + QT adyuvante

#### OTRAS ESTRATEGIAS TERAPÉUTICAS:

- QT a dosis altas con intensificación de células madre.
- Ac. contra IGF-R1.
- Inmunoterapia con células T antígeno específicas.
- CRISPR/Cas9.
- Irradiación pulmonar bilateral.



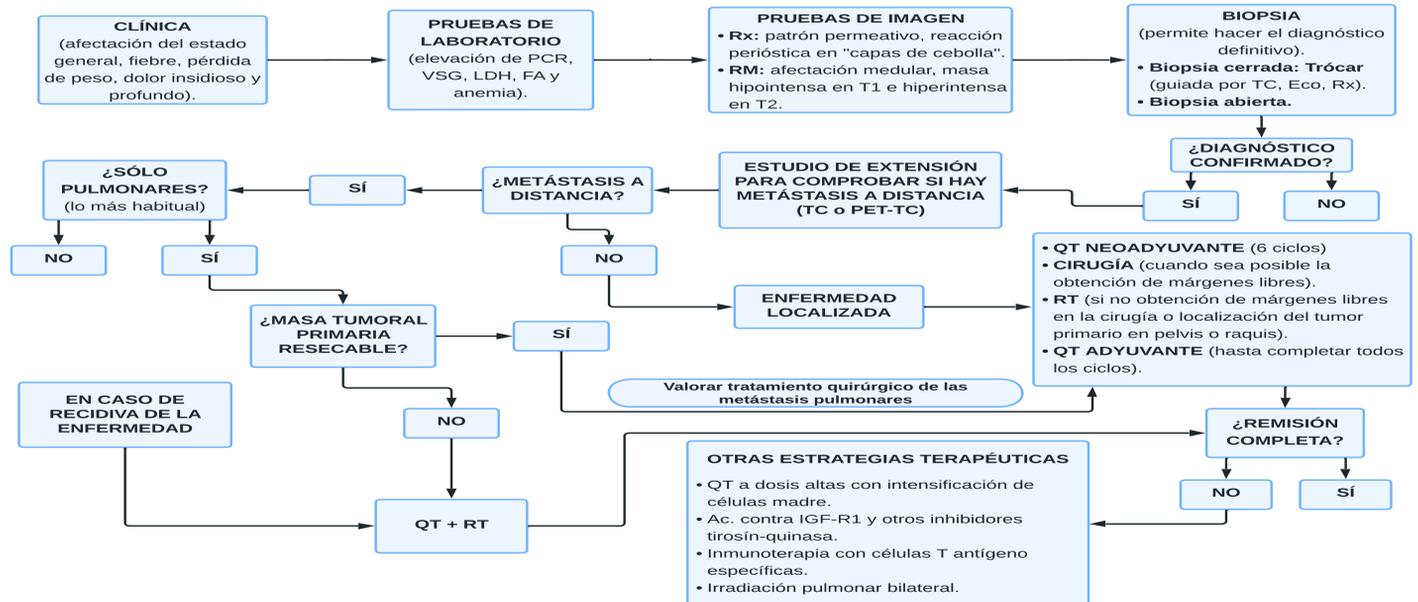
ALOINJERTO

PRÓTESIS

### ESTADIAJE: CLASIFICACIÓN AJCC

	I	N	M	G
II A	T1	N0	M0	G3
II B	T2	N0	M0	G3
III	T3	N0	M0	G3
IV	T1/T2/T3	N0/N1	M1a/M1b	G4

### ALGORITMO DE MANEJO DEL SE



### FACTORES PRONÓSTICOS

#### Preceden al tratamiento:

- Localización y tamaño tumoral.
- Edad y sexo.
- Concentración LDH sérica.
- Metástasis.
- ADN tumoral circulante en sangre periférica.

#### En relación con respuesta al tratamiento:

- Obtención de márgenes libres en la cirugía.
- Tiempo transcurrido hasta que aparece recidiva/metástasis.
- Localización de la recidiva.

### CONCLUSIONES

- El SE es el segundo tumor óseo primario maligno más frecuente en niños y adultos jóvenes.
- La Resonancia Magnética (RM) es la prueba de imagen más sensible, permitiendo definir de forma precisa la afectación extraósea y la afectación medular. Como estudio de extensión para el estadiaje de la enfermedad se utiliza preferentemente el TC tóraco-abdomino-pélvico, siendo también útil el PET-TC.
- El diagnóstico definitivo lo da la biopsia, ya sea mediante punción con trócar o por biopsia incisional.
- El tratamiento debe ser multidisciplinar, basado en quimioterapia neoadyuvante + cirugía + radioterapia + quimioterapia adyuvante. En los casos con enfermedad metastásica se puede recurrir a otras estrategias terapéuticas.
- El pronóstico del SE ha mejorado, gracias a los avances en el conocimiento de la biología molecular del tumor y a la introducción de nuevos agentes terapéuticos.

### BIBLIOGRAFÍA

- De Feo A, Sciadra M, Ferracin M, et al. Exosomes from CD99-deprived Ewing sarcoma cells reverse tumor malignancy by inhibiting cell migration and promoting neural differentiation. *Cell Death Dis.* 2019; 10 (7): 471. Published 2019 Jun 17. doi:10.1038/s41419-019-1675-1
- Marcilla D, Machado I, Grünwald T, et al. Ewing Sarcoma, 2021, Volume 2226, Part II (5): 47-64. ISBN: 978-1-0716-1019-0
- Zöllner SK, Amatruda JF, Bauer S, et al. Ewing Sarcoma - Diagnosis, Treatment, Clinical Challenges and Future Perspectives. *J. Clin. Med.* 2021 Apr; 10 (8), 1685. doi:10.3390/jcm10081685
- Kazuhiro Tanaka, Toshifumi Ozaki. New TNM classification (AJCC eighth edition) of bone and soft tissue sarcomas: JCOG Bone and Soft Tissue Tumor Study Group. *Japanese Journal of Clinical Oncology*, Volume 49, Issue 2, February 2019, Pages 103-107
- Mallett KE, Heidenreich MJ, Joseph ZM, et al. Long-term Outcome of Acral Ewing Sarcoma. *Anticancer Res.* 2022 Mar;42(3):1377-1380. doi: 10.21873/anticancer.15607. PMID: 35220230
- Umeda K, Miyamura T, Yamada K, et al. Prognostic and therapeutic factors influencing the clinical outcome of metastatic Ewing sarcoma family of tumors: A retrospective report from the Japan Ewing Sarcoma Study Group. *Pediatr Blood Cancer.* 2021 Mar; 68 (3): e28844. doi: 10.1002/pbc.28844. Epub 2020 Dec 19. PMID: 33340261