

Sarcoma de Ewing de pie: series de casos

Miguel A. Palomo-Collí*, Rocío L. Arteaga-Rubio, Ma. Fernanda Hidalgo-Martínez, Mónica Mier-Cabrera y Marco A. Murillo-Maldonado

Departamento de Hemato-Oncología, Unidad de Hemato-Oncología e Investigación, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México, México

Resumen

Los sarcomas de Ewing (SE) del pie son raros, se estima que menos del 5% de los casos de neoplasia se presentan en este sitio. Describimos cinco casos de SE del pie: las manifestaciones clínicas, la estadificación, el tratamiento empleado y su evolución. El dolor y las masas localizadas en el pie deben de ser evaluadas en forma integral en centros que cuenten con personal experto. Es muy importante una evaluación radiológica y confirmación histológica, ya que el diagnóstico erróneo y los retrasos en el tratamiento pueden ser impactantes en el pronóstico.

Palabras clave: Sarcoma de Ewing. Tumores óseos. Tumores de partes blandas. Niños. Tratamiento.

Ewing's sarcoma of the foot: Case series

Abstract

Ewing's sarcomas (ES) of the foot are rare, it is estimated that less than 5% of cases of neoplasia occur at this site. We describe 5 cases of ES of the foot: the clinical manifestations, the staging, the treatment used and its evolution. Pain and localized masses in the foot should be evaluated comprehensively in centers with expert personnel. A radiological evaluation and histological confirmation is very important, since misdiagnosis and delays in treatment can have an impact on the prognosis.

Keywords: Ewing's sarcoma. Bone tumours. Soft tissue tumors. Children. Treatment.

Introducción

Los tumores malignos del pie son raros, la epidemiología y los resultados clínicos no se han estudiado ampliamente en la literatura. Los tumores óseos del pie son poco frecuentes y constituyen menos del 4% de todas las neoplasias.

El sarcoma de Ewing (SE) representa el segundo tumor maligno primario de hueso más común de los niños y ocurre raramente en los huesos del pie¹.

Los tumores de la familia del sarcoma de Ewing (TFSE) son un grupo de neoplasias que constituye la 2.^a causa de cáncer óseo en la edad pediátrica, la presentación en pie se estima del 1%. Están caracterizados por la fusión de genes de EWS-FLI1 y EWS-ERG. Las localizaciones más frecuentes son en el fémur, los huesos pélvicos y vertebrales.

Los tumores que se presentan en pie y tobillo son poco frecuentes (3%), algunos estudios mencionan que del 5 al 10% de los tumores musculoesqueléticos se

Correspondencia:

*Miguel A. Palomo-Collí
E-mail: phalomi@hotmail.com

Fecha de recepción: 05-10-2021
Fecha de aceptación: 06-01-2022
DOI: 10.24875/j.gamo.22000084

Disponible en internet: 07-07-2022
Gac Mex Oncol. 2022;21(Supl):60-63
www.gamo-smeo.com

2565-005X/© 2022 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Tabla 1. Características clínicas, estadificación, tratamiento y estado actual

Caso	Sexo	Síntomas	Tumor	TNM	Esquema de quimioterapia	Control local	Estado actual/completo tratamiento
1	M	Dolor, aumento de volumen limitación funcional (8 meses)	3.º-4.º metatarsiano	T2N0M1	Neoadyuvancia VAdriaC (3 ciclos)	No	VCE Septiembre 2019
2	M	Dolor, aumento de volumen, fiebre, pérdida de peso (6 meses)	Partes blandas plantar	T2N0M1	Neoadyuvancia VAdriaC (2 ciclos)	No	MCE
3	F	Dolor, claudicación (6 meses)	Calcáneo	T2N1M1	Neoadyuvancia VAdriaC/ifosfamida-VP 16 (6 ciclos) Adyuvancia VAI/ifosfamida-VP 16 (4 ciclos)	Radioterapia 55.8 Gy	VSE Mayo 2019
4	F	Dolor por traumatismo, aumento de volumen, masa inguinal (6 meses)	Calcáneo y astrágalo	T2N1M0	Neoadyuvancia VAdriaC ifosfamida-VP 16 (8 ciclos)	Radioterapia 55.8 Gy	VSE Agosto 2018
5	M	Lesión violácea puntiforme, dolor (2 meses)	Partes blandas plantar	T2N0M0	Adyuvancia VAdriaC-VAC	Cirugía (límite quirúrgico positivo microscópico) Radioterapia 50.4 Gy	VSE Diciembre 2008

VAdriaC: vincristina 2 mg m² sc/1 día, adriamicina 25 mg m² sc/3 días, ciclofosfamida 2.1 g m² sc/2 días; VAI: vincristina 1.5 mg m² sc x 1 día, actinomicina D 0.75 mg m² sc x 2 días, ifosfamida 3 g m² sc x 3 días; VAC: vincristina 2 mg m² sc, actinomicina D 0.75 mg m² sc x 2 días, ciclofosfamida 2.1 g m² sc x 1 día; ifosfamida 1.8 g m² sc x 5 días; VP 16: 100 mg m² sc x 5 días; VCE: vivo con enfermedad; MCE: muerto con enfermedad; VSE: vivo sin enfermedad.

presentan en pie. En general se consideran raros, por lo que el número de neoplasias malignas en esta localización es pequeño²⁻⁵.

A pesar de que la anatomía del pie y tobillo podría facilitar la detección temprana de esta neoplasia, es frecuente que el diagnóstico de sospecha sea incorrecto debido a la falta de conocimiento de estas entidades⁶.

Tanto la evaluación clínica como radiológica y el bajo índice de sospecha no permiten diferenciar las neoplasias benignas de las malignas, lo que lleva a una cirugía inicial inadecuada o no planificada que a menudo terminan impactando negativamente el resultado y el pronóstico^{7,8}.

Los tumores óseos del pie no son frecuentes y representan del 3 al 6% de todos los tumores óseos. Son benignos en el 75-85% de los casos y malignos en el 15-25%. El hueso más comúnmente afectado es el calcáneo, seguido de los huesos metatarsianos y

falangios. El condrosarcoma es el tumor maligno más frecuente del pie, seguido del SE y el osteosarcoma.

Descripción de casos

En el periodo comprendido entre los años 2003 al 2018 se registraron cinco casos de TFSE con presentación en el pie, dos de partes blandas y tres óseos. Las características clínicas, sociodemográficas y su evolución se describen en la [tabla 1](#).

De los cinco niños, tres fueron de sexo femenino, la edad media de presentación fue de 8.2 años (rango 2-15 años). El tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el momento de ingreso a nuestra institución fue de 2 a 8 meses, con una media de 5.6 meses. Todos los pacientes tuvieron al menos dos evaluaciones previas a su llegada al hospital y los diagnósticos de sospecha iniciales fueron absceso plantar, displasia fibrosa y traumatismo.

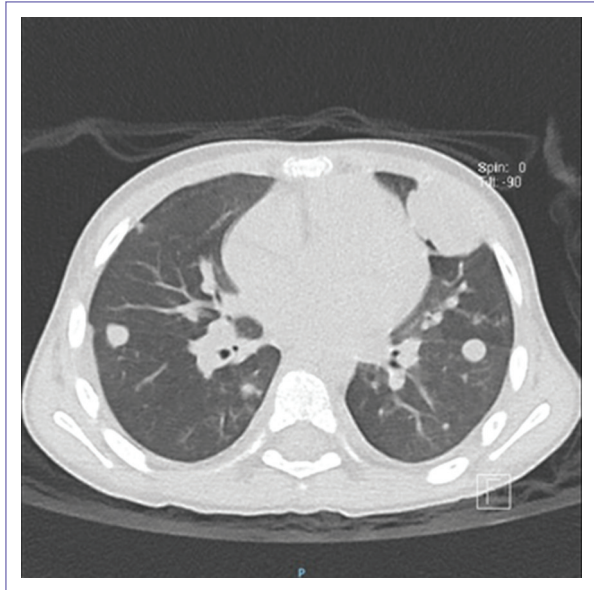


Figura 1. Tomografía de tórax con lesiones pulmonares bilaterales.

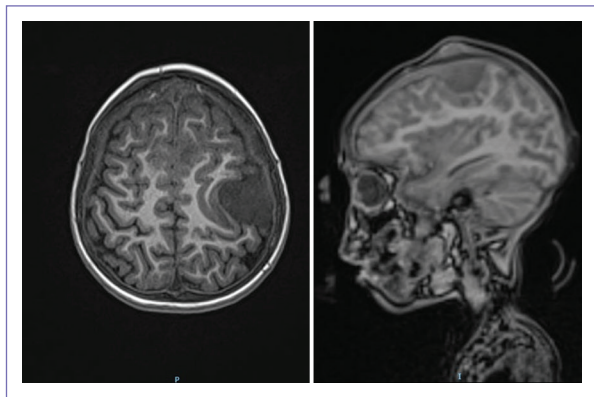


Figura 2. Resonancia magnética cerebral con lesión en lóbulo parietal.

Se estadificaron de acuerdo con la clasificación TNM de tumores malignos, 6.^a edición. Tres de los cinco pacientes tenían enfermedad metastásica: uno con afección a vértebras, uno a pulmón y sistema nervioso central (Figs. 1 y 2) y uno a médula ósea.

En dos de los casos se realizaron procedimientos previos a la referencia hospitalaria: en uno de ellos drenaje de absceso plantar y en otro curetaje e injerto óseo por displasia fibrosa.

El tratamiento empleado en cuatro casos fue quimioterapia neoadyuvante, los fármacos empleados fueron vincristina, adriamicina, ciclofosfamida, ifosfamida,

etopósido y actinomicina D. La adyuvancia solo la recibieron dos pacientes.

El control local empleado fue quirúrgico en uno de ellos con una cirugía de resección amplia que se realizó de primera intención; en los restantes cuatro casos, dos de ellos no aceptaron el procedimiento de cirugía radical y el control local fue con radioterapia. En dos casos no existió control local: un caso tuvo progresión de la enfermedad y fue enviado a cuidados paliativos y un caso decidió no continuar el tratamiento y recibir solo cuidados paliativos sin ninguna modalidad de control local.

Al momento de evaluación cuatro casos continúan vivos, de los cuales uno de ellos está vivo con enfermedad.

Discusión

La mayoría de los tumores del pie son lesiones que tienen apariencia de lesiones benignas. Los tumores malignos de partes blandas y esqueleto son muy raras en el pie y el diagnóstico por lo general se retrasa y frecuentemente se realizan procedimientos y resecciones de manera no planeadas. El SE es un tumor óseo maligno que por lo general involucra la porción diafisaria de los huesos largos, rara vez afecta los huesos cortos de las manos y los pies; es poco frecuente que se afecten estos huesos. Cuando la enfermedad se localiza en el pie se asocia con un retraso en el diagnóstico (mediana de retraso de 18 meses), en comparación con la presentación ubicada en otros huesos del cuerpo^{9,10}.

Los tumores óseos malignos primarios del pie son raros. Las lesiones del SE por lo general se manifiestan con síntomas como dolor, aumento de volumen y, a veces, fiebre (especialmente en la enfermedad metastásica).

Uno de los puntos críticos en el conocimiento de esta entidad es la importancia de planear la mejor estrategia terapéutica y el procedimiento para un buen control local en términos de función y supervivencia a largo plazo, que son los objetivos principales cuando se trata a pacientes con tumores óseos malignos¹¹.

La imagen que realizar dependerá de las manifestaciones clínicas de presentación, el grupo de edad y la sospecha diagnóstica. Los estudios de imagen pueden ayudar a evaluar este tipo de lesiones y podrían sugerir sospecha de neoplasia maligna. Uno de los métodos de evaluación recomendados en forma inicial cuando se sospecha de una lesión maligna de partes blandas es la ultrasonografía debido a que no es invasivo, permite evaluar la presencia de la masa y sus características, evaluar componentes quísticos, además de tener

bajo costo y disponibilidad, sin embargo, si la masa es no quística se debe de optar por la resonancia magnética como el estudio de imagen de elección y no debe de considerarse el tamaño ni los márgenes como criterio para definir si es un tumor maligno o benigno. En el caso de sospechar tumor óseo la imagen inicial es la radiografía simple en dos proyecciones de preferencia longitudinales, que permite ver lesiones mixtas (líticas-blásticas), disminución de la densidad ósea, patrón permeativo o destructivo óseo, disrupción de la cortical y masa en partes blandas¹²⁻¹⁴.

El diagnóstico histológico siempre es necesario para el diagnóstico de un tumor maligno. Este deberá realizarse después de haber hecho los estudios de imagen necesarios para la correcta evaluación y planeación quirúrgica con el objetivo de evitar artefactos. La biopsia debe realizarse en un centro de referencia y por el cirujano que realizará el tratamiento definitivo.

A pesar de que los huesos del pie y mano constituyen la mayoría de los huesos del esqueleto humano, la frecuencia de tumores malignos en ellos es baja. Un estudio realizado en un hospital universitario en la India reportó que en 50 lesiones en estas localizaciones el 46% fueron lesiones infecciosas e inflamatorias, el 32% tumores benignos y el 12% tumores malignos¹⁵.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han

realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Azevedo CP, Casanova JM, Guerra MG, Santos AL, Portela MI, Tavares PF. Tumors of the foot and ankle: a single-institution experience. *J Foot Ankle Surg.* 2013;52(2):147-52.
2. Toepfer A, Harrasser N, Recker M, Lenze U, Pohlig F, Gerdesmeyer L, et al. Distribution patterns of foot and ankle tumors: a university tumor institute experience. *BMC Cancer.* 2018;18(1):735.
3. Ozdemir HM, Yildiz Y, Yilmaz C, Saglik Y. Tumors of the foot and ankle: analysis of 196 cases. *J Foot Ankle Surg.* 1997;36(6):403-8.
4. Chou LB, Ho YY, Malawer MM. Tumors of the foot and ankle: experience with 153 cases. *Foot Ankle Int.* 2009;30(9):836-41.
5. Ruggieri P, Angelini A, Jorge FD, Maraldi M, Giannini S. Review of foot tumors seen in a university tumor institute. *J Foot Ankle Surg.* 2014;53(3):282-5.
6. Young PS, Bell SW, MacDuff EM, Mahendra A. Primary osseous tumors of the hindfoot: why the delay in diagnosis and should we be concerned? *Clin Orthop Relat Res.* 2013;471(3):871-7.
7. Thacker MM, Potter BK, Pitcher JD, Temple HT. Soft tissue sarcomas of the foot and ankle: impact of unplanned excision, limb salvage, and multimodality therapy. *Foot Ankle Int.* 2008;29(7):690-8.
8. Davis AM, Kandel RA, Wunder JS, Unger R, Meer J, O'Sullivan B, et al. The impact of residual disease on local recurrence in patients treated by initial unplanned resection for soft tissue sarcoma of the extremity. *J Surg Oncol.* 1997;66(2):81-7.
9. Mascard E, Gaspar N, Brugières L, Glorion C, Pannier S, Gomez-Brouchet A. Malignant tumours of the foot and ankle. *EFORT Open Rev.* 2017;2(5):261-71.
10. Togral G, Arıkan M, Benzer E, Gungor S. Ewing's sarcoma of the proximal phalanx of the foot: A rare case report. *Hippokratia.* 2015;19(1):82-4.
11. Froeb D, Ranft A, Boelling T, Paulussen M, Klco-Brosius S, Jürgens H, et al. Ewing sarcoma of the hand or foot. *Klin Padiatr.* 2012;224(6):348-52.
12. Caro-Domínguez P, Navarro OM. Imaging appearances of soft-tissue tumors of the pediatric foot: review of a 15-year experience at a tertiary pediatric hospital. *Pediatr Radiol.* 2017;47(12):1555-71.
13. Baraga JJ, Amrami KK, Swee RG, Wold L, Unni KK. Radiographic features of Ewing's sarcoma of the bones of the hands and feet. *Skeletal Radiol.* 2001;30(3):121-6.
14. Grieser T. Tumoren des Fußes und der Sprunggelenkregion: Teil II: Maligne Knochentumoren und Weichteiltumoren des Fußes mit differenzialdiagnostischen Hinweisen. *Radiologe.* 2018;58(5):459-75.
15. Uppin SG, Sundaram C, Umamahesh M, Chandrashekar P, Rani YJ, Prasad VB. Lesions of the bones of the hands and feet: a study of 50 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2008;132(5):800-12.