



Mayo 8 al 11 de 2024

Cartagena, Hotel Las Américas

Aloprótesis de fémur proximal en lactante con **sarcoma de Ewing**: Reporte de caso

Autores: Camilo Soto Montoya, Andrea Franco Betancur,
Esteffany Trilleras Vargas, David Alejandro Coronado
Pantoja



Introducción

El sarcoma de Ewing es un tumor primario maligno del hueso y en menor proporción de tejidos blandos, descrito por James Ewing en 1921, quien inicialmente lo llamó endotelioma difuso del hueso. (1) Su histopatogénesis es desconocida, sin embargo, algunos autores consideran que se deriva de células de la médula ósea correspondiendo a una forma pobremente diferenciada del tumor neuroectodérmico primitivo. (2) La morfología microscópica muestra una neoplasia de células azules redondas pequeñas, cuya etiología molecular se ha asociado a una translocación cromosómica del gen EWSR1 en el cromosoma 22, así como translocación de un miembro de la familia de factores de transcripción ETS en el cromosoma 9. (3)

Justificación

Dentro del manejo oncológico, la cirugía de control local amplio y reconstrucción es la opción más aceptada en el salvamento de la extremidad, sin embargo, el tamaño, la extensión tumoral, la edad del paciente y el compromiso a distancia pueden dificultar este manejo.

Se presenta el caso clínico de un lactante de 7 meses con sarcoma de Ewing en fémur proximal quien se manejó con resección tumoral amplia más aloinjerto de humero proximal, que actuó como fémur proximal durante 2 años, sin embargo, después presentó falla articular, por lo que se utilizó luego un tallo femoral cementado sobre el remanente de aloinjerto para recuperar la cadera. Se hace énfasis en la técnica quirúrgica y los resultados obtenidos en 4 años de seguimiento.



Reporte de caso

Masculino de 7 meses quien presenta cuadro de masa de crecimiento progresivo, dolorosa en muslo izquierdo. Imágenes diagnósticas que muestran lesión tumoral expansiva en fémur proximal con reacción perióstica, patrón permeativo y compromiso de tejidos blandos. (imagen 1) En mayo de 2019 se realiza biopsia percutánea la cual reporta tumor maligno de células pequeñas con reactividad fuerte para CD56 y Fly - 1 compatible con sarcoma de Ewing. (imagen 2)

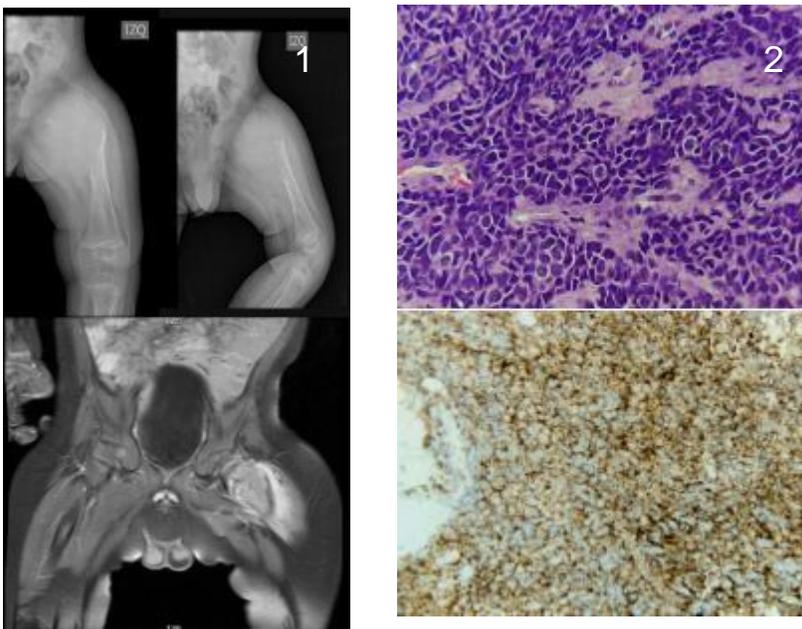


Imagen 1: Radiografía y RM de fémur con lesión de apariencia tumoral en fémur proximal izquierdo.

Imagen 2: Patología con células redondas de pequeño tamaño con núcleo hipercromático, positividad a CD99.

Recibió manejo con quimioterapia neoadyuvante y posteriormente procedimiento quirúrgico. En octubre de 2019 se realiza resección amplia femoral proximal y reconstrucción con húmero proximal osteocondral. (Imagen 3). En el 9 ciclo de quimioterapia paciente presenta accidente cerebrovascular isquémico agudo frontal izquierdo y del cuerpo calloso. Paciente completa ciclo 14 de quimioterapia sin recaída tumoral, se deja en seguimiento y rehabilitación. En octubre de 2021 se documenta en estudios imagenológicos, falla articular del aloinjerto. (imagen 4)

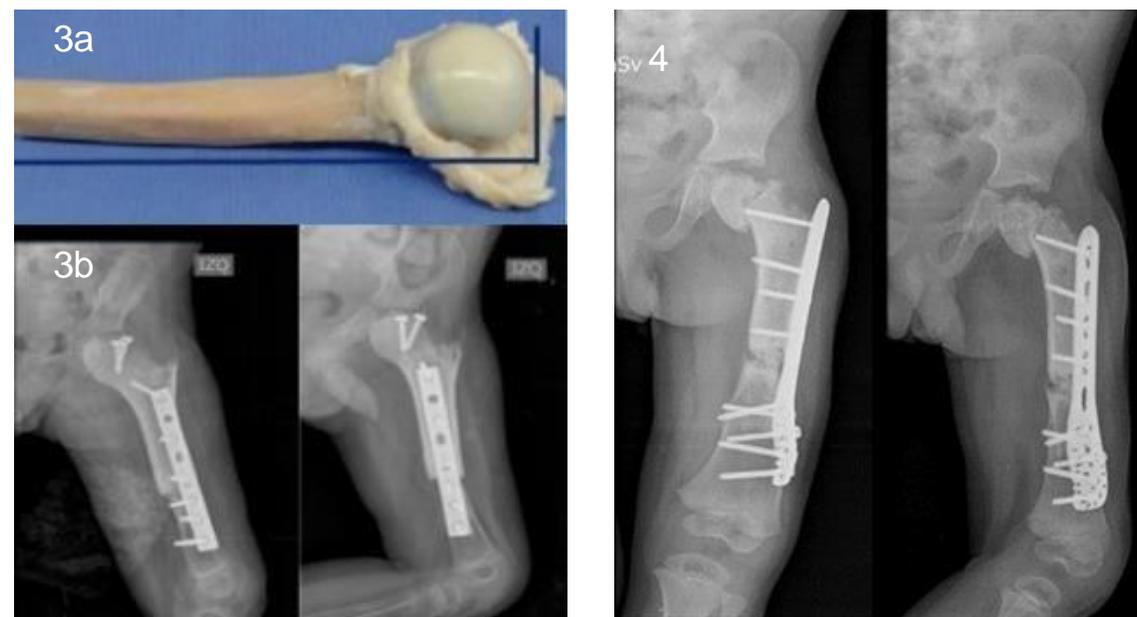


Imagen 3: a. Aloinjerto de húmero proximal. **b.** Control post operatorio resección tumoral amplia más reconstrucción con aloinjerto de húmero proximal

Imagen 4: Falla articular del aloinjerto 2 años después de la cirugía.

Se propone llevar a cirugía de salvamento mediante la aplicación de un tallo femoral cementado sobre el remanente de aloinjerto para recuperar la función articular de la cadera. (Imagen 5). En consulta de control se evidencia riesgo de fractura del vástago femoral sobre cortical medial del fémur, por lo cual se decide aumentar con osteosíntesis biológica (imagen 6)



Imagen 5: Control post operatorio reconstrucción aloprotésica de cadera.
Imagen 6: Control post operatorio reconstrucción aloprotésica de cadera más
aumentación ósea con osteosíntesis biológica.

Paciente en seguimiento de 4 años con adecuada evolución postoperatoria, recupera la movilidad de hemicuerpo derecho, realiza marcha, movilidad de cadera con extensión 0° flexión 90°, abducción 30°, sin dolor, sin recaída ni progresión tumoral con un desarrollo acorde a su edad. (imagen 7).

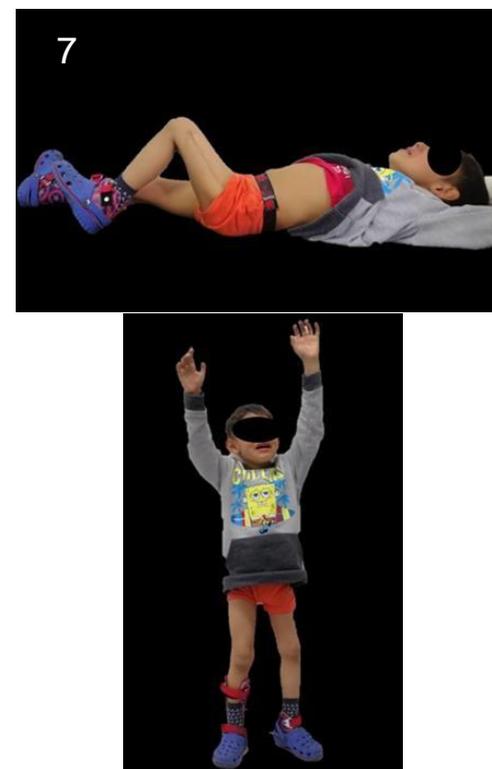


Imagen 7: Seguimiento clínico y radiológico 4 años posterior a reconstrucción con aloinjerto y 2 años posterior a reconstrucción aloprotésica. Persiste el cartílago trirradiado y el acetábulo se está moldeando a la prótesis sin reabsorción osteocartilaginosa.



Discusión

La cirugía de salvamento de la extremidad debe ser el objetivo a seguir cuando se puede lograr una resección amplia de un tumor. En el caso presentado, al igual que en el reporte de Zoccali (4) se documenta una lesión tumoral maligna en fémur proximal en paciente pediátrico, en los cuales la placa de crecimiento femoral distal está libre de enfermedad, por lo cual se plantea una técnica de reconstrucción que preserve la fisis de crecimiento, logrando así un crecimiento del 70% del fémur. (5)

Al igual que Zoccali (4) consideramos dificultades técnicas en el manejo quirúrgico de pacientes de corta edad, lo cual obligó a buscar una alternativa diferente de tratamiento. Dentro de estas dificultades podemos citar: no se disponía de una prótesis modular de un tamaño tan pequeño. Además, existían preocupaciones sobre dos posibles complicaciones: la perforación del vástago intramedular podría comprometer la fisis femoral distal y debido al rápido crecimiento de los lactantes e infantes, se esperaba un rápido ensanchamiento del canal femoral, con el consiguiente aflojamiento de la prótesis. El tamaño de un fémur adulto no es adecuado para reconstruir el fémur de un niño, debido a que el diámetro de la diáfisis y la cabeza femoral son demasiado anchos; sin embargo, un húmero esqueleticamente maduro tiene un tamaño adecuado para reemplazar segmentos del fémur o la tibia de un niño por lo cual fue de elección en este caso. (4)

La técnica de aloprótesis de fémur proximal con injerto de húmero proximal es una alternativa de tratamiento reconstructivo aceptable en pacientes de corta edad con sarcoma de Ewing en los cuales las alternativas de tratamiento se reducen, evitando así cirugías que no preservan la extremidad como la amputación o la plastia de rotación.

1 Ali SA, Muhammad AT, Soomro AG, Siddiqui AJ. CASE REPORT EXTRA OSSEOUS PRIMARY EWING ' S SARCOMA Address for Correspondence : 2010;22(3):228-9.

2 Guerra JLL, Márquez-Vega C, Ramírez-Villar GL, Cabrera P, Ordóñez R, Praena-Fernández JM, et al. Prognostic factors for overall survival in paediatric patients with Ewing sarcoma of bone treated according to multidisciplinary protocol. Clin Transl Oncol. 2012;14(4):294-301

3 Sun Y, Liu X, Pan S, Deng C, Li X, Guo Q. Analysis of imaging characteristics of primary malignant bone tumors in children. 2017;5801-10.

4 Case E, Zoccali C, Careri S, Attala D, Florio M, Milano GM, et al. Case Report A New Proximal Femur Reconstruction Technique after Bone Tumor Resection in a Very Small Patient :An. 2021;1-8.

5 Aponte-tinao LA, Albergo JI, Ayerza MA, Muscolo DL, Ing FM, Farfalli GL. What Are the Complications of Allograft Reconstructions for Sarcoma Resection in Children Younger Than 10 Years at Long-term Followup ? 2018;548-55