

Fractura, más allá del trauma

DOI: 10.5377/alerta.v5i2.12822

Francisco Rolando Rodríguez García^{1*}, Ethel Rivas Zuleta², María José Campos Turcios³

1-3. Instituto Salvadoreño del Seguro Social, San Salvador, El Salvador

*Correspondencia

✉ odnador007@gmail.com

1.  0000-0002-6916-7170



ACCESO ABIERTO

Fracture, beyond trauma

Citación recomendada:

Rodríguez García FR, Rivas Zuleta E, Campos Turcios MJ. Fractura, más allá del trauma. Alerta. 2022;5(2):98-103. DOI: 10.5377/alerta.v5i2.12822

Recibido:

19 de agosto de 2021.

Aceptado:

2 de junio de 2022.

Publicado:

20 de julio de 2022.

Contribución de autoría:

FRRG¹: concepción del estudio, diseño del manuscrito, búsqueda bibliográfica, recolección de datos, manejo de datos o programas informáticos, análisis de los datos. ERZ², MJCT³: redacción, revisión y edición.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Resumen

Presentación de caso. Se expone el caso de un paciente de 19 años, sin antecedentes médicos, con historia de traumatismo en el muslo derecho, que tuvo acortamiento, edema, rotación del miembro inferior derecho y dolor. En la radiografía se identificó una fractura en el tercio proximal de fragmentos múltiples de la diáfisis con engrosamiento y reacción perióstica que generaron una sospecha de un tumor óseo. La resonancia magnética confirmó una neoplasia ósea de características malignas en el tercio superior del fémur con destrucción de la cortical e invasión del canal endomedular sin signos de lesiones metastásicas. La biopsia confirmó el diagnóstico de sarcoma de Ewing localizado. **Intervención terapéutica.** El manejo intrahospitalario consistió en antiinflamatorios e inmovilización del miembro inferior derecho por 21 días. Luego, recibió tres ciclos de quimioterapia con el esquema para sarcoma de Ewing fase I. Además, se indicó terapia física, tratamiento ambulatorio con analgésico, radioterapia y finalmente se practicará la resección parcial de cadera. **Evolución clínica.** Se evidenció disminución del edema local, control del dolor con medicamentos orales y recuperación de la movilidad, aunque mantuvo la limitación funcional del miembro inferior derecho que imposibilita la bipedestación y la deambulación.

Palabras clave

Sarcoma de Ewing, huesos de la pierna, sarcoma, biopsia con aguja.

Abstract

Case presentation. A 19-year-old patient, with no previous medical history, with a history of trauma to the right thigh, presented with shortening, edema, rotation of the right lower limb and pain. Radiography identified a fracture in the proximal third of multiple fragments of the diaphysis with thickening and periosteal reaction that generated a suspicion of a bone tumor. MRI confirmed a bone neoplasm of malignant characteristics in the upper third of the femur with destruction of the cortex and invasion of the endomedullary canal without signs of metastatic lesions. The biopsy confirmed the diagnosis of localized Ewing's sarcoma. **Treatment.** The intrahospital management consisted of anti-inflammatory drugs and immobilization of the right lower limb for 21 days. Then, she received three cycles of chemotherapy with the Ewing sarcoma phase I scheme. In addition, physical therapy, outpatient treatment with analgesic, radiotherapy and finally partial hip resection was indicated. **Outcome.** There was a decrease in local edema, pain control with oral medications, mobility was recovered, although the functional limitation of the right lower limb was maintained, making it impossible to stand and walk.

Keywords

Ewing's sarcoma, leg bones, sarcoma, needle biopsy.

Introducción

El sarcoma de Ewing es un tumor óseo primario maligno que se presenta como una masa necrótica o hemorrágica localizada principalmente en la metáfisis de los huesos¹. Microscópicamente, se presenta como

una colección de células redondeadas y monomórficas¹. Este tipo de tumor fue descrito en 1921 por James Ewing como un sarcoma de células redondas¹; inicialmente lo describió como un endotelioma difuso de hueso y más tarde como mieloma endotelial².

Los cánceres óseos primarios son clínicamente heterogéneos y su curación depende de la oportunidad del tratamiento adecuado³. En la población adulta, el sarcoma de Ewing ocupa el cuarto lugar, siendo el más común el condrosarcoma, seguido del osteosarcoma y del cordoma, a diferencia de la incidencia en niños y adolescentes, que se presenta como segunda causa de cáncer de hueso en la población entre niños y adolescentes después del osteosarcoma⁴.

La distribución esquelética es amplia, aunque la localización más común es el fémur, la tibia y el peroné, así como la pelvis en el esqueleto axial⁵. Los síntomas suelen ser inespecíficos como dolor y en ocasiones tumoración, sin otros que sugieran un problema local o una metástasis⁶. El método diagnóstico inicial es la radiografía simple, en la que se presentan las características agresivas y la naturaleza de alto grado de esta lesión maligna⁷. Los estudios de imágenes recomendados incluyen la tomografía computarizada con contraste³ que proporciona información sobre la cortical y los cambios en la estructura ósea, y la resonancia magnética como técnica de elección para identificar la extensión ósea y extraósea del tumor y definir el estadio local^{3,7}.

El diagnóstico se confirma con la biopsia del tumor y se debe complementar con el leucograma y la química sanguínea³.

Se describe este caso con el objetivo de que se valore la importancia de establecer un manejo oportuno y adecuado en los pacientes con sospecha de fracturas patológicas, que se exploren ciertas características sugestivas de malignidad y que se utilicen los métodos diagnósticos disponibles.

Presentación de caso

Se trata de un paciente del sexo masculino de 19 años, que consultó en el Hospital Nacional San Rafael por un dolor de fuerte intensidad en el miembro inferior derecho desde hacía dos meses, seguido de episodios de rabdomiólisis; se ingresó para la administración de tratamiento con analgésicos y relajantes musculares.

Tres meses después consultó en la unidad de emergencia del hospital antes mencionado por una caída en el mismo nivel que generó un traumatismo en el muslo derecho, recibió tratamiento con 50 mg de diclofenaco por vía intramuscular y luego se refirió al Hospital General del Instituto Salvadoreño del Seguro Social (ISSS).

En la exploración física, el paciente se encontraba consciente, orientado, quejumbroso, con incapacidad de deambulación, con temperatura de 36,7°C, frecuencia

cardíaca de 68 latidos/minuto y presión arterial 120/80 mmHg. A la auscultación cardiopulmonar presentó 12 respiraciones por minuto, sin hallazgos patológicos en ambos campos pulmonares, con saturación de oxígeno de 95%. En la evaluación abdominal no presentó ninguna anomalía. El miembro inferior derecho estaba rotado a la derecha, acortado, con edema en el tercio medio y superior de muslo y presentó dolor a la palpación y al realizar los movimientos de abducción y de aducción e incapacidad para la marcha. Los pulsos poplíteos y dorsales del pie se mantenían normales (Figura 1).

Los datos analíticos de laboratorio reportaron la hemoglobina en 12,0 gr/dL sin leucocitosis, con neutrófilos en 72,5% y las plaquetas en 443 000. La creatinina, el potasio, el sodio y la glucosa se detectaron en valores normales, mientras que la proteína C reactiva estaba en 21,5 mg/L; el tiempo de protrombina, en 14,8 segundos y el INR en 1,3.

Se evaluó clínicamente y se indicó una radiografía de la pelvis y del fémur derecho, en las que se observó una fractura de fragmentos múltiples de la diáfisis, en tercio proximal del fémur derecho, con engrosamiento y reacción perióstica de la cortical en «triángulo de Codman» con densidad heterogénea y áreas radiolúcidas centrales mal definidas (Figura 2). Estos signos generaron la sospecha de un tumor óseo con características radiológicas malignas, se diagnosticó una fractura patológica de fémur derecho y se continuó el estudio con manejo hospitalario. La radiografía de fémur izquierdo, sin anomalías, permitió comparar ambos miembros inferiores. Además, para descartar una metástasis pulmonar, se le indicó al paciente una tomografía axial computarizada de tórax, en la cual no se encontraron lesiones metastásicas (Figura 2).



Figura 1. Miembro inferior derecho rotado a la derecha, con edema importante en tercio medio y superior de muslo

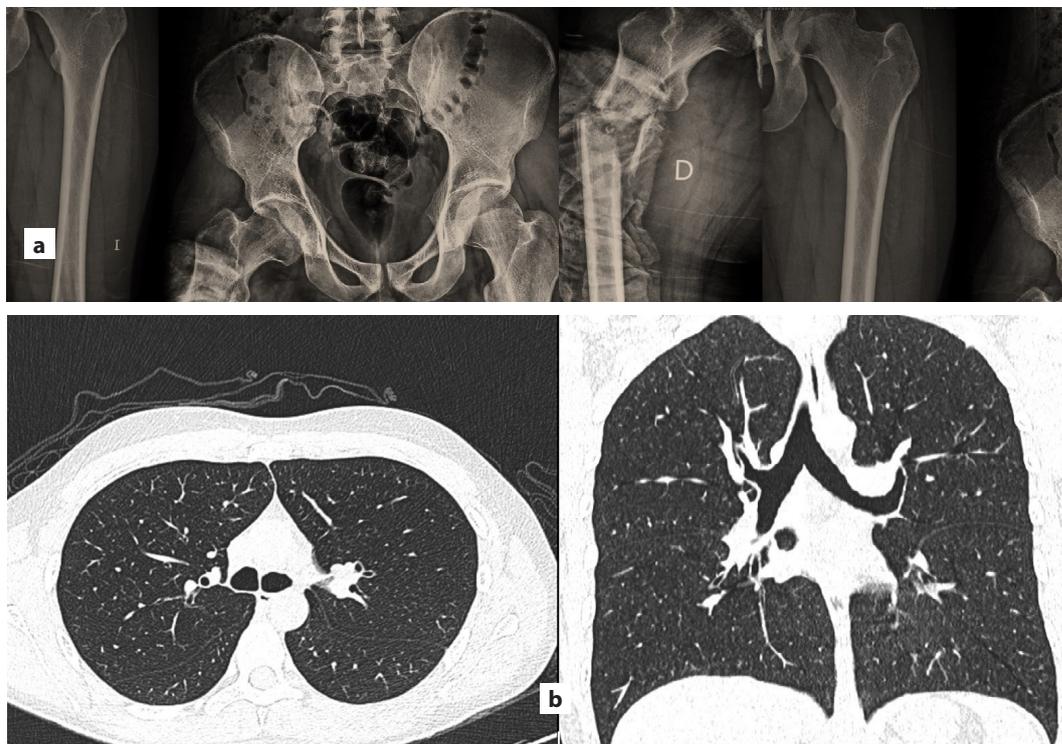


Figura 2 a. Radiografías de pelvis y bilaterales de fémur en proyecciones anteroposterior, que muestra la fractura de fragmentos múltiples de la diáfisis en el tercio proximal del fémur derecho, desplazada en varo, con engrosamiento y reacción perióstica de la cortical en «triángulo de Codman» con densidad heterogénea y áreas radiolúcidas centrales mal definidas. b. Tomografía axial computarizada de tórax.

Se continuó con el estudio del muslo por medio de una resonancia magnética en cortes sagitales, en la que se describió isointenso en secuencias T1, heterogéneamente hiperintenso en T2 y STIR con marcada restricción a la difusión y realce heterogéneo tras la administración de material de contraste paramagnético. Se describió una masa que destruye la cortical e invade el canal endomedular, lo que produjo la fractura patológica completa y desplazada del fémur, con desplazamiento de las estructuras musculares del compartimiento anterior y medial, hacia superior y medial con edema en los tejidos blandos asociados. Se concluyó que estos hallazgos eran altamente sugestivos de sarcoma de Ewing (Figura 3).

Intervención terapéutica

Inicialmente, recibió manejo intrahospitalario con ketorolaco 30 mg cada ocho horas por siete días por vía intravenosa, luego se cambió a tramadol 100 mg cada 12 horas por vía oral y se mantuvo la inmovilización del miembro inferior derecho por 21 días. Luego de una semana del diagnóstico, se trasladó al hospital oncológico del ISSS para el inicio de la quimioterapia con el esquema para sarcoma de Ewing fase I, con ifosfamida 2800 g, etopósido 160 mg, vincristina 2 g, MESNA 400 mg por vía intravenosa y filgastrim 300 µg por vía subcutánea del cuarto al séptimo día; posteriormente se indicó un ci-

clo de tratamiento cada mes hasta completar los tres ciclos. Además, se indicó terapia física, tratamiento vía oral con acetaminofén 325 mg y codeína 16 mg cada ocho horas y tramadol 100 mg cada 12 horas, recibió la radioterapia y finalmente se realizará la resección parcial de cadera.

Se le practicó al paciente una biopsia percutánea guiada por ultrasonido, previa realización de extendido del fémur proximal (Figura 4), donde se tomaron cinco muestras filiformes que variaron entre 0,3 y 1,7 cm, con tinción de hematoxilina y eosina, se observaron fragmentos óseos y tejido fibroconectivo con múltiples focos de neoplasia maligna hiper celular, organizadas en nidos o lóbulos. Las células eran pequeñas, redondas, con núcleos hiper cromáticos con cromatina gruesa, de escaso citoplasma densamente empaquetados con poca mitosis, necrosis de coagulación en 30%. Además, se realizó inmunohistoquímica con presencia de alta actividad al aplicar CD99, vimentina positivo y CD45 negativo que confirmó el sarcoma de Ewing en fémur derecho (Figura 5).

Evolución clínica

El paciente evolucionó con disminución del edema local, control del dolor con los medicamentos orales, recuperó la movilidad, aunque mantuvo la limitación funcional del miembro inferior derecho, que imposibilita la bipedestación y la deambulaci6n.

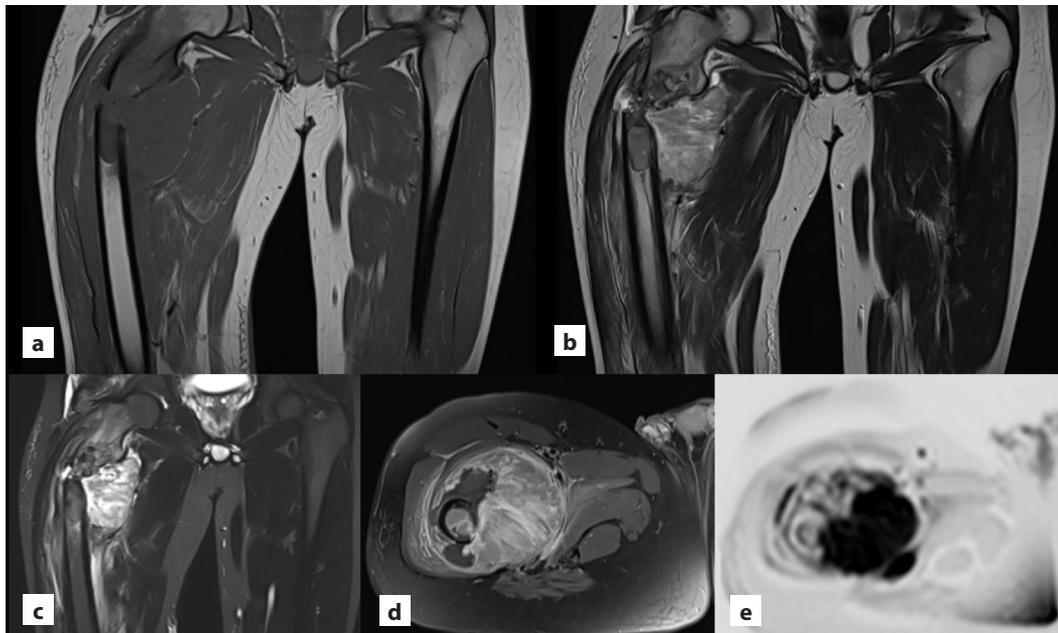


Figura 3. Resonancia magnética de muslo derecho. a. Secuencia T1. b. Secuencia T2. c. Secuencia STIR. d. Secuencia T1 posgadolinio. e. Secuencia de difusión

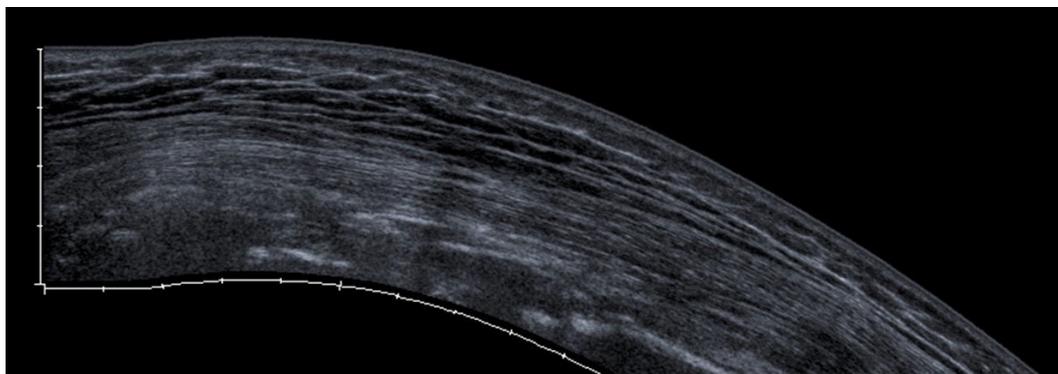


Figura 4. Extendido ultrasonográfico de fémur proximal previo a biopsia percutánea

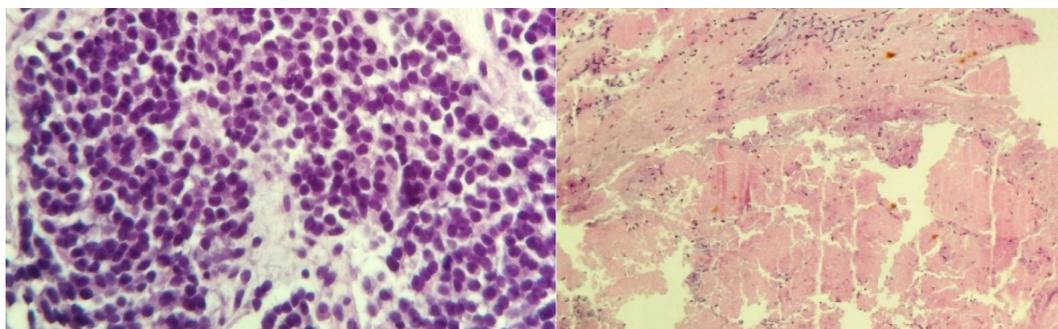


Figura 5. Estudio histológico

Diagnóstico clínico

Los hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos confirmaron el diagnóstico de sarcoma de Ewing localizado (estadio IA)⁸ en el fémur derecho.

Discusión

El sarcoma de Ewing es un tumor poco común que se presenta con mayor frecuencia

en el sexo masculino, entre los cinco y los 20 años de edad⁹, aunque puede presentarse en cualquier momento de la vida¹⁰, la mayor incidencia ocurre a la edad de los 15 años¹¹. La incidencia aproximada es de más de un millón de casos de niños y adolescentes a nivel mundial¹². En España es la primera causa de tumor óseo en esta población⁵, mientras que en Estados Unidos de América es la segunda causa, entre el 1% y el 2% de los cánceres diagnosticados en menores de 20 años¹³.

La localización más frecuente de este tumor es la pelvis, el fémur y los huesos del tórax. Cuando afecta los huesos largos se localiza con mayor frecuencia en la diáfisis^{3,5}. La presentación clínica del sarcoma de Ewing generalmente es inespecífica. Los síntomas como el tumor con dolor a la palpación⁵ o intermitente y progresivo y el edema suelen estar presentes durante más de seis meses previos del diagnóstico¹⁴. La aparición de una masa blanda debe inducir a un estudio del caso¹⁴. Las fracturas patológicas son infrecuentes como presentación clínica inicial⁵; ocurren del 16% de los casos¹⁵.

Los estudios de imágenes son importantes para localizar el tumor, definir la extensión o el volumen, determinar si existe metástasis para decidir el tratamiento y predecir la evolución y el desenlace³.

El origen de las lesiones óseas es el canal medular central y en más del 80% de los casos afecta los tejidos blandos; las masas en estos tejidos suelen ser grandes y rodean el hueso afectado⁷. Puede generarse destrucción cortical que facilite la comunicación entre el canal medular y los componentes de los tejidos blandos⁷.

Los aspectos radiológicos de estos tumores son muy variables. Los hallazgos más comunes son el triángulo de Codman y la reacción perióstica laminada o piel de cebolla, que resultan del desplazamiento del periostio y la proliferación del tejido óseo^{7,16}. La reacción perióstica es la más frecuente y tiene un comportamiento agresivo, seguido de la destrucción de la corteza asociada a una masa de partes blandas, y la menos común es la destrucción del hueso con una amplia zona de transición⁷.

La técnica radiológica que permite valorar la extensión ósea y extraósea del tumor es la resonancia magnética para confirmar o descartar una afectación de la médula del hueso, es decir, en la fase T1; en estos casos debe descartarse la existencia de focos lejanos al tumor primario. Si se encuentra una invasión cortical y de tejidos blandos, se clasifica como fase T2⁷.

La tomografía computarizada presenta la reacción perióstica agresiva y la destrucción ósea⁶, por lo que se considera de utilidad en áreas anatómicas complejas como la pelvis, la columna y la base del cráneo¹⁷. La tomografía en el área del tórax permite, además, identificar una metástasis pulmonar, que junto con la de médula ósea y la de hígado son las más comunes; estas se presentan por diseminación hematógena y se asocian con alteraciones en los exámenes de laboratorio, entre ellos, elevaciones de la fosfatasa alcalina, de la velocidad de sedimentación globular o de la deshidrogenasa

láctica, sobre todo cuando esta última presenta valores extremos³.

El diagnóstico se confirma con el análisis histológico por medio de una biopsia cerrada con aguja. En este procedimiento se utiliza anestesia local y requiere experiencia por parte del médico que lo practica, con el fin de no producir fracturas patológicas y evitar la contaminación tumoral de los tejidos circundantes^{3,7}. En este caso, se desarrolló biopsia con aguja guiada por ultrasonido, que resultó oportuna para iniciar el tratamiento médico, consistente en quimioterapia sistémica, que se considera el pilar del tratamiento y en algunos casos se combinan con cirugía o radioterapia, dependiendo de la ubicación y el tamaño del tumor¹⁸.

Las tasas de supervivencia han aumentado del 10% hasta aproximadamente 70% en los últimos 40 años. El pronóstico en la evolución de los casos depende de factores como la presencia o no de metástasis, la localización y el tamaño del tumor primario, la edad, la respuesta al tratamiento y la presencia de ciertas translocaciones cromosómicas¹⁴.

En los pacientes mayores de diez años se ha descrito una mayor frecuencia de factores pronósticos negativos, entre ellos que se presente en el sexo masculino, la ubicación axial del tumor, como la cabeza, la columna vertebral, el tórax, la pelvis o el cuello, y la presencia y ubicación de metástasis¹⁹.

La tasa de supervivencia se relaciona, además, con el estadio del tumor en el momento del diagnóstico, con una supervivencia a cinco años mayor al 60%, cuando la enfermedad está localizada, y alrededor del 20% cuando existe metástasis^{15,19}. Un análisis de supervivencia identificó que el 50% de los casos en estudio que presentaban un sarcoma localizado fallecieron durante seis años de seguimiento, con una supervivencia media de 25 meses, mientras que los casos con metástasis presentaron una media de supervivencia de 9,75 meses⁵.

Los pacientes con metástasis que han presentado una menor supervivencia son los casos de metástasis óseas o una combinación de metástasis pulmonares y óseas²⁰.

Se espera que en los casos de tumores sin metástasis la quimioterapia genere una reducción del tumor y se pueda continuar con la resección quirúrgica³. El tratamiento de quimioterapia de manera agresiva ha permitido un aumento en las tasas de supervivencia hasta de un 65% en los últimos cinco años⁵.

Aspectos éticos

Para la presentación de este caso, se le solicitó al paciente el consentimiento informado

respetando los principios de intimidad y dignidad según las pautas de Helsinki.

Financiamiento

Los autores declaran no contar con fuentes de financiamiento.

Referencias bibliográficas

1. Sbaraglia M, Righi A, Gambarotti M, Dei Tos AP. Ewing sarcoma and Ewing-like tumors. *Virchows Arch.* 2020;476(1):109-119. DOI: 10.1007/s00428-019-02720-8
2. Ewing J. Diffuse Endothelioma of Bone. *CA. Cancer J. Clin.* 1972;22(2):95-98. DOI: 10.3322/canjclin.22.2.95
3. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Bone Cancer. Version 2.2022. Plymouth Meeting: NCCN Guidelines; 2021. Fecha de consulta: 10 de enero de 2022. Disponible en: <https://bit.ly/3Avcjxe>
4. American Society of Clinical Oncology. Bone Cancer (Sarcoma of Bone): Statistics. *Cancer. Net.* 2022. Fecha de consulta: 31 de enero de 2022. Disponible en: <https://bit.ly/3O631eR>
5. Borrego-Paredes E, Prada-Chamorro E, Chacón-Cartaya S, Santos-Rodas A, Gallo-Ayala JM, Hernández-Beneit JM. Sarcoma de Ewing, análisis de supervivencia a los 6 años con terapia multidisciplinar. *Rev. Esp. Cir. Ortopédica Traumatol.* 2019;63(2):86-94. DOI: 10.1016/j.recot.2018.10.006
6. Kadhim M, Oyoun NA, Womer RB, Dormans JP. Clinical and radiographic presentation of pelvic sarcoma in children. *SICOT-J.* 2018;4(44). DOI: 10.1051/sicotj/2018040
7. Plaza D, Sastre A, García-Miguel P. Tumores óseos. *An. Pediatría Contin.* 2008;6(5):266-275. DOI: 10.1016/S1696-2818(08)74879-0
8. Vaz MA, Resano S, Pérez I, Saavedra C. Epidemiología y estudio de extensión de los sarcomas de partes blandas y de los huesos. *Revis. En Cáncer.* 2018;32(1):9-16. Disponible en: <https://bit.ly/3N74lYc>
9. Kumar V, Abbas A, Aster JC. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. 8th ed. Philadelphia. Saunders Elsevier;2015. Chapter 26: Bones, joints and soft tissue tumors. 1179-1226.
10. Komforti MK, Sokolovskaya E, D'Agostino CA, Benayed R, Thomas RM. Extra-osseous Ewing sarcoma of the pancreas: case report with radiologic, pathologic, and molecular correlation, and brief review of the literature. *Virchows Arch.* 2018;473(3):361-369. DOI: 10.1007/s00428-018-2344-y
11. Worch J, Ranft A, DuBois SG, Paulussen M, Juergens H, Dirksen U. Age dependency of primary tumor sites and metastases in patients with Ewing sarcoma. *Pediatr. Blood Cancer.* 2018;65(9):e27251. DOI: 10.1002/pbc.27251
12. Paucar-Lescano PK, Ventura-León A, Dagnino-Varas A. Sarcoma de Ewing extraesquelético subcutáneo primario/ PNET. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev. Medica Hered.* 2020;31(1):42-46. DOI: 10.20453/rmh.v31i1.3727
13. American Society of Clinical Oncology. Ewing Sarcoma - Childhood and Adolescence: Statistics. *Cancer.Net.* 2021. Fecha de consulta: 31 de enero de 2022. Disponible en: <https://bit.ly/3O9vcJU>
14. Grünewald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, Tomazou EM, de Álava E, Kovar H, *et al.* Ewing sarcoma. *Nat. Rev. Dis. Primer.* 2018;4(1). DOI: 10.1038/s41572-018-0003-x
15. Schlegel M, Zeumer M, Prodinge PM, Woertler K, Steinborn M, von Eisenhart-Rothe R, *et al.* Impact of Pathological Fractures on the Prognosis of Primary Malignant Bone Sarcoma in Children and Adults: A Single-Center Retrospective Study of 205 Patients. *Oncology.* 2018;94(6):354-362. DOI: 10.1159/000487142
16. Riggi N, Suvà ML, Stamenkovic I. Ewing's Sarcoma. *N. Engl. J. Med.* 2021;384(2):154-164. DOI: 10.1056/NEJMra2028910
17. Subramanian S, Viswanathan VK. Lytic Bone Lesions. *Treasure Island. StatPearls Publishing;* 2022.
18. Sanchez Saba JE, Abrego MO, Albergo JI, Farfalli GL, Aponte Tinao LA, Ayerza MA, *et al.* Sarcoma de Ewing óseo, enfoque multidisciplinario y resultados oncológicos en 88 pacientes. *Med. B Aires.* 2020;80(1):23-30.
19. Jagodzińska-Mucha P, Raciborska A, Kosela-Paterczyk H, Kozak K, Bilska K, Świtaj T, *et al.* Age as a Prognostic Factor in Patients with Ewing Sarcoma—The Polish Sarcoma Group Experience. *J. Clin. Med.* 2021;10(16). DOI: 10.3390/jcm10163627
20. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jürgens HF, Voûte PA, Gadner H, *et al.* Prognostic Factors in Ewing's Tumor of Bone: Analysis of 975 Patients From the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group. *J. Clin. Oncol.* 2000;18(17):3108-3114. DOI: 10.1200/JCO.2000.18.17.3108