

P-045 - SARCOMA DE EWING EXTRAESQUELÉTICO DE PARED ABDOMINAL

Crespo Álvarez, Elena¹; Gómez Vallés, Paula¹; Giménez Francés, Clara¹; Cervera Celdrán, Iria¹; Olivares Ripoll, Vicente Jesús²; Cascales Campos, Pedro Antonio²; Balsalobre Salmerón, María D.¹

¹Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena; ²Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción: El sarcoma de Ewing extraesquelético (SE-EES) es una neoplasia maligna poco frecuente de células redondas y pequeñas. Representa entre el 15 y 20% de los sarcomas de Ewing. Se caracteriza por la fusión génica EWSR1::FLI1 y suele localizarse en tronco, pelvis o extremidades. Su aparición en la pared abdominal anterior es excepcional y puede simular patologías benignas como hernias o abscesos, lo que dificulta su diagnóstico precoz. Su tratamiento requiere un enfoque multidisciplinar que combine quimioterapia intensiva y cirugía oncológica con planificación reconstructiva.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 25 años, sin antecedentes relevantes, que consultó por dolor abdominal y aparición progresiva de una tumoración en flanco izquierdo. La exploración física evidenció una masa pétreo, inmóvil, de 7 cm, sin signos inflamatorios. Ante la sospecha inicial de hernia incarcerada, la paciente fue valorada por una especialista en patología de pared abdominal, quien consideró más probable una lesión tumoral. La TC reveló una masa sólida anterior al músculo recto izquierdo, sin afectación de la musculatura profunda ni signos de infiltración visceral. El estudio anatomopatológico evidenció una proliferación difusa de células pequeñas y redondas, con inmunohistoquímica positiva para CD99, FLI-1 y NKX2,2, con Ki-67 > 50%. El estudio molecular confirmó la fusión EWSR1::FLI1; todo ello compatible con SE-EES. El PET-TAC descartó enfermedad metastásica. La paciente recibió seis ciclos de quimioterapia VAC/IE, con respuesta metabólica completa. Se realizó una resección amplia de la lesión con márgenes oncológicos y reconstrucción funcional de la pared con malla sintética parcialmente reabsorbible en doble plano. El análisis anatomopatológico mostró necrosis tumoral extensa (> 95%) y márgenes libres. La paciente evoluciona favorablemente a nueve meses de la cirugía, sin recidiva.

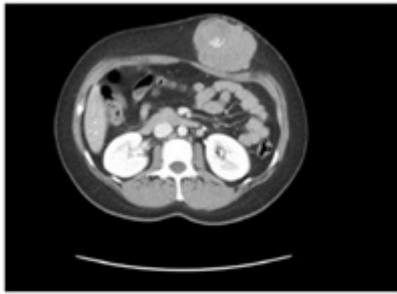


Figura 1. TC cortes axiales abdominales con contraste iv. al diagnóstico. Masa sólida, heterogénea, de aproximadamente 7,4 × 6,8 × 5,8 cm, localizada en el tejido celular subcutáneo anterior al músculo recto abdominal izquierdo, sin afectación de la musculatura profunda ni signos de infiltración visceral.

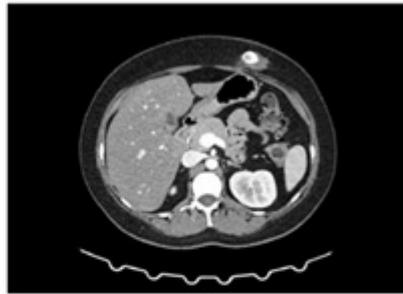


Figura 2. TC cortes axiales abdominales con contraste iv. postneoadyuvancia. Reducción de la masa localizada en el tejido celular subcutáneo anterior al músculo recto abdominal izquierdo, ya conocida.

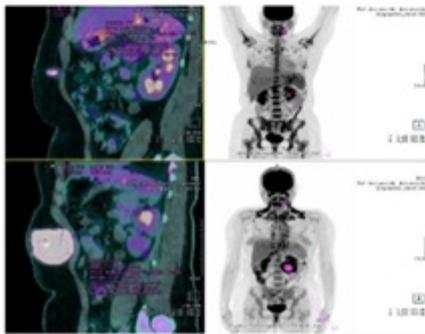


Figura 3. Comparativa de PET-TC. En las imágenes inferiores, PET-TC realizado al diagnóstico donde se visualiza captación hipermetabólica intensa (SUVmáx 9,8) limitada a la masa parietal, sin evidencia de enfermedad a distancia. En las imágenes superiores, PET-TC de reevaluación, que muestra desaparición de la captación metabólica tumoral y reducción del grosor de la masa, sin otros hallazgos sugerentes de enfermedad activa.



Figura 4. Imágenes quirúrgicas. 4a. Patrón gráfico de resección delimitando área cutánea y subcutánea de resección de cara a conseguir márgenes tumorales libres de enfermedad. 4b y 4c. Pieza quirúrgica.



Figura 5. TC cortes axiales abdominales con contraste iv. postquirúrgico. Control TC a los 6 meses del tratamiento quirúrgico con cambios postquirúrgicos sin evidencia de recidiva tumoral.

Discusión: El SE-EES en la pared abdominal anterior es una presentación clínica excepcional, con escasos casos reportados en la literatura. Su baja frecuencia, junto a una sintomatología inespecífica, conduce con frecuencia a errores diagnósticos iniciales. En este contexto, la valoración experta resulta decisiva para orientar adecuadamente el diagnóstico. A diferencia del sarcoma óseo, el SE-EES no presenta signos radiológicos específicos y sugiere imágenes compatibles con tumores de partes blandas. La inmunohistoquímica (positividad para CD99, FLI1 y NKX2,2) y la detección de fusiones génicas, tales como EWSR::FLI1, son esenciales para el diagnóstico definitivo. El

tratamiento del SE-EES debe ser intensivo y precoz. La quimioterapia neoadyuvante basada en esquemas VAC/IE (vincristina, doxorrubicina, ciclofosfamida alternando con ifosfamida y etopósido) ha mostrado tasas de respuesta significativas, y se asocia a mejores resultados cuando se obtiene una respuesta histológica completa. En este caso, la combinación de una evaluación clínica adecuada, diagnóstico molecular preciso y tratamiento multidisciplinar permitió una evolución favorable. La planificación quirúrgica es clave, especialmente cuando la resección implica estructuras parietales. La elección de la técnica reconstructiva debe adaptarse al defecto generado, buscando restaurar la funcionalidad y prevenir complicaciones como hernias secundarias. La participación de cirujanos con experiencia en patología de pared abdominal aporta un valor diferencial, tanto en la resección como en la planificación reconstructiva. Este enfoque integral resulta fundamental para optimizar el pronóstico oncológico y funcional del paciente, especialmente en localizaciones anatómicas infrecuentes.