

Sarcoma de Ewing esofágico con invasión traqueal con presentación como crisis asmática

Sr. Director:

El sarcoma de Ewing es un tumor maligno de estirpe ósea y baja prevalencia (el 0,7-1% en adultos y el 6,5% en población infantil y adolescente)¹ que se localiza habitualmente en huesos largos, siendo excepcional la presencia a nivel visceral², sin que se haya descrito en la literatura hasta el momento actual ningún caso de presentación esofágica.

Se presenta el caso de un varón de 21 años que tiene como antecedentes personales degeneración macular con disminución de la visión progresiva y consumo de tabaco de 10 a 15 cigarros al día. El paciente acude al Servicio de Urgencias por cuadro de inicio súbito de disnea y sibilantes, tras cuadro de faringo-amigdalitis resuelto con tratamiento antibiótico de 5 días con telitromicina 800 mg cada 24 horas. Durante la estancia en el Servicio de Urgencias se le realizan pruebas complementarias de análisis de sangre con bioquímica, hemograma y estudio de coagulación que no revelan anomalías, y radiografía de tórax que muestra insuflación pulmonar y aplanamiento diafragmático bilateral, sin signos de consolidación neumónica parenquimatosa. La situación clínica del paciente es interpretada como crisis asmática, por lo que se inicia tratamiento en la Unidad de Urgencias con oxígeno medicinal, salbutamol nebulizado y metilprednisolona intravenosa asociada a budesonida nebulizada que resuelven la situación aguda descrita, siendo remitido a su domicilio con tratamiento de mantenimiento. Esa noche presenta recidiva clínica por lo que acude nuevamente a Urgencias requiriendo ingreso en el Servicio de Medicina Intensiva. Durante la estancia en esta unidad el paciente presenta un empeoramiento progresivo de su situación clínica y de los datos gasométricos, que se inicia tras movilización en cama, y que progresa hasta el fallecimiento final una semana después del ingreso. Se realizó necropsia que permitió identificar un sarcoma de Ewing en el tercio medio del esófago ($7,4 \times 2,5$ cm) con crecimiento en reloj de arena abriéndose a tráquea ($3,5 \times 2 \times 2$ cm), a 0,5 cm de la carina donde obstruye totalmente la luz (figs. 1 y 2). Secundariamente se identificaron enfisema subcutáneo y enfisema mediastínico, relacionados con medidas de reanimación cardiopulmonar y ventilación mecánica, y pancreatitis aguda que se relacionó con situación terminal preágónica.

Aunque se trata de un tumor óseo que se localiza fundamentalmente en huesos largos¹, también existen registros en la literatura de otras localizaciones óseas (en hueso temporal³, mandí-

bula⁴ y órbita⁵) y viscerales (vejiga⁶ y estómago⁷, único caso descrito en tubo digestivo). Microscópicamente es un tumor de células pequeñas indiferenciadas de origen neuroectodérmico y cuya patogenia se relaciona con translocación entre cromosoma 11 y 22: t(11;22) (q24;q12)⁸, que codifica la proteína de fusión EWS-FL11.

Clinicamente estos pacientes permanecen asintomáticos, siendo habitual la presentación clínica en relación con la infiltración o compresión de órganos vecinos⁹. En el caso presentado debutó como disnea de inicio brusco en el momento del ingreso debido a infiltración de tráquea por vecindad, generando un mecanismo valvular en la luz traqueal que permitía la entrada de aire y dificultaba la salida, lo que originó atropamiento aéreo. Entre las pruebas complementarias útiles en el diagnóstico la resonancia magnética nuclear (RMN) ofrece imágenes más nítidas¹⁰. En el caso presentado no se realizaron estas pruebas complementarias, ya que en ningún momento el paciente mostró estabilidad clínica suficiente para realizar estos estudios. El abordaje terapéutico consiste en la extirpación quirúrgica del tumor primario precedida de quimioterapia sistémica.

En conclusión, se presenta el caso de un paciente con sarcoma de Ewing con una localización y afectación excepcionales, debutando como una crisis asmática con mala respuesta al tratamiento que llevó al fallecimiento del paciente en pocos días de evolución. El diagnóstico se realizó posteriormente en la necropsia.

BIBLIOGRAFÍA

- Herzog CE. Overview of sarcomas in the adolescent and young adult population. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2005;27:215-8.
- Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, Hasegawa T, Yokoyama R, Tsu-chiya R, et al. Chest Wall Tumors: Radiologic Findings and Pathologic Correlation Part 2. Malignant Tumors. *RadioGraphics*. 2003;23:1491-508.
- Souviron Encabo R, Arenas Britez O, Gil R, Pérez-Luengo E, Scola Yurrita B. Primitive neuroectodermal tumor/extracranial Ewing sarcoma of the temporal bone. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005;56:38-40.
- Votta TJ, Fantuzzo JJ, Boyd BC. Peripheral primitive neuroectodermal tumor associated with the anterior mandible: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2005;100:592-7.
- Guzowski M, Tumuluri K, Walker DM, Maloof A. Primary orbital Ewing sarcoma in a middle-aged man. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2005;21:449-51.
- Song DE, Choi G, Jun SY, Ro JY. Primitive neuroectodermal tumor of the gallbladder. *Arch Pathol Lab Med*. 2004;128:571-3.
- Soulard R, Claude V, Camparo P, Dufau JP, Saint-Blancard P, Gros P. Primitive neuroectodermal tumor of the stomach. *Arch Pathol Lab Med* 2005; 129:107-10.
- Ladanay M, Heinemann FS, Huvos AG, Rao PH, Chen QG, Jhanwar SC. Neural differentiation in small round cell tumors of bone and soft tissue with the translocation t(11;22) (q24;q12): an immunohistochemical study of 11 cases. *Hum Pathol*. 1990; 21:1245-51.

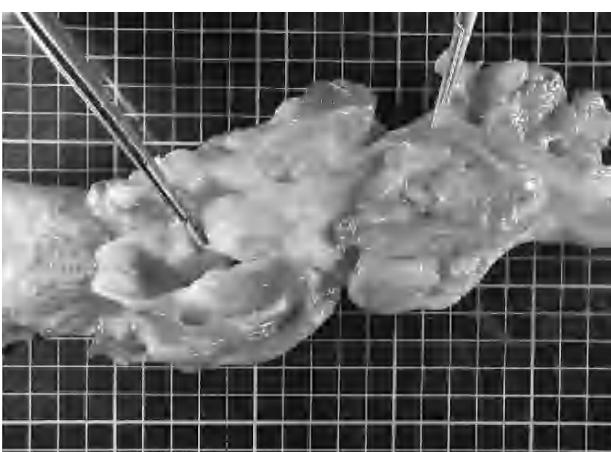


Fig. 1. Imagen macroscópica en la que se muestra vía aérea (en la izquierda se presenta la epiglótis y base de lengua) y vía digestiva (esófago en primera línea). Se observa la masa tumoral en su mayor parte a nivel esofágico.



Fig. 2. Imagen macroscópica en la que se muestra la vía aérea (tráquea y sección inicial de ambos bronquios principales) en la que se observa la masa tumoral en la luz traqueal, ocupando la mayor parte de la misma.

9. Ablin DS, Azouz EM, Jain KA. Large intrathoracic tumors in children: imaging findings. AJR. 1995;165:925-34.
10. Boyko OB, Cory DA, Cohen MD, Provisor A, Mirkin D, DeRosa GP. MR imaging of osteogenic and Ewing's sarcoma. AJR Am J Roentgenol. 1987;148:317-22.

A. Cabarcos Ortiz de Barrón^a, S. Cinza Sanjurjo^a,
C. Rivero Velasco^b, A. Mariño Rozados^b y J. Antúnez López^c

^aServicio de Medicina Interna. ^bUnidad de Cuidados Intensivos.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario
de Santiago de Compostela. La Coruña. España.