

CARTA CIENTÍFICA

Sarcoma de Ewing extraóseo

Extraosseous Ewing's sarcoma

Sr. Director:

Se presenta el caso de una paciente mujer de 17 años que se diagnosticó de sarcoma de Ewing intrarráquideo en D10 y L4 a los 4 años de edad, y se le realizó en ese momento cirugía subtotal y posteriormente radioterapia y quimioterapia. La paciente estuvo en remisión completa durante 10 años, tras éstos le apareció otra lesión en la D6 que también se trató con cirugía y quimioterapia. Un año más tarde, mediante RM se visualizan nuevas lesiones, compatibles con diseminación leptomeníngea craneoespinal (figs. 1–3) de sarcoma de Ewing intrarráquideo, que ya no responden al tratamiento quimioterapéutico, por lo que se decide realizar tratamiento paliativo.

El sarcoma de Ewing se describió por primera vez como una lesión ósea (localizada con mayor frecuencia en huesos largos y pelvis), lítica en la mayor parte de los casos, que se presenta sobre todo en niños y adultos jóvenes¹. Con el paso de los años se ha observado la afectación extraósea primaria^{1,2} y sus localizaciones más frecuentes son la pared torácica, las extremidades inferiores y el tronco; sin embargo, en raras ocasiones puede originarse alrededor de la médula espinal y cuando lo hace se denomina sarcoma de Ewing epidural (figs. 1 y 2)¹.

En nuestro caso no existía afectación ósea, pero se visualizaban múltiples masas localizadas en el espacio epidural (figs. 1 y 2). En el diagnóstico diferencial de las tumoraciones malignas epidurales se incluyen: linfoma, neuroblastoma, leucemia, tumores neuroectodérmicos primivos no diferenciados, sarcoma de Ewing extraóseo y el rabdomiosarcoma³.

En la afectación aislada del SNC por un tumor perteneciente a la familia Ewing se debe diferenciar un proceso metastásico de éste, frente a un origen primario, teniendo en cuenta que la presencia de metástasis conlleva un peor pronóstico. La mayoría de los sarcomas de Ewing que afectan al SNC lo hacen en forma de lesiones extraaxiales craneoespinales (fig. 3)⁴. La RM es muy útil en el diagnóstico precoz de los tumores que se originan alrededor de la médula espinal. Aunque no es específica en determinar la histología y naturaleza del tumor, es

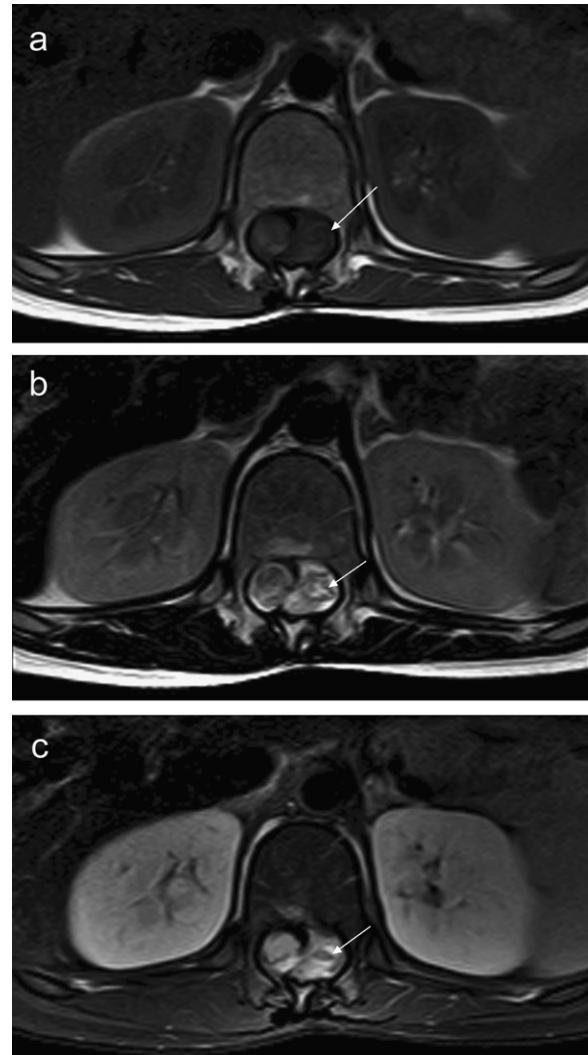


Figura 1 Las siguientes imágenes corresponden al estadio final de la enfermedad, ya que no responden a nuevas líneas de quimioterapia. A) Resonancia magnética (RM) axial potenciada en T1, donde se visualiza una lesión epidural posterior, de intensidad de señal intermedia, que desplaza y comprime a la médula espinal. B) RM axial potenciada en T2. La misma lesión es heterogénea e hiperintensa. C) RM axial tras la administración de gadolinio. Se observa realce homogéneo e intenso de la lesión epidural posterior.

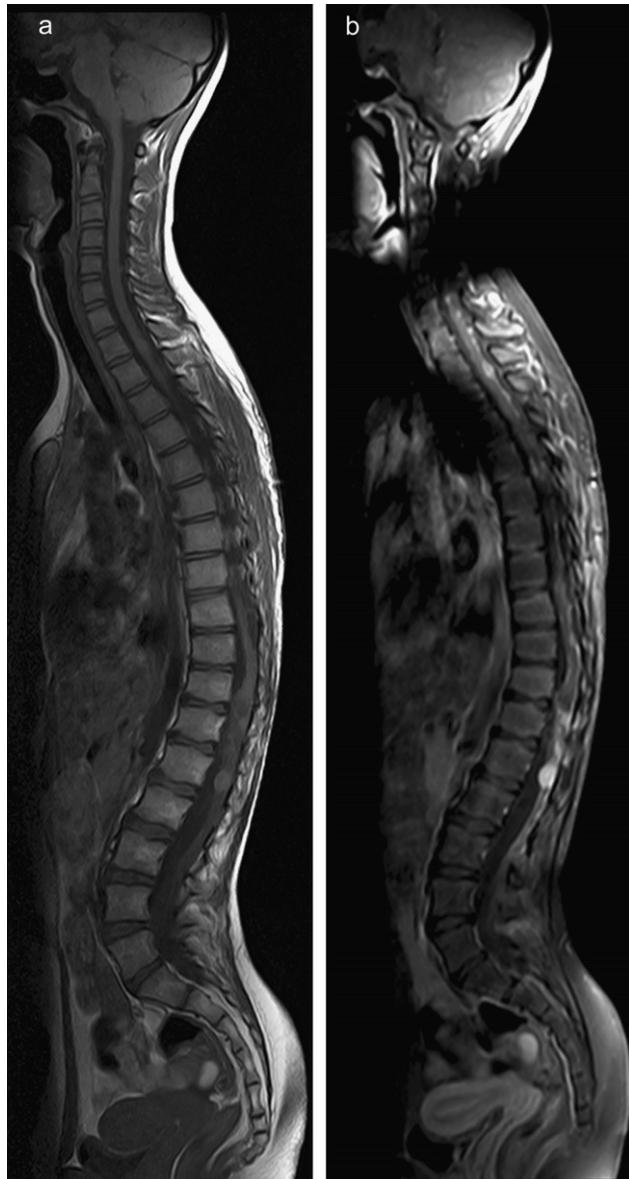


Figura 2 Las siguientes imágenes corresponden al estadio final de la enfermedad, ya que no responden a nuevas líneas de quimioterapia. A) Resonancia magnética sagital potenciada en T1 que pone de manifiesto múltiples masas epidurales, discretamente hiperintensas respecto al cordón medular, a lo largo del eje espinal y hasta la cola de caballo. B) Resonancia magnética sagital tras la administración de gadolinio, se observa intenso realce de las masas espinales epidurales y realce lineal grueso leptomeníngeo difuso.

fundamental para determinar la extensión y la relación con las estructuras vecinas¹. Una vez establecido el diagnóstico por imagen, el siguiente paso sería hacer una resección del

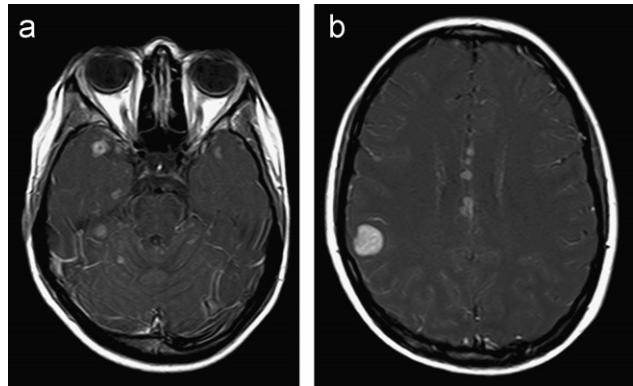


Figura 3 Las siguientes imágenes corresponden al estadio final de la enfermedad, ya que no responden a nuevas líneas de quimioterapia. A, B) Resonancia magnética cerebral tras la administración de gadolinio intravenoso, que nos muestra la existencia de múltiples lesiones extraaxiales supratentoriales e infratentoriales con realce importante, compatibles con metástasis.

tumor para el alivio de los síntomas neurológicos y para realizar un examen histológico y llegar así a un diagnóstico definitivo, teniendo en cuenta que no hay diferencias desde el punto de vista histológico entre sarcoma de Ewing óseo y extraóseo.

Bibliografía

1. Kim SW, Shin H. Primary intradural extraosseous Ewing's sarcoma. Case report. J Korean Neurosurg Soc. 2009;45:179-81.
2. Pekala S, Gururangan S, Provenzale JM, Mukundan Jr S. Central nervous system Ewing sarcoma: Radiologic manifestations of this newly defined pathologic entity. Case report. AJNR Am J Neuroradiol. 2006;27:580-3.
3. El Khamary SM, Alorainy IA. Case 100: Spinal epidural meningioma. Radiology. 2006;241:614-7.
4. Theeler BJ, Keylock J, Yoest S, Forouhar M. Ewing's sarcoma family tumors mimicking primary central nervous system neoplasms. J Neurol Sci. 2009;284:186-9.

M. Fernández del Castillo Ascanio^{a,*} y S. Sirvent Cerdá^b

^aServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Tenerife, España

^bServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: esp272@hotmail.com (M. Fernández del Castillo Ascanio).