

Síndrome febril y dolor en sacroilíaca izquierda en una niña de 12 años

M. Medrano San Ildefonso^a, A. Urruticoechea Arana^a, I. Pastor Mouron^b, A. Carboné Bañeres^b y C. Calvo Escribano^b

^aUnidad de Reumatología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. ^bOnco-Pediatría. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. España.

Caso clínico

Niña de 12 años sin antecedentes médicos de interés, que presentó desde julio de 2001 episodios de fiebre alta de hasta 39 °C, con dolor en la nalga izquierda irradiado hacia la cara posterior del muslo hasta la rodilla. Las crisis de dolor y fiebre fueron limitadas, de 3-4 días de duración, cedieron con tratamiento antiinflamatorio y se repitieron con periodicidad variable. En noviembre de 2001 la paciente presentó un cuarto episodio muy intenso, por lo que fue remitida a reumatología para su estudio. No presentó otra clínica acompañante. En períodos de intercrisis quedó un dolor residual de leve intensidad en la hemipelvis izquierda que no limitó las actividades diarias. La anamnesis por aparatos resultó anodina. La auscultación cardiopulmonar no evidenció alteraciones. La exploración física puso de manifiesto un abdomen blando y depresible sin masas ni megalias. La palpación profunda en la región lumboglútea izquierda fue dolorosa con maniobras positivas en la sacroilíaca izquierda. No se palpó tumoración de partes blandas. Las maniobras radiculares fueron negativas y los reflejos osteotendinosos estuvieron dentro de la normalidad.

Se realizó analítica completa que incluyó hemograma, bioquímica con enzimas hepáticas, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, proteinograma, alfa-1-antitripsina, inmunoglobulinas y función renal, cuyos valores estuvieron dentro del rango de la normalidad. La velocidad de sedimentación globular (VSG) fue de 40 mm. La radiografía de tórax y la ecografía abdominal no evidenciaron alteraciones. En la radiografía de las sacroilíacas se observó una sacroilíaca izquierda con márgenes irregulares y mal



Figura 1. Radiografía de sacroilíacas. Se observa la sacroilíaca izquierda con márgenes irregulares y mal definidos.

definidos (fig. 1). En la gammagrafía con ^{99m}Tc se describió una lesión localizada en la sacroilíaca izquierda que deformaba y superaba esta articulación, con bordes abollonados hipercaptantes de forma moderada y áreas frías centrales. Se llevó a cabo una tomografía axial computarizada (TAC) de las sacroilíacas que puso de manifiesto alteraciones en la arquitectura trabecular del hueso ilíaco izquierdo con focos de lisis y esclerosis ósea adyacente a la articulación (fig. 2). En la resonancia magnética (RM) de las sacroilíacas se observaron cambios en la intensidad de la señal del componente medular de la pala ilíaca izquierda, con alternativa de hipo e hiperintensidad, y asimetría tenue de partes blandas con leve aumento de volumen en las zonas próximas al hueso sugestivo de proceso infiltrativo tumoral (fig. 3). En la TAC torácica se describió una imagen nodular en el lóbulo inferior izquierdo en los segmentos posteriores compatible con metástasis pulmonar. La biopsia de médula ósea no mostró signos de infiltración neoplásica. Se

Correspondencia: Dra. M. Medrano San Ildefonso.
Condes de Aragón, 20, 4.ª D. 50009 Zaragoza. España.
Correo electrónico: jamauri@telefonica.net

Manuscrito recibido el 14-1-2003 y aceptado el 9-5-2003.



Figura 2. Tomografía axial computarizada (TAC) de sacroilíacas. Existen alteraciones en la arquitectura trabecular del hueso ilíaco izquierdo con focos de lisis y esclerosis ósea adyacente a la articulación.

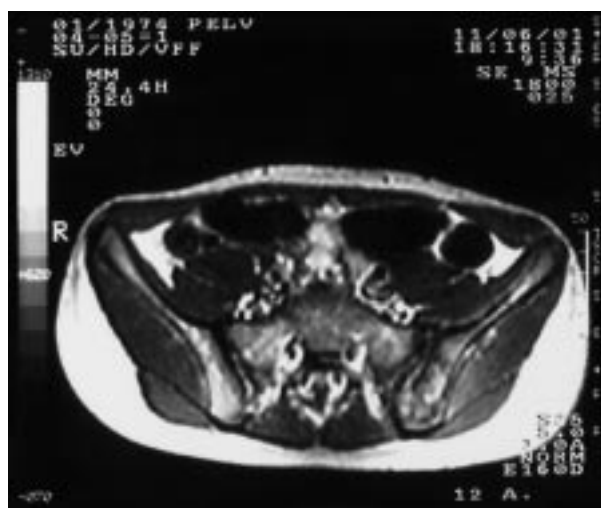


Figura 3. Resonancia magnética (RM) de sacroilíacas (T2). Aparecen cambios en la intensidad de la señal del componente medular de la pala ilíaca izquierda con alteración de bipo e hiperintensidad. Asimetría tenue de partes blandas con leve aumento de volumen en las zonas próximas al hueso.

realizó una biopsia de la lesión que evidenció un tumor indiferenciado de célula redonda pequeña, con afección de hueso, periostio y músculo esquelético así como la presencia de fibrosis y desmoplasia estromal notables, sin signos de diferenciación. Los marcadores CD45, PAS, proteína S-100 y desmina fueron negativos. Se observó también manifiesta positividad de membrana para el anticuerpo CD-99 (O13), vimentina + + + y ENS (enolasa neuronal) + /-. Este patrón fue compatible morfológica,

histoquímica e inmunocitoquímicamente con tumor de Ewing.

Diagnóstico y evolución

Sarcoma de Ewing metastásico (estadio IV). La paciente recibió tratamiento quimioterápico a altas dosis, trasplante autólogo de células precursoras de sangre periférica (TASPE) y radioterapia. Tras un año de seguimiento ha desaparecido la metástasis pulmonar y no ha habido signos de recidiva local.

Comentario

El sarcoma de Ewing (SE) es uno de los tumores óseos más frecuentes en la infancia y representa el 10-20% de los tumores primarios del hueso. Se diagnostica preferentemente en la primera y segunda décadas de la vida, y es raro en niños menores de 5 años y en edades superiores a los 30. Aunque el SE es generalmente un tumor óseo, puede ocurrir en tejidos blandos (extraesquelético)¹⁻³. Las localizaciones más habituales son la pelvis y el fémur, seguidos por la tibia, el peroné, las costillas y el húmero. Algunos autores emplean el concepto de «familia de tumores del SE», encuadrado en el grupo de los tumores de células redondas pequeñas⁴. La traslocación cromosómica¹¹⁻²² aparece en el 90-95% de los casos y la t^{21-22} en el 5-10%⁵⁻⁸. Se trata de un tumor de tipo neuroectodérmico con hallazgos histopatológicos característicos. La vimentina es el único marcador que resulta positivo de forma constante en esta familia de tumores. La presentación clínica más habitual es el dolor local, y la tumefacción ósea y de partes blandas. Además, puede aparecer fiebre (21%), leucocitosis y una VSG elevada. Comienza con frecuencia con afección poliostótica por diseminación medular. La imagen radiológica más común es una lesión osteolítica de origen medular con destrucción permeativa y una masa de partes blandas. La TAC es de gran utilidad para la demostración de la extensión locorregional de la enfermedad, y el empleo de la RM mejora la definición del tumor primario, su relación con los vasos sanguíneos y define, además, la masa de partes blandas periférica que envuelve el hueso afectado. El diagnóstico diferencial incluye la osteomielitis, histiocitosis X, el osteosarcoma, la metástasis del neuroblastoma, el rabdomiosarcoma embrionario y los linfomas. El SE es un tumor quimio y radiosensible en el que se han ensayado numerosas pautas de actuación⁹⁻¹³. La supervivencia ha aumentado hasta llegar a un 70% de los pacientes a los 5 años del diagnóstico¹¹. Por tanto, ante la presencia de fiebre y dolor óseo intenso en la infancia, se debe llevar a cabo un amplio diagnóstico diferencial en el que se deben incluir los tumores óseos y la realización de un estudio en profundidad.

Bibliografía

1. Maesawa C, Iijima S, Sato N, Yoshinori N, Susuki M, Ishida K, et al. Esophageal extraskeletal Ewing's sarcoma. *Human Pathol* 2002;33:130-2.
2. Adair A, Harris SA, Coppen MJ, Hurley PR. Extraskeletal Ewings sarcoma of the small bowel: case report and literature review. *J R Coll Surg Edinb* 2001;46:372-4.
3. Modrego PJ, Pina MA. Extraskeletal Ewing's sarcoma presenting with neurological symptoms. Report of two cases. *Neurol Sci* 2001;22:257-9.
4. Grier HE. The Ewing family of tumors. Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumors. *Pediatr Clin North Am* 1997;44:991-1004.
5. Batanian JR, Bridge JA, Wickert R, Vogler C, Gadre B, Huang Y. EWS/FLI fusion signal inserted into chromosome 11 in one patient with morphologic features of Ewing sarcoma, but lacking t(11;22). *Cancer Genet Cytogenet* 2002;133:72-5.
6. Hauben E, Van den Broek LC, Van Marck E, Hogendoorn PC. Adamantinoma-like Ewing's sarcoma and Ewing's-like adamantinoma. The t(11;22), t(21;22) status. *J Pathol* 2001;195:218-21.
7. Von Schlippe M, Whelan JS. Primitive neuroectodermal tumour of the chest wall. *Ann Oncol* 1995;6:395-401.
8. Tan SY, Burchill S, Brownhill SC, Gerrard MP, Watmore A, Wagner BE, et al. Small round cell tumor with biphenotypic differentiation and variant of t(21;22)(q22;q12). *Pediatric Dev Pathol* 2001;4:391-6.
9. Weil RJ, Zhuang Z, Pack S, Kumar S, Helman L, Fuller BG, et al. Intramedullary Ewing sarcoma of the spinal cord: consequences of molecular diagnostics. Case report. *J Neurosurg* 2001;95(2 Suppl):270-5.
10. Sluga M, Windhager R, Lang S, Heinzl H, Krepler P, Mittermayer F, et al. A long-term review of the treatment of patients with Ewing's sarcoma in one institution. *Eur J Oncol* 2001;27:569-73.
11. Saylor RL 3rd, Stine KC, Sullivan J, Kepner JL, Wall DA, Bernstein ML, et al. Cyclophosphamide plus topotecan in children with recurrent or refractory solid tumors: a Pediatric Oncology Group phase II study. *J Clin Oncol* 2001;19:3463-9.
12. Weber KL, Sim FH. Ewing's sarcoma: presentation and management. *J Orthop Sci* 2001;6:366-71.
13. Pinkerton CR, Bataillard A, Guillo S, Oberlin O, Fervers B, Philip T. Treatment strategies for metastatic Ewing's sarcoma. *Eur J Cancer* 2001;37:1338-44.