



CARTA CLÍNICA

Presentación extraósea primaria de sarcoma de Ewing



Primary presentation of extrasosseous Ewing's sarcoma

El sarcoma de Ewing forma parte de la familia de los tumores neuroectodérmicos primitivos. Es un tumor de origen óseo pero en rara ocasiones se presenta como un tumor de partes blandas denominándose sarcoma de Ewing extraóseo (SEE).

En este artículo se presenta el caso de una mujer con un SEE cuya única sintomatología inicial fue un dolor abdominal.

Se trata de una mujer de 36 años que consulta en el servicio de urgencias por un dolor en hipocondrio derecho de 3 meses de evolución, irradiado a la región costal ipsilateral, sin otra sintomatología diana. No presenta ningún antecedente personal de interés, salvo anemia ferropénica en relación a pérdidas menstruales según está registrado en su historia clínica.

Según nos indica la paciente, el dolor en el último mes ha sido continuo aumentando su intensidad. El mal control del dolor, con analgesia del primer escalón terapéutico, ha precisado de 2 consultas a urgencias del hospital con diagnóstico de probable cólico biliar tras la realización de analítica, con un único dato a destacar: hemoglobina de 9,1 g/dl (VCM 74 fl, HMC 22 pg) y ecografía abdominal informada como normal.

A la semana de ser valorada, la paciente presenta parestesias en ambos miembros inferiores que comienzan a nivel distal y que ascienden hasta región abdominal. El cuadro progresa en menos de 24 h a una impotencia funcional de las extremidades inferiores que imposibilita la deambulación y la bipedestación, sin presentar alteración esfinteriana, por lo que consulta nuevamente en el servicio de urgencias.

En la exploración física destaca un nivel de analgesia-anestesia distal a D7 izquierdo, D8 derecho; hipoalgesia en dermatoma D6 izquierdo y D7 derecho, y sensibilidad profunda abolida distal. Los reflejos osteotendinosos se encuentran abolidos en ambos miembros inferiores con signo de Babinski bilateral, y reflejos vesiculoesfinterianos y sensibilidad en S2, S3, S4 y S5 ausente.

Ante la anamnesis y dicha exploración, se decide la realización de radiografía de tórax posteroanterior para

completar el estudio (fig. 1), donde se pone de manifiesto una gran masa mediastínica, homogénea y redondeada, de bordes bien delimitados que se extiende hacia el pulmón derecho.

Ante estos hallazgos, de forma urgente se programa la realización de RMN donde se objetiva la extensión de la tumoración a través del foramen de conjunción de D7, y se introduce en el canal espinal contactando y desviando anteriormente el cordón medular dorsal, sin signos de mielopatía; en este nivel la lesión muestra baja señal en secuencias T1 y alta en T2. La compresión condiciona una alteración de la señal baja en T1, y alta en T2, de la médula a estos niveles por posible mielopatía compresiva. Dicha tumoración por extensión y localización parece depender de mediastino posterior por posible tumoración neurogénica, sin poderse descartar el origen pulmonar primario, aunque parece menos probable.

La paciente es intervenida por neurocirugía con carácter urgente. Se le realiza laminectomía dorsal descompresiva



Figura 1 Radiografía de tórax posteroanterior. Gran masa mediastínica de bordes nítidos que se extiende hacia el pulmón derecho.

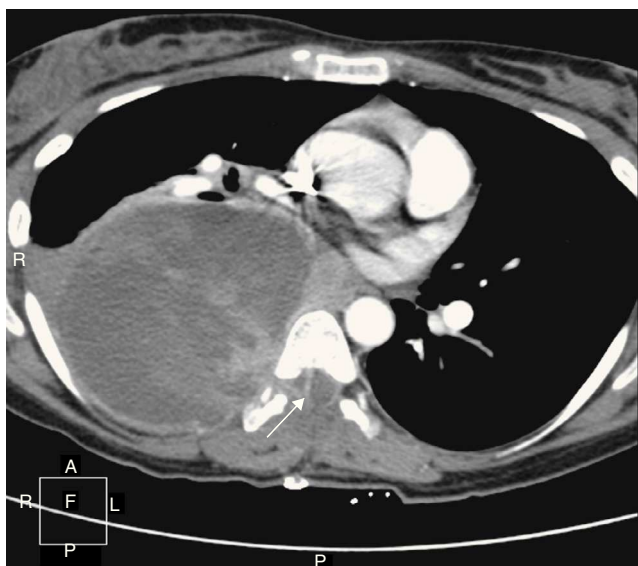


Figura 2 TAC de tórax con contraste. Masa mediastínica de baja densidad, con diámetros aproximados de $12 \times 9 \times 12$ cm que se extiende ampliamente hacia el pulmón derecho, localizada en mediastino posterior, con amplia zona de necrosis en su interior, apreciando como se extiende hacia la cavidad neural a través del orificio de conjunción.

y exéresis parcial de la lesión, tomándose biopsia para estudio histológico. Tras el postoperatorio, la paciente recupera parcialmente el déficit motor, por lo que se decide realizar interconsulta con rehabilitación para tratamiento fisioterapéutico.

Posteriormente se realiza un estudio de extensión con TAC toracoabdominal con contraste intravenoso y gammagrafía ósea. En el TAC torácico se visualiza una masa en región posterior del hemitórax derecho dependiente de pared torácica y pleura, compatible en primer lugar con sarcoma de pared torácica, pequeño derrame derecho e invasión del canal medular (fig. 2). En el TAC abdominal destaca únicamente una hepatomegalia con discreto aumento del calibre de la porta. La gammagrafía ósea de rastreo con Tc99m difosfonato detecta un moderado aumento de la intensidad de la fijación da nivel de arcos costales derechos, más evidente en el 7.º y leve afectación de cuerpos vertebrales D6 y D7 y ausencia de otra focalidad que muestren lesiones metastásicas con respuesta blástica o sugestivas o que evidencien lesiones metastásicas ósea.

La anatomía patológica confirma el diagnóstico de sarcoma de Ewing con positividad difusa para CD99 y focal para CD117 y enolasa neuronal específica siendo negativa para CD56, desmina, CD45, pancitoqueratina, anticuerpos anti-citoqueratina 5.2, cromogranina, sinaptofisina y CD68 con índice de proliferación nuclear (ki67) del 65%.

Una vez completado todo el estudio, se realiza interconsulta con el servicio de cirugía torácica, quienes plantean iniciar tratamiento con quimioterapia neoadyuvante previa a la cirugía, comentándose el caso con oncología médica.

El sarcoma de Ewing es un una neoplasia maligna poco habitual, cuya anatomía patológica se caracteriza por un patrón en sábana de células pequeñas, azuladas, de núcleo redondo, positivas frente a la glucoproteína de membrana

CD99. En el 85% de los casos se presenta la traslocación $t(11; 22) (q24; q12)$ que da lugar a la formación del gen EWS-Flil. En los restantes se producen variantes de esta traslocación¹. El reordenamiento del gen EWS, junto con la anatomía patológica es patognomónico de la enfermedad.

Es el segundo tumor primario de hueso más frecuente, después del osteosarcoma. La presentación extraósea primaria es infrecuente, y sus localizaciones principales son la pared torácica, los músculos paravertebrales, las nalgas y el espacio retroperitoneal. Aunque se han descrito casos en otras localizaciones.

El SEE es más prevalente en adolescentes y adultos jóvenes (10-30 años de edad). Es una enfermedad potencialmente curable². El tratamiento requiere de una estrategia terapéutica multimodal: quimioterapia concomitante o no a radioterapia y, en algunos casos, cirugía coadyuvante. La tasa de supervivencia global a los 5 años estimada es del 60-70%³ pero los pacientes que presentan metástasis o recurrencia de la enfermedad tienen una tasa de supervivencia a los 5 años menor al 25%⁴.

El SEE comparte los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos del sarcoma de Ewing y, por lo tanto, puede confundirse con un rhabdomyosarcoma, un linfoma o un neuroblastoma embrionarios⁵. Por esta razón, la confirmación del diagnóstico debe basarse en la tinción positiva para CD99 en el análisis inmunohistoquímico⁶.

Nuestra paciente no presentó sintomatología pulmonar, dato común con los escasos casos publicados de sarcoma de Ewing pulmonar primario, tampoco refería fiebre ni astenia (síntomas más frecuentes en dicha enfermedad). Es por tanto, un caso de difícil diagnóstico, no solo por la baja prevalencia de la enfermedad sino por los síntomas iniciales del SEE. Se precisaron de diversas consultas al servicio de urgencias y atención primaria previas a incluir el sarcoma de Ewing entre los principales diagnósticos diferenciales.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Agradecimientos

Agradecimiento a la colaboración de todos los autores implicados en la autoría del artículo, así como a los que han ayudado a la recopilación de datos y la realización del mismo.

Bibliografía

1. Suárez Antelo J, Rodríguez García C, Montero Martínez C, Vereá Hernando H. Sarcoma de Ewing pulmonar/tumor neuroectodér-

- mico primitivo (PNET): aportación de un caso y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol*. 2010;46:44–6.
- Halliday J, Soon SY, Monaghan H, Walker WS, Zamvar V. Extraskeletal Ewing's sarcoma presenting as a mediastinal mass. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:1016–7.
 - Ahmad R, Mayol BR, Davis M, Rougraff BT. Extraskeletal Ewing's sarcoma. *Cancer*. 1999;85:725–31.
 - 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;18:3108–14.
 - Kuzucu A, Erkal HS, Soysal O, Serin M. Extraskeletal Ewing's sarcoma presenting with multifocal intrathoracic mass lesions associated with mediastinal shift. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:1487–8.
 - Halefoglou AM. Extraskeletal Ewing's sarcoma presenting as a posterior mediastinal mass. *Arch Bronconeumol*. 2013;49:82–4.

L. Páez Sánchez^a, A. Escribano Tovar^{b,*},
C.E. Robles Barraza^c y A. Escribano Moriana^d

^a MFyC, UGC La Merced, Cádiz, España

^b MFyC, UGC La Merced, Cádiz, España

^c Oncología Médica R4, Servicio Oncología Médica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Cádiz, España

^d Radiodiagnóstico, Servicio Radiodiagnóstico Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: angelaescribanot@gmail.com

(A. Escribano Tovar).