

Sarcoma de Ewing Extraóseo en Espacio Epidural

Extraosseous Ewing's Sarcoma in Spinal Epidural Space

Luis Espín Villamarín*; Julio Quispe-Alcocer**; Gabriela Espin Rosero***;
Jorge Villacís-Sandoval**** & Jesús Castro-Viteri*****

ESPÍN, V. L.; QUISPE-ALCOCER, J.; ESPIN, R. G.; VILLACÍS-SANDOVAL, J. & CASTRO-VITERI, J.
Sarcoma de ewing extraóseo en espacio epidural. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 3(4):1003-1007, 2016.

RESUMEN: El sarcoma extraóseo de Ewing pertenece a la familia de tumores neuroectodérmicos que derivan de la cresta neural, característico por su agresividad. Varias localizaciones se han descrito, sin embargo, la presentación epidural es rara. El pronóstico ha mejorado por nuevos esquemas oncológicos y están en estudio otras dianas terapéuticas.

PALABRAS CLAVE: Sarcoma extraóseo de Ewing; Tumores neuroectodérmicos.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma extraóseo de Ewing corresponde a un grupo de neoplasias agresivas que afectan predilectamente a niños y adultos jóvenes, y escasamente a ancianos (Lazzara *et al.*, 2012). No existe una etiología clara, pero factores genéticos y ambientales podrían predisponer al desarrollo del sarcoma.

Históricamente el sarcoma de Ewing fue descrito por primera vez en 1920 como endotelioma difuso de hueso, mientras que el sarcoma extraóseo no fue reconocido hasta 1975 (Deore *et al.*, 2015).

Histológicamente presenta más de 70 tipos, y por biología molecular los subtipos superan este número. Hoy en día, por compartir un mismo patrón histológico y sensibilidad a la radioterapia se los ha agrupado bajo una familia: tumores de la familia del sarcoma de Ewing o familia de tumores neuroectodérmicos, que incluye sarcoma de Ewing, sarcoma extraóseo de

Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo periférico (pPNET) y el tumor de Askin, cuando afecta a la pared torácica (Crocoli *et al.*, 2012).

Los tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP o PNET) derivan de células pluripotenciales neuroectodérmicas de la cresta neural y pertenecen al grupo de tumores de células pequeñas redondas y azules que se caracterizan por un comportamiento agresivo, con manifestaciones clínicas diversas que dependen de su localización anatómica (Bravo-Linares *et al.*, 2013). Principalmente afecta a tejidos blandos de tórax (36 %), miembros (28 %) y cabeza y cuello (18 % incluyendo orbita), aunque se ha reportado en riñón, vejiga, genitales externos y raramente en tracto digestivo (Bravo-Linares *et al.*; Valdivia-Gómez *et al.*, 2010). La presentación epidural es rara, de acuerdo a la revisión de García-Moreno *et al.* (2015) hasta 2014 se reportaron apenas 56 casos (Mateen *et al.*, 2011).

* Médico Tratante de Traumatología y Ortopedia, Hospital Pediátrico Baca Ortiz. Quito, Ecuador.

** Médico Postgradista de neurocirugía, Neurocirugía, Universidad San Francisco de Quito, Ecuador

*** Médico Residente Postgrado Ortopedia y Traumatología Hospital Carlos Andrade Marin, Quito, Ecuador

**** Médico Postgrado de Neurocirugía, Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.

***** Médico Tratante de Neurocirugía, Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

Presentación de caso

Paciente masculino de 3 años de edad sin antecedentes clínico-quirúrgicos, acudió al servicio de Emergencia por cuadro de aproximadamente 1 mes de evolución con paraparesia progresiva, que inicialmente dificultó la marcha hasta impedir la bipedestación. Según familiar cuadro fue aparentemente posterior a caída de su propia altura. Durante todo este período conservó conciencia, autonomía respiratoria y control de esfínteres. Al examen físico demostró paraparesia 2/5 de predominio izquierdo, hiporreflexia patelar y aquilea bilateral, reflejos cremastérico y cutáneo abdominales conservados. El resto del examen físico no reveló patología aparente.

La tomografía de columna dorso-lumbar reveló lesión tumoral que comprometía canal medular comprimiendo médula desde T3 hasta D5 y se extendía hacia cavidad torácica y región paravertebral izquierda. (Figs. 1 y 2)

El paciente fue intervenido de urgencia, realizándose laminectomía descompresiva y extirpación de lesión epidural. En el transoperatorio se encontró un tumor rojizo intrarraquídeo

extradural (epidural) con extensión hacia músculos paravertebrales.

La histopatología reportó neoplasia maligna intensamente celular que se disponía en sábanas compactas con citoplasma amplio clarificado y de núcleos grandes lobulados con nucléolos prominentes. Áreas con infiltración a músculo estriado y tejido celular subcutáneo, además extensas zonas de hemorragia y necrosis. La inmunohistoquímica confirmó la presencia de CD99. (Fig. 3)

A las 48 horas de la cirugía el paciente fue trasladado a la Unidad de Terapia Intensiva por insuficiencia respiratoria aguda, se diagnosticó derrame pleural y fue necesaria toracostomía. Cirugía Cardiorácica indicó que el tumor no era candidato a resección quirúrgica y que debía recibir tratamiento oncológico. Lamentablemente el paciente fue diagnosticado de neumonía nosocomial impidiendo que recibiera tratamiento citotóxico inmediato. Tras dos semanas en ventilación mecánica y soporte vasoactivo, el paciente falleció secundario a shock séptico y falla multiorgánica. Se presenta el caso por cuanto la localización epidural es muy raro en nuestro medio.

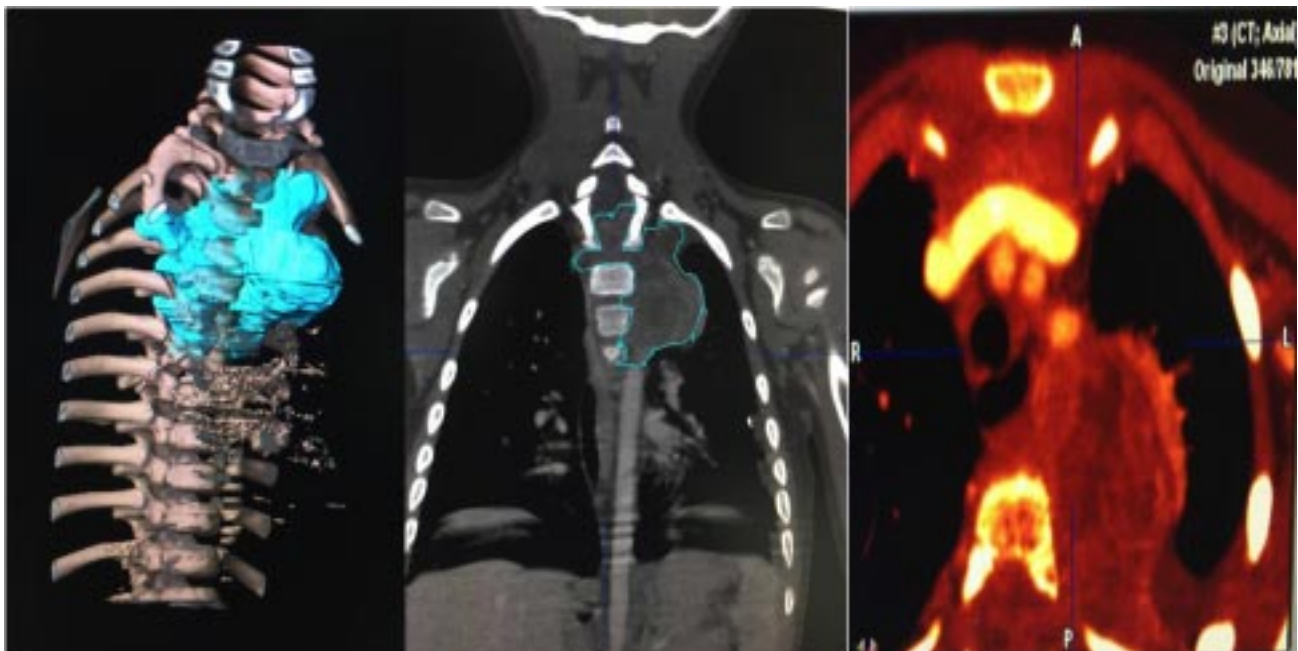


Fig.1. A) Vista 3D anterior de tumor que compromete columna y se extiende a tórax. B) Corte coronal con esquema del compromiso torácico. C) Secuencia "Hot Metal" corte axial que muestra extensión del tumor desde canal raquídeo.

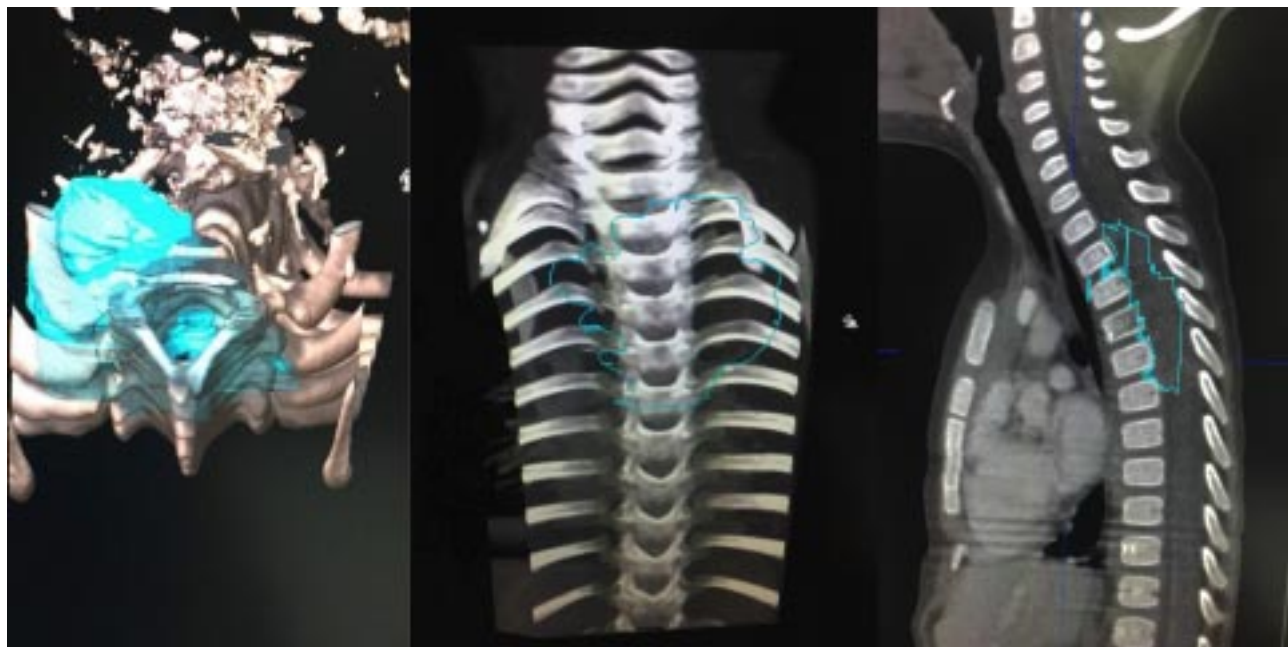


Fig.2. A) Vista 3D superior de tumor ocupando canal medular B) Esquema óseo y sin tejidos blandos de la extensión del tumor . C) Corte sagital de columna vertebral que muestra el tumor en el canal raquídeo.

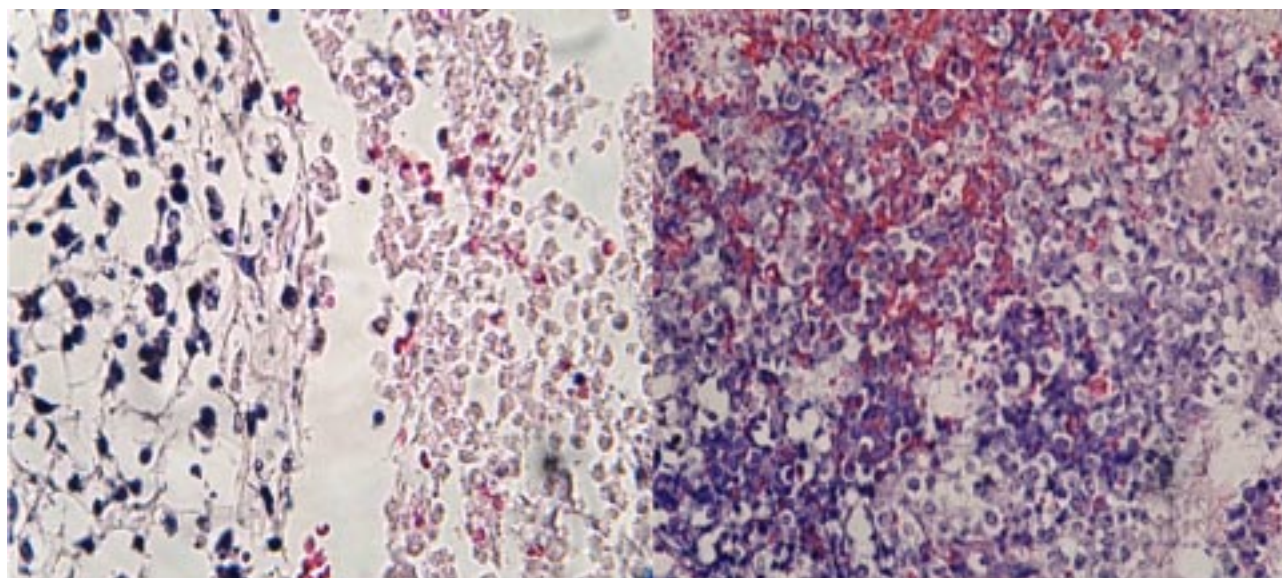


Fig.3. A) Se observa células cromatófilas con nucléolos prominentes en conjunto con necrosis. H.E. 100X. B) Celularidad mixta conformada por tejido adiposo, muscular y necrótico. H.E. 40X.

DISCUSIÓN

El sarcoma de Ewing extraóseo tiene una mortalidad elevada debido a su agresividad y su gran capacidad de metástasis en corto tiempo. Todos los tumores de la familia comparten la translocación del cromosoma 22. La característica inmunohistoquímica es la presencia de

CD99 (también conocido como MIC2) en la superficie de las células. Su característica microscópica son las rosetas de Homer Wright. Las células son pequeñas, redondeadas y azules, ricas en glucógeno y filamentos citoplasmáticos ausentes (Ibrahim *et al.*, 2012). En nuestro

reporte se evidenciaron la células pequeñas azules y redondeadas, con nucléolos prominentes.

En imágenes sus características son inespecíficas, pues puede presentarse como una masa heterogénea con necrosis, hemorragia e infiltración a órganos. Las metástasis de sarcoma extraóseo de Ewing han sido reportadas a linfonodos locales y regionales, mediastínicos, pulmonares, hepáticos y óseos. (Honoré *et al.*, 2015; Cremone *et al.*, 2016) En las tomografías presentadas se apreció una masa heterogénea, irregular y que infiltró pared dorsal y cavidad torácica.

El diagnóstico diferencial incluyen: neuroblastoma, rabdiomiosarcoma y linfoma, por compartir la presencia de MIC2 (Cremone *et al.*).

De acuerdo a la serie publicada por Velázquez *et al.* (1999) el tumor de Askin presenta dolor torácico como síntoma más común mientras que los síntomas constitucionales como pérdida de peso y fiebre en el 50 % de

los casos, además masa palpable en su ubicación (Suárez & Osorio, 2008). Nuestro reporte presentó un cuadro clínico ajeno al tumor de Askin, siendo el compromiso neurológico su manifestación inicial.

El tratamiento ha evolucionado gracias a los nuevos citotóxicos, sin embargo por la agresividad del tumor la supervivencia es mala. Hasta el momento un tratamiento sistémico con múltiples agentes quimioterápicos y tratamiento local con cirugía y radioterapia ha demostrado mejores resultados. Los quimioterápicos utilizados por tener resultados alentadores son Vincristina, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Ifosfamida, Cisplatino y Etoposido. Sin embargo, un esquema basado en estudios prospectivos no ha logrado desarrollarse por ser una entidad rara y muy agresiva (Mateen *et al.*; Hayakawa *et al.*, 2013; Richey *et al.*, 2012; Yip *et al.*, 2009; Messina *et al.*, 2015). Nuevas dianas terapéuticas se encuentran en estudio como la inhibición de la Tirocin-Cinasa con el Pazopanib (Messina *et al.*; Attia *et al.*, 2015)

ESPÍN, V. L.; QUISPE-ALCOCER, J.; ESPIN, R. G.; VILLACÍS-SANDOVAL, J. & CASTRO-VITERI, J. Extraosseous Ewing's sarcoma in spinal epidural space. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 3(4):1003-1007, 2016.

SUMMARY:Extraosseous Ewing's sarcoma belongs to the family of neuroectodermal tumors that derive from the neural crest, characteristic of its aggressiveness. Several locations have been described, however, epidural presentation is rare. Prognosis has been improved by new oncological regimens and other therapeutic targets are being studied.

KEY WORDS: Extraosseous Ewing's sarcoma; Neuroectodermal tumors.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Attia, S.; Okuno, S. H.; Robinson, S. I.; Webber, N. P.; Indelicato, D. J.; Jones, R. L.; Bagaria, S. P.; Jones, R. L.; Sherman, C.; Kozak, K. R.; Cortese, C. M.; McFarland, T.; Trent, J. C. & Maki, R. G. Clinical activity of pazopanib in metastatic extraosseous Ewing sarcoma. *Rare Tumors*, 7(2):5992, 2015.

Bravo-Linares, D.; Hernández-Verbel, K.; Linares-Ballesteros, A.; Sarmiento-Urbina,

I.; Jaramillo-Barberi, L.; Méndez-Manchola, M.; Restrepo-Ángel, F. & Fierro-Ávila, F. Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica: tumor de Askin en niños. *Rev. Fac. Med. (Bogotá)*, 61(3):239-44, 2013.

Cremone, G.; D'Amora, M.; Rossi, E.; Zeccolini, R.; Coppola, S. & Zeccolini, M. Askin tumor of thoracopulmonary region in a child: Case report and literature review. *Radiography*, 22(1):93-6, 2016.

- Crocoli, A.; Bagolan, P.; Boldrini, R.; Natali, G. L.; De Ioris, M. A. & Morini, F. Congenital Askin tumor with favorable outcome: case report and review of the literature. *J. Pediatr. Surg.*, 47(7):1440-4, 2012.
- Deore, S.; Dandekar, R.; Mahajan, A. & Pattar, P. Ewing's sarcoma of mandible: A case report presenting as odontogenic infection. *J. Oral Maxillofac. Surg. Med. Pathol.*, 27(5):741-5, 2015.
- García-Moreno, R.; Bernal-García, L. M.; Pineda-Palomo, M.; Botana-Fernández, M.; Gilete-Tejero, I. J. & Cabezudo-Artero, J. M. Sarcoma de Ewing extraesquelético epidural. Caso clínico y revisión de la literatura. *Neurocirugía*, 26(3):151-6, 2015.
- Hayakawa, A.; Hirase, S.; Matsunoshita, N.; Yamamoto, N.; Kubokawa, I.; Mori, T.; Yanai, T.; Maniwa, Y. & Iijima, K. Primary pediatric endobronchial Ewing sarcoma family of tumors. *Am. J. Case Rep.*, 14:67-9, 2013.
- Honoré, C.; Méeus, P.; Stoeckle, E. & Bonvalot, S. Soft tissue sarcoma in France in 2015: Epidemiology, classification and organization of clinical care. *J. Visc. Surg.*, 152(4):223-30, 2015.
- Ibrahim, G.; Fallah, A.; Shahideh, M.; Tabori, U. & Rutka, J. T. Primary Ewing's sarcoma affecting the central nervous system: a review and proposed prognostic considerations. *J. Clin. Neurosci.*, 19(2):203-9, 2012.
- Lazzara, B. M.; Scalcione, L. R.; Garnet, D. J.; Geller, M. & Katz, D. S. Radiology-pathology conference: primary perinephric and renal extraosseous Ewing's sarcoma. *Clin. Imaging*, 36(1):77-9, 2012.
- Mateen, F. J.; Nassar, A.; Bardia, A.; Jatoi, A.; Haddock, M. G.; Buckner, J. C. & Lachance, D. H. Spinal intradural extraosseous Ewing's sarcoma. *Rare Tumors*, 3(1):e7, 2011.
- Messina, C.; Christie, D.; Zucca, E.; Gospodarowicz, M. & Ferreri, A. J. Primary and secondary bone lymphomas. *Cancer Treat. Rev.*, 41(3):235-46, 2015.
- Richey, S. L.; Rao, P.; Wood, C. G.; Patel, S. & Tannir, N. M. Metastatic Extraosseous Ewing's Sarcoma (EES)/ Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET) of the Kidney: 8-year durable response after induction and maintenance chemotherapy. *Clin. Genitourin Cancer*, 10(3):210-2, 2012.
- Suárez, M. M. A. & Osorio, V. M. Tumor de Askin: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An. Radiol. Mex.*, 7(1):55-60, 2008.
- Valdivia-Gómez, G. G.; Soto-Guerrero, M. T. & Cedillo-de la Cruz, M. I. Sarcoma de Ewing extraesquelético que semeja abdomen agudo. *Cir. Cir.*, 78(2):163-6, 2010.
- Velázquez, P.; Nicolás, A. I.; Vivas, I.; Aquerreta, J. D. & Martínez-Cuesta, A. Tumor de Askin: tumor neuroectodérmico de la pared torácica. *Radiología*, 41(7):521-5, 1999.
- Yip, C. M.; Hsu, S. S.; Chang, N. J.; Wang, J. S.; Liao, W. C.; Chen, J. Y.; Liu, S. H. & Chen, C. H. Primary vaginal extraosseous Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor with cranial metastasis. *J. Chin. Med. Assoc.*, 72(6):332-5, 2009.

Dirección para correspondencia
Luis Espín Villamarin
Hospital Pediátrico Baca Ortiz
Av. Colon y 6 de Diciembre
Quito
ECUADOR

Email: luisesp10@hotmail.com

Recibido : 22-11-2016
Aceptado: 02-12-2016