

Sarcoma de Ewing con Metástasis Pulmonar en Paciente Pediátrico: Reporte de Caso

Ewing Sarcoma with Pulmonary Metastasis in Pediatric Patient: Case Report

Izaguirre-González A¹,
Kattan-Mejía I¹,
Cerrato-Castro A²,
Silva-Cárcamo H³,
Toledo-Mazlova L⁴,
Berlioz-Cruz C⁵

Resumen

El Sarcoma de Ewing es una neoplasia altamente maligna de origen mesenquimatoso, con predominio de la segunda década de la vida. La incidencia anual es de 1-3 casos por cada millón de niños por debajo de los 15 años. Presentamos el caso de un paciente de 13 años de edad, atendido en el servicio de oncología pediátrica del Hospital Materno Infantil, ubicado en la ciudad de Tegucigalpa, Honduras, por historia de masa dolorosa en región tibial izquierda de 6 meses de evolución, fiebre y dificultad respiratoria de 1 mes de evolución, se le realiza rayos x de la región distal de miembro inferior izquierdo y se observa lesión sugestiva de tumoración ósea, por lo cual fue intervenido quirúrgicamente, enviándose biopsia que reporta sarcoma de Ewing. La Tomografía axial computarizada (TAC) reportó metástasis a pulmones.

Los síntomas iniciales de esta patología suelen confundirse con condiciones infecciosas benignas y del desarrollo/crecimiento, a su vez, las neoplasias de peroné son raras y al producir metástasis pulmonar, el pronóstico es malo a corto plazo; por lo que es fundamental la sospecha clínica temprana, para un diagnóstico eficaz y tratamiento oportuno.

Palabras claves: Sarcoma de Ewing; Neoplasias óseas; Metástasis

Abstract

Ewing's Sarcoma is a highly malignant tumor of mesenchymal origin, more frequently by the second decade of life. The annual cases are 1-3 million children under 15 years old. There is a case of a 13 year old boy who was referred to the pediatric oncology department of Materno Infantil Hospital in the city of Tegucigalpa, Honduras; with a medical history of fever and respiratory distress of one month of evolution. X-rays of distal side of the left lower limb were taken, in which suggestive lesion of bone tumor is observed and therefore, immediate surgery is require. Biopsy is ordered and results shows Ewing sarcoma. In addition, computer tomography (CT-SCAN) shows lung metastases.

The initial symptoms of this disease are often confused with benign infectious conditions and development/growth. Fibula neoplasms are rare and causes pulmonary metastases. Prognosis is poor short term; so early observation and intervention are essential for effective diagnosis and treatment.

Keywords: Ewing sarcoma; Bone neoplasms; Metastasis

- 1 Médico General, Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH), Tegucigalpa, Honduras
- 2 Estudiante quinto año de medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH), Tegucigalpa, Honduras
- 3 Médico General, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Tecnológica Centroamericana (UNITEC), Tegucigalpa, Honduras
- 4 Departamento de Patología, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras
- 5 Hospital Regional Santa Teresa, Comayagua, Honduras.

Correspondencia:

Allan Izaguirre-González

✉ a1_izaguirre@hotmail.com

Fecha de recepción: Feb 29, 2016; Fecha de aceptación: Apr 02, 2016; Fecha de publicación: Apr 07, 2016

Introducción

Los tumores de peroné son infrecuentes, con una incidencia de menos de 1/100,000 habitantes, representan el 2.5% de todos los tumores óseos, tiene predilección por el género masculino; con una proporción de 2:1 (niños: niñas) [1-4].

El Sarcoma de Ewing (SE) es una neoplasia altamente maligna de origen mesenquimatoso, que afecta a niños y adolescentes, con un pico de incidencia en la segunda década de la vida. Fue descrito por el histopatólogo, oncólogo y hematólogo norteamericano James Stephen Ewing en 1921 [3-6]. La incidencia anual es de 1-3 por cada millón de niños por debajo de los 15 años, en su gran mayoría de casos afecta a una edad media de 13-16 años [2,4,5,7-11] En nuestro país en un estudio publicado en 2007 reveló que el SE corresponde al 7.5% de los tumores óseos y se presenta ligeramente con más frecuencia en el sexo masculino [12].

Como la mayoría de los pacientes con sarcoma de Ewing se encuentran en su segunda década de la vida y físicamente activos, el dolor se confunde a menudo con "crecimiento de los huesos" o lesiones resultantes del deporte o las actividades cotidianas. Clínicamente se presenta como un cuadro pseudoinflamatorio caracterizado por dolor óseo intermitente con exacerbación nocturna y de intensidad variable, con o sin presencia de masa de partes blandas, en ocasiones dolorosa, asociados a manifestaciones sistémicas como fiebre, malestar general, pérdida de peso, en algunas ocasiones también se asocia a traumatismo previo [5,7-9,11]. Tiene predilección por las metafisis de los huesos largos (47-56%), las costillas (12-17%), huesos planos (18-19%) y cráneo (1-4%) [10,11].

Los tumores de peroné presentan aspecto de una masa friable, fluida, que en ocasiones parece exudado. La masa presenta un color blanco grisáceo, brillante y traslúcido, que puede tener consistencia líquida. Aparecen abundantes zonas de necrosis, hemorragias y cavidades [5,7-9,11]. El sarcoma de Ewing produce metástasis en alrededor del 18% de los casos, más frecuentemente en los pulmones (57%), huesos (34%), cerebro y médula espinal, y raramente en los ganglios, 75% de tumores se hallan localizados al momento del diagnóstico; pocos tumores como los sarcomas se diseminan principalmente por vía hematogena y en ocasiones por vía linfática, metastatizando casi en forma exclusiva al pulmón [1,3,5,9]. El diagnóstico se basa en la biopsia de tumor primario, con apoyo de exámenes de imagen como rayos x, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear [5,7,11,13].

Las opciones terapéuticas son la cirugía, quimioterapia, radioterapia; La cirugía no debe ser amputativa, por el gran número de formas multifocales, salvo las localizaciones periféricas y en los casos con fracturas patológicas [3,5,14]. La resección en bloque del peroné proximal en el tratamiento de los tumores óseos agresivos o malignos depara un buen control de la enfermedad y una supervivencia a los 7 años, en los casos malignos, del 89% [4,10,11]. El pronóstico depende de la edad del paciente, la localización anatómica, el tamaño y el estadio

tumoral y las metástasis óseas tienen mejor pronóstico que las metástasis pulmonares [3,9,10,13].

La supervivencia a 5 años de los pacientes con metástasis durante el diagnóstico se sitúa alrededor del 22% frente al 55% en pacientes sin metástasis, 90% de los pacientes fallecen rápidamente por metástasis pulmonares en el primer año, la supervivencia libre de enfermedad a los 5 años es decepcionante, con un rango de 9% a 30% [1,7,8,11].

Presentacion del caso

Presentamos el caso de paciente del género masculino, de 13 años de edad, procedente de área rural del departamento de Lempira, Honduras, con antecedente de masa en región tibial de 6 meses de evolución, el paciente fue atendido a los 2 meses de presentar los primeros síntomas en otro centro asistencial, por dolor en extremidad inferior, donde fue ingresado por 8 días, siendo manejado con antiinflamatorios no esteroideos (AINES) y antibióticos, con su posterior egreso hospitalario. Consecutivamente paciente presenta crecimiento de masa en región lateral externa de peroné izquierdo de 4 meses de evolución, acompañado de fiebre intermitente, y dificultad respiratoria exacerbada con el esfuerzo físico de 1 mes de evolución, por lo cual se refiere al Hospital Regional Santa Teresa de la Ciudad de Comayagua.

Al examen físico se encontró en región distal de peroné izquierdo, la presencia de masa dolorosa, de aproximadamente 12 x 8 cm, de consistencia blanda, bordes bien delimitados pero adheridos a planos profundos (**Figura 1**). Tórax simétrico, con presencia de hipoventilación a nivel de base pulmonar izquierda, y múltiples roncus y crépitos en región derecha. Resto del examen físico sin alteraciones.

Se le indican estudios de imagen en región distal de tobillo izquierdo y tórax, donde se evidencia lesión tumoral en tercio distal de peroné con destrucción completa, que infiltra el borde lateral de la región tibial, dando la impresión de mantenerse encapsulado, y presencia de nódulo de bordes bien delimitados en campo basal pulmonar izquierdo (**Figura 2**).



Figura 1 Masa en región distal de peroné izquierdo, con deformidad ósea.

Se interviene quirúrgicamente con resección en bloque de masa adherida a tercio distal de peroné, enviándose muestra para biopsia, la cual reportó lesión neoplásica compatible con sarcoma de Ewing/PNET de peroné con extensión a partes blandas, que se caracteriza por células pequeñas, redondas, basófilas, con mitosis anormales escasas, focos de necrosis y hemorragia reciente, las cuales se extienden desde la región intramedular hasta partes blandas, observando permeación vascular/linfática, confirmando dicho diagnóstico con la tinción de inmunohistoquímica CD99 la cual mostró, positividad difusa en las células neoplásicas (**Figura 3**). Por lo que se refiere a hospital de tercer nivel, al servicio de Oncología Pediátrica del Hospital Materno Infantil, ubicado en la ciudad de Tegucigalpa, Honduras para su manejo especializado.

En este centro hospitalario se le complementan estudios de imagen con tomografía axial computarizada de tórax la cual reportó: imagen solida heterogénea en base pulmonar izquierda adherida a pleura y diafragma, con múltiples lesiones bilaterales generalizadas, concluyendo pulmones metastásicos con infiltración de pleura (**Figura 4**).

Dicho diagnóstico de mal pronóstico en la sobrevivencia y calidad de vida del paciente

Discusión

El sarcoma de Ewing es el segundo tumor óseo primario maligno más frecuente en edad pediátrica después del osteosarcoma, es una neoplasia muy agresiva, su etiología es incierta, se presenta más en el género masculino que el femenino, tiene predilección por la mitad inferior del esqueleto, los tumores óseos de peroné son muy infrecuentes 2.5% de los tumores óseos [8,9,11,12,15].

Su sintomatología se presenta como dolor intermitente e inflamación localizados en el lugar afectado [7,15], cuadro que curso el paciente por lo cual acude para atención médica. Para un diagnóstico precoz se debe realizar una anamnesis completa [13] apoyados por estudios de imágenes básicos o TAC; el tratamiento para esta entidad maligna es la resección quirúrgica en bloque y de tejidos blandos cercanos (pilar del tratamiento) [5], intervención que se le realizó a nuestro paciente.

El diagnóstico definitivo requiere de estudios histopatológicos con técnica de inmunohistoquímica, que juegan un papel muy importante para su diagnóstico, la realización del inmunomarcador CD99 fue necesario para confirmar esta patología ya que nos da una sensibilidad más del 90% [3,5,12].

Al momento del diagnóstico el 20% de los pacientes tienen metástasis, su capacidad para diseminarse vía hematogena e inducir metástasis es de 14-50% que en nuestro paciente se observó en la TAC realizada una imagen solida heterogénea en base pulmonar izquierda adherida a pleura y diafragma, con múltiples lesiones bilaterales generalizadas [11].

Cabe destacar que el SE es una neoplasia de muy mal pronóstico



Figura 2 (A) Pérdida de la continuidad ósea y área de radio opacidad que se extiende desde el tercio distal del peroné, infiltrando el borde lateral de la región tibial distal. (B) Rayos x P/A de tórax que evidencia presencia de nódulo de bordes bien delimitados en campo basal izquierdo.

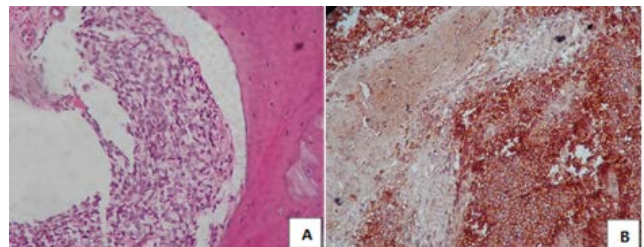


Figura 3 Estudio histopatológico (sarcoma de Ewing): (A) Corte de tejido blando conformados por tejido conectivo denso irregular con fibras de colágeno, con la presencia de sabanas y nidos de células ovoides, redondas con núcleos. (B) Cortes histológicos que muestran neoplasia maligna por células pequeñas, redondas, basófilas, con mitosis anormales escasas.

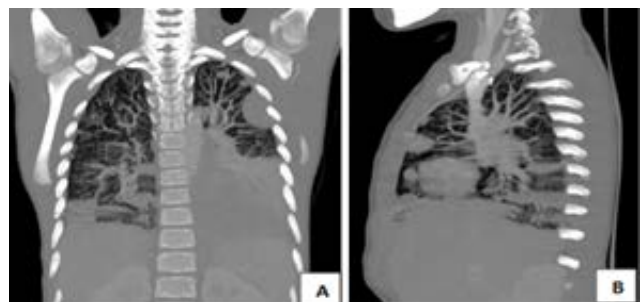


Figura 4 Tomografía axial computarizada (TAC) de tórax. (A) Corte coronal: se observa imagen heterogénea que compromete base pulmonar izquierda, adherida a pleura y diafragma. (B) Corte sagital: muestra múltiples nódulos con bordes bien delimitados a nivel de parénquima pulmonar y estructuras adyacentes.

y hay muchos factores que influyen en la sobrevivencia del paciente, su diagnóstico precoz es la mejor herramienta para definir el tratamiento coadyuvante y mejorar la salud del paciente.

Bibliografía

- 1 Hernández-Rodríguez NA, Correa E, Contreras PA, Suchil L, Padilla A, et al. (1999) Frecuencia y distribución de metástasis pulmonar por sarcoma óseo en el Instituto Nacional de Cancerología. Periodo 1986-1996. *Rev Inst Nal Cancerol* 45: 162-165.
- 2 Estrada-Villaseñor E, Delgado CEA, Rico MG (2008) Frecuencia de neoplasias óseas en niños. *Acta Ortopédica Mexicana* 22: 238-242.
- 3 Cruz S, Azevedo P, Triguieros N, Rodríguez M (2015) Sarcoma de Ewing: una rareza en la región sinusal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 66: 171-174.
- 4 Brenes ZMG (2014) Sarcoma de Ewing: Enfoque radiográfico. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamerica* 71: 271-273.
- 5 Hernández GEH, Mosquera BCG, Quintero MO, Hernández CI (2013) Sarcoma de Ewing. *Revista Archivo Medico de Camagüey* 17: 623-640.
- 6 García-Moreno R, Bernal-García LM, Pineda-Palomo M, Botana-Fernández M, Gilete-Tejero IJ, et al. (2015) Sarcoma de Ewing extraesquelético epidural. Caso clínico y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 26: 151-156.
- 7 Terrero JBM, Sánchez LSJ, de Olaiz NB, Jiménez HL, Abad FA, et al. (2013) Sarcoma de Ewing con afectación pulmonar: descripción de un caso. *Rev Patol Respir* 16: 112-114.
- 8 Calleros MPC, Cano MI (2011) Sarcoma de Ewing: Reporte de casos en el Hospital San José, Tec de Monterrey y revisión. *Anales de Radiología México* 4: 225-232.
- 9 Mut PR, Fernández-Montes JG, Ramírez-Latorre O, Vallcanera-Calatayud A (2009) Manifestaciones radiológicas infrecuentes del sarcoma de Ewing en la infancia. *Radiologia* 51: 63-70.
- 10 Muñoz VA (2012) Tumores Óseos. *Pediatr Integral* 16: 533-539.
- 11 Jiménez SD, Soto FJ, Garro OM, Vega UG (2014) Sarcoma de Ewing. *Rev CI EMed UCR* 4: 9-12.
- 12 Antúnez HS, Cardona V, Lara L, Sabillón N (2007) Tumores óseos en el Hospital Escuela: frecuencia y correlación clínica-radiológica e histopatológica. *Rev Med Hondur* 75: 14-20.
- 13 Sánchez-Torres LJ, Santos-Hernández M (2012) El arte de diagnosticar tumores óseos. *Acta Ortopédica Mexicana* 26: 57-65.
- 14 Farfalli GL, Albergo JI, Ayerza MA, Muscolo DL, Aponte-Tinoe LA (2014) Tratamiento quirúrgico de los tumores malignos y localmente agresivos del tercio proximal del peroné. Resultados oncológicos y evaluación funcional. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol* 58: 212-216.
- 15 Ortiz-Escobar A, Monsalvo-Zuleta H, Martínez-Rangel D, Torrenegra-Villalobos J, Bernal-Torres L, et al. (2014) Sarcoma de Ewing en un hospital infantil público de Cartagena: serie de casos, 2010-2012. *Espiga Científica* 11: 87-92.