

Resolución del caso presentado en el número anterior

Localización infrecuente de un sarcoma de Ewing en pediatría

Uncommon location of an Ewing's sarcoma in pediatrics

Dra. Ana F. Dragovetzky^a, Dra. Eliana Bagnara^a y Dra. Mariana Nastrid^a

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 13 años que consultó por una tumoración indolora en el puente nasal, que asociaba cefalea y epistaxis.

Se solicitó la evaluación por el Servicio de Otorrinolaringología, que informó una lesión ocupante en el techo de ambas fosas nasales.

Se realizó el análisis de laboratorio de lisis, sin particularidades, y se ampliaron los estudios con una tomografía de cerebro, que evidenció una lesión osteolítica que comprometía los huesos propios de la nariz y el puente nasal. Además, se hizo una resonancia magnética nuclear (RMN), que mostró una formación sólida que se reforzaba con contraste.

Se programó la biopsia, que fue compatible con sarcoma de Ewing, y se evaluó la extensión de la enfermedad. Se confirmó la presencia de un tumor localizado, por lo que se inició quimioterapia según el protocolo.

SARCOMA DE EWING EN PEDIATRÍA

La patología oncológica es la primera causa de muerte por enfermedad en los niños de entre 5 y 15 años de edad, solo precedida por causas externas.

Según publicaciones realizadas por el Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA), si se evalúa la distribución de los casos de cáncer registrados anualmente en nuestro país según la

Clasificación Internacional de Cáncer Pediátrico, los tumores más frecuentes en pediatría siguen siendo las leucemias (el 36,8 %), seguidas por los tumores del sistema nervioso central (el 18,8 %) y los linfomas en el tercer lugar (el 12,7 %).

Los tumores óseos se encuentran en el sexto lugar (el 5 %) y, dentro de estos, el sarcoma de Ewing representa, aproximadamente, el 10 % de los tumores óseos primarios, que son más frecuentes entre los 10 y los 15 años. Su incidencia anual es de 0,6 casos nuevos por millón de menores de 15 años.

El sarcoma de Ewing es una neoplasia derivada de las células madre mesenquimatosas primitivas de la médula ósea. Si bien no se conoce su etiología, se sabe de su relación con una translocación característica entre los cromosomas 11 y 22 con la formación del gen de fusión *EWS-FK11*.

Los huesos más frecuentemente afectados son los miembros inferiores (el 41 %), la pelvis (el 26 %), el tórax (el 16 %), los miembros superiores (el 9 %), la columna (el 6 %), los pies/ las manos (el 3 %) y, en último lugar, el cráneo (el 2 %).

A su vez, puede existir una afectación localizada o presentarse con metástasis a nivel óseo, cerebral y/o pulmonar.

La forma de presentación de estos tumores depende, en gran medida, del tamaño, de la localización y de la extensión de la enfermedad. Dentro de los síntomas que, con más frecuencia, tienen que hacer sospechar esta patología, se pueden citar los siguientes:

- Dolor óseo intenso que no calma con analgésicos comunes y puede despertar al niño por la noche.
- Tumefacción, generalmente, sin signos de flogosis.
- Fracturas patológicas.
- Síntomas generales, como fiebre, astenia, pérdida de peso.

Dentro de los diagnósticos diferenciales, se deben plantear los siguientes:

- Osteomielitis.
- Tumores benignos, como el osteoma osteoide.
- Infiltración leucémica.

a. Servicio de Bajo Riesgo. Hospital Nacional de Pediatría SAMIC "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dra. Ana F. Dragovetzky: anaflord2@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 27-10-2018

Aceptado: 3-12-2018

Como citar: Dragovetzky AF, Bagnara E, Nastrid M. Localización infrecuente de un sarcoma de Ewing en pediatría. *Arch Argent Pediatr* 2019;117(3):206-207.

- Otras neoplasias óseas malignas, como el osteosarcoma.
- Metástasis.
- Histiocitosis.

Plan de estudios

- Radiografía simple del sitio afectado: lesión lítica que produce destrucción del hueso cortical y penetra bajo el periostio y da una imagen característica multilaminada “en catáfilas de cebolla”. Otro dato radiológico característico es el aspecto “en rayos de sol” producido por la neformación de hueso a lo largo de los vasos del periostio que atraviesan en forma perpendicular entre la corteza y el periostio sobreelevado.
- RMN del sitio afectado
- Biopsia para la confirmación:
 - La anatomía patológica muestra, característicamente, un tumor de células pequeñas, redondas, azules, que se debe diferenciar del linfoma y del rhabdomyosarcoma.
 - Inmunohistoquímica: proteína S100 +, enolasa neuronal específica +, CD99 +.
 - Biología molecular: translocación 11:22 t (8:22). Rearreglo de la región cromosómica 22q12 (gen *EWS*).
- Estudios de extensión de enfermedad:
 - Tomografía de tórax
 - Análisis de laboratorio con hemograma, eritrosedimentación, *lactato deshidrogenasa* (LDH), hepatograma, creatinina, fosfatasa alcalina (FAL)
 - Punción-aspiración de la médula ósea
 - Centellograma óseo
 - Emisión de positrones-tomografía computada (*Positron Emission Tomography-Computed Tomography; PET CT*, por sus siglas en inglés), que permite obtener información metabólica

Los factores pronósticos de esta enfermedad dependen tanto de características del paciente como del tumor y de su respuesta al tratamiento.

- Localización: mejor pronóstico en las extremidades distales que en las axiales y las proximales.
- Los tumores extraóseos tienen mejor pronóstico.
- Tamaño tumoral: cuanto más grande, peor pronóstico (el valor de corte es el volumen

tumoral entre 100 y 200 ml).

- Edad: los más pequeños tienen mejor pronóstico.
- Sexo: el femenino tiene mejor pronóstico.
- LDH: los valores altos al momento del diagnóstico, en general, se asocian con un volumen tumoral mayor y, por ende, con peor pronóstico.
- Presencia de metástasis: factor de mal pronóstico (es peor en las extrapulmonares).
- La posibilidad o no de resección completa antes de la quimioterapia y la respuesta inicial al tratamiento determinan el pronóstico de esta enfermedad (el valor de corte es un 90 % de necrosis tumoral tras la quimioterapia).

Una vez realizado el diagnóstico y según la extensión, la localización y el volumen tumoral, el especialista indicará tratamiento quirúrgico, quimioterápico y, eventualmente, radioterapia.

El esquema quimioterápico incluye vincristina, ifosfamida, doxorubicina y etopósido. Generalmente, se administran 6 ciclos antes de la resección quirúrgica (cuando es posible) o radioterapia (en los tumores que progresan o son irresecables o cuando existe residuo tumoral).

Luego se continúa con un mantenimiento con ciclos de vincristina, ciclofosfamida y actinomicina D. ■

REFERENCIAS

1. Rey G. Sarcomas en pediatría. *Rev Hosp Niños B Aires*. 2011; 53(241):56-69.
2. Rodriguez-Galindo C, Navid F, Khoury J, Krasin M. Ewing Sarcoma Family of Tumors. In: Pappo A (ed). *Pediatric Bone and Soft Tissue Sarcomas*. Heidelberg: Springer; 2006: 181-217. [Consulta: 4 de diciembre de 2018]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007%2F3-540-29447-3_9#citeas.
3. Sánchez de Lorenzo-Cáceres MB, Acosta González S, López Pino MA, Sirvent SI, et al. Sarcoma de Ewing: formas de presentación infrecuentes y atípicas. Póster presentado en el 32 Congreso Nacional SERAM. Del 22 al 25 de mayo de 2014. Oviedo, ES: Palacio de Exposiciones y Congresos; 2014:S-1339. [Consulta: 4 de diciembre de 2018]. Disponible en: https://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing_poster&task=viewsection&pi=12333&ti=412374&searchkey=.
4. Moreno F, Cacciavillano W, Cipolla M, Coirini M, et al. Childhood osteosarcoma: incidence and survival in Argentina. Report from the National Pediatric Cancer Registry, ROHA Network 2000–2013. *Pediatr Blood Cancer*. 2017; 64(10):e26533.
5. Instituto Nacional del Cáncer. Tratamiento del sarcoma de Ewing (PDQ®)-Versión para profesionales de salud. [Consulta: 4 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/tipos/hueso/pro/tratamiento-ewing-pdq>.