

Sarcoma de Ewing en paciente masculino

Ewing's sarcoma in a male patient

Eddy Millán Escalona^I; Rafael Corona Pérez^{II}; Noevis Ríos Gutiérrez^{III}

^IEspecialista de II Grado en Medicina Interna. Asistente. Universidad Médica de Granma "Celia Sánchez Manduley". Granma, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Higiene y Epidemiología. Profesor Auxiliar. Instituto Superior de Ciencias Médicas de Villa Clara. Villa Clara, Cuba.

^{III}Licenciada en Enfermería. Instructora. Universidad Médica de Granma "Celia Sánchez Manduley". Granma, Cuba.

RESUMEN

El sarcoma de Ewing es un tumor óseo maligno de células redondas pequeñas. Es el segundo tumor óseo maligno más frecuente en la infancia, y se puede presentar en cualquier momento durante la niñez y comienzos de la edad adulta. El tumor puede originarse en cualquier parte del cuerpo, generalmente en los huesos largos de las extremidades, la pelvis o el tórax, al igual que en el cráneo o en los huesos planos del tronco. Se trata de un paciente masculino, mestizo, de 38 años de edad, que acude a consulta externa en el hospital de Nickerie, Suriname, por presentar aumento de volumen en la región lateral derecha del abdomen. Refiere que ha presentado pérdida de peso, decaimiento marcado y anorexia. Estos síntomas se iniciaron 3 meses antes, y se han incrementado paulatina y progresivamente. Tiene también dificultad para deambular y dolor en la pierna derecha.

Palabras clave: Sarcoma de Ewing.

ABSTRACT

The Ewing's sarcoma is a malignant bone tumor of round cells. The second malignant bone tumor more frequent in childhood and may to appear in any moment during this life stage and at onset of adulthood. Tumor may to originate in any place of body, generally in limbs long bones, pelvis or thorax as well as in skull or in trunk flat bones. This case is a black male patient aged 38 seen in external consultation in the hospital of Nickerie, Surinam presenting with a volume increase

in the right lateral region of abdomen. He refers a weight loss, a marked weakness and anorexia. These symptoms appeared three months before increasing in a gradual and progressively way. He has difficulty to walk and pain in the right leg.

Key words: Ewing's sarcoma.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma de Ewing se puede presentar en cualquier momento durante la niñez y comienzos de la edad adulta.^{1,2} El tumor puede originarse en cualquier parte del cuerpo, generalmente en los huesos largos de las extremidades, la pelvis o el tórax, al igual que en el cráneo o en los huesos planos del tronco.³ Existe experiencia personal de igual afección en un adulto joven de 32 años de edad, y fue observado también en un paciente masculino de 30 años de edad en España.⁴ El sarcoma de Ewing es un tumor óseo maligno de células redondas pequeñas.⁵ Es el segundo tumor óseo maligno más frecuente en la infancia.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino, mestizo, de 38 años de edad, que acude a consulta externa en el hospital de Nickerie, Suriname, por presentar aumento de volumen en la región lateral derecha del abdomen; refiere que ha presentado pérdida de peso, decaimiento marcado y anorexia, síntomas que se iniciaron 3 meses antes, y que se han incrementado paulatina y progresivamente. Tiene también dificultad para deambular y dolor en la pierna derecha.

En relación con sus antecedentes patológicos personales, ha padecido de HTA durante los últimos 3 años. Sus antecedentes patológicos familiares indican que su padre es también hipertenso. Al valorar sus hábitos sociales se conoce que fuma (5 cigarrillos diarios), ingiere bebidas alcohólicas (cervezas y ron los fines de semana), y tiene estrés laboral y hogareño.

Al examen físico, presenta mucosas hipocoloreadas y discretamente secas. No presenta ictericia, tampoco disnea, y el murmullo vesicular es normal. No hay estertores presentes y la frecuencia respiratoria es de 22 x min. Presenta ruidos cardiacos taquicárdicos, con una frecuencia cardíaca de 110 latidos x min. No hay soplo, ni galope, y su tensión arterial es 170/100.

En su abdomen se observa algo globuloso que sigue los movimientos respiratorios y golpes de tos. Hay presencia de masa visible en flanco, región lateral y fosa lumbar derecha. Se comprueba a la palpación que hay una masa tumoral indolora, que mide unos 14 cm, sólida, firme, que no late en las regiones anteriormente mencionadas. No hay esplenomegalia ([fig. 1](#)). Se observa una masa tumoral en la región ínfero-lateral derecha del abdomen.



FIG. 1. Masa tumoral en región inferolateral derecha del abdomen.

La percusión se realiza suavemente, y se encuentra matidez en la zona descrita. A la auscultación se escuchan ruidos hidroaéreos normales, sin soplos. La masa abdominal no late ni se expande. En el tejido celular subcutáneo se nota la presencia de un edema discreto en las regiones maleolares, sin godet fácil. La temperatura, el color y la sensibilidad de la piel son normales. Su sistema nervioso central no tiene alteraciones.

Exámenes complementarios

a) Análisis de sangre

- Hb: 5,6 mmol/L (valor normal [VN]: 8,0-15,0 mmol/L)
- Hematocrito: 0,27 % (VN: 0,36-0,45 %)
- Eritrosedimentación: 140 mm
- Grupo sanguíneo y factor: B+
- Leucocitos: $7,7 \times 10^9/L$ (VN: $4,0-10,0 \times 10^9/L$)
- Plaquetas: $659 \times 10^9/L$ (VN: $150-350 \times 10^9/L$)
- Tiempos de coagulación y sangrado: normales
- Glicemia: 4,9 mmol/L (VN: 4,0-10,0 mmol/L)
- Colesterol: 4,4 mmol/L (VN: 0-5,2 mmol/L)
- Urea: 41,1 mmol/L (VN: 2,5-6,4 mmol/L)
- Creatinina: 930 mmol/L (VN: 62-115 mmol/L)
- Bilirrubina total: 5,2 mmol/L (VN: 0,0-17,1 mmol/L)
- Aspartato transferasa (AST): 113 U/L (VN: 5-34 U/L)
- Alanina transferasa (ALT): 82 U/L (VN: 5-40 U/L)
- Fosfatasa alcalina (ALP): 64 U/L (VN: 35-123 U/L)
- Deshidrogenasa láctica (LDH): 355 U/L (VN: 80-285 U/L)
- Proteínas totales: 68,1 g/L (VN: 60,0-80,0 g/L)
- Ácido úrico: 0,50 mmol/L (VN: 0,21-0,42 mmol/L)
- Calcio: 3,13 mmol/L (VN: 2,05-2,54 mmol/L)
- Sodio (Na): 127 mmol/L (VN: 136-145 mmol/L)

- Potasio (K): 5,9 mmol/L (VN: 3,5-5,1 mmol/L)
- Fósforo: 2,70 mmol/L (VN: 0,87-1,45 mmol/L)

b) Análisis de orina

- Glucosa: negativa
- Bilirrubina: negativa
- Cuerpos cetónicos: negativos
- Densidad: 1015 mOsmo/Kg H₂O
- PH: 5,5 unidades de hidrógeno.
- Proteínas: +
- Urobilinógeno: 3,2 mmol/L
- Nitrito: negativa
- Leucocitos: negativos

c) TAC: (figuras 2 y 3): hígado normal, sin metástasis; vesícula normal, y páncreas y bazo también normales. En el hemiabdomen inferior y flanco derecho se observa un gran tumor sólido, con marcada destrucción ilíaca derecha. En los cuerpos vertebrales lumbar-2 (L-2) y torácica-9 (Th-9), es visible una imagen osteolítica. En TAC de la pelvis que muestra afección del hueso ilíaco y una gran masa de partes blandas de 16 x 14 cm (fig. 2), mientras que en la figura 3, se observa destrucción del hueso ilíaco e imagen tumoral.



FIG. 2. TAC de pelvis que muestra una afección del hueso ilíaco y una gran masa de partes blandas de 16 x 14 cm.

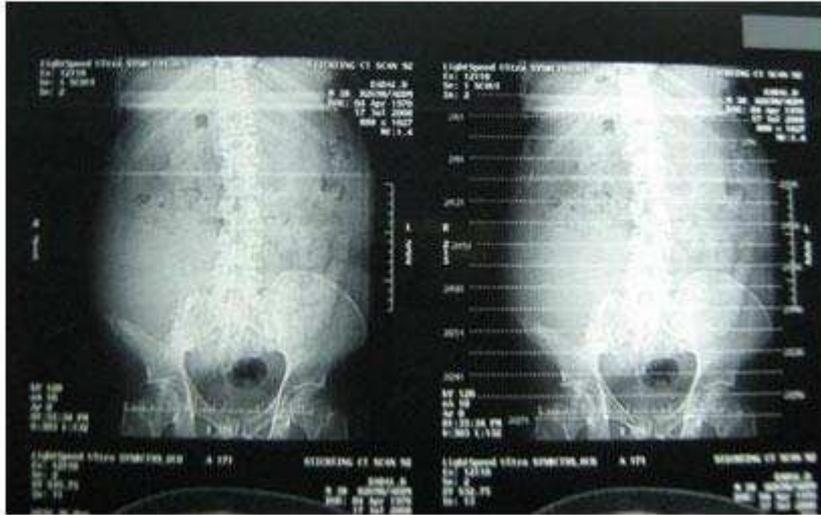


FIG. 3. Destrucción de hueso ilíaco e imagen tumoral.

DISCUSIÓN

El sarcoma de Ewing es un tumor óseo maligno de células redondas pequeñas.⁵ Es el segundo tumor óseo maligno más frecuente en la infancia, representa del 3 al 6 % de todos los tumores sólidos y del 1,4 al 1,8 % de los procesos malignos en individuos de raza blanca menores de 15 años, donde la incidencia anual es de 3 casos por millón.⁶ Es más frecuente en varones, y las principales localizaciones son: pelvis (20 %), fémur (17 %) y húmero (10 %).^{7,8} Clínicamente se manifiesta por una masa dolorosa y eritematosa. Cuando la columna o el sacro están afectados, la irritación o compresión de las raíces nerviosas puede provocar dolor de espalda, radiculopatía o síntomas de compresión de la médula espinal. Las lesiones yuxta-articulares se acompañan de pérdida de movilidad articular. Síntomas generales como la fiebre, la astenia, la pérdida de peso, la anemia o la leucocitosis aparecen entre el 10 y el 20 % de los pacientes.⁹ Los tumores de localización pélvica hacen

metástasis con mayor frecuencia.⁸ Las metástasis pulmonares representan la primera localización a distancia, y son la principal causa de muerte en estos pacientes, mientras que en el hígado y el cerebro son menos comunes.^{10,11}

La radiología pone de manifiesto un tumor osteolítico, destructivo y de bordes infiltrantes. Las fracturas patológicas están presentes en el diagnóstico entre un 10 y un 15 % de los casos.¹² La TAC es la prueba de imagen que mejor delimita la extensión de la destrucción cortical y los tejidos blandos; sin embargo, la definición del tamaño del tumor, la extensión local intraósea y extraósea, y la relación del tumor con los planos faciales, venas, nervios y órganos, es más completa con la resonancia magnética (RM). El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

El pronóstico viene determinado por la extensión de la enfermedad, la localización y el tamaño del tumor. La localización axial tiene peor pronóstico. La respuesta a la terapia, la edad y las translocaciones cromosómicas también influyen en el pronóstico. La fiebre, la anemia y la elevación de LDH se relacionan con un aumento del volumen del tumor, y, por lo tanto, con un peor pronóstico.¹³ El tratamiento consiste en la resección quirúrgica y quimioterapia, acompañada o no de radioterapia. Con este tipo de terapia ha mejorado la supervivencia hasta un 75 % al cabo de 5 años. Hallazgos recientes, muestran efectos antineoplásicos de los bisfosfonatos, los inhibidores de la ciclooxigenasa 2 y las estatinas, que podrían estar indicados en el tratamiento de tumores primarios de huesos. También se han desarrollado implantes expandibles para el tratamiento de tumores óseos en niños en crecimiento, que podrían ayudar a la reconstrucción del esqueleto en crecimiento.¹⁴

Tras realizar una anamnesis exhaustiva, el examen físico y los exámenes complementarios, se hizo una biopsia ósea del hueso ilíaco, con el diagnóstico anatomopatológico de sarcoma de Ewing. En el estudio de extensión con TAC torácico-abdomino-pélvico, se observaron imágenes osteolíticas en los cuerpos vertebrales L-2 y Th-9. Ante el diagnóstico de sarcoma de Ewing de hemipelvis derecha, metastásico, se remite el paciente para tratamiento a un centro oncológico. El tratamiento depende de la etapa del cáncer y del estado de salud general del paciente. El tratamiento, en general, radica en varios aspectos, e incluye: cirugía, radioterapia, quimioterapia y terapia mieloablative con apoyo de células.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cecil L. Textbook of Medicine. 21st. ed. Madrid: Interamericana. W.B. Saunders Company; 2000.p.1788-96.
2. Griffith F. 5-Minute Clinical Consult. 3rd. ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.p.99-116.
3. Nelson WE. Textbook of Pediatrics. Madrid: Interamericana. W.B. Saunders Company; 2000.p.919-38.
4. Sáez R, Almodóvar R, Quirós FJ, Zarco P, Mazzucchelli R. Medicina Familiar y Comunitaria. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España. Unidad de Reumatología. Madrid: Medline. Rev Española Reumatología Clínica en Imágenes. 2006;2(5)Septiembre-Octubre.

5. Robbins S. Patología estructural y funcional. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 1999.p.341-67.
6. Paulussen M, Frohlich B, Jurgens H. Ewing tumor: incidence, prognosis and treatment options. *Pediatr Drugs*. 2001;3:899-913.
7. Ginsberg JP, Woo SY, Hicks MJ, Horowitz ME. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. En: Pizzo PA, Poplack DG, editors. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 2002.p.87-109.
8. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jurgens HF, Voute 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.
9. Rud NP, Reiman HM, Pritchard DJ, Douglas JP, Frassica FJ, Smithson WA. Extraosseous Ewing's sarcoma. A study of 42 cases. *Cancer*. 1989;64:1548-53.
10. Parasuraman S, Langston J, Rao BN, Poquete CA, Jenkins JJ, Merchant T, et al. Brain metastases in pediatric Ewing sarcoma and rhabdomyosarcoma: The St. Jude Children's Research Hospital experience. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1999;21:370-7.
11. Cangir A, Vietti TJ, Gehan EA, Burgert EO Jr, Thomas P, Tefft M, et al. Ewing's sarcoma metastatic at diagnosis. Results and comparisons of two intergroup Ewing's sarcoma studies. *Cancer*. 1990;66:887-93.
12. Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. *J Bone Joint Surg*. 2000;82:667.
13. Glaubiger DL, Makuch R, Schwarz J, Levine AS, Johnson RE. Determination of prognostic factors and their influence on therapeutic results in patients with Ewing's sarcoma. *Cancer*. 1980;45:2213-9.
14. Casas-Ganem J, Healey JH. Advances that are changing the diagnosis and treatment of malignant bone tumors. *Curr Opin Rheumatol*. 2005;17:79-85.

Recibido: 13 de febrero de 2009.

Aprobado: 1ro. de noviembre de 2009.

Eddy Millán Escalona. 8va. avenida, edificio # 1, apto. B-8, entre 9 y 11, Nuevo Manzanillo, Manzanillo, Granma, Cuba. E mail: emanzanillo@grannet.grm.sld.cu