

Multimed 2020; 24(1)

Enero-Febrero

Caso clínico

## Sarcoma de ewing nasosinusal en la infancia

Nasosinusal ewing sarcoma in childhood

Sarcoma de ewing nasossinusal na infância

Eduardo Enrique Fuentes Liens.<sup>I\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8628-5796>

Kerer Laurentina Tornes Sabina.<sup>II</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7647-1023>

Jessica Claudia Fuentes Tornes.<sup>III</sup> <https://orcid.org/0000-0002-9479-503X>

<sup>I</sup> Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital General Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

<sup>II</sup> Escuela de Deportes Vicente Quesada Oconor. Bayamo. Granma, Cuba.

<sup>III</sup> Facultad de Ciencias Médicas. Bayamo. Granma, Cuba.

\* Autor para la correspondencia. Email: [eduardofliens@gmail.com](mailto:eduardofliens@gmail.com)

### RESUMEN

**Introducción:** dentro de los tumores de cabeza y cuello, el Sarcoma de Ewing es uno de los menos frecuente, afecta la mandíbula y la maxila, pero es más raro aún en tejidos blandos originado en la cavidad nasal o los senos paranasales; comparten características con los tumores neuroectodérmicos primitivos. Se presentan habitualmente en niños y adultos jóvenes, presentándose de inicio con una gran agresividad.

**Presentación de caso:** Presentamos una niña de 4 años que acudió a consulta con una inflamación en el piso de fosa nasal derecha, sin fiebre, sin dolor, escasa rinorrea con obstrucción nasal derecha.

**Discusión:** se realizó resonancia magnética visualizando una masa tumoral hacia el piso nasal derecho, de gran intensidad, isointenso y sin rotura de paredes del seno maxilar u

otra estructura vecina. Se tomó muestra incisional para biopsia de la lesión que informa positivo a un sarcoma de Ewing.

**Conclusiones:** se aplicó tratamiento con radioterapia y quimioterapia.

**Palabras clave:** Sarcoma de Ewing.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** within the head and neck tumors, Ewing's Sarcoma is one of the least frequent, it affects the jaw and maxilla, but it is even more rare in soft tissues originated in the nasal cavity or sinuses; share characteristics with primitive neuroectodermal tumors. They usually occur in children and young adults, presenting themselves with great aggressiveness.

**Case presentation:** We present a 4-year-old girl who went to the office with an inflammation in the floor of the right nostril, without fever, without pain, poor rhinorrhea with right nasal obstruction.

**Discussion:** MRI was performed visualizing a tumor mass towards the right nasal floor, of great intensity, isointense and without rupture of the walls of the maxillary sinus or other neighboring structure. Incisional sample was taken for biopsy of the lesion that positively reports Ewing's sarcoma.

**Conclusions:** treatment with radiotherapy and chemotherapy was applied.

**Keywords:** Ewing Sarcoma.

## **RESUMO**

**Introdução:** nos tumores de cabeça e pescoço, o sarcoma de Ewing é um dos menos frequentes, afeta a mandíbula e a maxila, mas é ainda mais raro em tecidos moles originados na cavidade nasal ou seios da face; compartilham características com tumores neuroectodérmicos primitivos. Geralmente ocorrem em crianças e adultos jovens, apresentando-se com grande agressividade.

**Apresentação do caso:** Apresentamos uma menina de 4 anos que foi ao consultório com inflamação no assoalho da narina direita, sem febre, sem dor, rinorréia ruim com obstrução nasal direita.

**Discussão:** A RM foi realizada visualizando uma massa tumoral em direção ao assoalho nasal direito, de grande intensidade, isointensa e sem ruptura das paredes do seio maxilar ou de outra estrutura vizinha. Amostra incisional foi coletada para biópsia da lesão que relata positivamente o sarcoma de Ewing.

**Conclusões:** o tratamento com radioterapia e quimioterapia foi aplicado.

**Palavras-chave:** Sarcoma de Ewing.

Recibido: 4/12/2019

Aprobado: 20/12/2019

## Introducción

El Sarcoma de Ewing (SE) forma parte de los tumores infrecuentes de cabeza y cuello, Fue descrito por primera vez en 1918 por James Ewing, pero no fue hasta 1921 que se describió su origen histogenético,<sup>(1)</sup> son tumores muy agresivos provocando metástasis precozmente, por lo que obliga a dar un pronóstico muy desfavorable; forman parte de una gran familia de tumores cuyo origen se encuentra en las células embrionarias, el SE comparte características con los tumores neuroectodérmicos primitivos.<sup>(1,2)</sup>

Normalmente se desarrolla en los tejidos musculares y óseos, pero puede desarrollarse en cualquier localización. <sup>(3)</sup> Se encuentra dentro de los tumores de células pequeñas, redondas y azules, junto con otros tumores, como los linfomas, tumores neuroectodérmicos primitivos, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, entre otros en los cuales debemos pensar como diagnóstico diferencial. <sup>(1,3)</sup>

Este tipo de tumor aparece con mayor frecuencia en niños y adultos jóvenes, muchos autores señalan entre los 8 y los 20 años, pero pueden presentarse a cualquier edad con predominio en el sexo masculino en una proporción de 1,5:11. <sup>(4)</sup> El pronóstico depende de la existencia de metástasis debido a que el sarcoma de Ewing es sumamente maligno y causa metástasis al hueso y pulmón por lo que la supervivencia es relativamente baja.

Con este artículo pretendemos hacer una descripción del caso de una niña con Sarcoma de Ewing nasosinusal, siendo este tipo de tumor una enfermedad rara en Gabón y a nivel mundial, nos dimos a la tarea de realizar una revisión de la literatura para conocer incidencia, etiología, pronóstico, y tratamiento multidisciplinario.

### Caso clínico

Presentamos una niña de 4 años de edad con antecedentes personales de buena salud, de procedencia rural; es traída a consulta en mayo de 2017 presentando una masa tumoral en la fosa nasal derecha que provocaba ligera obstrucción nasal, nunca tuvo episodios de epistaxis o rinorrea, ni antecedentes de trauma en la región facial o algún tipo de infección viral o catarral.

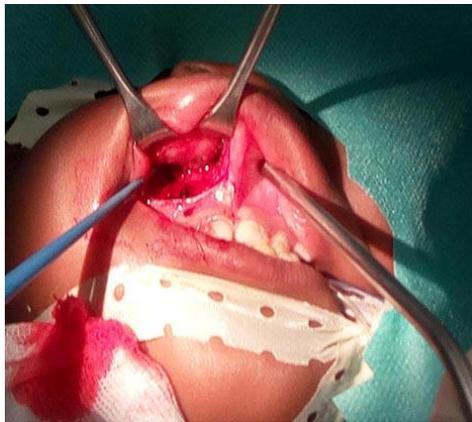
Al practicar el examen físico encontramos una masa sólida, de forma elíptica entre el cuerpo del hueso malar y la parte anterosuperior del hueso maxilar derecho. Existía límite entre la lesión y el músculo circundante y no infiltraba la piel pero formaba un ligero relieve subcutáneo hacia el interior de fosa nasal del mismo lado. En la exploración al tacto en la región intraoral encontramos una pequeña masa firme, móvil e indolora en la encía del fondo del vestíbulo de la arcada dentaria superior derecha. No encontramos ganglios en cuello ni otro signo alarmante al examen físico general. (Fig. 1)



**Fig.1.** Aspecto externo de la lesión al inicio del estudio.

Una vez realizado el examen físico y exámenes de hematología indicamos una Resonancia Magnética (RM), en su informe nos muestra la presencia de una masa tumoral hacia el piso nasal derecho, de gran intensidad, isointenso, con integridad de las estructuras vecinas óseas.

Realizamos cirugía incisional para tomar biopsia, haciendo un abordaje intraoral (fig. 2). Encontramos una masa tumoral, redondeada, con elementos solidos de consistencia dura, y friable hacia la zona de implantación, constituida, en su mayor parte, por una proliferación compacta de células pequeñas. (Fig. 3)



**Fig.2.** Cirugía intraoral para exceresis del tumor.



**Fig.3.** Masa tumoral extraída de la zona quirúrgica.

La biopsia no es concluyente, informa linfoma maligno no Hopkins o sarcoma de Ewing a confrontar con la clínica, indicamos marcadores tumorales para asegurar diagnóstico, se le realizaron CD 45 Dako clon 2b11 mas Pd7/26 para descartar tumores de naturaleza

linfoidea el cual fue negativo, se realizó Dako CD99 y anticuerpos anti synaptophysine (Dako clon 19) buscando la presencia de tumores epiteliales y neuroblastomas lo cual dio positivo, se interpretó como un Sarcoma de Ewing de fosa nasal.

Referida al centro oncológico comenzó protocolo de tratamiento con:

- ✓ Premedicación: Solumedrol 20 mg y Ondasetron 4 mg intravenoso 30 minutos antes de Oncovin
- ✓ Oncovin 0.8 mg diluido en 50 ml de solución salina a pasar intravenoso en 15 minutos.
- ✓ Glucosa 5% 500 ml con cyclophosphamida 660 mg diluido en el suero de glucosa a pasar en 1 hora.
- ✓ Adriblastina 40 mg intravenoso diluido lento

Transcurrido dos meses del tratamiento encontramos cambios positivos favorables de buena evolución, durante el examen físico no encontramos signos de agresión o lisis ósea, indicamos reconsulta cada mes para control clínico. Un año después decidimos realizar cirugía reconstructiva para reparar la función fisiológica respiratoria de la fosa nasal.

## **Discusión**

El sarcoma de Ewing es la segunda neoplasia ósea maligna más frecuente en pediatría; sin embargo, es infrecuente en tejidos blandos con una baja tasa de incidencia entre el 1%-3% incluyendo el SE nasosinusal, sin dejar de mencionar a los tumores neuroectodérmicos primarios que son tumores de células pequeñas y redondas derivadas del tejido blando, y que pertenecen a la familia del sarcoma de Ewing.<sup>(5,6)</sup>

El diagnóstico está basado en los elementos clínicos, radiológicos y patológicos. Los síntomas y signos son variables pueden aparecer epistaxis frecuentes sobre todo en fases avanzadas de la enfermedad, obstrucción nasal, rinorrea purulenta, si existe lisis o destrucción ósea el paciente puede referir dolor a nivel facial, nuestra paciente solo presentaba obstrucción nasal unilateral derecha.

Histológicamente el sarcoma de Ewing tiene origen tanto mesodérmico como ectodérmico por lo tanto su clasificación es difícil. Se encuentra entre los tumores de células redondas pequeñas de la infancia, caracterizado por la presencia de células redondas de pequeño tamaño con núcleo hipercromático, bordes bien definidos y ausencia de material intercelular; existe abundante glucógeno citoplasmático.<sup>(7)</sup>

La etiología exacta sigue siendo desconocida, algunos autores plantean que este tumor presenta una anomalía citogenética que lo diferencia de otros tumores pediátricos como el neuroblastoma y el rhabdomyosarcoma, no relacionado con síndromes congénitos o síndromes neoplásicos; la literatura revisada menciona que esta familia de sarcomas comparte una única secuencia de específica de translocación que implica a los cromosomas 11 y 22, t(11;22)(q24;q12), la cual resulta en la expresión de una proteína quimérica, EWSR1-FLI1. Esta translocación está presente en el 85-95% de los casos que han presentado tumores de la familia del Sarcoma de Ewing.<sup>(6,7)</sup>

Los marcadores tumorales son esenciales para poder hacer diagnóstico diferencial con otros tumores que comparten características similares al SE; se hace necesario evaluar la inmunohistoquímica de la Vimentina cuando es positiva habla a favor del melanoma mucoso y el rhabdomyosarcoma, para descartar el carcinoma neuroendocrino, rhabdomyosarcoma y adenoma pituitario se indican marcadores CD56, positivo en estos casos ; la proteína S100 es positiva hasta un 30 % del SE, además del CD99 que es considerado el marcador más sensible, debido a una fuerte y difusa reactividad membranosa CD99 del Sarcoma de Ewing.<sup>(8)</sup>

El diagnóstico diferencial de los tumores en la cavidad nasal y los senos paranasales con afección o no intracraneal incluye los meningiomas o metástasis, extensión directa de tumores de la base del cráneo o de la nasofaringe descartando el esteseoneuroblastoma, carcinoma nasofaríngeo, melanoma, rhabdomyosarcoma o linfoma, en ocasiones se incluye el angiofibroma nasal.<sup>(4)</sup>

Las características más comunes a nivel de tomografía computarizada es la presencia de una masa con densidad de partes blandas que capta medio de contraste en forma irregular; y a nivel de RM, lesión isointensa o levemente hiperintensa en T1 e hiperintensa en T26. Hallazgos que encontramos en la RM practicada a nuestra paciente.<sup>(4,8)</sup>

En la bibliografía consultada, el tratamiento para la familia de los tumores de Ewing está basado en la administración de una dosis alta de quimioterapia para el control sistémico de la enfermedad, seguido de un control local, que incluye amplia resección o irradiación del tejido afecto. Debido a la agresividad de estos tumores se propone un tratamiento combinado, consistente en una resección quirúrgica con quimio y radioterapia adyuvantes. Se puede utilizar también quimioterapia neo adyuvante para facilitar la resección quirúrgica y disminuir los riesgos intraoperatorios. La quimioterapia es muy relevante, ya que produce una importante mejoría en el pronóstico de estos pacientes, garantizando la supervivencia. <sup>(4,6,8,9)</sup>

La European Intergroup Cooperative recomienda 14 ciclos de etoposido, vincristina, ifosfamida y adriamicina. De acuerdo con este protocolo la quimioterapia se repite cada 3 semanas. Desde la introducción de la quimioterapia la supervivencia ha mejorado significativamente, con una supervivencia de 5 años. Los sitios más frecuentes de metástasis corresponden a pulmón, hígado y medula ósea. <sup>(9,10)</sup>

## **Conclusiones**

El sarcoma de Ewing es un tumor poco frecuente, se presenta habitualmente en niños y jóvenes con un comportamiento altamente agresivo, son de rápida y extensa diseminación. La presencia de células pequeñas redondas y azules más el estudio inmunohistoquímico nos confirma el diagnóstico. Para el tratamiento aún no existe un consenso y protocolos universalmente aceptados, sin embargo, se requiere un enfoque multidisciplinario, con un enfrentamiento agresivo y combinado con cirugía y radioquimioterapia. El buen estado general del paciente en el momento del diagnóstico resultó muy favorable en su respuesta al tratamiento oncológico y evolución, a un año de efectuado el diagnóstico y manejo inicial, no se encuentran signos clínicos ni imagenológicos de persistencia o recidiva tumoral.

## **Referencias bibliográficas**

1. Shweta S, Shantnu C, Rizwan A, Nalin C, Bhushan S, et al. Atypical presentation of Ewing's sino-nasal tumor: case report. *European Journal of Medical Case Reports* 2019; 3(1): 37-40.
2. Ewing J. Diffuse endothelioma of bone. *CA: Cancer Journal for Clinicians* 1972; 22(2): 95-98.
3. Rico-Ramírez O, Ornelas Ramos JR, Abbud Abbud E, Rojas Ávila VF, Figueroa Sandoval JF. Rbdomiosarcoma alveolar de presentación nasal: informe de caso. *Gaceta Mexicana de Oncología* 2017; 16(3): 203-206.
4. Alfaro-Iraheta FA, López-Chavira A, Sánchez-Santana JR, Gallardo-Ollervides FJ, Juárez-Ferrer JCM, Romo-Magdaleno JA. Sarcoma de Ewing de la cavidad nasal. *An Orl Mex* 2018; 62(4): 235-41.
5. Riveros-Ramos LC, Velasco-Hidalgo L, Shalkow-Klinovstein J, Rojas-Maruri CM, Cárdenas-Cardos R, Rivera-Luna R. Tumor neuroectodérmico primitivo primario de páncreas en un paciente pediátrico. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Acta pediátr Méx* 2016; 37(1): 26-31.
6. Ventura-Martínez N, Cebreros-Rosas D, Miragall-Alba L, Ruiz-Gutierrez JP, Puglia-Santos V. Sarcoma de Ewing extra óseo en cabeza y cuello: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac* 2017; 39(2): 105-112.
7. Villalta Fallas JC. Sarcoma de Ewing. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica* 2015; LXXI(617): 695-704.
8. Aliaga R, Lagos S, Guerra H. Sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo de la fosa nasal. *Rev Soc Peru Med Interna* 2018; 31(1): 35.
9. López F, Grau JJ, Medina JA, Alobid I. Consenso español para el tratamiento de los tumores nasosinuales. *Acta Otorrinolaringológica Española* 2017; 68(4): 226-234.
10. Baruchela S, Pappog A, Krailo M, Skort Bakerd B, Bing Wu, Doojduen V, et al. A phase 2 trial of trabectedin in children with recurrent rhabdomyosarcoma, Ewing sarcoma and non-rhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas: A report from the Children's Oncology Group. *European Journal of Cancer* 2012; 48(4): 579-85.

**Conflicto de intereses.**

Los autores no declaran conflictos de intereses.

#### **Contribución de Autoría**

Eduardo Enrique Fuentes Liens, como autor principal originó la idea del tema sobre: Sarcoma de ewing naso sinusal en la infancia. Realizó el diseño de la investigación y la redacción y corrección del estudio.

Kerer Laurentina Tornes Sabina, participó en el diseño de la investigación, búsqueda de bibliografía actualizada y contribuyó en la parte estadística de la investigación.

Jessica Claudia Fuentes Tornes, recogida y procesamiento de la información del artículo

Yo, Eduardo Enrique Fuentes Liens, declaro la veracidad del contenido del artículo: Sarcoma de ewing naso sinusal en la infancia.