

Sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo en la cavidad nasal

RESUMEN

El sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo es un tumor raro que pertenece a la familia de los tumores de células pequeñas, redondas y azules; afecta a hombres y mujeres con una relación de 1.5:1 y con pico de incidencia entre los 10 y los 20 años de edad. Su histología clásica tiene un aspecto homogéneo con gran cantidad de células redondas, pequeñas y compactas. Su aspecto es azulado tipo linfoma difuso y se denominan también sarcomas de células redondas pequeñas y azules (*small round blue cell sarcomas*) por estar intensamente teñidos por la hematoxilina. El diagnóstico histológico se apoya en la inmunohistoquímica con el marcador CD99 y en la demostración citogenética de la translocación 11:22. La localización en cavidad nasal es excepcional. Cuando los tumores no presentan extensión y los pacientes reciben quimioterapia de manera oportuna la supervivencia a 5 años es de 60-70%.

Palabras clave: sarcoma de Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo, translocación 11:22, EWS.

Rafael Ordoñez García¹
Mauricio Ruiz Morales²

¹ Servicio de Otorrinolaringología, Médico adscrito.

² Servicio de Otorrinolaringología, Médico residente de cuarto año.

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Distrito Federal, México.

Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor in nasal cavity

ABSTRACT

Ewing sarcoma / primitive neuroectodermal tumor is a rare neoplasm that belongs to the family of tumors of small round blue cells, affects men and women with a male / female ratio of 1.5:1 and have a peak incidence between 10 and 20 years. Its classic histology look with a high cellularity, composed of small, round and compact cells, giving a bluish appearance like a diffuse type lymphoma, which has served to call these also "small, round and blue cell tumors", because stain intensely with hematoxylin. Histological diagnosis is supported by immunohistochemistry with CD99 marker and cytogenetic demonstration of the translocation 11:22. It very rarely occurs in the nasal cavity. For localized Ewing tumor, treatment usually begins with chemotherapy and if this is given at the right time, the 5-year survival can be 60 to 70%.

Key words: Ewing sarcoma, primitive neuroectodermal tumor, translocation 11:22, EWS.

Recibido: noviembre 2013

Aceptado: enero 2014

Correspondencia

Mauricio Ruiz Morales
Cuitláhuac #190 interior K-6
Colonia Toriello Guerra
CP: 14050 Distrito Federal, México.
ruiz85@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Ordoñez García R y Ruiz Morales M. Sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo en la cavidad nasal. Rev Esp Med Quir 2014;19:119-121.

El sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) es un tumor que pertenece a los tumores catalogados como de células pequeñas, redondas y azules. Estos tumores tienen un pico de incidencia en infancia y adolescencia y la edad máxima de presentación reportada en el mundo fue la de un paciente de 67 años de edad en 2010.^{1,3}

El sarcoma de Ewing es el segundo tumor óseo más común en niños y adolescentes.² La incidencia de estos tumores en cabeza y cuello varía de 2 a 7%.¹ Los sitios más frecuentes de presentación en cabeza y cuello son los maxilares inferior y superior; en la cavidad nasal y en los senos paranasales son muy poco frecuentes con sólo algunos casos reportados en la bibliografía mundial.¹

Gracias a la introducción de la quimioterapia la supervivencia ha aumentado de 10% a 70% para los tumores localizados.²

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 14 años de edad que acudió a nuestro servicio por padecimiento de 2 años de obstrucción nasal lentamente progresiva, de predominio izquierdo, y epistaxis intermitente en fosa nasal izquierda. Se encontró, a la exploración física, un tumor en la fosa nasal izquierda. El tumor tenía color rojizo, bordes lisos y friables y obstruía completamente la cavidad nasal izquierda con desplazamiento del septo nasal hacia la derecha, contactando el mismo con la pared lateral nasal.

En la tomografía de nariz y senos paranasales, con ventana ósea, se observó densidad de tejidos blandos en la fosa nasal izquierda que ocupaba 90% de la misma; rebasaba el marco coanal y producía desplazamiento del septum nasal hacia la pared lateral nasal derecha. En el seno maxilar izquierdo se encontraron densidad de tejidos blandos que ocupaba 100% de éste y alteraciones en el patrón óseo de la pared

lateral nasal izquierda de la nariz y los senos paranasales (Figura 1).

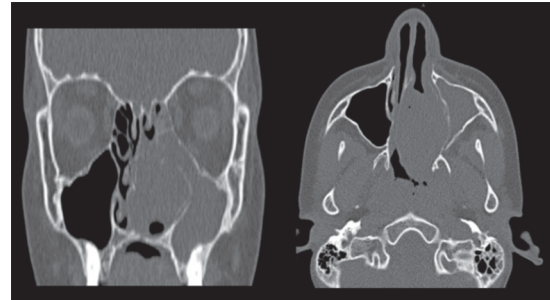


Figura 1. Tomografía computada de nariz y senos paranasales.

Se llevó a cabo la resección endoscópica del tumor con técnica de Messerklinger y se envió el material al servicio de anatomía patológica de nuestro Centro Médico Nacional, con los siguientes resultados:

Descripción macroscópica: múltiples fragmentos de tejido de borde y superficie irregular, el mayor de ellos midió 5 × 3 × 2 cm y el menor 0.5 × 0.3 × 0.2 cm, son café claro alternando con café oscuro y café violáceo, de aspecto hemorrágico, de consistencia renitente.

Descripción microscópica: neoplasia maligna con patrón de crecimiento sólido, constituida por células pequeñas, basófilas, redondas con escaso citoplasma y extensa necrosis (aproximadamente 70%) consistente con sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo (Figura 2).

Inmunohistoquímica: CD99: positivo. CD45, CD56, CK, desmina, miogenina, HMB45, cromogranina, sinaptofisina, ENE y S100: negativos.

DISCUSIÓN

El sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo (SE/PNET) es una neoplasia pertene-

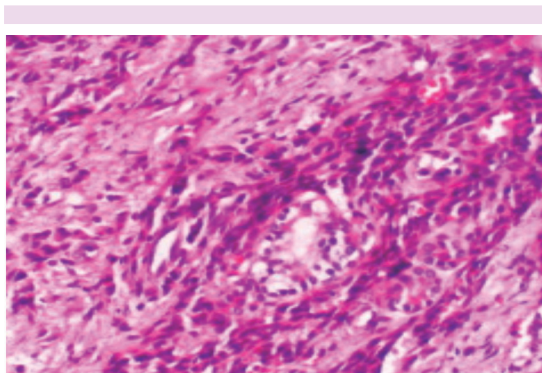


Figura 2. Imagen H&E de la pieza anatomopatológica.

ciente al grupo conocido como de tumores de células pequeñas redondas y azules que provienen de un origen neuroectodérmico. Fue descrito por primera vez en 1921 por James Ewing y en su descripción mencionó que el tumor provenía de células neuroectodérmicas primitivas con varios estadios de diferenciación.

El sarcoma de Ewing tiene dos formas de presentación: tipos esquelético y extraesquelético. La forma de tipo esquelético es la más frecuente y ocurre principalmente en huesos largos. La forma de tipo extraesquelético ocurre en tejidos blandos de las extremidades inferiores, tejidos paravertebrales, tórax, retroperitoneo y raramente en cabeza y cuello. De la forma extraesquelética en el tracto nasal sólo existen algunos reportes de caso en la bibliografía mundial.¹

En cabeza y cuello el sarcoma de Ewing se presenta sólo en 2% de los casos y la edad de presentación más frecuente fluctúa entre los 10 y los 20 años de edad. El 85% de los casos presenta la translocación 11:22; esta translocación une el gen del sarcoma de Ewing EWS, en el cromosoma 22, a un gen de la familia ETS llamado FLI1 (*friend leukemia insertion*) en el cromosoma 11.⁴

El diagnóstico definitivo es histopatológico, principalmente mediante el uso de inmunohisto-

química ya que la proteína p30/32 (CD99), codificada por el gen MIC-2, es expresada en gran cantidad en los sarcomas de Ewing y se puede reconocer gracias a un anticuerpo específico^{5,6} con marcaje en la membrana celular.⁷

El tratamiento consiste en resección quirúrgica con quimio y radioterapia adyuvantes. El sarcoma de Ewing es un tumor radiosensible, aunque no se utiliza únicamente esta terapia, y se combina con la quimioterapia.⁸

La *European Intergroup Cooperative* recomienda 14 ciclos de etopósido, vincristina, ifosfamida y adriamicina. De acuerdo con este protocolo la quimioterapia se repite cada 3 semanas.² La supervivencia ha mejorado en los últimos años gracias a la introducción de la quimioterapia; de 10% a 75%, actualmente, en tumores localizados.¹

REFERENCIAS

1. Sunil Kumar Yeshvanth, Rare case of extraskeletal Ewings sarcoma of the sinonasal tract. *Journal of cancer research and therapeutics* 2012;8:142-144.
2. Naomi J Balamuth. Ewing's sarcoma. *Lancet Oncol* 2010;11:184-92.
3. Naoyoshi Hanaoka. Extraskeletal Ewing's sarcoma in a 67-year-old man. *J Orthop Sci* 2011;16:250-252.
4. Erkizan HV, Uversky VN, Toretsky JA. Oncogenic partnerships: EWS-FLI1 protein interactions initiate key pathways of Ewing's sarcoma. *Clin Cancer Res* 2010;16:4077-83.
5. Fellingner EJ. Immunohistochemical analysis of Ewing's sarcoma cell surface antigen p30/32MIC2. *Am J Pathol* 1991;139:317-25.
6. Ambros IM. MIC2 is a specific marker for Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors. Evidence for a common histogenesis of Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors from MIC2 expression and specific chromosome aberration. *Cancer* 1991;67:1886-93.
7. Lajos V. Csokonai. Ewing's sarcoma in the nasal cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125:665-7.
8. Saurabh Varshney, Primary extraskeletal Ewing's sarcoma of the maxilla with intraorbital extension. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;59:273-276.