

Sarcoma de Ewing extraóseo del quinto orjejo del pie izquierdo: reporte de caso

Juan Carlos Daniel-Fuster¹, José Alfredo Espíndola-Corres¹,
Daniel Ismael Linares-Palafox¹, Julio Núñez-Robles¹, Miguel Olea-López¹,
Claudia Lucia Shoup-Fierro² y Violeta Ordóñez-Espinosa²

Resumen

INTRODUCCIÓN: El sarcoma de Ewing extraóseo es el segundo tumor primario maligno en niños y adolescentes. Se caracteriza por alta celularidad de pequeño tamaño, con células redondas, azules y con tendencia a formar estructuras rosetoides.

REPORTE DE CASO: Caso de una adolescente de 13 años con diagnóstico por biopsia de sarcoma de Ewing CD99+. Se indicó quimioterapia y escisión local del tumor de cuarto y quinto metatarsianos izquierdos. Continúo con quimioterapia y radioterapia. Actualmente con cinco meses de supervivencia posterior cirugía.

CONCLUSIONES: El sarcoma de Ewing extraóseo localizado en pie es extremadamente raro. El tratamiento incluye quimioterapia y excisión local agresiva, utilizando o no radioterapia. La supervivencia depende de si existen metástasis, así como de la respuesta del tumor a la quimioterapia y el tamaño del tumor.

PALABRAS CLAVE: Sarcoma. Ewing. Eextraóseo. Metatarsiano. Postraumático.

¹Servicio de Ortopedia y Traumatología

²Servicio de Anatomía Patológica
Centro médico Nacional 20 de Noviembre
ISSSTE
Ciudad de México, México

Recibido: 18-09-2017

Aceptado: 15-10-2017

Correspondencia:

Juan Carlos Daniel-Fuster
Juandaniel87@gmail.com

Rev Esp Méd Quir. 2017;22:182-8

Ewing sarcoma of the fifth toe of the left foot: case report

Juan Carlos Daniel-Fuster¹, José Alfredo Espíndola-Corres¹,
Daniel Ismael Linares-Palafox¹, Julio Núñez-Robles¹, Miguel Olea-López¹,
Claudia Lucía Shoup-Fierro² and Violeta Ordóñez-Espinosa²

Abstract

INTRODUCTION: Extraskkeletal Ewing's sarcoma is the second primary malignant tumor in children. They are characterized by high cellularity of small size, round and blue cells with tendency to form rosetoid structures.

CASE REPORT: Case of a 13-year-old girl diagnosed by biopsy of Ewing's sarcoma CD99 +. Chemotherapy and local excision of the fourth and fifth left metatarsal tumors were indicated. We continue with chemotherapy and radiation. Currently with 5 months of survival after surgery.

CONCLUSIONS: Ewing sarcoma localized on foot is extremely rare. Management includes chemotherapy and aggressive local excision, with or without radiation therapy. Survival depends on whether there are metastases, as well as tumor response to chemotherapy and tumor size.

KEY WORDS: Sarcoma. Ewing. Extraskkeletal. Metatarsal posttraumatological.

¹Servicio de Ortopedia y Traumatología
²Servicio de Anatomía Patológica
Centro médico Nacional 20 de Noviembre
ISSSTE
Ciudad de México, México

Correspondence:
Pablo Julián Medina Sánchez
E-mail: pjms73@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

La familia de sarcomas de Ewing incluye el sarcoma de Ewing óseo, el tumor neuroectodérmico primitivo, el sarcoma de Ewing extraóseo y el tumor de Askin¹. El sarcoma de Ewing es un tumor maligno raro que se presenta predominantemente en niños y adolescentes².

El sarcoma de Ewing representa el 10% de los tumores óseos primarios, con una incidencia de 0,6/1.000.000/año. Es más frecuente entre los 10 y 15 años. Afecta a huesos largos y planos, miembros (56%), pelvis (18%) y costillas (17%). Si bien la etiología permanece incierta, la evidencia de una traslocación característica entre los cromosomas 11:22 permite la formación de un gen de fusión *EWS-FK11* implicado en la patogénesis³.

El sarcoma Ewing óseo afecta principalmente al sexo masculino, en un 60% de los casos. La distribución

por raza/etnia es la siguiente: pacientes caucásicos, un 57.1%; hispanicos, un 33.2%; asiáticos, un 6.1%; afroamericanos, un 2.76% y otros, 0.8%³. La diáfisis de huesos largos es el lugar predilecto, principalmente el fémur; solo el 3-5% de los casos involucra el pie, siendo el lugar más frecuente los metatarsianos⁴⁻⁵.

Clínicamente se presenta con dolor o tumoración en la región afectada. Puede ser localizado o metastásico; los sitios de metástasis más frecuentes son huesos, pulmón y cerebro⁶.

Dentro de los tumores malignos es uno de los tipos histológicos más indiferenciados. Aparece principalmente en estructuras óseas; por consiguiente, su probabilidad en estructuras extraóseas es muy baja⁷.

Existe un tumor morfológicamente idéntico que puede presentarse en los tejidos blandos, conocido como sarcoma de Ewing extraóseo⁸⁻¹¹. Histológicamente, se



Figura 1. Foto de pie izquierdo donde se observa aumento de volumen en cara lateral del medio pie.

caracteriza por presentar células redondas, azules, de tamaño pequeño, que derivan de la cresta neural (de allí su carácter neuroectodérmico). Su coloración está determinada por la intensa basofilia (que se observa con la tinción de hematoxilina-eosina, con agrupación en cordones o rosetas de Homer-Wright). Para realizar el diagnóstico definitivo, son necesarios estudios de inmunohistoquímica positivos para vimentina y CD99¹².

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una adolescente de 13 años de edad que inicia padecimiento dos meses previos a su ingreso al presentar caída de su propia altura recibiendo trauma en pie izquierdo con edema y dolor. Es diagnosticada previamente en su lugar de origen con fractura incompleta de la base del quinto metatarsiano y recibe el tratamiento pertinente. A los dos meses del diagnóstico inicial se agrega aumento de volumen en la cara lateral del pie izquierdo e ingresa en nuestra unidad hospitalaria para valoración diagnóstica y tratamiento definitivo. Se inicia protocolo de estudio realizando gammagrafía ósea, con resultados negativos para actividad tumoral y tomografía de tórax negativa para metástasis pulmonares;



Figura 2. Radiografía AP y oblicua de pie izquierdo, donde se observa lesión lítica expansiva con destrucción de corticales del quinto metatarsiano completo, así como fractura metafisaria de la base del cuarto metatarsiano.

se toma biopsia compatible con sarcoma de Ewing con CD99+. La paciente se trata con 12 ciclos de quimioterapia previamente a la escisión local del tumor del cuarto y quinto metatarsianos de pie izquierdo, después de la cual continúa con quimioterapia y radioterapia. Hasta la fecha, presenta cuatro meses de supervivencia después de la cirugía (Figs. 1 a 6).

DISCUSIÓN

El objetivo de la presentación del caso es hacer una descripción del sarcoma de Ewing extraóseo, que es una patología rara y más aún su presentación podálica. Presenta similitudes morfológicas con el sarcoma de Ewing óseo, sin embargo hay poco descrito dentro de la literatura.

En el caso presentado, la paciente acude a su primera valoración tras un traumatismo donde se diagnosticó una fractura del quinto metatarsiano. Generalmente, los tumores malignos cursan clínicamente con la presencia de dolor tipo crónico y progresivo, así como el aumento de volumen en el sitio.

La presentación aguda basada en la probabilidad de una fractura patológica hace aún más difícil la sospecha diagnóstica en este grupo de edad, ya que las fracturas en metatarsianos suponen el 60% de las fracturas pediátricas del pie¹³.

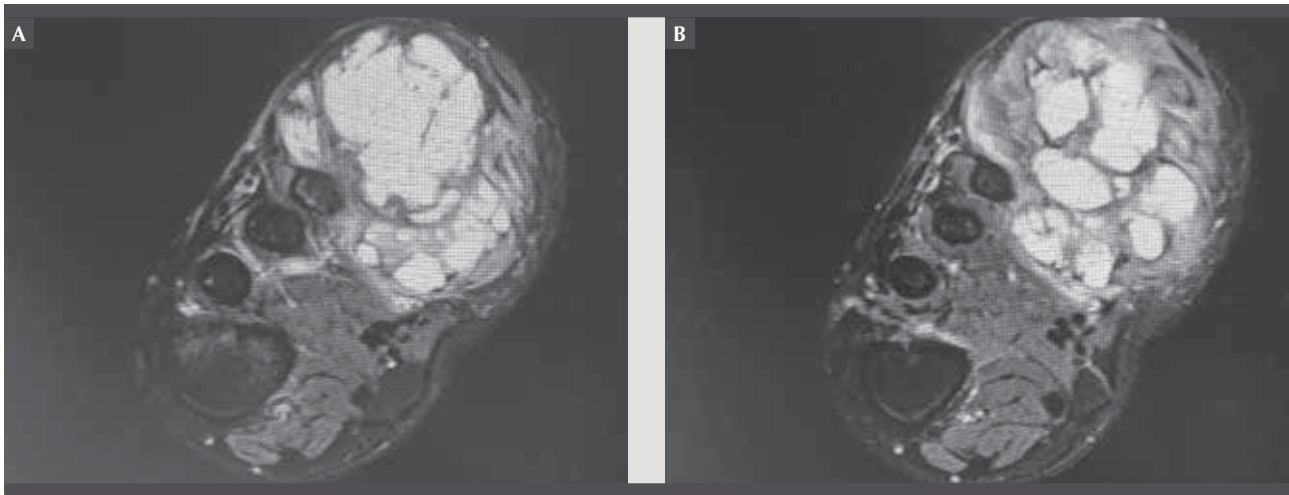


Figura 3. Resonancia magnética de pie izquierdo en corte axial. Se observa tumoración ósea con componente intramedular y extra óseo, localizada en el quinto metatarsiano del pie izquierdo con extensión a base del cuarto metacarpiano que mide 7.2 en su eje mayor y que se asocia a lesión lítica satélite en cuboides con diagnóstico de sarcoma de Ewing.

Lo cierto es que el desarrollo y agresividad del tumor despertaron después del traumatismo, por lo cual pudiera existir una relación con dicho evento. La fisiopatología del crecimiento neoplásico tras un evento traumático es desconocida. En la literatura se han descrito varios casos de crecimiento de sarcomas de tejidos blandos posteriores a un traumatismo.

Ogose, et al.¹⁴ describieron un sarcoma de Ewing extraesquelético que imita un hematoma traumático en un niño de 16 años con antecedentes de hematoma recurrente en el muslo. Imaizumi, et al.¹⁵ informaron de seis pacientes con sarcomas de tejidos blandos que fueron diagnosticados con hematomas traumáticos. Estas lesiones se caracterizaron por un rápido crecimiento. Curiosamente, la citología de la aspiración percutánea fue negativa para malignidad en cinco de los seis pacientes y el diagnóstico final solo se hizo después de una biopsia abierta varias semanas más tarde. Finalmente, Engel, et al.¹⁶ informaron sobre un joven que sufrió un traumatismo en su muslo que inicialmente fue diagnosticado como un hematoma organizador del compartimiento de los aductores; en la cirugía se encontró evidencia de un tumor histológicamente identificado como sarcoma sinovial.

En 1935, Ewing¹⁷ sugirió criterios para establecer una relación de causa-efecto: a) autenticidad y gravedad

de la lesión, b) la integridad previa del sitio de lesión, c) un tumor originándose dentro de los límites de la lesión, d) variedad histológica de tumores compatibles con tejido cicatricial subyacente y e) periodo de latencia adecuado.

En 1943, Warren¹⁸ definió algunos criterios ligeramente diferentes para una enfermedad postraumática neoplásica: a) la integridad previa del sitio del tumor, b) una lesión lo suficientemente grave como para iniciar la proliferación celular, c) un periodo latente razonable y d) un tumor compatible con el tejido cicatricial y la localización anatómica del lesión.

El sarcoma de Ewing extraóseo principalmente se presenta como un aumento de volumen rápidamente progresivo con dolor localizado. La presentación posterior a un trauma no es lo más frecuente, por lo cual el cuadro clínico puede enmascarar el proceso tumoral. Es importante en este grupo de pacientes tener una alta sospecha de malignidad si presentan hematomas recurrentes o dolor persistente y/o aumento de volumen. Recomendamos un seguimiento estrecho del paciente posterior al evento traumático para detectar cambios en el comportamiento normal del proceso de reparación de una fractura. Es preciso diagnosticar oportunamente estos sarcomas debido a la alta mortalidad que presentan a corto plazo.

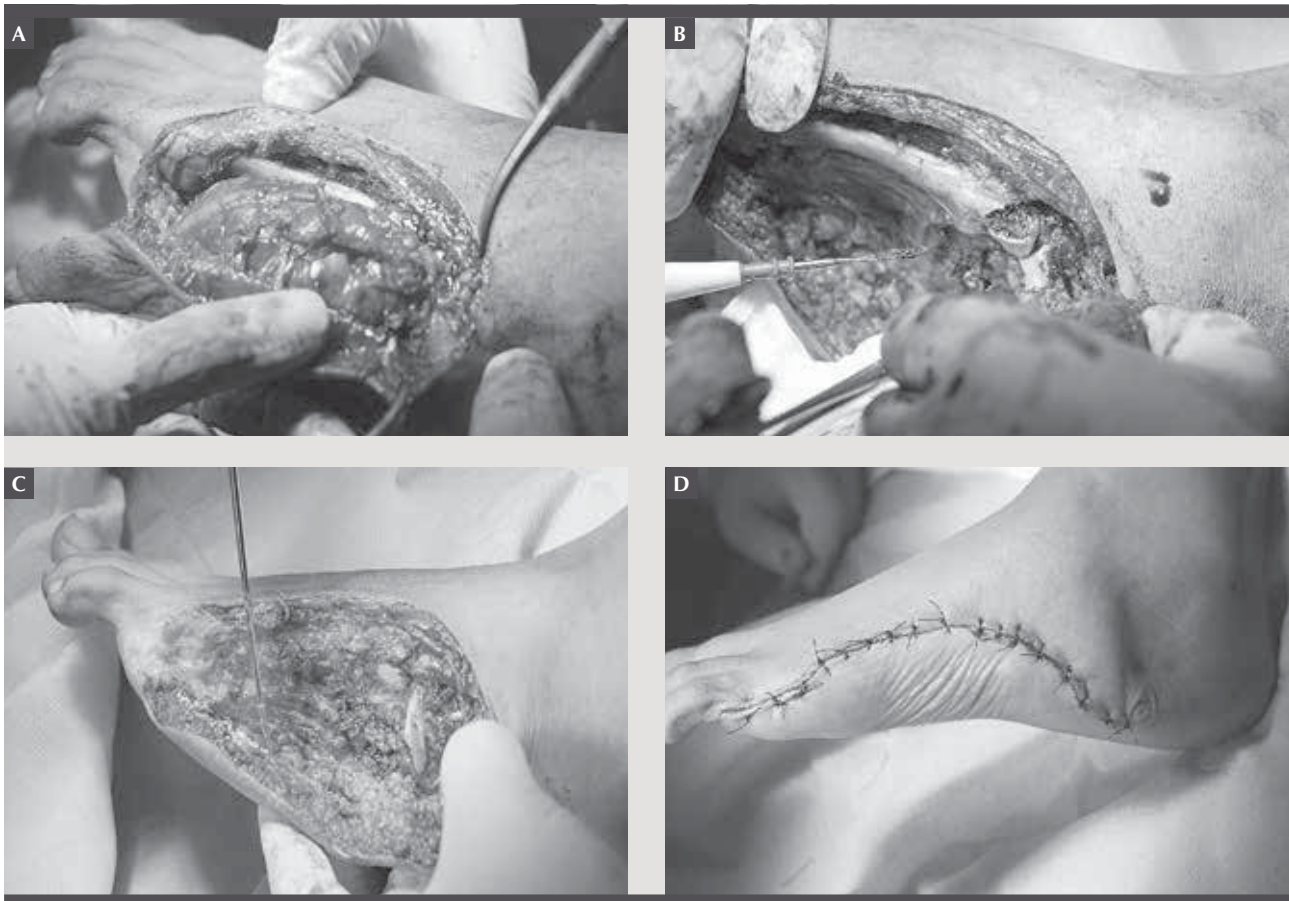


Figura 4. Fotos transoperatorias. **A:** resección de tumoración de quinto rayo. **B:** se aprecia fractura en base del cuarto metatarsiano. **C:** utilización de crioterapia. **D:** cierre final.

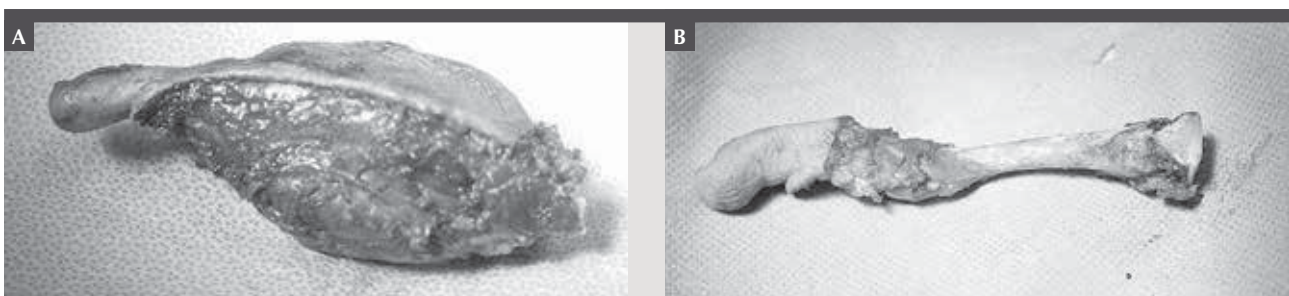
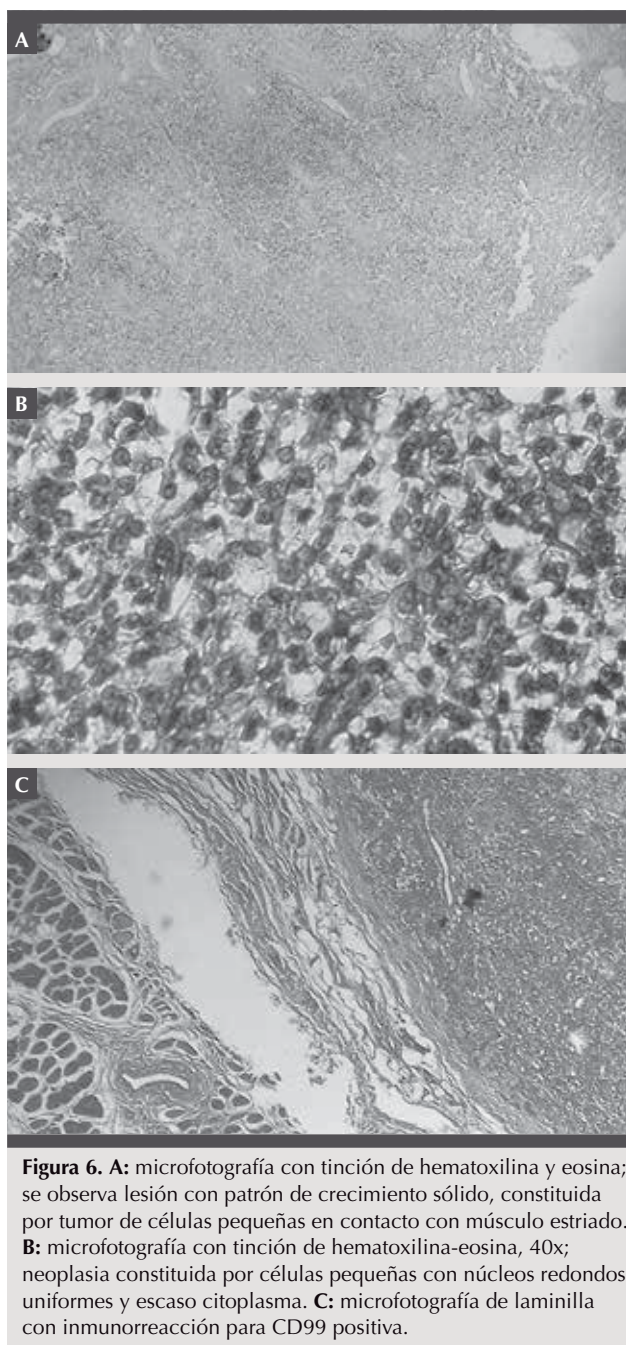


Figura 5. Piezas quirúrgicas. **A:** quinto metatarsiano. **B:** cuarto metatarsiano.



Algunos estudios han determinado que el pronóstico de supervivencia está relacionado con el tamaño de la tumoración al momento de diagnóstico, si se presenta enfermedad metastásica, la edad

adulta, raza hispánica y la respuesta a la quimioterapia^{2,4}.

En el estudio epidemiológico realizado por Joe Lee, et al. encontraron en la base de datos del Registro de Cáncer de California que la tasa de supervivencia en general es del 53.8% a los cinco años y del 48.3% a los 10 años. No hubo diferencia entre sexo masculino y femenino. Aquellos pacientes que presentaban un tumor de tamaño < 8 cm tenían una mejor supervivencia. ($p < 0.0001$).

Los pacientes con una localización tumoral pélvica tuvieron una menor supervivencia comparado con los pacientes con presentación en el esqueleto axial y apendicular ($p < 0.0001$). No hubo diferencia significativa en la supervivencia en quienes recibieron quimioterapia o radiación frente a quienes no las recibieron. Sin embargo, aquellos casos que no fueron intervenidos quirúrgicamente tuvieron un peor pronóstico comparados con los que sí fueron sometidos quirúrgicamente a resección del tumor ($p < 0.0001$).

Ha sido cuestión de debate la edad al momento de presentación. En las primeras series publicadas fue descrito que los adultos tenían un peor pronóstico de supervivencia en comparación con los niños^{19,20}. En otros estudios, cuando los adultos han recibido quimioterapia al igual que los niños, la edad no ha demostrado ser un predictor sombrío^{19,21,22}.

En la serie de 300 pacientes presentada por Pradham, et al. se describe que la presentación del sarcoma extraóseo ocurre en promedio 10 años más tarde que la presentación del sarcoma de Ewing óseo. La recurrencia local del tumor en pacientes con buena respuesta a quimioterapia (> 90% de necrosis tumoral) fue menor (8%) que en aquellos con mala respuesta a la quimioterapia (16%, $p = 0.09$). Se concluye que los sarcomas de Ewing óseos y extraóseos tienen el mismo desenlace cuando son tratados con el mismo protocolo².

CONCLUSIÓN

El sarcoma de Ewing extraóseo localizado en pie es extremadamente raro. La asociación postraumatismo no está bien esclarecida. El manejo actual incluye la combinación de quimioterapia y escisión local

agresiva, utilizando o no radioterapia. El pronóstico de supervivencia depende de si existen metástasis o no al momento de diagnóstico, así como de la respuesta del tumor a la quimioterapia y al tamaño del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Balamuth NJ, Womer RB. Ewing's sarcoma. *Lancet Oncol.* 2010;11(2):184-92.
2. Pradhan A, Grimer RJ, Spooner D. Oncological outcomes of patients with Ewing's sarcoma. *J Bone Joint Surg [Br].* 2011;93(4):531-6.
3. Casey DA, Wexler LH, Merchant MS, et al. Irinotecan and temozolamide for ewing sarcoma: the memorial sloan kettering experience. *Pediatr Blood Cancer.* 2009;53(6):1029-34.
4. Lee J, Hoang BH, Ziogas A, et al. Analysis of prognostic factors in Ewing Sarcoma using a population-based cancer registry. *Cancer.* 2010;116(8):1964-73.
5. Hashemi SA, Azapria N, Vosoughi AR, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the calcaneus: a case report. *Foot and Ankle Online Journal.* 2011;4(6):2.
6. Eyre R, Feltbower RG, Mubwandarikwa E, et al. Epidemiology of bone tumors in children and young adults. *Pediatric Blood Cancer.* 2009;53(6):941-51.
7. Uribe-Olalde JS, Palomera-Gómez HG. Sarcoma de Ewing extraóseo. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2013;70(6):477-81.
8. Bernstein M, Kovar H, Paulussen M, et al. Ewing's sarcoma family of tumors: current management. *Oncologist.* 2006;11:503-19.
9. Tefft M, Vawter GF, Mitus A. Paravertebral "round cell" tumors in children. *Radiology.* 1969;92:1501-9.
10. Gennatas CS, Carvounis E, Fotopoulos A, et al. Extraskelletal Ewing's sarcoma in a pregnant woman: a case report. *Eur J Surg Oncol.* 1987;13:163-5.
11. Pavlidis NA, Klouvas G, Kyparissiadis P, et al. Extraskelletal Ewing's sarcoma: presentation of two cases and review of the literature. *Eur J Surg Oncol.* 1991;17:308-12.
12. Fletcher CDM. *Diagnostic Pathology of Tumors.* London: Churchill Livingstone; 2007. pp. 1750-2.
13. Egol KA. Fracturas y luxaciones en pediatría. En: *Manual de Fracturas.* 4.ª ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2011.
14. Ogose A, Hotta T, Yamamura S, et al. Extraskelletal Ewing's sarcoma mimicking traumatic hematoma. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1998;118(3):172-3.
15. Imaizumi S, Morita T, Ogose A, et al. Soft tissue sarcoma mimicking chronic hematoma: value of magnetic resonance imaging in differential diagnosis. *J Orthop Sci.* 2002;7(1):33-7.
16. Engel C, Kelm J, Olinger A. Blunt trauma in soccer. The initial manifestation of synovial sarcoma. *Zentralbl Chir.* 2001;126(1):68-71.
17. Ewing J. Buckley lecture: Modern attitude toward traumatic cancer. *Arch Pathol.* 1935;19:690.
18. Warren S. Minimal criteria required to improve causation of traumatic or occupational neoplasms. *Ann Surg.* 1943;117:585.
19. Martin RC 2nd, Brennan MF. Adult soft tissue Ewing sarcoma or primitive neuroectodermal tumors: predictors of survival? *Arch Surg.* 2003;138(3):281-5.
20. Sinkovics JG, Plager C, Ayala AG, et al. Ewing sarcoma: its course and treatment in 50 adult patients. *Oncology.* 1980;37:114-9.
21. Bacci G, Forni C, Longhi A, et al. Long-term outcome for patients with non-metastatic Ewing's sarcoma treated with adjuvant and neoadjuvant chemotherapies. 402 patients treated at Rizzoli between 1972 and 1992. *Eur J Cancer.* 2004;40:73-83.
22. Yamada K, Sugiura H, Takahashi M. Single center experience of treatment of Ewing's family of tumors in Japan. *J Orthop Sci.* 2006;11:34-41.