

TUMORES DE LA FAMILIA DEL SARCOMA DE EWING.

TUMORS OF THE EWING SARCOMA FAMILY.

Dra. Yagima Fleites García: Especialista en Primer y Segundo Grado en Imagenología. Profesor Asistente .Master en Atención Integral al Niño. Investigador Agregado. Departamento de Imagenología .Hospital Provincial Pediátrico Universitario " José Luis Miranda " Villa Clara.**

Dra. Leidelen Esquivel Sosa. Especialista Primer y Segundo Grado en Imagenología. Profesor Auxiliar. Master en Atención Integral al Niño. Investigador Agregado. Departamento de Imagenología .Hospital Provincial Pediátrico Universitario " José Luis Miranda " Villa Clara.

Dra.Yurisandra Jimenez González. Especialista primer Grado en Imagenología. Profesor Asistente. Departamento de Imagenología .Hospital Provincial Pediátrico Universitario " José Luis Miranda " Villa Clara.

Dra.Yisel González Ríos. Especialista primer Grado en Imagenología. Profesor Instructor. Departamento de Imagenología .Hospital Provincial Pediátrico Universitario " José Luis Miranda " Villa Clara.

**Autor para la correspondencia: yagimafg@nauta.cu. Hospital Provincial Pediátrico Universitario " José Luis Miranda " Avenida 26 de Julio y Circunvalación. Santa Clara. Villa Clara.

RESUMEN:

Fundamento: Los tumores de la familia del sarcoma de Ewing forman un espectro morfológico, de biología e histogénesis comunes.¹ Su incidencia en menores de 20 años es 2.9 por millón de habitantes.² Suponen el 1% de los tumores malignos del niño.³ La variedad extraesquelética presenta una incidencia del 1,1% de los tumores malignos de tejidos blandos.⁴ Un trauma ligero puede ser el evento inicial.⁵ Análisis clínicos, radiológicos y patológicos llegan al diagnóstico.⁶ Caracterizado histológicamente por células pequeñas, redondas y azules.⁷ La Resonancia Magnética Nuclear, la Tomografía Axial Computarizada y con emisión de positrones son exámenes imagenológicos de elección para el diagnóstico y estadificación.⁸ Presentan alta incidencia de recaída locoregional y metástasis a distancia. Su pronóstico es desfavorable.⁹

Objetivo: Caracterizar clínica e imagenológicamente a los pacientes con Tumores de la Familia del Sarcoma de Ewing. **Método:** Presentamos a 2 pacientes pediátricos con Tumores de la Familia del Sarcoma de Ewing atendidos en el Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Villa Clara.

Resultados fundamentales: Se trata de pacientes masculinos, raza blanca, de 1 ½ y 5 años con antecedentes de traumas ligeros y aumento de volumen al Examen Físico. Diagnosticamos Sarcoma de Ewing /Tumor Neuroectodérmico Primitivo Abdominal y de la pared torácica respectivamente. Se realizó cirugía. Las metástasis aparecieron antes de los 2 años. Se aplican Esquemas de Poliquimioterapia sistémica. Dada la severidad los pacientes fallecen.

Conclusión: Los exámenes imagenológicos son útiles para diagnóstico y estadiamiento de estos tumores. La sobrevida fue baja, lo cual evidencia el comportamiento agresivo de estas entidades.

ABSTRACT:

Background: Tumors of the Ewing sarcoma family form a common morphological, biology and histogenesis spectrum.¹ Its incidence in children under 20 years of age is 2.9 per million inhabitants.² It accounts for 1% of malignant tumors in children.³ The extraskeletal variety presents an incidence of 1.1% of malignant soft tissue tumors.⁴ A slight trauma can be the initial event.⁵ Clinical, radiological and pathological analyzes reach the diagnosis.⁶ Histologically characterized by small, round and blue cells.⁷ The Nuclear Magnetic Resonance, Computed Axial Tomography and positron emission are imaging tests of choice for diagnosis and staging.⁸ They have a high incidence of locoregional relapse and distant metastases. His prognosis is unfavorable.⁹ **Objective:** To characterize clinically and imaging patients with Ewing Sarcoma Family Tumors. **Method:** We present 2 pediatric patients with Ewing Sarcoma Family Tumors treated at the José Luis Miranda University Pediatric Hospital, Villa Clara. **Key results:** These are male patients, white, 1 ½ and 5 years old with a history of mild trauma and swelling on Physical Examination. We diagnosed Ewing's Sarcoma / Abdominal Primitive

Neuroectodermal Tumor and chest wall respectively. Surgery was performed. Metastases appeared before 2 years. Systemic Polychemotherapy Schemes are applied. Given the severity, patients die. **Conclusion:** Imaging tests are useful for the diagnosis and staging of these tumors. Survival was low, which shows the aggressive behavior of these entities.

PALABRAS CLAVES: DeCS: cirugía, diagnóstico, neoplasias óseas, patología, rayos x, resonancia magnética, sarcoma de Ewing, tomografía, tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos, ultrasonografía.

INTRODUCCIÓN:

Los tumores de la familia del sarcoma de Ewing (ESFT) está representada por neoplasias morfológicamente similares, incluyendo el sarcoma de Ewing clásico, los tumores neuroectodérmicos primitivos del tejido blando(PNET) y los sarcoma de Ewing atípicos.^{10,11} Dentro de ellos el sarcoma de Ewing óseo representa el 87% de los casos, el el sarcoma de Ewing extraóseo el 8% y el PNET el 5%.³ Ocurren predominantemente en niños y adolescentes, con predilección por el sexo masculino.¹¹ El 14% son diagnosticados en edad inferior a 5 años, la forma congénita es extremadamente rara.¹² Exhiben un fenotipo neural, expresan la proteína MIC2- (CD99) y en mayoría muestran translocación cromosómica t(11:22)(q24; q12).⁷ El sarcoma de Ewing es un tumor que posee origen primario generalmente a nivel óseo, pero puede tener un origen distinto desde estructuras blandas, tales como el músculo, el tejido adiposo, las adventicias o las meninges.¹³ Los sitios extra esqueléticos comúnmente afectados incluyen los espacios paravertebrales, extremidades inferiores, cabeza, cuello y pelvis. Son ubicaciones raras el retroperitoneo, epiplón, órbita, piel y pared torácica.¹⁰ En la actualidad las guías internacionales recomiendan el uso del PET/CT FDG-F18 en la etapificación y evaluación de respuesta a tratamiento del sarcoma de Ewing debido a su mayor sensibilidad y precisión en comparación con otros métodos de imágenes.¹⁴ El tratamiento consiste en escisión quirúrgica como única opción o en combinación con radioterapia o quimioterapia.¹⁵

Pretendemos caracterizar clínica e imagenológicamente a los pacientes con Tumores de la Familia del Sarcoma de Ewing, utilizando los medios diagnósticos que tenemos a nuestro alcance como Rx, ultrasonido y Tomografía Axial Computarizada durante todas las etapas de la enfermedad, desde el diagnóstico, la estadificación, la evolución y el desenlace.

PRESENTACIÓN DEL CASO # 1: SARCOMA DE EWING/ TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO ABDOMINAL

Pte RACR ,13 meses. Producto de un embarazo ARO por sepsis urinaria e HTA en el primer trimestre. G8, P2, A5 .Parto eutócico a las 41 sem. Apgar 7-10, talla 50cm, peso 3100 g .No alteraciones peri ni postnatales.

Presentó cifras elevadas de galactosa en 27,4. Acude pues la madre le nota distensión abdominal desde hace 5 meses.

US abdominalal diagnóstico (área de salud): Observándose tumor complejo, predominantemente isoecogénico, heterogéneo, los contornos definidos y regulares en la mayoría de la lesión, poco definido hacia la porción externa. Extensas áreas ecolúcidas intratumorales sugestivas de necrosis hemorragia o degeneración quística. La lesión mide 86 mm de diámetro. Encontrándose en íntimo contacto con el hígado del cual impresionaba afectar su cápsula. Ligera hidronefrosis del RD, el cual se encontraba desplazado hacia delante. Ascitis de moderada cuantía. Reacción pleural derecha. Acude a nuestro centro donde se confirma el diagnóstico. Ingresa en sala de cirugía. (FIG 1 y 2)



FIG.1

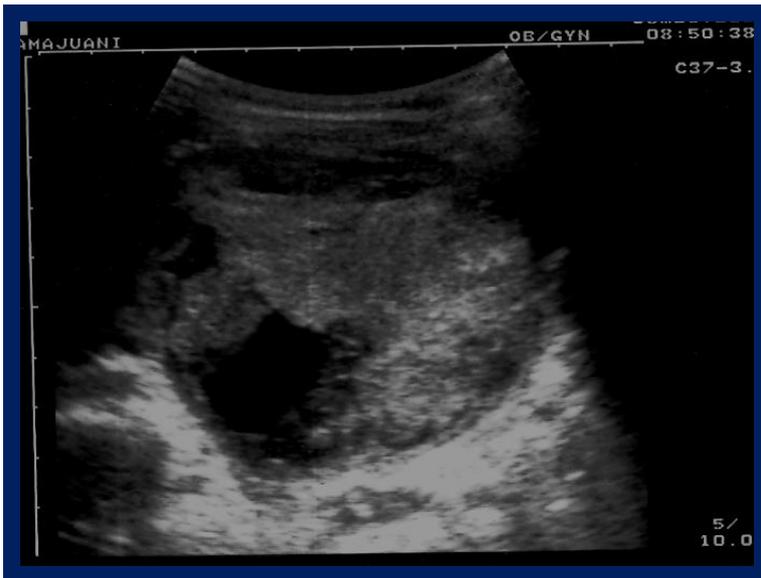


FIG. 2

Tomografía multicortes de abdomen a 5 mm inicial. Reconstrucciones MPR, coronales sagitales y axiales, con administración de contraste vía oral y endovenoso: Aporta mamelones hiperdensos intratumorales que realzan con el contraste más de 20 UH de forma heterogénea. El tumor mide 86x72x130 mm. Extensión subcapsular hepática. Desplazamiento del RD hacia arriba y atrás sin infiltrarlo. Desplazamiento de las asas delgadas de derecha a izquierda. Infiltración de la pared anterolateral derecha del abdomen. (FIG 3, 4, 5,6)

Con los hallazgos de estos exámenes se plantea un tumor maligno de origen mesenquimal con afectación hepática y signos de invasión local.



FIG.3

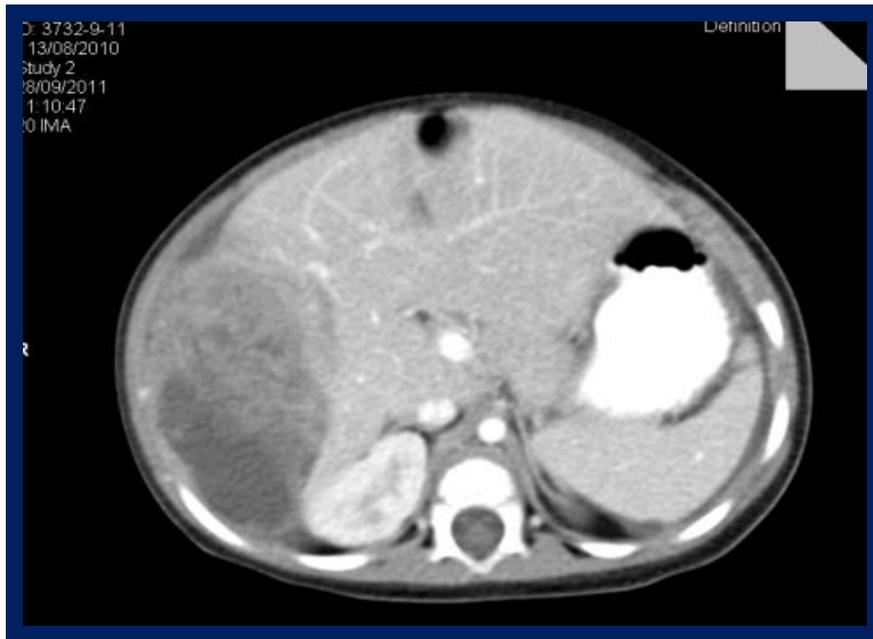


FIG. 4



FIG. 5



FIG 6

Laparotomía exploradora y toma de biopsia: tumor maligno indiferenciado de alto grado de malignidad.

Es trasladado a UTIP constatándose Hb en 5.4 g/l, LDH 337 normal, fosfatasa alcalina 119, TGP 22.8, TGO 54.2 Y Alb 36.8. Traslado a sala de Oncohematología.

Comienza quimioterapia citoreductora. En US evolutivo: extensas áreas ecolúcidas intratumorales con elevada celularidad. Distensión abdominal, polipnea, fiebre y circulación colateral. (FIG 7 y 8)



FIG .7



FIG. 8

Biopsia del CNRAP: T de células redondas. Comienza tratamiento inductor para tumor neuroectodérmico primitivo

En conjunto con la quimioterapia sistémica con Vincristina, Doxorubicina, Ifosfamida, Etopósido, Ciclofosfamida y Actinomycin-D se logra la disminución del volumen tumoral total siendo posible que el paciente sea llevado a cirugía.

Se realiza la cirugía con extirpación del tumor, lobectomía hepática derecha, colecistectomía y apendicetomía. (FIG 9, 10,11)



FIG.9



FIG. 10



FIG. 11

A los 5 días de la intervención signos de sepsis severa, ilio paralítico prolongado, ictero, coluria y distensión abdominal.

En US se constata hacia hipocondrio derecho hasta parietocólico derecho gruesa colección ecolúcida, con abundantes ecos en su interior que media 48x81 mm. Fina banda ecolúcida esplenorenal. Es reintervenido confirmándose la colección hematoiliar en el área del lecho hepático. Luego de lo cual evoluciona favorablemente. (FIG.12)

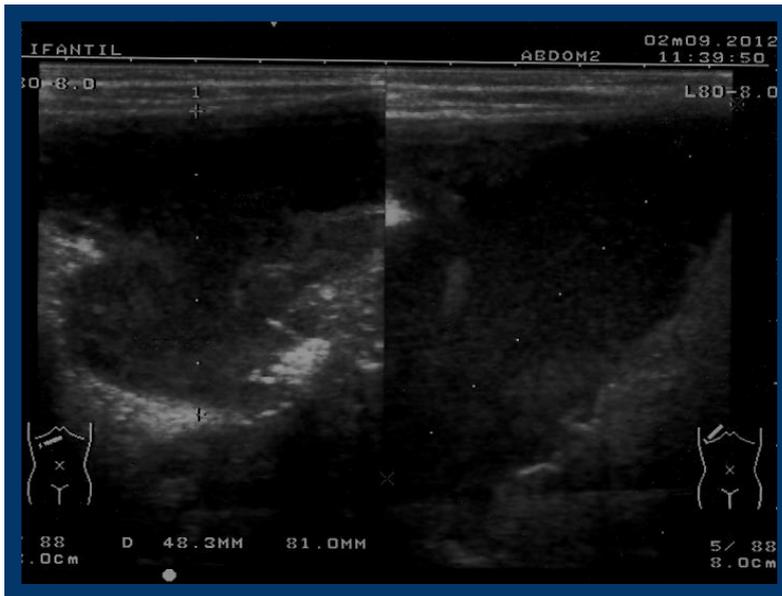


FIG.12

❖ US evolutivo: Negativo con notable mejoría clínica.

US seguimiento a los 2 meses de la cirugía: Imagen ecogénica irregular localizada hacia el lóbulo izquierdo hepático que mide 58x 40 mm sugestiva de metástasis. (FIG.13). Hacia fondo de saco imagen hipocogénica, de aspecto T, con áreas de menor densidad en su interior que mide 42 mm de diámetro (FIG.14). Se observa otra de similares características en la región supraumbilical derecha en el espesor de las partes blandas que mide 18x 11 mm cuyo centro se encuentra a 10 mm de la piel. (FIG.15) Dilatación pielocalicial bilateral. (FIG.16) Adenomegalias de aspecto maligno hacia FID. Conclusiones: Enfermedad metastásica.



FIG.13



FIG .14

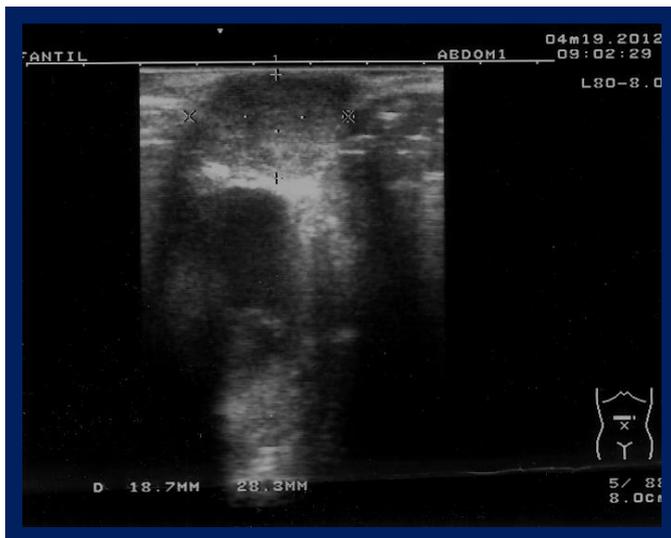


FIG .15



FIG .16

LA Hb 10 g/l, TGP 70, TGO 45, GGT 198 estando con fiebre y períodos de constipación que alternaron con diarreas.

Inmunohistoquímica: tumor maligno de células redondas, de alto grado de malignidad con patrón de Ewing /PNET extraóseo .CD 99, KI 67, Alfafetoproteína positivo CD45, Vimentina Y FOCALMENTE Positivos.

US: Se mantienen todas las imágenes reportadas habiendo todas aumentado sus diámetros, ligera dilatación pielocalicial bilateral y ascitis de moderada cantidad hacia hemiabdomen izquierdo, ecolúcida y multitabuada.

Ultimo ultrasonido: hígado de ecotextura heterogénea, multinodular y hepatomegalia. sugestivo de diseminación por vía hematogénea.

Fallece.

Número necropsia: 12-A-012

Resumen necropsia: Enfermedad metastásica

Intestinos: Incluidos en gran masa tumoral polinodular y multinodulada que ocupa toda la cavidad abdominal desde el diafragma a la pelvis, coloración pardorrojiza con áreas de aspecto necrótico que mide 20x10 cm ,que engloba las asas que se encuentran aplastronadas con serosa de color verdosa. Engloba el páncreas, las glándulas suprarrenales y la aorta abdominal y se extiende hasta el lóbulo izquierdo hepático.

Hígado: Cápsula engrosada. Nodulaciones en el borde quirúrgico hacia cara visceral. Masa T en el borde anterior del lóbulo derecho que mide 5x5 cm.

Pleuropulmonar y pericardio: Presencia de nodulaciones pardo rojizas en pericardio y hacia la pleura de base pulmonar derecha con afectación del diafragma vecino todas de aspecto metastático.

Estómago: Nodulaciones aisladas por la serosa de la cara anterior de la curvatura mayor.

Infiltración ganglionar y a epiplón.

PRESENTACIÓN DE CASO #2: SARCOMA DE EWING/ TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO DE LA PARED TORÁCICA

Pte LMPR, masc 5 años, blanco. Embarazo ARO por sepsis vaginal. Parto distócico por cesárea a las 38 semanas. Peso al nacer 7.4 lb.

Aparentemente sano hasta hace 4 meses cuando presento trauma torácico leve (pelotazo). Posteriormente comienza a presentar hacia la parrilla costal inferior izquierda dolor aumento de volumen, rubor y fiebre elevada por lo que acude a nuestro centro. Se interpreta en esta etapa inicial clínicamente como una osteomielitis imponiéndose tratamiento con Metronidazol y Claforán.

Durante el ingreso se realiza RX de Tórax PA observándose imagen osteolítica irregular en el noveno arco costal anterior izquierdo. Lo cual se evidencia mejor en la radiografía de parrilla costal de ese lado. (FIG 17,18)

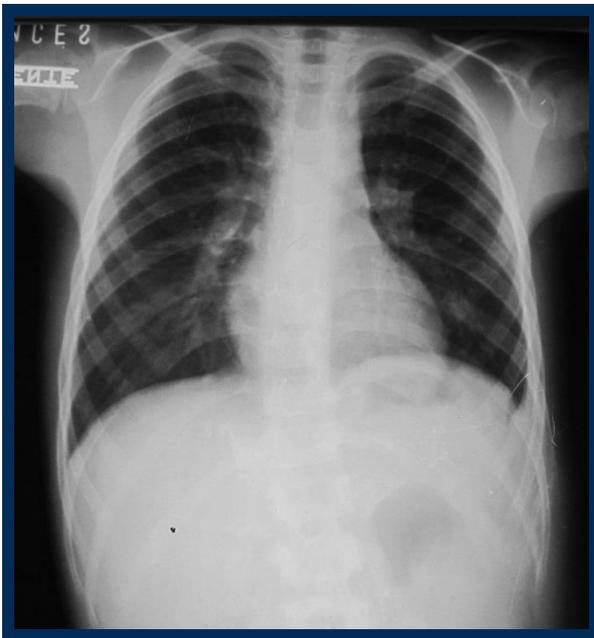


FIG.17

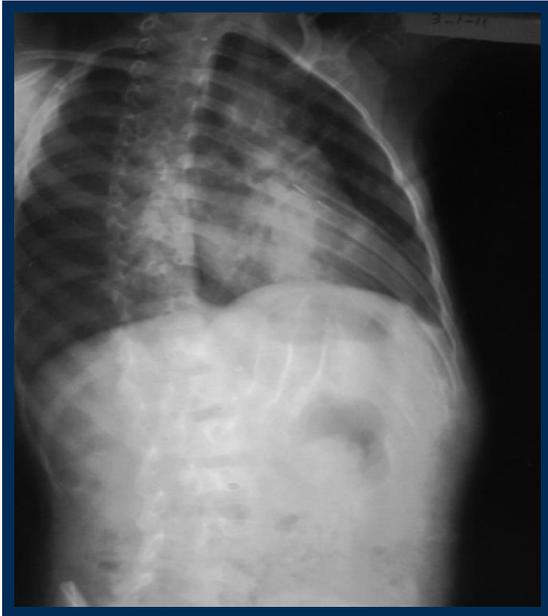


FIG.18

US sectorial y de partes blandas: reacción perióstia con destrucción del arco anterior en posición lateral del noveno arco costal izquierdo, acompañado de masa ecogénica de contorno regular y definido, que crece hacia el abdomen que mide 46x28 mm. Dicha lesión se encuentra en íntimo contacto con el bazo y parte de la parrilla costal inferior sin provocar invasión de estas estructuras. (FIG 19,20)

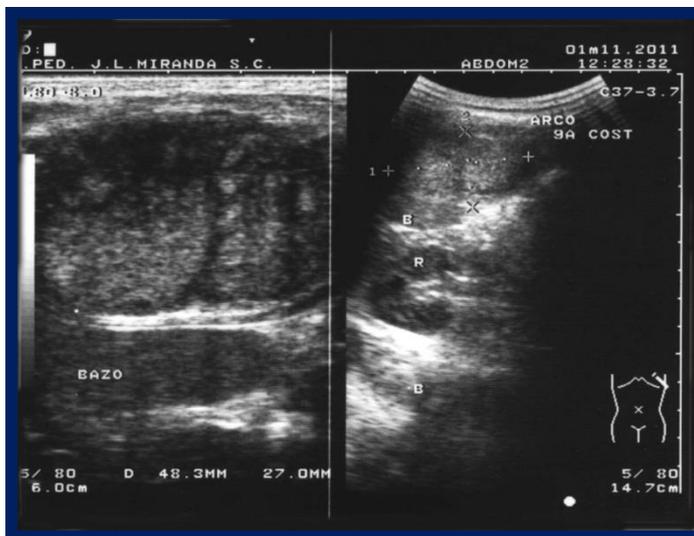


FIG.19

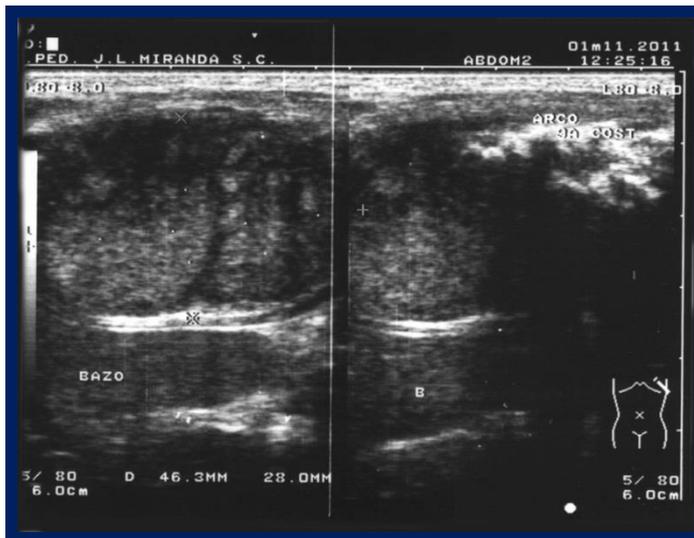


FIG. 20

TAC desde bases pulmonares hasta hemiabdomen superior a 5mm sin contraste V.O ni E.V. Imagen isodensa (53 UH), tumoral, que crece a partir de noveno arco costal anterior izquierdo produciendo osteólisis y destrucción de todo ese arco hasta la unión condrocostal. Presencia de reacción perióstica en rayos de sol .Mide 57x 36 mm, con bordes bien definidos sin invasión de estructuras vecinas. Su mayor porción se encuentra en el abdomen en íntimo contacto con el bazo el cual se encuentra comprimido y desplazado hacia la línea media. (FIG 21,22)

Se plantea la posibilidad de tumor maligno de partes blandas con afectación ósea o viceversa.



FIG .21

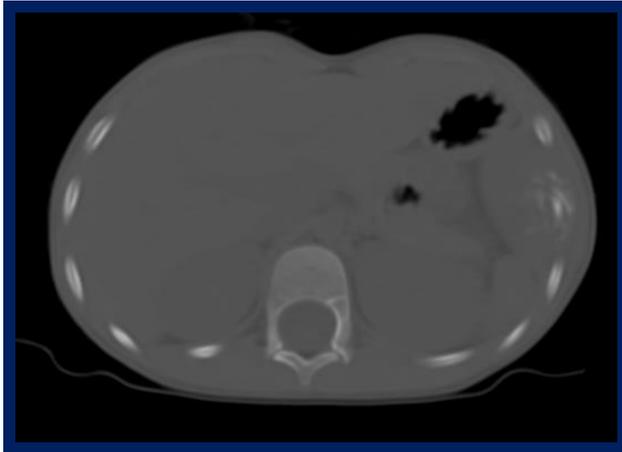


FIG. 22

Cirugía: exéresis total de la lesión y toma de biopsia.

Exámenes complementarios :Hb 12.4g/l ,Leucograma 7.0,PMN 0.40,Linf 0.50 ,Eo-0.06,M-0.04,Plaq-255x10,VSG-27 mm ,Col-3.9 ,TAG 0.4,Creat-28,Ac urico-143,Urea-3.8,LDH-229,TGP-13,TGO-12.Coágulo retactil,TS2 $\frac{1}{2}$,TC 9'',T protrombina C 13,Pac 13.FAL-199.

Quimioterapia inicial .Resultado de AgsHb negativo y LDH 503.

Biopsia: TNEP/SE con IHQ-CD 99 positivos. Desmina negativo y K167 de 50 %.

Gammagrafía ósea cervicodorsal, pared anterior tórax, dorsolumbar y pelvis posterior: discreto acumulo del radiofármaco en parrilla costal izquierda (arcos 5, 6,7).

Radioterapia: equipo LINAC, fotones 6 mv, Dosis 40 Gy.

Rx de tórax AP seguimiento: borramiento de ángulo cardiofrénico y costofrénico izquierdos que corresponde con derrame pleural de mediana cuantía.

US torácico seguimiento: derrame pleural de mediana cuantía izquierdo ecolúcido con escasos tabiques en su interior .Hacia la base homolateral se aprecia imagen ecogénica ,heterogénea de aspecto t ,de contornos regulares que mide 71x 70 mm sin calcificaciones ni áreas degenerativas. Hacia el parénquima vecino existe hiperdensidad con broncograma aéreo relacionada con área de neumonitis o atelectasia segmentaria. (FIG 23,24).



FIG 23



FIG 24

TAC de tórax seguimiento a 5 mm sin administración de contraste EV: derrame pleural de mediana a gran cuantía izquierdo que se introduce en la gran cisura.

Acompañado de imagen hiperdensa con broncograma aéreo que dibuja un segmento anatómico relacionado con área de neumonitis.

Hacia la base izquierda existe imagen hiperdensa heterogénea de aspecto T, de contornos bien definidos que mide 7 cm de diámetro. No presenta áreas degenerativas, broncograma aéreo ni calcificaciones. Planteándose metástasis pulmonar.

Existen adenomegalias anterotraqueales e interbronquiales. (FIG 25,26)

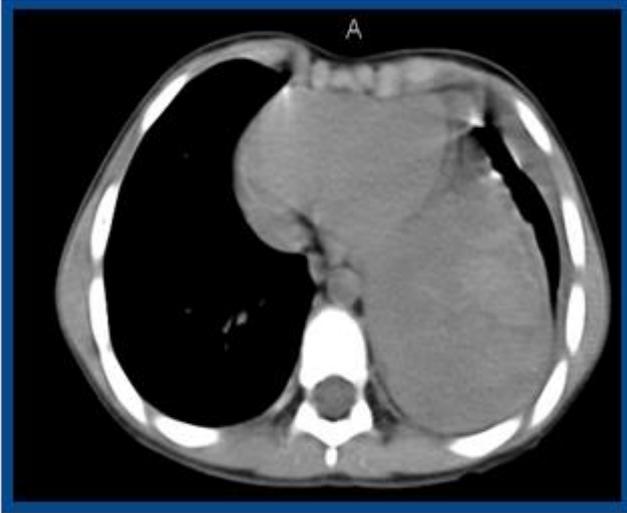


FIG.25

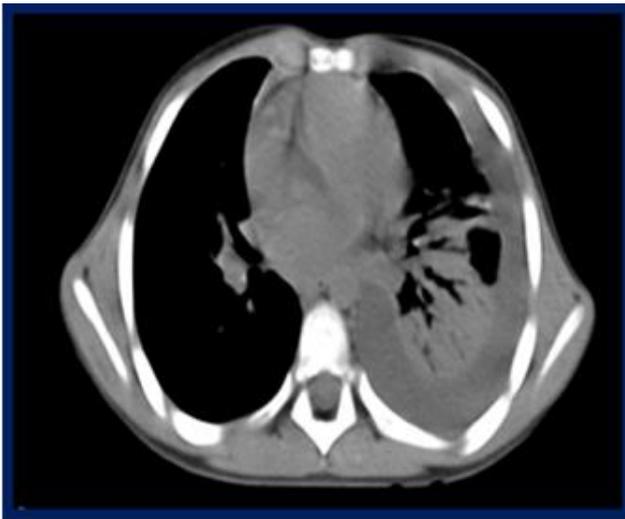


FIG.26

Al presentarse recaída antes de los 6 meses de concluido el tratamiento sugiere mal pronóstico con sobrevida global menor del 20 %.Lo cual limita el uso de los medicamentos usados en primera línea por mecanismo de resistencia antitumoral, seleccionando el esquema GEM-TAX limitando el control sistémico de la enfermedad. Se administra radioterapia adyuvante.

Toracentesis: extracción de 250 cc de líquido serohemático, toma muestra para estudio bacteriológico, citológico y citoquímico.(FIG 27)



FIG .27

Se repite el proceder con extracción de 550cc de líquido serohemático en 2 ocasiones.

Encontrándose el paciente con fiebre, polipnea, dolor intenso en tórax y miembro superior izquierdo. Al examen físico se muestra hipotenso con TA en 90-20 mmHg, hemitórax izquierdo abombado, murmullo vesicular disminuido en los $\frac{3}{4}$ inferiores del hemitórax izquierdo .FR-28´.

Glic 3.6, Creat -17, Alb -39, PT -74, Glo-36, LDH- 596 elevada ,Hb 13.2, Leuc- 9.8 ,Eritro -20 ,Plaq -360,TGP -95,TGO -67.El 25 oct LDH 664.

Se aplicó quimioterapia sistémica con Vincristina, Doxorrubicina, Ifosfamida, Etopósido ,Ciclofosfamida y Actinomycin-D por 51 semanas .

Se obtuvo como resultado la reducción del tamaño tumoral (FIG 28,29)



FIG .28



FIG .29

Ecocardiograma: Masa pulmonar que desplaza el corazón sin obstruirlo. Buena contractilidad. Pericarditis con derrame pericárdico ligero.FC-120´

Dolor torácico intenso. Tiraje subcostal e intercostal. Posteriormente presenta dolor pleurítico intenso, SS IV/VI en BED, taquicardia ligera ,ptosis palpebral, latido de la punta proyectado hacia la mitad superior del hemitórax derecho. Auscultan crepitantes en todo el hemitórax izquierdo, hepatomegalia de 6 cm, necesitando por estas causas apoyo con oxígeno mantenido y posición Fowler obligada. F.R-60´, FC 140´, marcado tiraje.

Agobio respiratorio, hipoxia marcada, cianosis generalizada.

Fallece.

DISCUSIÓN:

El término de tumores de la familia del sarcoma de Ewing abarca a tres tumores que históricamente fueron considerados de forma individual por su morfología característica, pero que forman un espectro morfológico, de biología e histogénesis comunes. Dichos tumores son los Sarcomas de Ewing clásicos (óseo y extra esquelético, el tumor de células pequeñas de la región toracopulmonar o tumor de Askin), los Sarcomas de Ewing atípicos y los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos.¹ En nuestro medio hasta hace pocos años estas lesiones se diagnosticaban de forma indistinguible. Pretendemos en próximos estudios investigar de forma individual las entidades que conforman esta familia de tumores.

El Sarcoma de Ewing clásico óseo representa el sexto tumor óseo primitivo más común. En la infancia corresponde al 1% de todos los tumores malignos.³ En esta presentación no incluimos pacientes con este tipo de cáncer. Solo los mencionamos al formar parte de esta familia de lesiones. Dada la amplia muestra que presenta nuestra institución de pacientes con estas lesiones y sus estudios imagenológicos pensamos incluirlos en posteriores investigaciones.

Los Sarcoma de Ewing extraesquelético son neoplasias raras que representan aproximadamente de 10 a 15% de los sarcomas de tejidos blandos en menores y el 5% de los sarcomas de tejidos blandos en adultos.¹⁰ Es en esta categoría donde se incluyen los pacientes presentados con anterioridad y por tanto a lo que haremos mayor énfasis.

La mayoría de los autores refieren que en el Sarcoma de Ewing extraesquelético el rango etario está comprendido entre los 15 y los 30 años, con una media de 25 años.⁴ Predominan en la raza blanca. Son infrecuentes en la raza negra y en los países del este y del sudeste asiático. La exposición a radiaciones no incrementa su aparición. No están relacionados con el crecimiento.⁸ No se ha observado relación con síndromes congénitos o síndromes neoplásicos familiares. Rara vez se dan como segunda neoplasia en menores sobrevivientes a otro cáncer. Un trauma menor puede ser el evento inicial que desencadena la sospecha diagnóstica.⁵ Se presenta clínicamente como una masa que de acuerdo a su localización puede generar dolor o efecto compresivo.¹⁵

El Sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo afecta preferentemente al hueso pero también pueden interesar a partes blandas y otros órganos. Aparece en tórax en un 44% de los casos extraóseos denominándose tumor de Askin. En la región abdominopélvica con un 26% y en las extremidades en un 20% de los casos.³ Se ha descrito su presentación en lugares como el retroperitoneo, piel, riñones, intestino delgado, pelvis, recto, vagina, septo retrovaginal, ovarios, próstata, esófago, oríjenes, periné y región paravertebral.^{5,7} La incidencia de estos tumores en cabeza y cuello es muy

baja.⁸ Observándose raramente en la cavidad nasal y en los senos paranasales.⁶

El diagnóstico se basa en análisis clínicos, radiológicos y patológicos.⁶ Queremos hacer énfasis dada nuestra especialidad en los métodos de imágenes que ayudan al diagnóstico. Los estudios de imágenes en el Sarcoma de Ewing extra-esquelético no muestran signos específicos.¹⁵

Los métodos más frecuentemente usados en nuestro medio son la radiografía y el ultrasonido, dada la accesibilidad, disponibilidad y costos de estos exámenes. Además de no ser necesarias la sedación ni el uso de medios de contraste en ellos. La mayoría de las veces una alteración radiográfica es el motivo de arribo de los paciente derivando de ella posteriores exámenes que conforman el diagnóstico, como ocurrió en el segundo de los casos presentados.

La radiografía es más específica en el sarcoma de Ewing esquelético que en extraesquelético. Radiológicamente se asocia con una reacción perióstia en láminas múltiples o "piel de cebolla". La lesión es generalmente lítica y central con bordes, poco definidos o geográficos. También se puede presentar como una lesión esclerótica con expansión ósea.¹³ El tumor tiende a ser largo y en huesos largos se caracteriza por ser de ubicación metafisiaria o diafisiaria. La cortical esta frecuentemente expandida. Más a menudo asociada con una masa de tejidos blandos que raramente presenta algún tipo de calcificación u osificación.⁵

La ecografía con el uso de transductor de partes blandas y del Doppler aporta invaluable hallazgos en la descripción de las lesiones. Si adicionamos además que este examen no provoca radiaciones podemos concluir que es el más ventajoso en la mayoría de las afecciones de los pacientes pediátricos.

Generalmente mediante ecografía se reconoce una masa heterogénea hipoecogénica que presenta flujo intralesional con el Doppler.¹⁵

Nuestros pacientes eran portadores de masas sólidas isoecogénicas y heterogéneas, de bordes definidos, que invadían la pared. En ese momento no pudo evaluarse su vascularización intratumoral al Doppler por no contar con esa modalidad.

Los exámenes de alta tecnología pueden adicionar algunos datos como la densidad y la ganancia de contraste. La presencia de pequeñas calcificaciones y la afectación de los planos óseos adyacentes al tumor, a veces no bien precisadas mediante ultrasonido se definen adecuadamente mediante este estudio. En nuestro hospital contamos con un tomógrafo monocortes y en otros hospitales provinciales con tomógrafos multicortes, por lo que los utilizamos con frecuencia en nuestros pacientes oncológicos.

La Tomografía Axial Computarizada en el Sarcoma de Ewing óseo del lugar primario de la lesión, muestra de mejor manera la extensión de la destrucción cortical y la enfermedad de tejidos blandos.⁵ La Tomografía Axial

Computarizada en el Sarcoma de Ewing extraesquelético muestra una masa bien delimitada con densidad similar a la del músculo adyacente; al administrar medio de contraste endovenoso se muestra como una masa heterogénea con focos hipodensos.¹⁵

Los dos casos descritos poseen masas tumorales grandes, mayores de 5 cm, de forma redondeada u ovoides, isodensas, heterogéneas, con bordes regulares y signos locales de invasión de la pared adyacente. Las tumoraciones realzan de forma heterogénea con el contraste más de 20 UH.

Dada la necesidad de sedación en niños pequeños, la duración del estudio y sus características podemos utilizar la resonancia en pocos pacientes oncológicos que acuden a nuestro hospital. En nuestros pacientes no pudo utilizarse este examen.

La resonancia magnética (RNM) muestra una señal intermedia en T1 y de alta intensidad en T2, con un realce heterogéneo con el contraste.¹⁵ La RM es la de predilección en la mayoría de los casos por su definición superior en cuanto al tamaño del tumor, extensión local intraósea y extraósea, y la relación del tumor con los planos fasciales, vasos, nervios y órganos. La imagen de todo el hueso comprometido es necesaria para excluir la enfermedad medular.⁵

El Sarcoma de Ewing extra esquelético posee habitualmente una pseudocápsula que lo hace aparecer bien circunscrito en la TC y la RM. A pesar de que estos hallazgos son inespecíficos, pueden ser de ayuda en la diferenciación del tumor de su forma ósea, en la cual el tumor muestra infiltración de la cavidad medular.⁴

Deben complementarse con el estudio isotópico (PET/CT), Tomografía Axial Computarizada de pulmón y el aspirado de médula ósea para detectar la presencia de metástasis.⁸

Múltiples estudios han demostrado la mayor sensibilidad de técnicas híbridas como el PET/CT en la detección de metástasis en hueso y médula ósea, pero también en tejidos blandos, ya que corresponde a un tipo de tumor con alto consumo glucídico y, por lo tanto, muy hipermetabólico. En la detección de metástasis pulmonares se ha descrito menor sensibilidad del PET/CT en comparación con la tomografía computada, sin embargo, ambos estudios son equivalentes si se incorpora una tomografía en inspiración durante la adquisición del PET/CT.¹⁴

En nuestro medio no tenemos acceso a este estudio. Utilizamos para la detección de metástasis óseas el survey óseo o la gammagrafía ósea. Así como la tomografía multicortes para detección de metástasis pulmonares.

El diagnóstico definitivo se hará por biopsia o examen patológico del espécimen obtenido por cirugía y su examen mediante inmunohistoquímica y microscopía electrónica.¹⁵ Histológicamente se trata de neoplasias de células pequeñas redondas, que en su mayor parte expresan CD99, y que se caracterizan por presentar una traslocación cromosomal específica que implica

el gen EWSR1 en el cromosoma 22, con un gen de transformación del virus de la eritroblastosis (FLI1 en el 85% de los casos). En el gen de Fusión EWS/ FLI1 [t(11;22)(q24;q12)], está presente en >95% de los sarcomas de la familia de Ewing.²

El diagnóstico diferencial del sarcoma de Ewing extra-esquelético se hará con otros tumores de células pequeñas y redondas de la infancia como el neuroblastoma, el linfoma linfoblástico y el rabdiomiosarcoma.¹⁵

Los tumores de la familia del sarcoma de Ewing son neoplasias de mal pronóstico.² Puede presentar metástasis en un 25 % de los casos al pulmón, al hueso, a la médula ósea y a los ganglios linfáticos.¹³

Los factores que contribuyen a una menor sobrevida libre de evento y Sobrevida global son la presencia de metástasis al debut de la enfermedad y un tamaño tumoral $\geq 5\text{cm}$.² Otros factores de mal pronóstico son los niveles de LDH (lactato deshidrogenasa), la localización de la lesión en el esqueleto axial, edad mayor de 15 años, una pobre respuesta histológica a la quimioterapia preoperatoria y la incompleta o la no realización de la cirugía.⁹ Así como la presencia de cierto tipo de translocaciones cromosómicas.⁵

Un 30-40 % de los pacientes con Sarcoma de Ewing presentan recaída. Esto ocurre mayormente si es metastásico al momento del diagnóstico, casi siempre los dos primeros años. La supervivencia para los pacientes con Sarcoma de Ewing recaído es muy pobre aproximadamente el 10-15 % a los 5 años.¹³

La radiografía y el ultrasonido fueron las herramientas fundamentales para la detección de la recaída de la enfermedad hasta el fallecimiento. Mostrándose las lesiones como nodulaciones o masas ecogénicas e isoecogénicas de bordes definidos en su mayoría.

Nuestros pacientes no presentaron metástasis en el momento del diagnóstico. Ambos mostraron lesiones iniciales mayores de 5 cm lo cual es un factor que conlleva a una menor sobrevida libre de evento y Sobrevida global comportándose como un factor de mal pronóstico. Ambos presentan recaída antes de los 6 meses de concluido el tratamiento lo cual sugiere mal pronóstico con sobrevida global menor del 20 %.

El tratamiento consiste en escisión quirúrgica como única opción o en combinación con radioterapia o quimioterapia.¹⁵ En los pacientes reportados se realizaron cirugías en etapa inicial o después de tratamiento con quimioterapia. Se utilizaron esquemas de poliquimioterapia asociado en uno de ellos a Radioterapia.

Mediante esta presentación de casos hemos querido resaltar el papel de los diferentes estudios de imágenes en el diagnóstico y seguimiento de niños afectados con tumores de la familia del sarcoma de Ewing, principalmente la radiografía, el ultrasonido y la tomografía. Se hace alusión a las características de este tipo de lesiones en cada examen.

El imagenólogo pediátrico debe participar en conjunto con el resto de los especialistas que conforman las comisiones de tumores en la toma de decisiones que conlleven a mejorar la situación del paciente. Pondrá al alcance de cada enfermo las mejores y más adecuadas técnicas de imágenes que tenga a su alcance. No solo describirá las lesiones sino planteará diagnósticos nosológicos y diferenciales de acuerdo a sus características. Participará activamente durante el diagnóstico, el estadiamiento, la evolución y el tratamiento de la enfermedad. Podemos ayudar a pelear esta batalla contra el cáncer y a favor de la vida.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Mayordomo Aranda Empar. Estudio de la heterogeneidad fenotípica del Sarcoma de Ewing en xenotrasplantes. Departamento de Patología Facultad de Medicina y Cirugía Universidad de Valencia .Junio 2018
2. Rios Ligia, Vásquez Liliana, Silva José María, Sialer Luis, Maza Iván, Oscanoa Mónica et al. Factores pronósticos y sobrevida en pacientes menores de 18 años con tumores de la familia del sarcoma de Ewing: experiencia de 10 años. Horiz. Med. [Internet]. 2017 Oct [citado 2021 Abr 20]; 17(4): 6-14.

Disponible en:

http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-558X2017000400002&lng=es.

<http://dx.doi.org/https://doi.org/10.24265/horizmed.2017.v17n4.02>.

3. Pascual Fernández Angela y cols. Sarcoma de Ewing/PNET (tumor neuroectodérmico primitivo) ureteral en injerto renal: aportación de un nuevo caso y revisión de la literatura. Rev. Arg. de Urol.2014; 79(4):152-154.
4. Ventura-Martínez Natalia, Cebreros-Rosas Diego, Miragall-Alba Luis, Ruiz-Gutierrez Juan Pablo, Puglia-Santos Víctor. Sarcoma de Ewing extraóseo en cabeza y cuello: revisión de la literatura a propósito de un caso. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac [Internet]. 2017 Jun [citado 2021 Abr 21]; 39(2): 105-112.

Disponible en:

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582017000200105&lng=es.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2016.03.003>.

5. Villalta Fallas Juan C. Sarcoma de Ewing. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica. 2015; LXXI. (617) :695 - 704,

6. Aliaga R, Lagos S, Guerra H. Sarcoma de Ewing/ tumor neuroectodérmico primitivo de la fosa nasal. *spmi* [Internet]. 6 de julio de 2019 [citado 4 de mayo de 2021]; 31(1):35-8.

Disponible en:

<http://revistamedicinainterna.net/index.php/spmi/article/view/46>

7. Riveros-Ramos, Lizbeth Carolina, Velasco-Hidalgo, Liliana, Shalkow-Klincovstein, Jaime, Rojas-Maruri, César Mauricio, Cárdenas-Cardos, Rocío, & Rivera-Luna, Roberto. (2016). Tumor neuroectodérmico primitivo primario de páncreas en un paciente pediátrico. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Acta pediátrica de México*, 37(1), 26-31. Recuperado en 04 de mayo de 2021,

Disponible en:

http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-23912016000100026&lng=es&tlng=es.

8. Muñoz Villa. Tumores óseos. Rbdomiosarcomas. *Pediatr Integral* .2012; XVI(7): 533-539

9. Martínez Ávila Daniel, Pomar Durruthy Laura, Cruz Camejo Yaniurka. Sarcoma de Ewing en huesos cortos. Presentación de un caso. *Medisur* [Internet]. 2016 Abr [citado 2021 Mayo 04]; 14(2): 232-236.

Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2016000200018&lng=es.

10. Paucar-Lescano PK, Ventura-León A, Dagnino-Varas A. Sarcoma de Ewing extraesquelético subcutáneo primario / PNET. Reporte de caso y revisión de la literatura. *RMH* [Internet]. 29abr.2020 [citado 20abr.2021]; 31(1):42-6. Disponible

en:

<https://revistas.upch.edu.pe/index.php/RMH/article/view/3727>

11. Gupta Devika, Chatterjee Tathagata, Tewari Rohit, Trehan Arti, Ahuja Anuradha. Primary Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the lung. *Autops. Case Rep.* [Internet]. 2020 [cited 2021 Apr 27]; 10(3): e2020199.

Disponible

en:[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2236-](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2236-19602020000300401&lng=en)

[19602020000300401&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2236-19602020000300401&lng=en). Epub Nov 11,2020. <https://doi.org/10.4322/acr.2020.199>.

12. Benvegnú et al. Sarcoma de ewing congénito: relato de um caso. *Clin Biomed Res*. 2017;37(3):263-265

Disponible en:<http://seer.ufrgs.br/hcpa> DOI: 10.4322/2357-9730.70799

13. Bedoya GA, Bello N, Moná L, Velásquez K, et al. Sarcoma de Ewing extraóseo en la columna dorsal con compresión medular al momento del diagnóstico. Reporte de un caso. Arch Argent Pediatr .2019; 117(1):e41-e46.
14. Barahona Z. Daniela, Adlerstein L. Isabel, Faure R. María Ignacia. Actualización en el uso del PET/CT en sarcoma de Ewing, a propósito de un caso. Rev. méd. Chile [Internet]. 2020 Out [citado 2021 Abr 26]; 148(10): 1504-1507.

Disponible en:

http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872020001001504&lng=pt. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872020001001504>.

15. Luengas-Monroy JP, Chacón-Valenzuela D, Rojas-Chaverra NM, Torrijos-Castañeda EY. Sarcoma de ewing extraesquelético de rápido crecimiento en paciente de 2 años: reporte de caso. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2018; 46(4):302-307.