



CASO CLÍNICO

Sarcoma de Ewing: una rareza en la región nasosinusal

Ewing's sarcoma: A rarity in sinonasal region

Sara Cruz*, Paula Azevedo, Nuno Trigueiros y Manuel Rodrigues e Rodrigues



Head of the Otolaryngology Department, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal

Recibido el 9 de abril de 2013; aceptado el 10 de septiembre de 2013

Disponible en Internet el 13 de abril de 2014

Caso clínico

Un varón de 54 años se presentó en la consulta de ORL con obstrucción nasal progresiva y epistaxis desde hacía 2 meses, junto con inflamación progresiva periorbital y malar. El paciente era diabético e hipertenso, con un estado general débil, y había sido sometido a prostatectomía radical en el año 2007, seguida de quimioterapia (QT) y radioterapia (RT) para tratar un carcinoma prostático con metástasis en huesos, hígado y pulmón.

La rinoscopia reveló una neoformación friable que obstruía la cavidad nasal izquierda, sin extensión nasofaríngea. El paciente tenía una inflamación periorbital y malar, sin linfadenopatía cervical palpable.

La tomografía computarizada (TC) de los senos paranasales (SPN) mostró una lesión con densidad de tejido blando que ocupaba completamente el seno maxilar izquierdo y la cavidad nasal, con erosiones óseas (fig. 1). Existían metástasis cerebrales.

La histopatología reveló en el microscopio fragmentos de mucosa nasal infiltrados por una neoplasia compuesta de pequeñas células con escaso citoplasma, núcleos hiper-cromáticos y redondeados dispuestos en toalla y, a veces,

en rosetas de tipo Homer-Wright, con numerosas figuras mitóticas. La inmunohistoquímica fue positiva para CD99, vimentina, CAM 5.2 y cromogranina (fig. 2). Las pruebas de sinaptofisina, enolasa neuroespecífica (NSE), proteína de neurofilamentos, proteína S-100, GFAP, CK7, LCA y PSA fueron negativas. El resultado anatomopatológico fue compatible con un sarcoma nasosinusal de tejido blando de Ewing.

El paciente recibió tratamiento médico de corticoterapia tópica y sistémica, y antibiótico sistémico. Fue propuesto para cuidados paliativos debido a su débil estado, estadio avanzado del tumor y presencia de tumor prostático metastásico. Falleció a los 3 meses del diagnóstico.

Discusión

El sarcoma de Ewing (SE) es un tumor de célula pequeña redonda altamente maligno, de origen mesenquematológico^{1,2}. Fue descrito por Ewing en 1921^{2,3}. Los SE y los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) están estrechamente emparentados con los sarcomas de célula redonda, con grados variables de diferenciación neuroectodérmica¹⁻³. Los PNET muestran diferenciación neuroectodérmica, mientras que los SE carecen de ella, de acuerdo a la evaluación realizada mediante luz microscópica, inmunohistoquímica y microscopio electrónico³.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: saramadalena@hotmail.com (S. Cruz).



Figura 1 Tomografía computarizada de los senos paranasales: imagen de la izquierda del sarcoma de Ewing (vista frontal).

Dichos tumores pueden derivarse del hueso (tipo esquelético) u ocasionalmente de los tejidos blandos (tipo extraesquelético)³. El tipo esquelético es más frecuente y se produce en los huesos largos de las extremidades². La forma extraesquelética posee las mismas características histológicas, inmunohistoquímicas y moleculares que el SE esquelético, afectando al tejido blando de las extremidades inferiores, tejidos paravertebrales, pared pectoral, retroperitoneo y, raramente, en la región de cabeza y cuello (2-7%)^{2,3}. La mandíbula y el maxilar son las localizaciones más comúnmente afectadas en la región de cabeza y cuello, siendo muy raro el compromiso de los SPN¹⁻³. Se han reportado pocos casos de SE extraesquelético en la literatura mundial².

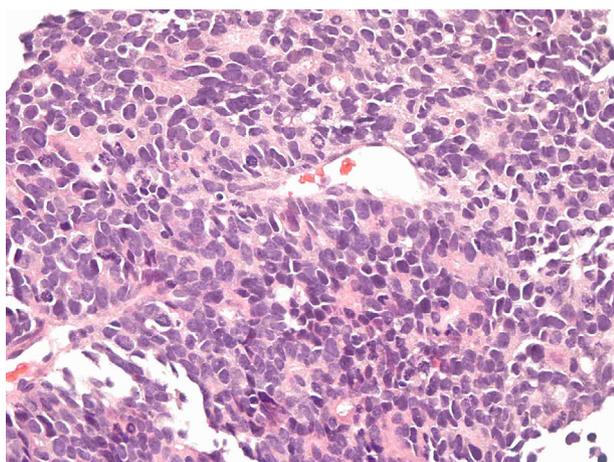


Figura 2 Sarcoma de Ewing (luz microscópica, hematoxilina y eosina).

Normalmente afecta a las personas menores de 20 años, predominantemente en varones^{2,3}. Aunque la etiología exacta sigue siendo desconocida, la mayoría tiene una secuencia genética específica $t(11;22)(q24;q12)$, es decir, una fusión entre el extremo 5' del gen EWS de la banda cromosómica 22q12 con la porción 3' del gen 11q24 FLI1, un miembro de la familia ETS de los factores de transcripción¹⁻⁴. Esta fusión proteínica EWS/ETS bloquea la diferenciación de las células estromales medulares pluripotentes. El 10-15% restante de los casos muestra la fusión $t(21;22)(q22;q12)$ del gen EWS con un gen ETS con una conexión más estrecha, el ERG de la banda cromosómica 21q22. En menos del 1% de los casos se ha comprobado que $t(7;22)$, $t(17;22)$, $t(2;22)$ e $inv(22)$ han dado lugar a fusiones entre EWS y los genes ETS como ETV1, E1AF, FEV, y ZSG, respectivamente. Las mutaciones asociadas a P53 o P16/p14 ARF tienen un comportamiento altamente agresivo y una débil respuesta hemoterapéutica³.

La clínica depende de la localización del tumor. Los tumores nasosinuales aportan únicamente síntomas tales como obstrucción nasal y epistaxis, en casos muy avanzados, retrasando por tanto su diagnóstico⁵.

Las pruebas de imagen, en particular la TC son importantes para el diagnóstico, aunque las imágenes del SE no son específicas. En este paciente, la TC apuntó más a una lesión benigna con sinusitis asociada que a una lesión maligna, porque no existían erosiones óseas sugerentes de malignidad.

El diagnóstico definitivo se realizó mediante histología de la lesión^{3,5}. En el microscopio, los SE son tumores compuestos de células pequeñas redondas, sin núcleo redondeado, con contenido de cromatina fina, escaso citoplasma claro o eosinofílico con límites débilmente definidos, que contienen gránulos de glicógeno intracitoplásmico positivos a PAS^{3,5}. La prueba diagnóstica fundamental corresponde al marcador inmunocitoquímico específico CD99/013. Se trata de una proteína de superficie detectada por AC013 que aunque no es específica para SE/PNET se halla en la mayoría de los SE y PNET, y en combinación con otros marcadores como FLI1, HNK1 y CAV1 aporta un diagnóstico más preciso y ayuda a evitar el diagnóstico erróneo. Esta prueba tiene una sensibilidad del 98%¹.

El diagnóstico diferencial abarca una amplia variedad de tumores de células pequeñas redondas como los neoplasmas débilmente diferenciados de la región nasosinusal, tales como los neuroblastomas olfatorios, linfomas, carcinomas indiferenciados, melanomas nasosinuales, leucemia aguda, rabdomiosarcoma embrionario, condrosarcoma mesenquimatoso sinusoidal, osteosarcoma de célula pequeña y carcinoma neuroendocrino de célula pequeña^{2,3}. En la [tabla 1](#) se enumeran algunas de las características de estos tumores.

En nuestro caso, las pruebas de sinaptofisina, NSE, proteína de neurofilamentos, proteína S-100, GFAP, CK7, LCA y PSA fueron negativas, descartando las opciones de carcinoma de célula pequeña, carcinoma nasosinusal débilmente diferenciado, neuroblastoma olfatorio o linfoma.

El SE metastatiza en alrededor del 18% de los casos, más frecuentemente en los pulmones (57%), huesos (34%), cerebro y médula espinal, y raramente en los ganglios³. En este caso, la presencia concomitante de otro tumor prostático no permitió distinguir el origen de las metástasis.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4101905>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4101905>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)