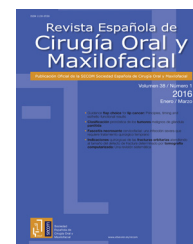




Revista Española de  
Cirugía Oral y  
Maxilofacial

[www.elsevier.es/recom](http://www.elsevier.es/recom)



## Revisión

# Sarcoma de Ewing extraóseo en cabeza y cuello: revisión de la literatura a propósito de un caso

Natalia Ventura-Martínez<sup>a,\*</sup>, Diego Cebreros-Rosas<sup>a</sup>, Luis Miragall-Alba<sup>a</sup>,  
Juan Pablo Ruiz-Gutierrez<sup>b</sup> y Víctor Puglia-Santos<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

<sup>b</sup> Departamento de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

<sup>c</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Palabras clave:

Extraesquelético  
Extraóseo  
Sarcoma de Ewing  
Cabeza y cuello

### R E S U M E N

**Introducción:** El sarcoma de Ewing extraesquelético (SEE) es un tumor maligno muy poco frecuente. La región de la cabeza y el cuello es una localización primaria inusual para este tipo de tumor.

**Material y métodos:** El objetivo de esta revisión es identificar las principales localizaciones dentro de cabeza y cuello. Para ello se realizó una búsqueda en la base de datos MEDLINE. Se analizaron múltiples variables. Se realiza la revisión a propósito un caso clínico de un paciente con SEE en la mejilla.

**Resultados:** De un total de 31 pacientes, se reportan 18 casos en cabeza y 13 en cuello.

**Conclusiones:** En nuestra revisión no pudimos determinar ninguna localización que sea de mayor frecuencia en esta región. Las pruebas de imagen son útiles para estadificar, y son necesarios estudios anatomopatológicos para confirmar el diagnóstico. El tratamiento intensivo es el de mayor eficacia.

© 2016 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de SECOM. Este es un artículo

Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Extraskelletal Ewing's sarcoma of the head and neck: A case report and a literature review

#### A B S T R A C T

**Introduction:** Extraskelletal Ewing's sarcoma (EES) is a rare malignant neoplasm. It is a highly unusual finding in the head and neck region.

**Material and methods:** The aim of this review is to identify the main sites in the head and neck region, by searching in the MEDLINE database. A wide range of variables were analysed. This review was carried out due to a case report of a patient with EES of the cheek.

#### Keywords:

Extraskelletal  
Extrasosseous  
Ewing's sarcoma  
Head and neck

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [venturamartinez.natalia@gmail.com](mailto:venturamartinez.natalia@gmail.com) (N. Ventura-Martínez).

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

1130-0558/© 2016 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de SECOM. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Results:** Out of a total of 31 patients, there were 18 cases in the head and 13 in the neck.

**Conclusions:** In our review it was not possible to determine a more frequent head and neck location. The imaging studies are useful for staging, and the histology to confirm the diagnosis. An aggressive treatment has demonstrated to be more effective.

© 2016 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of SECOM. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El sarcoma de Ewing extraóseo o extraesquelético (SEE) es parte del espectro de tumores denominados familia de tumores del sarcoma de Ewing (FTSE). Es un tumor maligno del tejido blando, poco frecuente, que tiene su origen en las células mesenquimales primitivas.

Esta familia de tumores comparte una única 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 de SEE.

El SEE fue inicialmente descrito por Tefft et al. en 1969 y, desde entonces, se han descrito varios casos en la literatura, pero casi todos están localizados en la región paravertebral, extremidades inferiores y pared torácica<sup>1-5</sup>. La región de la cabeza y el cuello es una localización primaria inusual para este tipo de tumor (9%)<sup>6-9</sup>. La mayoría de las publicaciones al respecto son reportes de casos, y las pocas series de casos existentes se refieren a la región de cabeza y cuello como una sola, sin especificar localización.

El objetivo primario de esta revisión es identificar las principales localizaciones dentro de cabeza y cuello. Como objetivos secundarios nos hemos propuesto revisar la epidemiología de la muestra, principales métodos diagnósticos, tratamientos realizados y resultados. Al mismo tiempo, presentamos un caso clínico de un paciente de 13 años tratado recientemente por nuestro servicio con diagnóstico de SEE en la mejilla.

## Material y métodos

Se realizó una búsqueda, en inglés, en la base de datos MEDLINE. Se utilizaron las siguientes palabras claves: Ewing's Sarcoma-Extraskelatal-Extraosseus. La búsqueda primaria mostró 299 resultados, de los cuales se seleccionaron 83 resultados que podrían corresponder con los objetivos.

A esos artículos se aplicaron los siguientes criterios de inclusión:

- Artículos originales de reportes de casos o series de casos o estudios descriptivos que incluyan, al menos, *abstract* en inglés.
- Artículos que incluyan casos de SEE, en el área de cabeza y cuello, donde se mencione el órgano o área anatómica afectada.

Los criterios de exclusión fueron:

- Artículos de revisión de la literatura (a fin de evitar duplicidad de información).

- Artículos de SEE fuera del área de cabeza y cuello o donde no se especifique localización.

De esta forma se seleccionaron 19 artículos para realizar el análisis<sup>1,6,10-26</sup> (4 series de casos y 15 reportes de casos). Se realizó una tabla con los siguientes datos (tabla 1

): localización, edad y sexo, síntomas y tiempo de evolución al diagnóstico, estudios complementarios, presencia de metástasis, confirmación diagnóstica, tratamientos realizados y resultados. La principal limitación de este artículo es que no hay uniformidad en cuanto a la información de los trabajos y no todos mencionaban todas las variables a analizar, de esta forma no fue posible aplicar modelos estadísticos a la muestra y solo nos limitamos a realizar un análisis descriptivo de la muestra.

## Caso clínico

Niño de 13 años referido al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial desde el Servicio de Pediatría por un cuadro de 4 días de tumefacción asintomática en la mejilla derecha. No refiere otra sintomatología ni se ha producido pérdida ponderal.

La exploración física reveló 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. En la exploración intraoral se objetivó una masa firme, móvil e indolora en la encía del fondo del vestíbulo de la hemiarcada superior derecha. No se encontraron otros hallazgos en la exploración de la cabeza y el cuello.

Se realizó una biopsia con acceso intraoral (fig. 1). Histológicamente, la masa estaba constituida, en su mayor parte, por una proliferación compacta de células pequeñas. A mayor aumento se observó que estas células estaban conformadas por núcleos redondos y uniformes, que revelaban una cromatina granular con condensación periférica, así como citoplasma escaso y ligeramente eosinófilo (fig. 2). El estroma era escaso con tractos de tejido fibroso ocasional. Mediante análisis inmunohistoquímico se observó positividad para CD-99 (fig. 3).

Posteriormente se realizó una resonancia magnética (RM) que mostró la presencia de una tumoración sólida encapsulada y bien delimitada de aproximadamente 24 × 13 mm situada anterior al seno maxilar derecho, con desplazamiento anterior de la musculatura cigomática. La lesión no presentaba infiltración de las estructuras vecinas y mostraba un intenso realce con el gadolinio tras su administración, sugiriendo alta celularidad de la lesión (fig. 4). No se identificaron alteraciones

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8708226>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8708226>

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