



## Nota clínica

## Presentación de un sarcoma extraóseo de Ewing como una masa mediastínica posterior

Ahmet Mesrur Halefoglul

Department of Radiology, Sisli Etfal Training and Research Hospital, Sisli, Estambul, Turquía

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 10 de enero de 2012

Aceptado el 24 de febrero de 2012

On-line el 8 de mayo de 2012

## Palabras clave:

Tomografía computarizada

Sarcoma de Ewing

Mediastino

Neoplasia

Tumor neuroectodérmico primitivo

## RESUMEN

La familia de tumores del sarcoma de Ewing es un grupo poco habitual de neoplasias malignas que pueden localizarse en regiones tanto óseas como extraóseas. El sarcoma de Ewing extraóseo (SEE) es poco frecuente y afecta de modo predominante a los tejidos blandos del tronco o de las extremidades. Describimos a una paciente de 19 años de edad que refirió dolor en el brazo izquierdo. La radiografía de tórax simple reveló una opacidad que ocupaba casi todo el hemitórax izquierdo y, tras realizar modalidades de diagnóstico por imagen, se demostró una lesión de masa realizada para el contraste, sólida, en el mediastino posterior. Era evidente una desviación mediastínica y el pulmón izquierdo estaba colapsado. Aunque, como diagnóstico inicial, se consideró un linfoma, la paciente se sometió a una biopsia y el análisis histopatológico reveló un SEE. Entre los estudios publicados, solo se han descrito unos pocos casos de SEE localizados en el mediastino. Concluimos que, aunque es una localización insólita del SEE, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las masas mediastínicas.

© 2012 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

## Extraskelletal Ewing's Sarcoma Presenting as a Posterior Mediastinal Mass

## ABSTRACT

The Ewing's sarcoma family of tumors is an uncommon group of malignant neoplasms that may be located in both skeletal and extraskelletal regions. Extraskelletal Ewing's sarcoma (EES) is quite rare and predominantly involves the soft tissues of the trunk or the extremities. Herein, we report the case of a 19-year-old female patient who complained of left arm pain. Simple chest radiography revealed an opacity occupying almost the entire left hemithorax. Diagnostic imaging techniques demonstrated a solid contrast-enhanced mass in the posterior mediastinum. There was an evident mediastinal shift, and the left lung was collapsed. Even though lymphoma was considered as an initial diagnosis, a biopsy was taken and its histopathological analysis revealed EES. In the literature, there have been only a few case reports of ESS located in the mediastinum. We conclude that, although this is an unusual location, EES should be contemplated in the differential diagnosis of mediastinal masses.

© 2012 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Keywords:

Computed tomography

Ewing's sarcoma

Mediastinum

Neoplasm

Primitive neuroectodermal tumor

## Introducción

Dentro de la familia de tumores neuroectodérmicos primitivos destaca el sarcoma de Ewing, que forma parte de un grupo poco frecuente de tumores malignos no hereditarios con una morfología de células redondas, azules y de pequeño tamaño<sup>1</sup>. En general son de origen óseo, pero en ocasiones pueden originarse a partir de partes blandas, denominándose sarcoma de Ewing extraóseo (SEE). Los SEE se observan de forma predominante en adolescentes y adultos jóvenes a los 10-30 años de edad y se caracterizan por un curso

agresivo, asociándose a una elevada tasa de recidiva<sup>2</sup>. Es un proceso poco frecuente que afecta sobre todo a las partes blandas de las extremidades o del tronco. En este artículo describimos un caso de SEE que se presentó como una masa mediastínica posterior en una mujer de 19 años de edad.

## Caso clínico

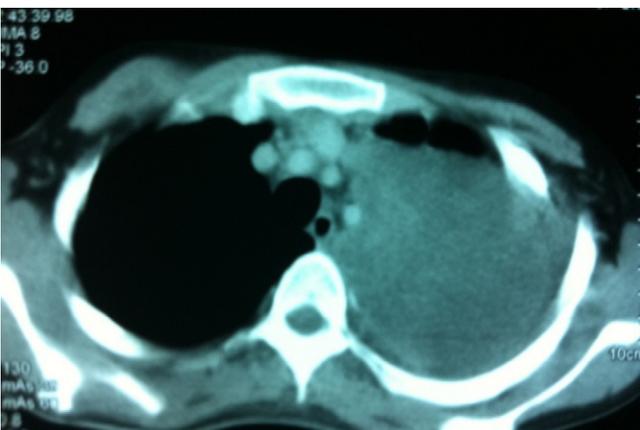
Paciente de 19 años de edad que fue ingresada en nuestro hospital refiriendo dolor en el brazo izquierdo. No presentaba otros síntomas. Tanto la exploración física como la anamnesis fueron anodinas. Se obtuvo una radiografía de tórax simple, que reveló una extensa opacidad que abarcaba casi todo el hemitórax izquierdo y

Correo electrónico: halefoglul@hotmail.com



**Figura 1.** La radiografía de tórax simple en proyección posteroanterior muestra una gran opacidad que ocupa todo el hemitórax izquierdo.

causaba una desviación de la tráquea y el mediastino a la derecha (fig. 1). Acto seguido, para definir mejor esta lesión, efectuamos una exploración mediante tomografía computarizada (TC), que reveló una masa heterogénea y sólida de  $16 \times 15 \times 15$  cm (fig. 2). La masa se extendía hasta la región supraclavicular izquierda sin destrucción ósea. Se caracterizaba por contornos lisos y demostraba una relación directa con las estructuras vasculares mediastínicas sin obliterarlas. El pulmón izquierdo estaba colapsado por completo. Después de la TC, la paciente se sometió a una resonancia magnética (RM) para una evaluación más detallada. La masa se originaba a partir del mediastino posterior, donde manifestaba una baja intensidad de señal en T1 y una alta intensidad de señal, heterogénea en las imágenes RM ponderadas en T2, y, tras la administración de gadolinio (0,1 mmol/kg), se demostró un intenso realce del contraste. Consideramos la posibilidad de un linfoma o, menos probable, de un carcinoma pulmonar primario como diagnóstico inicial, por lo que también efectuamos una tomografía de emisión de positrones (TEP-TC) que reveló un aumento de la captación de fluorodesoxiglucosa ( $^{18}\text{F}$ FDG) por la masa. Para un diagnóstico definitivo, se efectuó una biopsia con aguja transtorácica, guiada con TC. El examen histopatológico reveló capas de células redondas, azules, de



**Figura 2.** La TC de tórax axial con realce de contraste demuestra una masa hipodensa en el hemitórax izquierdo contigua a los vasos mediastínicos.

pequeño tamaño y con núcleos redondos de pequeño tamaño, y un citoplasma escaso. El análisis inmunohistoquímico demostró una tinción positiva para CD99 y vimentina. Fue negativo para todos los marcadores de linfoma, incluido CD31, CD34, CD45, desmina y citoqueratinas. En función de estos hallazgos, la masa se diagnosticó como un SEE. Acto seguido, se consultó con el servicio de cirugía torácica y se programó una intervención para la exéresis de la lesión.

## Discusión

El SEE forma parte de la familia de tumores neuroectodérmicos primitivos, un grupo de tumores formados por células redondas, azules y de pequeño tamaño, no hereditarios, que afectan al hueso y a las partes blandas. Se caracterizan por la presencia de una translocación  $t(11; 22)(q24; q12)$ <sup>3</sup>. Su incidencia predomina en hombres, y la proporción hombres:mujeres es de 1,5:1<sup>4</sup>. El SEE es una enfermedad poco frecuente que afecta sobre todo a las partes blandas de las extremidades, tronco, región paravertebral, intercostal, cabeza y cuello, pelvis y peritoneo. Se han descrito otras localizaciones excepcionales de este tumor<sup>5</sup>. La localización en mediastino del SEE es muy poco frecuente. En un estudio efectuado por Ahmad et al.<sup>6</sup>, que incluyó a 24 pacientes con SEE, solo en uno se identificó una masa en el mediastino posterior.

Para el SEE se pueden demostrar hallazgos clínicos y de la exploración con técnicas de imagen muy variables y, por consiguiente, su diagnóstico se basa en la histopatología. Con frecuencia, los tumores se observan como lesiones ligeramente hipodensas que contienen áreas quísticas en la TC sin realce de contraste y demuestran un realce heterogéneo del contraste en la TC con contraste<sup>7</sup>. El SEE comparte los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos del sarcoma de Ewing y, por lo tanto, puede confundirse con un rhabdomyosarcoma, un linfoma o un neuroblastoma embrionarios. Por esta razón, la confirmación del diagnóstico debe basarse en la tinción positiva para CD99 en el análisis inmunohistoquímico<sup>8</sup>.

El SEE es una enfermedad potencialmente curable. No obstante, en algunos casos se requiere cirugía que permita la resección del tumor con márgenes amplios libres de tumor junto con quimioterapia basada en múltiples antineoplásicos y, en algunos casos, con radioterapia para obtener desenlaces clínicos favorables. Por lo tanto, para la enfermedad se requiere una estrategia terapéutica multimodal, agresiva. En un estudio retrospectivo, efectuado en 24 pacientes con SEE, se demostró una tasa de supervivencia global a 5 años del 61%<sup>6</sup>. En otro estudio se estimó una tasa de supervivencia libre de enfermedad a los 5 años del 60-70% para la enfermedad localizada, cuando se trató con quimioterapia basada en múltiples antineoplásicos y exéresis quirúrgica<sup>9</sup>.

En conclusión, en niños y adultos jóvenes que se presentan con una masa mediastínica, aunque es excepcional, siempre es preciso considerar un SEE en el diagnóstico diferencial. La razón es que un diagnóstico precoz, seguido de un tratamiento agresivo con cirugía y quimioterapia, con o sin radioterapia, produce tasas de supervivencia prolongada, incluso en pacientes que presentan una enfermedad extensa.

## Bibliografía

- Halliday J, Soon SY, Monaghan H, Walker WS, Zamvar V. Extraskelatal Ewing's sarcoma presenting as a mediastinal mass. *Ann Thorac Surg.* 2010;90:1016-7.
- El-Essawy MT. Extraskelatal Ewing's sarcoma. *Saudi Med J.* 2009;30:840-3.
- Delattre O, Zucman J, Melot T, Garau XS, Zucker JM, Lenoir GM, et al. The Ewing family of tumors — a subgroup of small-round-cell tumors defined by specific chimeric transcripts. *N Eng J Med.* 1994;331:294-9.
- Ozturk E, Mutlu H, Sonmez G, Vardar Aker F, Cinar Basekim C, Kizilkaya E. Spinal epidural extraskelatal Ewing sarcoma. *J Neurodiagnol.* 2007;34:63-7.
- Ulusan S, Koc Z, Canpolat ET, Colakoglu T. Radiological findings of primary retroperitoneal Ewing sarcoma. *Acta Radiol.* 2007;48:814-8.

6. Ahmad R, Mayol BR, Davis M, Rougraff BT. Extraskkeletal Ewing's sarcoma. *Cancer*. 1999;85:725–31.
7. Zhang WD, Zhao LL, Huang XB, Cai PQ, Xu GX. Computed tomography imaging of anterior and middle mediastinal Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumors. *J Thorac Imaging*. 2010;25:168–72.
8. Guiter GE, Gamboni MM, Zakowski MF. The cytology of extraskkeletal Ewing sarcoma. *Cancer*. 1999;87:141–8.
9. Raney RB, Asmar L, Newton Jr. WA, Bagwell C, Breneman JC, Crist W, et al. Ewing's sarcoma of soft tissues in childhood: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, 1972 to 1991. *J Clin Oncol*. 1997;15:574–82.