



Sarcoma de Ewing de la cavidad nasal

Alfaro-Iraheta FA, López-Chavira A, Sánchez-Santana JR, Gallardo-Ollervides FJ, Juárez-Ferrer JCM, Romo-Magdaleno JA, Rodríguez-Montes C, Gámez-Sala R

Resumen

El sarcoma de Ewing primario de cabeza y cuello es poco frecuente; constituye 2 a 3% de todos los sarcomas de Ewing; la mayor parte afecta la mandíbula y la maxila. Más raro es aún en tejidos blandos originado en la cavidad nasal o los senos paranasales. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica y radioterapia. Comunicamos el caso de una paciente de 39 años de edad, con evolución de dos meses con rinorrea purulenta, fetidez, obstrucción nasal y epistaxis intermitentes; en la exploración física se apreció obstrucción de ambas fosas nasales por tejido polipoideo, la tomografía de senos paranasales fue sugerente de poliposis nasosinusal. Posterior a cirugía funcional endoscópica de senos paranasales el reporte histológico fue de tumor neuroectodérmico primitivo, sarcoma de Ewing de cavidad nasal. Un mes posterior al tratamiento quirúrgico acudió nuevamente a consulta con síntomas obstructivos de ambas fosas nasales, la exploración física evidenció nuevamente crecimiento tumoral que afectaba ambas fosas nasales, por lo que se realizó cirugía endoscópica de senos paranasales con septectomía y resección de sarcoma de Ewing de cavidad nasal, el estudio de patología confirmó el mismo diagnóstico y se complementó tratamiento coadyuvante con 25 sesiones de radioterapia.

PALABRAS CLAVE: sarcoma de Ewing.

An Orl Mex 2017 October;62(4):235-241.

Ewing's sarcoma of nasal cavity.

Alfaro-Iraheta FA, López-Chavira A, Sánchez-Santana JR, Gallardo-Ollervides FJ, Juárez-Ferrer JCM, Romo-Magdaleno JA, Rodríguez-Montes C, Gámez-Sala R

Abstract

Primary head and neck Ewing's sarcoma is rare, it represents approximately 2-3% of all Ewing's sarcomas; most occur in the mandible and maxilla. Ewing's sarcoma arising in the soft tissue, nasal cavity or sinus is the rarest type of Ewing's sarcoma. The treatment of choice for these tumors includes surgical resection plus radiation therapy. We report the case of a 39-year-old female, with evolution of two months with purulent rhinorrhea, nasal stench, nasal obstruction and intermittent

Hospital Central Militar, Ciudad de México.

Recibido: 10 de agosto 2017

Aceptado: 21 de octubre 2017

Correspondencia

Dr. Francisco José Gallardo Ollervides
fragallardo@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Alfaro-Iraheta FA, López-Chavira A, Sánchez-Santana JR, Gallardo-Ollervides FJ y col. Sarcoma de Ewing de la cavidad nasal. An Orl Mex. 2017 oct;62(4):235-241.

epistaxis, physical examination showed obstruction of both nostrils by polypoid tissue, tomography with suggestive image of paranasal sinus polyposis. After functional endoscopic sinus surgery pathology study reported primitive neuroectodermal tumor (Ewing's sarcoma) of nasal cavity. A month after the surgery, patient presented obstructive symptoms from both nostrils. Physical examination showed tumor growth involving both nostrils; therefore, endoscopic sinus surgery was performed with septectomy and Ewing's sarcoma resection of nasal cavity, pathology study confirmed again the diagnosis and patient received 25 adjuvant radiotherapy sessions.

KEYWORDS: sarcoma, Ewing

Hospital Central Militar, Ciudad de México.

Correspondence

Dr. Francisco José Gallardo Ollervides
fragallardo@hotmail.com

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 39 años de edad, con asma bronquial tratada con broncodilatadores. Tenía dos meses de evolución con rinorrea purulenta, fetidez nasal y obstrucción nasal progresiva bilateral de predominio derecho y cuadros de epistaxis intermitentes. A la exploración endoscópica inicial se apreció secreción purulenta en ambas fosas y obstrucción nasal bilateral por tejido polipoideo. En el estudio tomográfico de senos paranasales se identificó una imagen sugerente de poliposis nasosinusal y pansinusitis (**Figura 1**).

Las biopsias del tejido polipoideo de la cavidad nasal derecha reportaron tejido con proliferación miofibroblástica y trombosis vascular, por lo que se realizó cirugía funcional endoscópica de senos paranasales; el reporte de patología de la pieza quirúrgica fue tumor neuroectodérmico primitivo, sarcoma de Ewing. La paciente continuó después del tratamiento quirúrgico con cuadros de epistaxis intermitente de la fosa nasal izquierda y obstrucción nasal bilateral progresiva. Al ser reevaluada se encontró en la exploración endoscópica una nueva tumoración

en la fosa nasal izquierda vascularizada que obstruía la cavidad nasal (**Figura 2**).

La tomografía computada de senos paranasales de control evidenció un nuevo tumor que ocupaba ambas fosas nasales que dependía del tabique nasal (**Figura 3**). En la imagen de resonancia magnética de igual forma se observó una masa isointensa en T1WI e hiperintensa en T2 (**Figura 4**).

Se realizó nueva cirugía endoscópica de senos paranasales para resección del sarcoma de Ewing de la cavidad nasal y septectomía; la lesión tuvo dimensión de 8 cm de eje mayor, vascularizada, lobulada. Al estudio histopatológico se observaron mantos y pequeñas trabéculas de células pequeñas sin pleomorfismo con escaso citoplasma y bordes celulares indistintos. La tinción de PAS mostró glucógeno y fue CD99 positiva, el panel de inmunohistoquímica apoyó el diagnóstico de sarcoma de Ewing (**Figura 5**). La paciente recibió coadyuvancia con 25 sesiones de radioterapia. Un año posterior al tratamiento la paciente se encontraba sin evidencia clínica ni por estudios de imagen de recurrencia tumoral (**Figura 6**).

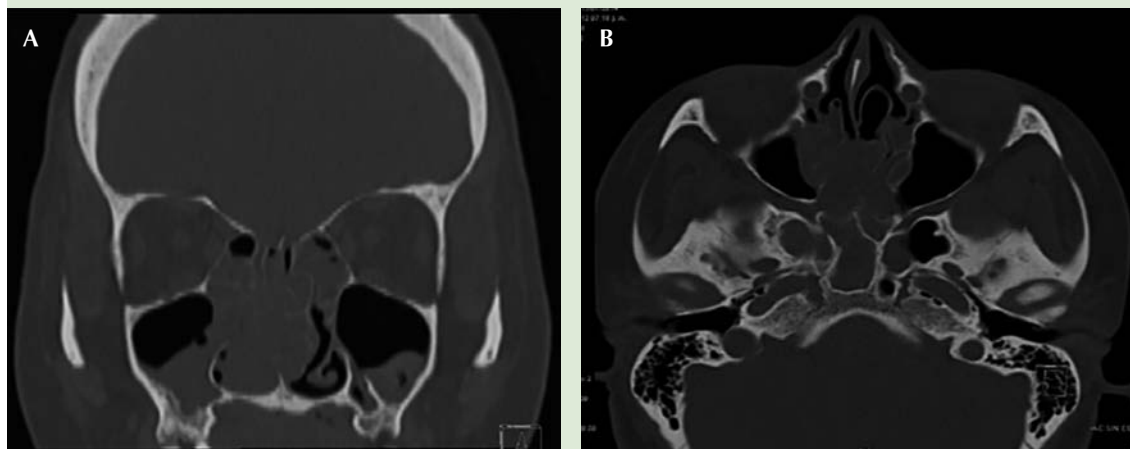


Figura 1. Corte coronal (A) y axial (B) de tomografía computada de senos paranasales que demuestra ocupación bilateral de las cavidades nasales, celdillas etmoidales medias y posteriores, esfenoides y antros maxilares con ligero predominio derecho, sugerente de poliposis nasosinusal y pansinusitis.



Figura 2. Endoscopia de la cavidad nasal izquierda que evidencia tumor de aspecto vascularizado que ocupa casi la totalidad de la fosa.

DISCUSIÓN

En 1921 James Ewing describió el caso de una niña de 14 años que padecía un tumor óseo sumamente maligno de células pequeñas

redondas; a tal enfermedad se nombró endoteliooma difuso. En la actualidad se conoce como sarcoma de Ewing, que es parte de la familia de tumores neuroectodérmicos primitivos, sarcoma de Ewing extraóseo (SEEO) y tumor de Askin (sarcoma de Ewing de pared torácica). El sarcoma de Ewing es un tumor de la infancia y adolescencia.¹ Ocupa el segundo lugar de los cánceres de hueso en la infancia, representa 42% de los casos y es un cáncer poco frecuente en pacientes mayores de 40 años de edad.¹ Según datos del periodo 1973-1987 del *National Cancer Institute's Surveillance Epidemiology and End Results (SEER)*, la edad media al diagnóstico fue de 15 años.¹ El sarcoma de Ewing puede originarse en hueso o tejidos blandos, llega a afectar casi cualquier hueso en el organismo; es más frecuente en los huesos largos (35%) y la pelvis (24%). La forma extraesquelética sarcoma de Ewing-tumores neuroectodérmicos primitivos generalmente se origina en la extremidad inferior, el tejido paravertebral, la pared torácica, el retroperitoneo y ocasionalmente la cabeza y el cuello (2-7%). La mayor parte de éstos ocurre en la mandíbula y la maxila, son muy raros en la cavidad nasal

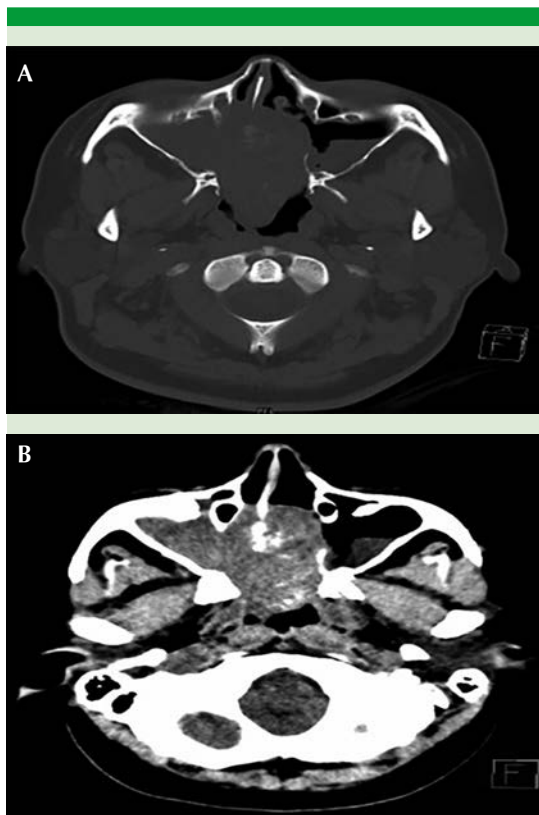


Figura 3. Tomografía computada de senos paranasales simple en corte axial con ventana ósea (A) y de tejidos blandos (B) en la que se observa lesión sólida, lobulada y heterogénea, que ocupa la totalidad de la cavidad nasal y la nasofaringe, asociada con erosión ósea en la pared medial, el antro maxilar derecho y el tabique nasal en su segmento posterior con extensión a la totalidad del antro maxilar derecho. Contenido mucoso en el antro maxilar izquierdo.

y los senos paranasales.² Menos frecuente es el sarcoma de Ewing que afecta los tejidos blandos. Diferenciar entre la forma extraesquelética y la que afecta tejidos blandos es prácticamente imposible. Afecta con más frecuencia al hombre con relación 1.5:1. Aunque la causa exacta sigue siendo desconocida, nuevas investigaciones demostraron que el sello genético del sarcoma de Ewing consiste en una secuencia específica de translocación del gen EWS (22q12) y FLI (11q24)

que ocurre en 85% de los casos. En el 5 a 10% restante la translocación se encuentra entre EWS y ERG (21q22).²⁻⁴

Howard y Daniels⁵ reportaron dos casos de sarcoma de Ewing de la cavidad nasal. El primero en un niño de 14 años con afección sinusil bilateral más extensión a la fosa anterior. Fue tratado con resección quirúrgica seguida de quimio y radioterapia. El paciente estaba libre de enfermedad a

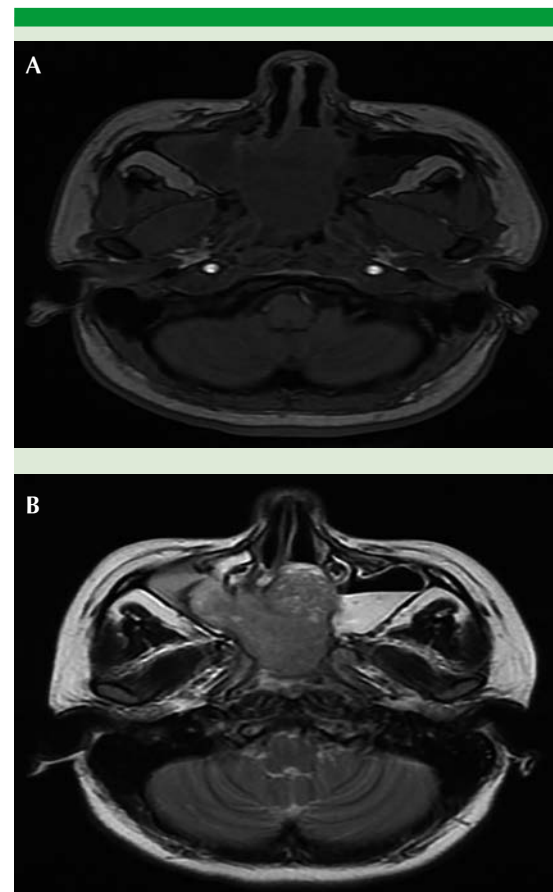


Figura 4. Estudio de resonancia magnética en T1 (A) y T2 (B) que muestra lesión tumoral lobulada, heterogénea, isointensa en T1 e hiperintensa al mismo en T2 que ocupa la totalidad de la cavidad nasal y la nasofaringe con destrucción del tabique nasal, erosión de la pared medial del antro maxilar derecho con extensión y ocupación del mismo.

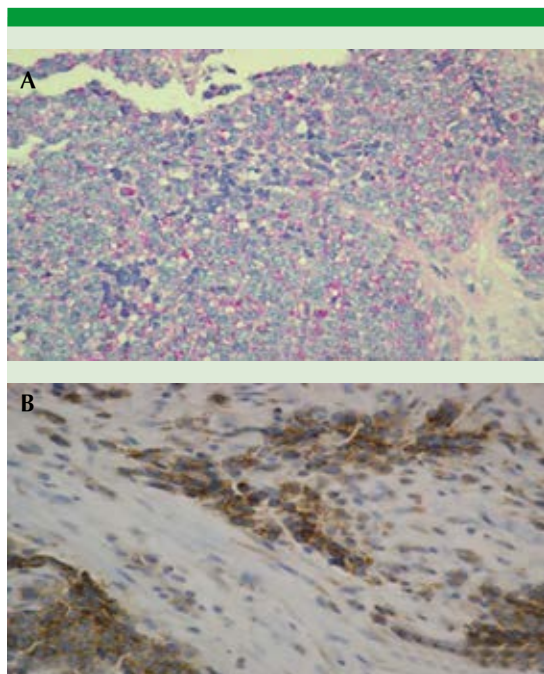


Figura 5. Mantos y pequeñas trabéculas de células pequeñas sin pleomorfismo con escaso citoplasma y bordes celulares indistintos. La tinción de PAS (A) muestra glucógeno y CD99 positivo (B) que, junto con el resto del panel de inmunohistoquímica, apoya el diagnóstico de sarcoma de Ewing.

cinco años de seguimiento. El segundo caso era una mujer asiática de 28 años de edad que se consideró recurrencia de un tumor previamente resecado de la punta nasal. Se trataba de sarcoma de Ewing de tejido blando nasal y la paciente fue tratada con rinectomía parcial (la paciente no aceptó quimio ni radioterapia). La paciente estuvo libre de enfermedad a cuatro años de seguimiento.⁴

Los estudios de tomografía computada y resonancia magnética son esenciales para determinar los límites del tumor y descartar metástasis.

En la tomografía computada los sarcomas de Ewing muestran resultados similares independientemente del sitio primario. Los datos característicos son una masa de densidad de tejidos blandos sin calcificaciones, si ésta incluye hemorragia o necrosis puede mostrar un patrón heterogéneo, invasión de tejido subcutáneo o cambios destructivos en el hueso, que reflejan la naturaleza agresiva del tumor.⁶ La resonancia magnética es más efectiva que la tomografía computada en delinear los márgenes del tumor, evaluar el tejido afectado y determinar el

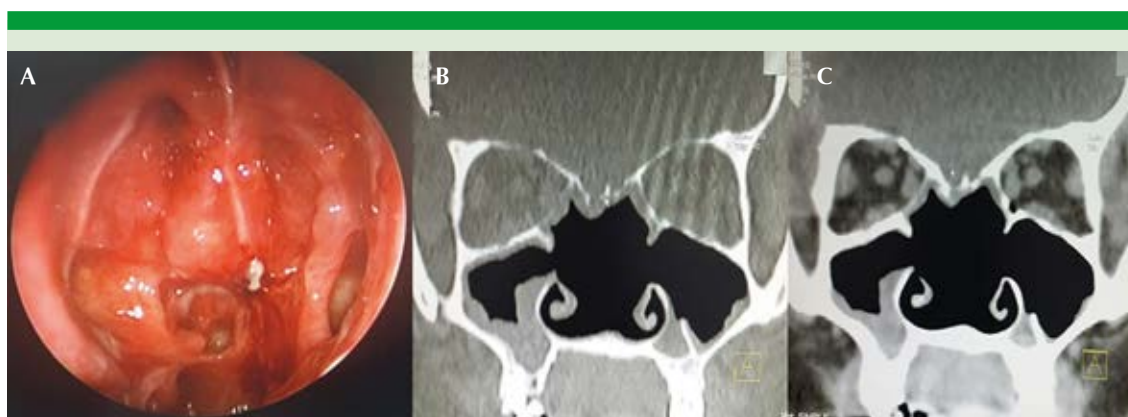


Figura 6. A. Endoscopia nasal. Se observa la cavidad nasal amplia sin evidencia de recurrencia tumoral, ostium maxilar izquierdo ampliado. Cortes coronales de tomografía computada de senos paranasales: (B) ventana para hueso, (C) ventana para tejidos blandos; en ambas se observa la cavidad nasal amplia con cambios quirúrgicos extensos, engrosamiento mucoso del antro maxilar derecho, sin datos de recurrencia tumoral.

abordaje quirúrgico.⁶ El sarcoma de Ewing de la cavidad nasal puede ser hipo o isointenso y otros estudios mencionan que puede ser hiperintenso en T1WI, la señal varía en intensidad en T2WI. Es heterogéneo y su intensidad con gadolinio es marcadamente incrementada.⁶⁻⁸

El diagnóstico diferencial de los tumores en la cavidad nasal y los senos paranasales con afectación o no intracraneal comprende meningiomas o metástasis, extensión directa de tumores de la base del cráneo o de la nasofaringe, como estesioneuroblastoma, carcinoma nasofaríngeo, melanoma, rabdomiosarcoma o linfoma, incluido el nasoangiofibroma.⁸⁻¹⁰ El diagnóstico definitivo del sarcoma de Ewing se basa en sus características microscópicas, el sarcoma de Ewing muestra células pequeñas redondas uniformes con núcleos redondo o elongados, escaso citoplasma y bordes citoplasmáticos indistintos. Sin embargo, el examen diagnóstico esencial entre neoplasias de células pequeñas redondas es el examen inmunohistoquímico específico con el marcador CD99. Los estudios adicionales incluyen PCR para detectar las características cromosómicas específicas en el diagnóstico del sarcoma de Ewing.⁹

El tratamiento efectivo contra el sarcoma de Ewing incluye la combinación de resección quirúrgica del tumor con quimioterapia y radioterapia, lo que ha logrado aumento en el porcentaje de supervivencia de 20 a 58%.⁹ La quimioterapia reduce el tamaño del tumor y limpia las micrometástasis, que están presentes en 80% de los casos. El protocolo de estudio del *European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study* recomienda 14 ciclos de etopósido, vincristina, actinomicina D, ifosfamida y adriamicina, un ciclo cada tres semanas.¹⁰ Aunque el tratamiento estándar contra el sarcoma de Ewing incluye resección quirúrgica más quimioterapia y radioterapia, existen algunos estudios en los que se ha prescrito terapia de protones en el

tratamiento del sarcoma de Ewing nasal y de senos paranasales, así como en otras regiones del organismo con resultados prometedores.^{11,12}

El pronóstico depende de la existencia de metástasis debido a que el sarcoma de Ewing es sumamente maligno y causa metástasis al hueso y pulmón. Los porcentajes de supervivencia a cinco años varían en diferentes reportes de 38 a 67%. Aunque el pronóstico de este tipo de tumor es malo, la resección temprana y amplia seguida de quimio y radioterapia coadyuvantes para márgenes quirúrgicos microscópicos positivos mejoran el porcentaje de supervivencia.¹³

CONCLUSIONES

A pesar de haber un amplio espectro de tumores de células redondas y que el sarcoma de Ewing en la cavidad nasal en pacientes adultos es extremadamente poco frecuente, debe tenerse el conocimiento adecuado de estos tumores y la sospecha clínica que ayuden a establecer el diagnóstico oportuno. Se insiste en hacer una resección amplia del tumor con márgenes libres, siempre y cuando sea posible. La coadyuvancia con quimioterapia y radioterapia es muy importante como tratamiento complementario porque mejora la supervivencia de los pacientes. En este caso, la decisión de complementar el tratamiento sólo con radioterapia se tomó con base en la no evidencia de metástasis y en que se obtuvieron márgenes negativos durante la resección quirúrgica amplia.

REFERENCIAS

1. Scurr M, Judson I. How to treat Ewing's family of sarcomas in adult patient. *Oncologist* 2006;11(1):65-72.
2. Iriz A, Albayrak L, Eryilmaz A. Extraskelatal primary Ewing's sarcoma of the nasal cavity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra* 2007;2(3)Sept:194-197.
3. Honrado CP, Moscatello AL, Wilson YL, Weissbrod PA. Primitive neuroectodermal tumors: Background, epidemiology, clinical features. *emedicine.medscape.com / article/855644overview*, 2014.



4. Aferzon M, Wood WE, Powell RJ. Ewing's sarcoma of the ethmoid sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;128(6):897-901.
5. Howard DJ, Daniels HA. Ewing's sarcoma of the nose. *Ear Nose Throat J* 1993;72:277-9.
6. Young JB, Won PS, Jin KE, Sun CHJ, Ja LE. Extraskelletal primary Ewing's sarcoma in the nasal cavity: A case report. *J Korean Soc Radiol* 2013 Aug; 69(2):99-103.
7. Javery O, Krajewski K, O'Regan K, et al. A to Z of extraskelletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: Imaging features of primary disease, metastatic patterns, and treatment responses. *AJR Am J Roentgenol* 2011 Dec; 197:(6)W1015-22.
8. Harman M, Kiroglu F, Kosem M, Unal O. Primary Ewing's sarcoma of the paranasal sinus with intracranial extension: Imaging features. *Dentomaxillofac Radiol* 2003 Sep;32(5):343-346.
9. Chand KD, Kumar M, Kumar BH, Rekha R. Extraskelletal primary Ewing's sarcoma of nasopharyngeal region-rare tumor: a case report. *Int J Healthcare Scienc* 2014-2015 Oct-March;2(2):143-148.
10. Yeshvanth SK, Ninan K, Bhandary SK, Lakschinarayana KP, Shetty JK, Makannavar JH. Rare case of extraskelletal Ewing's sarcoma of the sinonasal tract. *J Can Res Ther* 2012 March;8(1):142-144.
11. Gray ST, Chen Y-L, Lin DT. Efficacy of proton beam therapy in the treatment of Ewing's sarcoma of the paranasal sinuses and anterior skull base. *Skull Base* 2009;19(6):409-416. doi:10.1055/s-0029-1220207.
12. Rombi B, Delaney FT, MacDonald MS, et al. Proton radiotherapy for pediatric Ewing's sarcoma: Initial clinical outcomes. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;82 March(3):1142-1148.
13. Madabhavi I, Patel A, Choudhary M, et al. Primary extraskelletal Ewing's sarcoma of ala of nose. *IOSR J Dental Med Sciens* 2014 Apr;13(4):74-76.