

Sarcoma de Ewing

*Julián Valle Borreguero**
*Ulpiano López Egido***
*Eduardo Díaz Martínez****
*Luis Rozúa García****
*Juan Cortina Vilanova*****

RESUMEN

En el estudio radiológico, el absceso póttico a veces simula un tumor óseo, teniendo que recurrir al examen histológico. En este caso de sarcoma de Ewing que presentamos observamos que la «imagen clásica» (lesión lítica y reacción perióstica estratificada) no aparece. Tampoco aparecen metástasis parenquimatosas pulmonares (Fig. 5) que generalmente son precoces.

Como característica de sarcoma de Ewing, tenemos:

- la juventud del paciente (21 años),
- la no elaboración de hueso neoplásico ni matriz cartilaginosa, por lo que las partes blandas no contienen calcificación ósea ni cartilaginosa,
- El fallecimiento precoz (menos de seis meses).

RESUMEN CLINICO

Varón de 21 años de edad, que encontrándose previamente bien, hace un mes, tras realizar un gran esfuerzo, sintió dolor en región lumbar, dolor permanente que se acentuaba en decúbito supino. Fue diagnosticado de lumbago, pero como el enfermo no mejoraba, fue enviado al hospital en octubre de 1980, donde se aprecia el siguiente cuadro clínico:

— Pérdida de 4 kg. desde el comienzo de la enfermedad.

— Parestesias en ambas extremidades inferiores, así como pérdida de fuerza, siendo más intensa en la derecha, y posteriormente pérdida de sensibilidad en pie derecho.

— Dolor difuso en vientre, de tipo cólico, que posteriormente se localiza en vacío izquierdo.

— Tenesmo vesical desde hace cuatro días.

— En la exploración encontramos:

- Babinski positivo en ambos miembros.
- Reflejo patelar abolido en ambas extremidades.
- Reflejo aquileo derecho disminuido.
- Pérdida de fuerza en ambas extremidades, más acentuada en la derecha.

— Se realiza estudio radiográfico de estómago y de duodeno, de columna lumbosacra y sacroiliacas, siendo prácticamente normales. En la Figura 1 se observa la columna lumbosacra que no presenta ninguna imagen radiológica anormal.

— En radiografías simples de columna dorsal (Fig. 2) y tomografías (Fig. 3) se observa una imagen en forma de huso que se extiende desde D6 a D10. La imagen radiológica es sugerente de absceso póttico.

— Se practica mielografía (Fig. 4)

observándose un stop de contraste a nivel de D10.

— Radiografías de tórax (Fig. 5) y lateral de cráneo (Fig. 6), son normales, exceptuando la imagen de huso retrocardiaca.

— El paciente es intervenido el 12 de diciembre de 1980, realizándose una laminectomía descompresiva de D7, D8, D9, D10, donde aparece una tumoración que infiltra huesos y músculos.

Se realiza examen histológico con el resultado de Sarcoma de Ewing.

— El enfermo fallece el 28 de febrero de 1981.

En la clasificación de los tumores y pseudotumores del hueso, el sarcoma de Ewing está incluido en el grupo correspondiente a los tumores de médula ósea, junto con el mieloma, el reticulosarcoma y el linfosarcoma del hueso. Efectivamente se trata de un sarcoma procedente de las células reticulares inmaduras de la médula ósea.

Ewing consideró como lo más característico de este tumor:

- 1) La juventud de los pacientes.
- 2) La preferente localización en la metafisis de los huesos largos y pelvis.

* Teniente Coronel Médico. Jefe del Servicio.

** Comandante Médico.

*** Capitán Médico. Alumno Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Militar Central «Generalísimo Franco» de Madrid.

**** Teniente Médico. Alumno Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Militar Central «Generalísimo Franco» de Madrid.

- 3) Su fácil metástasis en otros huesos y en el pulmón.
- 4) Lo efectivo de la roentgenoterapia en la fase de comienzo.
- 5) El fallecimiento precoz (menos de dos años).

CARACTERISTICAS CLINICAS

La presentación clásica con dolor y tumoración accesible en una extremidad, acompañados de manifestaciones sistémicas tales como fiebre, anemia y leucocitosis, es la más frecuente, aunque una proporción significativa de pacientes, no sigue este patrón.

El dolor, por lo general intermitente, dura entre varios meses y un año, aunque al principio se alivia con el reposo, después se torna constante. Puede que se palpe una masa sensible que no se desplaza porque tiende a impregnar a la cortical y penetrar en el periostio. La piel que cubre la lesión está caliente y enrojecida. Esto sugiere infección.

Al dolor propio del despegamiento perióstico puede añadirse el de la com-

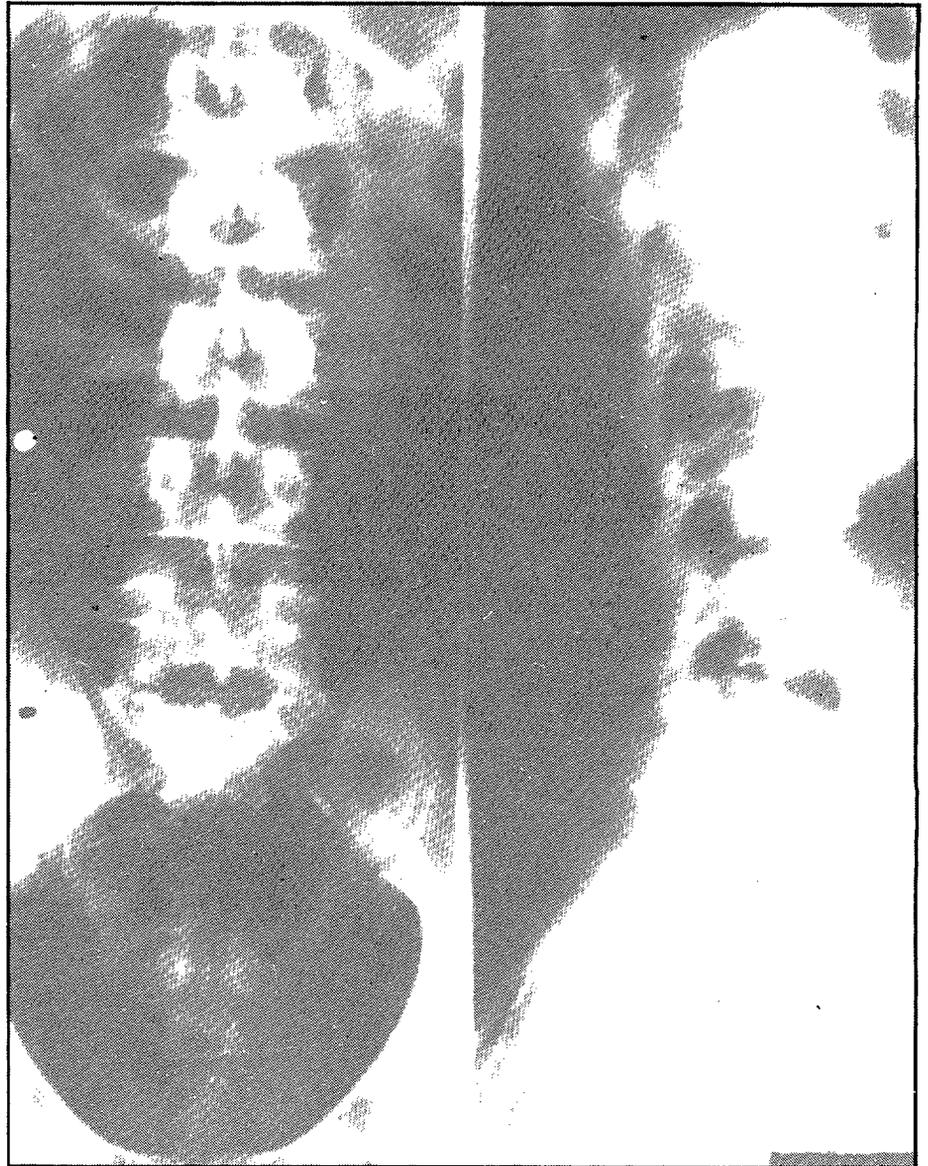


Figura 1

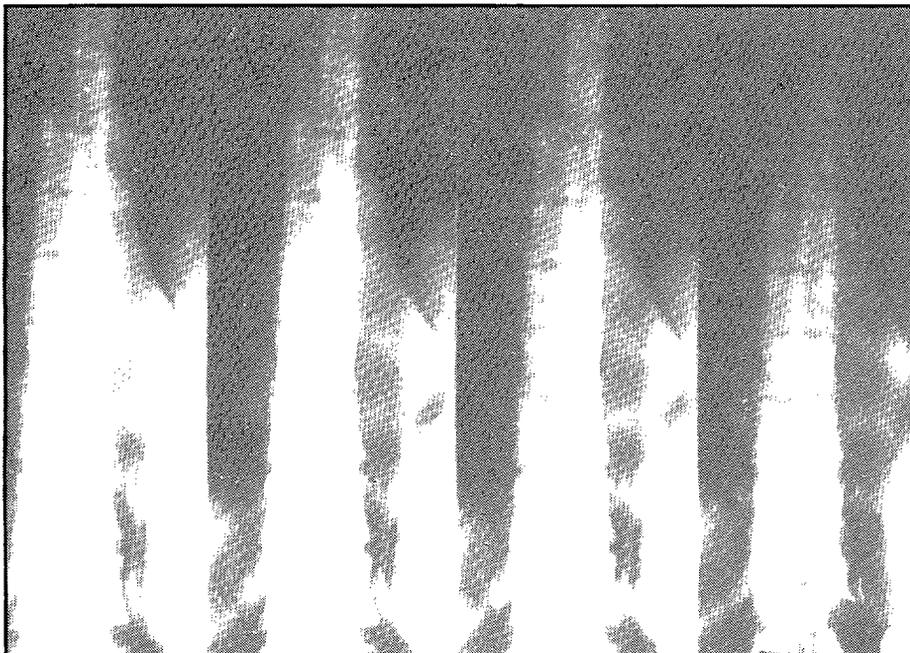


Figura 3

presión de determinados troncos nerviosos, sobre todo en caso de afección vertebral sea torácica, lumbar o sacra, o el resultante de la propia infiltración perineural, fundamentalmente a nivel lumbar, o el secundario a la afección de serosas, como en el caso de afección costal con propagación pleural.

El tumor metastatiza rápidamente por contigüidad y por vía hemática, y son frecuentes las metástasis óseas y pulmonares precoces.

Casi siempre el pronóstico es malo, los pacientes suelen morir al cabo de dos años, la mitad de ellos en un año. Daklin y colaboradores sugieren que el pronóstico es mejor en los pacientes de mayor edad.

Ocasionalmente cabe la posibilidad de encontrar una tumoración primitivamente extraósea, que goza de las características anatómicas del sarcoma de Ewing. Tal tumoración ha recibido el calificativo de sarcoma de Ewing

extraesquelético. Suele asentar en zonas blandas paravertebrales, tracto genitourinario, extremidades y tejidos blandos de la cara o incluso de la órbita.

Sus posibilidades evolutivas son idénticas a las de los tumores de origen óseo.

La distribución de las lesiones varía ligeramente con la edad del paciente, debido sobre todo a las diferentes localizaciones de la médula ósea roja en el curso de los años. En los individuos más jóvenes, los huesos tubulares largos son los más frecuentemente afectados (fémur, tibia), mientras que en los pacientes de más edad la incidencia puede ser mayor en los huesos planos (pelvis).

SIGNOS RADIOLOGICOS

Se dijo que el tumor de Ewing tiene una lesión lítica característica en la diáfisis de un hueso largo con reacción perióstica eestratificada, paralela a la diáfisis (piel de cebolla) y triángulo de Codman. Si bien es cierto qque a veces se observan estos signos radiológicos que sugieren el diagnóstico, las manifes-

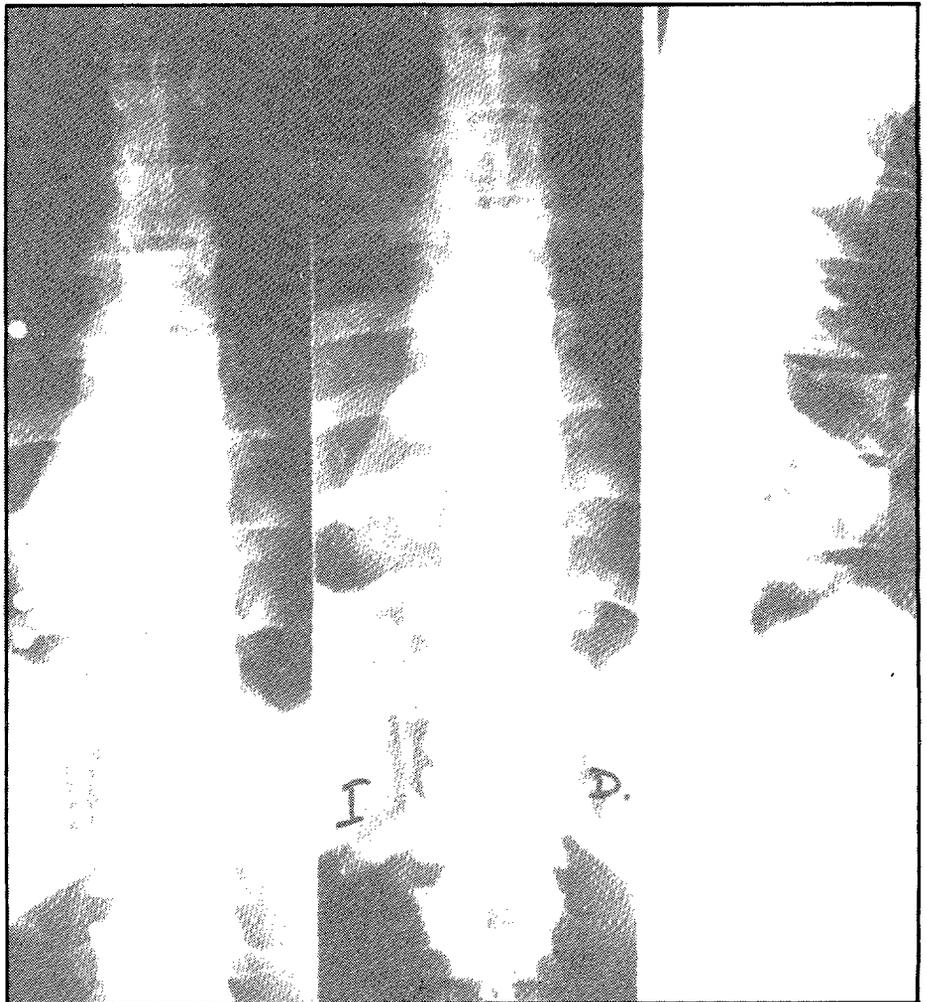


Figura 2

taciones son variables, y la imagen clásica sólo aparece en una minoría de casos.

El triángulo de Codman considerado desde tiempo atrás como manifestación de osteopatía maligna, en la actua-

lidad se admite que pueda deberse a cualquier masa que levante el periostio, sea benigna o maligna.

Las reacciones periósticas eestratificadas se ven en estado activo como osteomielitis aguda y tumores malignos. Parece ser que las eestratificaciones son consecuencia de períodos alternos de crecimiento acelerado (el periostio no tiene tiempo de formar una capa ósea) y lento (si hay neoformación ósea). Además, estas imágenes radiológicas son influidas por derrames de sangre en el periostio.

La lesión lítica pura, si bien es altamente sospechosa cuando se acompaña de crecimiento extraóseo de tejidos blandos, tampoco es la más frecuente, y casi se puede asegurar que las lesiones mixtas osteolíticas y esclerosas, con o sin asociación a masa de tejido blando, son las más frecuentes.

El tumor no elabora hueso neoplásico ni matriz cartilaginosa. Cuando un tumor osteógeno invade partes blandas, en el tejido blando contiguo aparece hueso neoformado; en el tumor de Ewing, en cambio, las partes blandas nunca contienen calcificación ósea ni cartilaginosa.

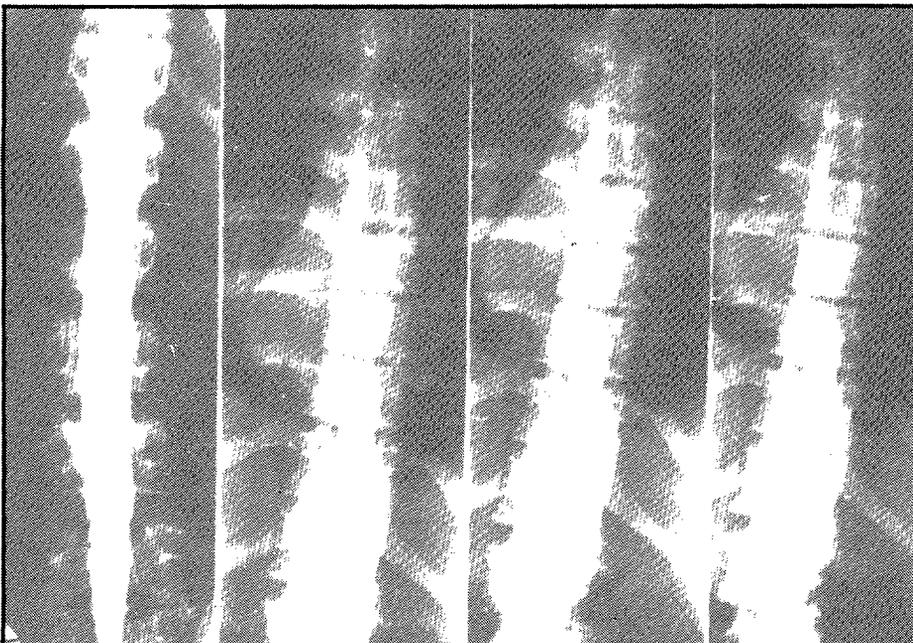


Figura 4

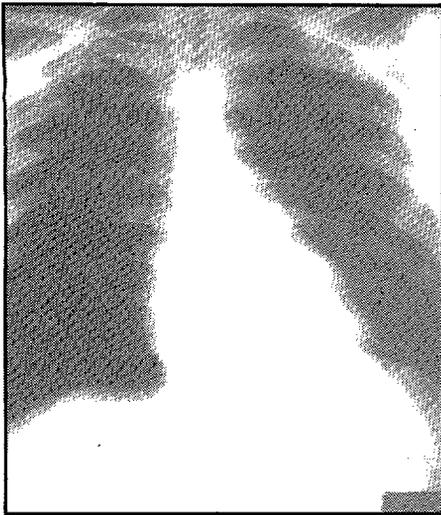


Figura 5

En la columna vertebral la lesión puede ser osteolítica, en cuyo caso los centros se colapsan, o bien aparece gran esclerosis reactiva junto con una masa tumoral paravertebral. En estos casos es difícil establecer la diferencia con una infección.

Al margen de la afección ósea primitiva o metastásica, es importante destacar la notable incidencia de metástasis parenquimatosas pulmonares, generalmente precoces, habitualmente múltiples.

Dado que las posibilidades de expresión radiológica son múltiples, el alcance de tal procedimiento no debe considerarse definitivo, planteándose diagnósticos diferenciales con procesos inflamatorios agudos o crónicos, pero fundamentalmente con otros procesos tumorales, tales como el sarcoma osteogénico-osteolítico, condrosarcoma, linfoma maligno o neuroblastoma.

Por consiguiente, el diagnóstico seguro de sarcoma de Ewing se obtiene a partir de un examen histológico.

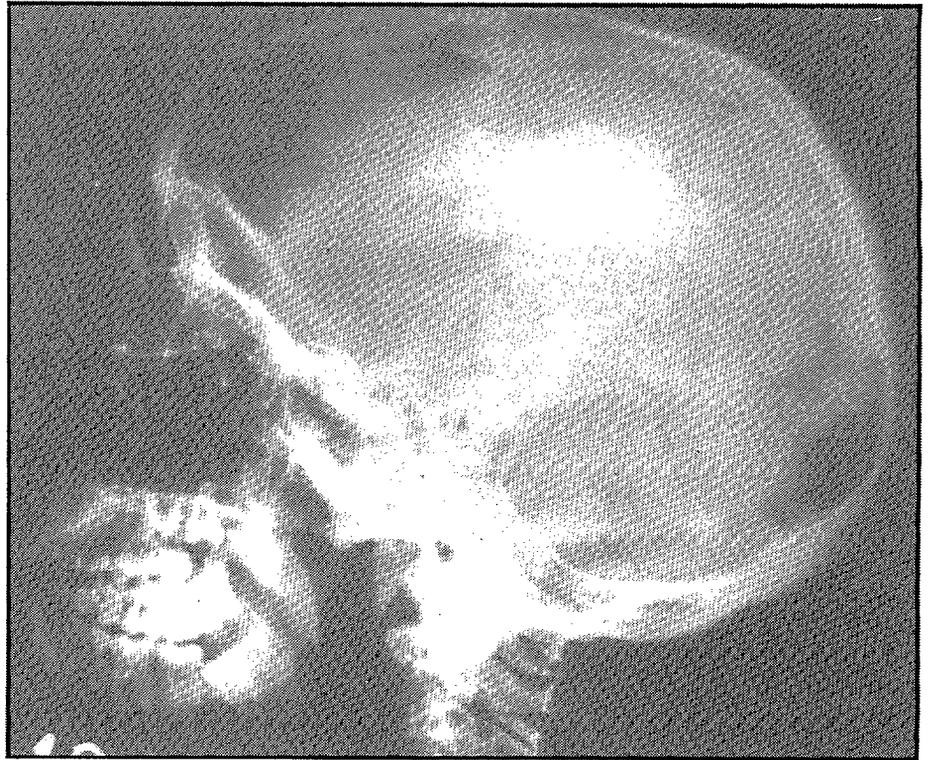


Figura 6

BIBLIOGRAFIA

1. EDEIKEN-HODES: «Diagnóstico radiológico de las enfermedades de los huesos». Editorial Panamericana, 1978. Págs. 990-1012.
2. ELEMENTOS DE SEMIOLOGIA RADIOLOGICA. Editorial El Ateneo, 1969. Págs. 143-163.
3. ENFERMEDADES OSEAS. «Medicine», n.º 32, segunda serie, junio 1979. Págs. 2005-2015.
4. FARRERAS-ROZMAN: «Medicina Interna», tomo I. Editorial Marín, 8.ª Edición, 1972. Págs. 1033-1095.
5. JOURNAL DE RADIOLOGIE. «Bulletin de la société française de radiologie médicale», n.º 6/7, June-July, 1983. Págs. 391-395.
6. JAMES POTCHEN, E.: «Diagnóstico radiológico». Editorial Salvat, 1976. Págs. 482 y 515-516.
7. MONNIER, J. P.: «Manual de Radiodiagnóstico». Editorial Toray-Mason, 1979. Págs. 43, 94 y 107-108.
8. PELAEZ-PEÑA: «Manual de Patología Médica». Editorial Paz Montalvo, tomo III. Pág. 709.