



P-637 - SARCOMA DE EWING ABDOMINAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Martin Zugasti, Estibaliz; Aguirre Allende, Ignacio; Jiménez Agüero, Raúl; Riverola Aso, Paula; Arteaga Martin, Xabier; Apodaca Murguiondo, Lorena; Enríquez -Navascués, Jose Maria

Hospital Donostia, San Sebastián.

Resumen

Introducción: El sarcoma de Ewing extraóseo es una entidad clínica rara pero bien definida. Pertenece a la familia de tumores de Ewing y está formado por células redondas de pequeño tamaño. Su origen tiene base genética caracterizada por translocaciones cromosómicas específicas (t 22;11 hasta en el 90% de los sarcomas de Ewing). Ofrece diversas localizaciones anatómicas, como extremidad inferior, pared torácica, retroperitoneo y región paravertebral. Es más frecuente en varones y su mayor incidencia se sitúa entre los 7-11 años. Se caracteriza por su malignidad, alta incidencia de recurrencia local y presentación frecuente con enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico.

Caso clínico: Se presenta un caso inhabitual de Sarcoma de Ewing extraóseo y se realiza una revisión bibliográfica. Varón de 27 años que debuta con cuadro de dolor lumbar de dos meses de evolución y sensación de masa. Tras el diagnóstico radiológico por TC y RM de sarcoma retroperitoneal de 14 cm, se decidió realizar cirugía directa en el comité de tumores multidisciplinar. Los hallazgos quirúrgicos mostraron criterios de irreseccabilidad, desestimándose la resección quirúrgica y tomando biopsias de la masa. El estudio histopatológico evidenció la presencia de células pequeñas, redondas y azules compatibles con sarcoma de Ewing. El perfil inmunohistoquímico mostró positividad para CD99 y mediante estudio molecular (FISH) se determinó translocación de EWSR1. Tras confirmación diagnóstica, se amplió el estudio sin evidencia de infiltración tumoral mediante biopsia ósea en cresta iliaca ni signos sugestivos de metástasis óseas en gammagrafía de esqueleto. Posteriormente, se inició tratamiento quimioterápico neoadyuvante mediante ciclos alternantes según esquema VAC-IE, mostrando disminución considerable del tamaño de la masa retroperitoneal en pruebas de imagen. Tras la respuesta a la QT, se decidió reintervención quirúrgica. En esta ocasión, se realizó resección en bloque de masa retroperitoneal incluyendo riñón derecho y vena cava inferior con intención curativa. La reconstrucción de la vena cava inferior se realizó con colocación de prótesis de cava e injerto de vena renal izquierda. A los 11 meses presentó recidiva ósea. A pesar de iniciar nueva línea de quimioterapia con gemcitabina-docetaxel, se observó progresión tumoral con metástasis pulmonares y óseas (comenzó 3ª línea quimioterápica con ciclofosfamida-topotecán obteniendo respuesta parcial). El paciente fue incluido en un ensayo clínico con atezolicumab y SBRT (sobre lesión diana pulmonar) presentando buena tolerancia clínica inicial, pero persistiendo progresión tumoral y finalmente falleció a los cinco años del diagnóstico.

Discusión: El sarcoma de Ewing es una neoplasia agresiva y con muy mal pronóstico, sobre todo en aquellos que presentan enfermedad diseminada al diagnóstico, considerándose el principal factor pronóstico adverso. La mejoría de la supervivencia libre de enfermedad es atribuible, por un lado, al papel fundamental de la quimioterapia y, por otro, al desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas y uso de nuevos fármacos. Esta entidad debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier masa dolorosa de crecimiento rápido, ya que las mejores estrategias curativas en la actualidad se basan en la detección precoz con confirmación histopatológica y la terapia multimodal desde un abordaje interdisciplinar.