



Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia



P-805 - SARCOMA DE EWING EXTRAÓSEO CON METÁSTASIS HEPÁTICA ÚNICA

Martín Román, Lorena; Orue-Echebarria González, Maitane; Lozano Lominchar, Pablo; Fernández Vázquez, María Luz; Martínez Moreno, María Clara; Morales Bernaldo de Quirós, Javier; Vásquez Jiménez, Wenceslado; González Bayón, Luis Andrés

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Resumen

Introducción: El sarcoma de Ewing (SE) es un tumor poco frecuente del adulto joven que afecta a hueso y en raras ocasiones a partes blandas (sarcoma de Ewing extraóseo). El manejo multidisciplinar del SE ha logrado alcanzar supervivencias del 65-75% a los 5 años en casos de enfermedad localizada. Las metástasis más frecuentes en el SE son en pulmón y en médula ósea, la supervivencia en estos casos es menor del 30%. Nuestro objetivo es aportar un nuevo caso de SE extraóseo con metástasis hepática a la literatura ya existente.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente mujer de 22 años que debuta con una masa dolorosa a nivel del flanco izquierdo. Se solicitan pruebas complementarias de tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM) evidenciándose una masa retroperitoneal izquierda de partes blandas que infiltra psoas y polo renal inferior ipsilateral además de una lesión de 18mm de diámetro en el segmento VIII hepático compatible con metástasis. Se biopsia la masa con estudio anatomopatológico que concluye con SE con reordenamiento del gen EWSR1 (22q12) usando técnicas de hibridación in situ con fluorescencia. En PET-TC se descarta la invasión tumoral en otras localizaciones. Se presenta en comité multidisciplinar decidiéndose tratamiento con quimioterapia neoadyuvante según esquema VIDE (vincristina-ifosfamida-doxorrubicina-etopósido) y posterior control local con cirugía. Recibe 6 ciclos evidenciándose en TC y RM hepática una buena respuesta tumoral. Se realiza resección en bloque de la masa tumoral que incluye psoas, nefrectomía y hemicolecotomía izquierda y se administra una dosis de 1.250 Gy de radioterapia intraoperatoria (RIO) sobre el lecho quirúrgico. La metástasis hepática se trata mediante ablación con radiofrecuencia. La paciente presenta postoperatorio complicado con shock hemorrágico secundario a hemoperitoneo que requiere de embolización de la arteria esplénica. Fue dada de alta en el 19º día postoperatorio. El estudio histológico de la pieza reveló un SE con presencia de necrosis tumoral del 30-40% y márgenes de resección libres. La paciente es posteriormente incluida en ensayo clínico para recibir tratamiento con quimioterapia adyuvante.

Discusión: El SE es un tumor quimiorradiosensible. El manejo multidisciplinar agresivo del SE metastásico ha permitido un mejor control del dolor, prolongar el tiempo libre de enfermedad e incluso curar a algunos pacientes. El esquema de quimioterapia neoadyuvante más avalado en la literatura es el VDC-IE (vincristina-doxorrubicina-ciclofosfamida-ifosfamida-etopósido), aunque la adición de IE no ha mostrado tanta eficacia en casos con enfermedad metastásica. Para el control

local de la enfermedad, la resección quirúrgica es de elección cuando la resección con bordes libres sea posible sin provocar alta morbilidad en el paciente. Los beneficios de la RIO han sido sugeridos únicamente en estudios retrospectivos con escasos pacientes. El tratamiento con radioterapia adyuvante se recomienda en aquellos casos con márgenes de resección afectados o en casos con respuesta deficiente a neoadyuvancia. El sarcoma de Ewing extraóseo es un tumor raro. Los esquemas de tratamiento con quimioterapia neoadyuvante asociado a cirugía radical con márgenes libres y posterior adyuvancia con quimiorradioterapia se propone como el tratamiento actual incluso en casos con metástasis en el momento diagnóstico.