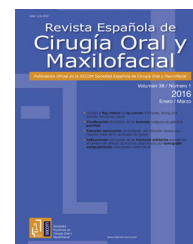




Revista Española de  
Cirugía Oral y  
Maxilofacial

[www.elsevier.es/recom](http://www.elsevier.es/recom)



## Revisión

# Sarcoma de Ewing extraóseo en cabeza y cuello: revisión de la literatura a propósito de un caso



Natalia Ventura-Martínez<sup>a,\*</sup>, Diego Cebreros-Rosas<sup>a</sup>, Luis Miragall-Alba<sup>a</sup>,  
Juan Pablo Ruiz-Gutierrez<sup>b</sup> y Víctor Puglia-Santos<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

<sup>b</sup> Departamento de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

<sup>c</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Palabras clave:

Extraesquelético  
Extraóseo  
Sarcoma de Ewing  
Cabeza y cuello

### R E S U M E N

**Introducción:** El sarcoma de Ewing extraesquelético (SEE) es un tumor maligno muy poco frecuente. La región de la cabeza y el cuello es una localización primaria inusual para este tipo de tumor.

**Material y métodos:** El objetivo de esta revisión es identificar las principales localizaciones dentro de cabeza y cuello. Para ello se realizó una búsqueda en la base de datos MEDLINE. Se analizaron múltiples variables. Se realiza la revisión a propósito un caso clínico de un paciente con SEE en la mejilla.

**Resultados:** De un total de 31 pacientes, se reportan 18 casos en cabeza y 13 en cuello.

**Conclusiones:** En nuestra revisión no pudimos determinar ninguna localización que sea de mayor frecuencia en esta región. Las pruebas de imagen son útiles para estadificar, y son necesarios estudios anatomopatológicos para confirmar el diagnóstico. El tratamiento intensivo es el de mayor eficacia.

© 2017 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Extraskelletal Ewing's sarcoma of the head and neck: A case report and a literature review

#### A B S T R A C T

**Introduction:** Extraskelletal Ewing's sarcoma (EES) is a rare malignant neoplasm. It is a highly unusual finding in the head and neck region.

**Material and methods:** The aim of this review is to identify the main sites in the head and neck region, by searching in the MEDLINE database. A wide range of variables were analysed. This review was carried out due to a case report of a patient with EES of the cheek.

#### Keywords:

Extraskelletal  
Extraosseous  
Ewing's sarcoma  
Head and neck

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [venturamartinez.natalia@gmail.com](mailto:venturamartinez.natalia@gmail.com) (N. Ventura-Martínez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2016.03.003>

1130-0558/© 2017 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Results: Out of a total of 31 patients, there were 18 cases in the head and 13 in the neck.

Conclusions: In our review it was not possible to determine a more frequent head and neck location. The imaging studies are useful for staging, and the histology to confirm the diagnosis. An aggressive treatment has demonstrated to be more effective.

© 2017 SECOM. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El sarcoma de Ewing extraóseo o extraesquelético (SEE) es parte del espectro de tumores denominados familia de tumores del sarcoma de Ewing (FTSE). Es un tumor maligno del tejido blando, poco frecuente, que tiene su origen en las células mesenquimales primitivas.

Esta familia de tumores comparte una única translocación que implica a los cromosomas 11 y 22, t(11;22)(q24;q12), la cual resulta en la expresión de una proteína quimérica, EWSR1-FLI1. Esta translocación está presente en el 85-95% de los casos de SEE.

El SEE fue inicialmente descrito por Tefft et al. en 1969 y, desde entonces, se han descrito varios casos en la literatura, pero casi todos están localizados en la región paravertebral, extremidades inferiores y pared torácica<sup>1-5</sup>. La región de la cabeza y el cuello es una localización primaria inusual para este tipo de tumor (9%)<sup>6-9</sup>. La mayoría de las publicaciones al respecto son reportes de casos, y las pocas series de casos existentes se refieren a la región de cabeza y cuello como una sola, sin especificar localización.

El objetivo primario de esta revisión es identificar las principales localizaciones dentro de cabeza y cuello. Como objetivos secundarios nos hemos propuesto revisar la epidemiología de la muestra, principales métodos diagnósticos, tratamientos realizados y resultados. Al mismo tiempo, presentamos un caso clínico de un paciente de 13 años tratado recientemente por nuestro servicio con diagnóstico de SEE en la mejilla.

## Material y métodos

Se realizó una búsqueda, en inglés, en la base de datos MEDLINE. Se utilizaron las siguientes palabras claves: Ewing's Sarcoma-Extraskeletal-Extraosseus. La búsqueda primaria mostró 299 resultados, de los cuales se seleccionaron 83 resultados que podrían corresponder con los objetivos.

A esos artículos se aplicaron los siguientes criterios de inclusión:

- Artículos originales de reportes de casos o series de casos o estudios descriptivos que incluyan, al menos, *abstract* en inglés.
- Artículos que incluyan casos de SEE, en el área de cabeza y cuello, donde se mencione el órgano o área anatómica afectada.

Los criterios de exclusión fueron:

- Artículos de revisión de la literatura (a fin de evitar duplicidad de información).

- Artículos de SEE fuera del área de cabeza y cuello o donde no se especifique localización.

De esta forma se seleccionaron 19 artículos para realizar el análisis<sup>1,6,10-26</sup> (4 series de casos y 15 reportes de casos). Se realizó una tabla con los siguientes datos (tabla 1): localización, edad y sexo, síntomas y tiempo de evolución al diagnóstico, estudios complementarios, presencia de metástasis, confirmación diagnóstica, tratamientos realizados y resultados. La principal limitación de este artículo es que no hay uniformidad en cuanto a la información de los trabajos y no todos mencionaban todas las variables a analizar, de esta forma no fue posible aplicar modelos estadísticos a la muestra y solo nos limitamos a realizar un análisis descriptivo de la muestra.

## Caso clínico

Niño de 13 años referido al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial desde el Servicio de Pediatría por un cuadro de 4 días de tumefacción asintomática en la mejilla derecha. No refiere otra sintomatología ni se ha producido pérdida ponderal.

La exploración física reveló una masa sólida, de forma elíptica entre el cuerpo del hueso malar y la parte anterosuperior del hueso maxilar derecho. Existía límite entre la lesión y el músculo circundante y no infiltraba la piel. En la exploración intraoral se objetivó una masa firme, móvil e indolora en la encía del fondo del vestíbulo de la hemiarcada superior derecha. No se encontraron otros hallazgos en la exploración de la cabeza y el cuello.

Se realizó una biopsia con acceso intraoral (fig. 1). Histológicamente, la masa estaba constituida, en su mayor parte, por una proliferación compacta de células pequeñas. A mayor aumento se observó que estas células estaban conformadas por núcleos redondos y uniformes, que revelaban una cromatina granular con condensación periférica, así como citoplasma escaso y ligeramente eosinófilo (fig. 2). El estroma era escaso con tractos de tejido fibroso ocasional. Mediante análisis inmunohistoquímico se observó positividad para CD-99 (fig. 3).

Posteriormente se realizó una resonancia magnética (RM) que mostró la presencia de una tumoración sólida encapsulada y bien delimitada de aproximadamente 24 × 13 mm situada anterior al seno maxilar derecho, con desplazamiento anterior de la musculatura cigomática. La lesión no presentaba infiltración de las estructuras vecinas y mostraba un intenso realce con el gadolinio tras su administración, sugiriendo alta celularidad de la lesión (fig. 4). No se identificaron alteraciones óseas subyacentes ni crecimientos adenopáticos significativos.

Tabla 1 – Artículos publicados en la bibliografía

	Tipo de estudio	Edad	Sexo	Localización	Signos y síntomas	Tiempo de evolución	Diagnóstico
Huh et al.	Serie de casos (70 pacientes: 7 en cabeza y cuello)	No	No	2 masa extraxial en SNC, 1 orofaringe, 3 senos paranasales, 1 piel frontal	No mencionado	No mencionado	TC + RM
Holland et al.	Reporte de caso	53	Varón	Paravertebral cervical	Efecto masa	2 meses	TC
Choi et al.	Reporte de caso	35	Varón	Cuero cabelludo frontal	Tumoración	12 meses	RX, TC
Somarouthu et al.	Serie de casos (26 pacientes: 3 en cabeza y cuello)	No	No	1 cerebro, 1 región supraclavicular, 1 paravertebral cervical	Efecto masa	No mencionado	No mencionado
Yang et al.	Serie de casos (Solo abstract) (4 casos en cabeza y cuello)	No	No	1 cavidad nasal, 1 seno paranasal, 1 orofaringe, 1 piel	No mencionado	No mencionado	No mencionado
Lynch et al.	Reporte de caso	45	Mujer	Laringe	Tumoración en cuello y disfonía	No mencionado	PAAF y biopsia no concluyente PET
Chan et al.	Serie de casos (2 casos en cabeza y cuello)	23	Varón	Tiroides	Tumoración cervical	No mencionado	TC + PET
		67	Mujer	Tiroides	Tumoración cervical	No mencionado	ECO + PET
Wygoda et al.	Reporte de caso	68	Varón	Laringe	Tumoración en cuello y disfonía	3 meses	TC + PET
Park et al.	Reporte de caso (Solo abstract)	50	Varón	Parótida	Tumoración preauricular	No mencionado	PAAF no concluyente TC
Kallala et al.	Reporte de caso	43	Varón	Tumoración laterocervical (carótida común)	Tumoración cervical	No mencionado	TC biopsia (mini trucut)
Osborn et al.	Reporte de caso	23	Mujer	Músculo masetero	Tumoración en región maseterina	No mencionado	PAAF no concluyente, biopsia guiada TC + RM
Cho et al.	Reporte de caso	49	Varón	Parafaríngeo	Diplopia y cefalea (trombosis venosa yugint y senos venosos)	6 meses	RM + PET
Ali et al.	Reporte de caso	14	Varón	Paravertebral	Tumoración laterocervical. parestesias en el brazo, parálisis de cuerda vocal	1 mes	TC
Chung et al.	Reporte de caso	30	Mujer	Tiroides	Tumoración cervical	2 años (previamente sarcoma de Ewing en región submaxilar)	Ecografía + RM
Yang et al.	Reporte de caso (Solo abstract)	74	Varón	Laringe	No mencionado	No mencionado	No mencionado
Li et al.	Reporte de caso	56	Varón	Orbitario	Edema de párpado, diplopia cefalea, exoftalmo	5 meses	RM biopsia quirúrgica
Böör et al.	Reporte de caso (Solo abstract)	20	Mujer	Nasal (mucosa)	No mencionado	No mencionado	No mencionado
Kennedy et al.	Reporte de caso	24	Varón	Paravertebral	Tumoración cervical Disminución de fuerza en brazo	1 mes	TC + RM
Chao et al.	Reporte de caso (Solo abstract)	11	Varón	Cuero cabelludo frontal	Tumoración	No mencionado	Biopsia

Tabla 1 – (Continuación)

Metástasis	IH	Hibridación in situ	Tratamiento	Seguimiento	Año de publicación
No mencionado	No mencionado	No mencionado	No mencionado	No mencionado	2015
No	Positivo PAS, CD-99, FLI-1	No mencionado	Cirugía seguida de QT + RT	No mencionado	2015
No	Positivo vimentina, CD99, CD56, NSE	No mencionado	Cirugía	Pérdida del paciente	2014
Uno de los 3 (no mencionado)	No mencionado	No mencionado	No mencionado	No mencionado	2014
No mencionado	No mencionado	No mencionado	2 cirugía + QT + RT, 1 cirugía 1 QT	No recurrencias en 7 meses y 7 años Muere en 6 meses Muere antes de la RT	2014
No	Positivo CD99, vimentina, sinaptofisina, citoqueratina AE1/3	Detección de gen EWSR1	QT + RT	No mencionado. Refiere remisión completa	2014
No	Positivo CD99, sinaptofisina	Detección de gen EWSR1	QT + RT	No mencionado	2013
No	Positivo CD99, vimentina, pankeratina, AE1/3	Detección de gen EWSR1	QT + RT	22 meses remisión completa	
No	Positivo CD99, vimentina, NSE	Detección de gen EWSR1	QT + RT	30 meses remisión completa	2013
No	Positivo CD99, BCL-2, vimentina	Detección de gen EWSR1	Cirugía QT + RT	No mencionado	2012
No	No mencionado	No mencionado	Cirugía (VCR ampliado) QT + RT	6 meses remisión completa	2012
No	Positivo CD99	Detección de gen EWSR1	QT neoadyuvante cirugía (asociada a madibulectomía y reconstrucción)	No mencionado	2011
Sí: pulmonares	Positivo CD99, vimentina, CD56	No mencionado	QT + RT	Remisión de sarcoma (presentaba también adenocarcinoma de recto con pobre respuesta)	2007
No	No mencionado	No mencionado	QT + RT	No mencionado	2007
No	Positivo CD99, vimentina, NSE	No mencionado	Cirugía	No mencionado	2006
No mencionado	No mencionado	No mencionado	Cirugía + RT	No mencionado	2004
No	Positivo CD99, NSE	No mencionado	QT + RT	33 meses remisión completa	2003
No mencionado	Positivo CD99	Detección de gen EWSR1	Cirugía QT + RT	No mencionado	2001
No	No mencionado	No mencionado	Cirugía (reducción de tamaño) QT + RT	13 meses remisión completa	2000
No	No mencionado	No mencionado	Cirugía QT + RT	24 meses remisión completa	2000

PAAF: punción con aguja fina; PET: tomografía por emisión de positrones; QT: quimioterapia; RM: resonancia magnética; RT: radioterapia; TC: tomografía computarizada; Yug int: Yugular interna.

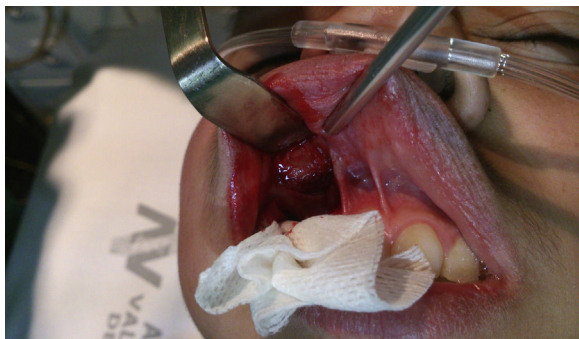
Previamente al tratamiento, se descartaron metástasis a distancia mediante biopsia y aspiración de médula ósea, además de la realización de una PET-TC de cuerpo completo.

El tratamiento para el SEE fue administrado siguiendo el protocolo Euro-EWING 99. La RM de control mostró la desaparición de la lesión, aunque con persistencia de un engrosamiento que comprometía a la musculatura facial afecta (vertiente inferior del orbicular del ojo y elevador del labio superior), junto a un mínimo realce tras la administración de contraste.

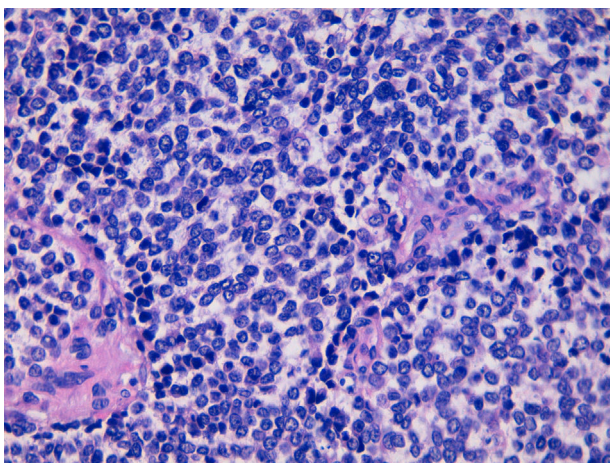
Tras esto, se procedió al tratamiento quirúrgico de la lesión remanente, realizando amplia resección de la musculatura facial y del tejido blando afectados. Se profundizó hasta el plano de hueso maxilar, sin reseccionarlo por no observarse ni clínica ni radiográficamente una infiltración tumoral.

El paciente fue dado de alta al segundo día postoperatorio con buen estado general y sin haber presentado complicaciones postoperatorias.

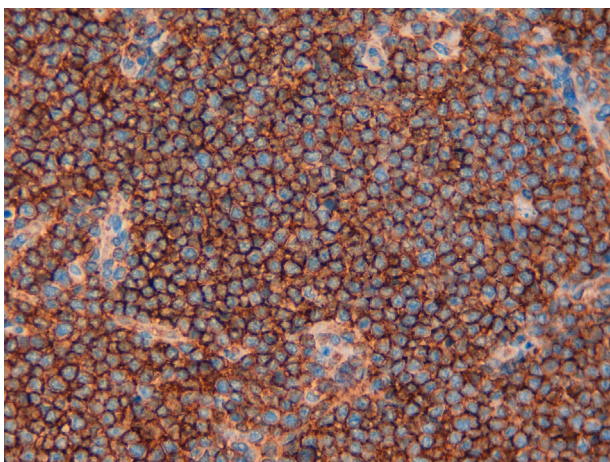
El análisis histológico del espécimen quirúrgico reveló ausencia de células malignas y márgenes negativos.



**Figura 1 - Biopsia.**



**Figura 2 - Histología. Tinción Hematoxilina-Eosina a 20x aumentos.**



**Figura 3 - Tinción inmunohistoquímica, con positividad para CD99 (20x).**

Los hallazgos de la RM de control (fig. 5) fueron descritos como cambios posquirúrgicos del estudio basal, sin criterios de resto o recidiva tumoral subyacente.

## Resultados

Se analizaron 19 artículos de un periodo comprendido desde el año 2000 hasta el 2015. La cantidad de pacientes total fue

de 31. Con respecto a los datos demográficos, solo teníamos información de 17 pacientes (12 varones y 5 mujeres). Las edades estaban comprendidas entre los 11 y los 74 años (media de 40 años).

Con respecto a la localización, se encontraron datos en los 31 pacientes (tabla 2). En cabeza hay reportados 18 casos y en cuello, 13 casos. No hay ninguna localización que destaque por su frecuencia. Las más frecuentes tienen solo 4 casos y son: senos paranasales, paravertebral cervical, piel frontal o cuero cabelludo. Con 3 casos le siguen las siguientes localizaciones: masa extraxial en SNC, laringe y tiroides. El resto de las localizaciones tienen 2 o un solo caso. Cuando analizamos los síntomas y el tiempo de evolución, todos los artículos que lo mencionaban hacían referencia a síntomas por compresión tumoral de acuerdo con la localización, todos con rápido crecimiento (tiempo de evolución de uno a 12 meses: media de 4,5 meses).

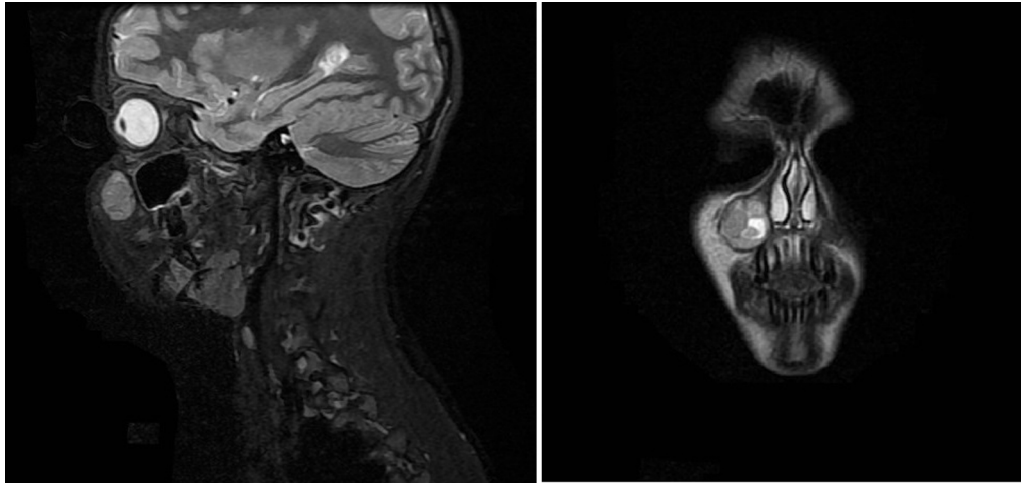
En cuanto a estudios complementarios, estos se mencionan en 17 pacientes. Se realizó TC o RM de acuerdo con la localización. Todos refieren que no establecían diagnóstico y solo describen el crecimiento tumoral. En 3 casos se utilizó PAAF que tampoco fue concluyente. Para estadificar se solicitó PET en 16 artículos, de los cuales se encontró metástasis a distancia en 2 de los 18 pacientes.

El diagnóstico definitivo se basó, en los 12 artículos (12 pacientes) donde se mencionan, en la biopsia y la inmunohistoquímica. Los 12 pacientes fueron positivos para CD99. Además, 6 de ellos resultaron también positivos para vimentina, y 4 para enolasa neuroespecífica. En 7 artículos se llevaron a cabo también técnicas de hibridación in situ, que fueron positivas para el gen EWSR1, el cual es específico de esta familia de tumores.

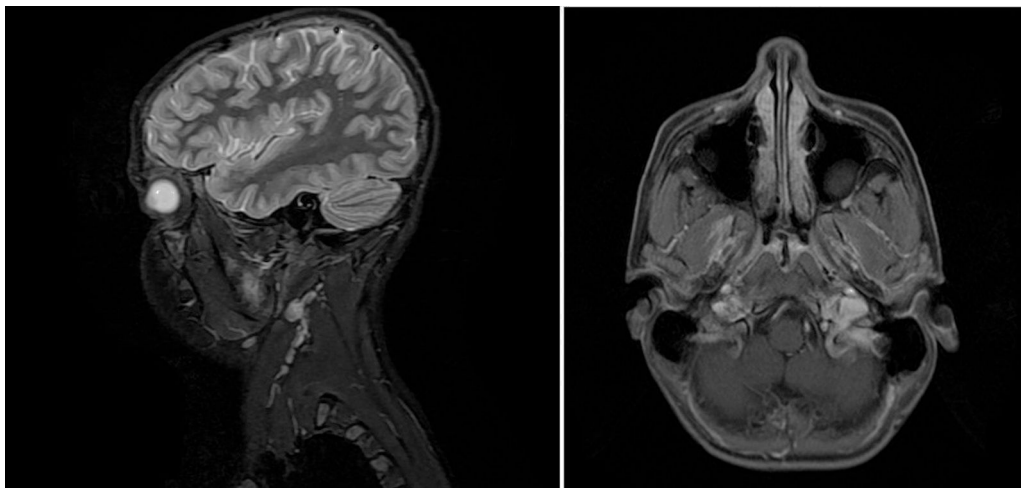
En el apartado de tratamiento, 17 de los 19 artículos lo mencionan. Se trató con cirugía seguida de quimioterapia+radioterapia a 9 de los 23 pacientes, de los cuales 5 hacen referencia a remisión completa y los otros 4 no mencionan seguimiento. Quimioterapia+radioterapia sin cirugía se empleó en 8 pacientes, de los cuales 5 hacen referencia a remisión completa y otros 3 no refieren seguimiento. De los 6 pacientes restantes, 3 fueron tratados exclusivamente con

**Tabla 2 - Localización del tumor**

Localización	N	%	% acumulado
<b>Cabeza: 18 (58%)</b>			
Senos paranasales	4	13	13
Piel frontal	4	13	26
Masa extraxial SNC	3	10	35
Orofaringe	2	6	42
Cavidad nasal	2	6	48
Orbitario	1	3	52
Parótida	1	3	55
Músculo masetero	1	3	58
<b>Cuello: 13 (42%)</b>			
Paravertebral cervical	4	13	13
Laringe	3	10	23
Tiroides	3	10	32
Región supraclavicular	1	3	35
Asociado a carótida común	1	3	39
Parafaríngeo	1	3	42



**Figura 4 – RM inicial. Muestra la lesión como un tumor sólido encapsulado, bien definido y localizado anterior al seno maxilar derecho.**



**Figura 5 – RM tras quimioterapia y tratamiento quirúrgico. Muestran cambios posquirúrgicos sin recurrencia del tumor.**

cirugía, donde un paciente murió a los 6 meses por enfermedad metastásica pulmonar y en otro se perdió contacto en el seguimiento; otro paciente es tratado exclusivamente con quimioterapia y falleció antes de la radioterapia, y de los 2 pacientes restantes uno es tratado con quimioterapia neoadyuvante + cirugía, y el otro con cirugía y radioterapia. De estos 2 últimos no se menciona seguimiento ni resultados.

## Discusión

El SEE tiene una baja incidencia, solamente es el 1,1% de los tumores malignos de tejidos blandos<sup>9</sup>. Dentro de estos, solo del 6 al 11% se encuentran en cabeza y cuello, por lo que se trata de tumores con una frecuencia tan baja que dificulta su estudio. La mayoría de los casos descritos en la literatura corresponden a reportes de casos y unos pocos artículos tratan de series de casos de SEE en general. En estos últimos se hace referencia a cabeza y cuello como una región anatómica, y no se ha estudiado si existen diferencias entre estos y los demás territorios.

En nuestra revisión nos propusimos analizar si existía alguna región anatómica u órgano dentro de cabeza y cuello que tuviese mayor incidencia, ya que ningún artículo en la bibliografía actual lo hace.

Encontramos que, en nuestra muestra, el tumor se encuentra localizado en la cabeza en 18 pacientes (58%) y 13 pacientes (42%) tienen afectación cervical. Dentro de las localizaciones no hay ninguna que destaque. Los senos paranasales, la región paravertebral cervical y la piel frontal son las de mayor frecuencia, todas ellas con 4 casos (13%) cada una.

Con respecto a los objetivos secundarios, tuvimos como factor limitante el que no todos los artículos tenían toda la información necesaria para poder realizar un análisis estadístico válido. No obstante, podemos señalar algunos puntos interesantes. En la bibliografía actual, el SEE, tiene predominancia por varones, dato que coincide con nuestros hallazgos en los 17 pacientes (54% del total de la muestra) de los que tenemos información, donde el ratio varones/mujeres es de 2,4:1. En cuanto a las edades, encontramos diferencias. La mayoría de las series de casos refieren que el rango etario está comprendido entre los 15 y los 30 años, con una media de 25

años, y son raros los casos en mayores de 40 años. En nuestra muestra la población es mayor, con un rango entre los 11 y los 74 años, pero con una media de 40 años.

Estos tumores tienden a la diseminación local, infiltrando planos fasciales e invadiendo músculo y hueso. El 40,2% de los pacientes tiene enfermedad regional en el momento del diagnóstico. La diseminación a distancia (25% al diagnóstico) afecta habitualmente al pulmón y al hueso. En nuestra muestra solo se hace referencia a metástasis en 2 pacientes (uno en pulmón y el otro no lo especifica) de 18 pacientes, lo que corresponde al 11%.

El tumor posee habitualmente una pseudocápsula que lo hace aparecer bien circunscrito en la TC y la RM. A pesar de que estos hallazgos son inespecíficos, pueden ser de ayuda en la diferenciación del tumor de su forma ósea, en la cual el tumor muestra infiltración de la cavidad medular<sup>8</sup>. Esto coincide con nuestra revisión.

El diagnóstico definitivo es combinado: histológicamente, el SEE se describe como un tumor neuroectodérmico pobremente diferenciado, con células pequeñas, redondas y azules.

Inmunohistoquímicamente, la positividad para CD99 (y también para FLI-1) es sugestiva, pero no específica para los tumores de la FTSE, por lo que es necesario utilizar además técnicas moleculares para la detección de las translocaciones asociadas a la FTSE. En nuestra revisión, el diagnóstico definitivo también se basó en la inmunohistoquímica en todos los artículos en los que se menciona, siendo el CD99 positivo en todos ellos. Además, 7 artículos hacen referencia a técnicas de hibridación que detectan el gen EWSR1.

En la bibliografía, el tratamiento para el SEE es el mismo que para el resto de tumores de la FTSE. Consiste en la administración de una dosis alta de quimioterapia para el control sistémico de la enfermedad, seguido de un control local, que incluye amplia resección o irradiación del tejido afecto. En el caso de nuestro trabajo de revisión, los tratamientos empleados coinciden con la literatura<sup>27,28</sup>.

Por último, vale la pena mencionar que el SEE tiene generalmente mal pronóstico, con una tasa de supervivencia de entre un 10 y un 65%, según la literatura<sup>8</sup>. En nuestro caso solo se menciona el resultado en el 40% de los pacientes (13 de 31 pacientes), de los cuales, 10 pacientes (76%) refieren remisión completa. Lamentablemente no podemos comparar con la bibliografía, ya que faltan datos del 60% de la muestra.

## Conclusiones

El SEE en el área de cabeza y cuello es un tumor de muy baja frecuencia. En nuestra revisión no pudimos determinar ninguna localización que sea de mayor frecuencia en esta región. La bibliografía actual respecto a esta localización y demás variables es de escaso valor científico (reportes de casos y series de casos), por lo que la información que hemos podido recoger carece de uniformidad para poder realizar análisis estadísticos de la muestra. Sin embargo, la mayoría de los artículos encontrados de casos de cabeza y cuello coinciden con las conclusiones de los trabajos para SEE en general; el único punto de discrepancia es la edad de los pacientes, que en nuestra muestra es 15 años mayor de media.

Podemos concluir que los SEE predominan en varones. Los estudios por imágenes (TC, RM, PET) sirven para estadificar, y son necesarios estudios histológicos, inmunohistoquímicos y de hibridación in situ para confirmar el diagnóstico. El mejor tratamiento es intensivo, con el máximo control local (cirugía si es posible) seguido de control sistémico (quimioterapia + radioterapia para reforzar locorregionalmente), para aumentar la supervivencia de estos pacientes.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Todos los autores niegan cualquier tipo de conflicto de interés.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kallala R, Nikkhah D, Nix P, Woodhead C. Primary extraskelletal Ewing sarcoma involving the carotid artery: A case report and review of the current literature. *Ann R Coll Surg Engl.* 2012;94:e141-3.
2. Shek TW, Chan GC, Khong PL, Chung LP, Cheung AN. Ewing sarcoma of the small intestine. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2001;23:530-2.
3. Park J-Y, Lee S, Kang HJ, Kim H-S, Park S-Y. Primary Ewing's sarcoma-primitive neuroectodermal tumor of the uterus: A case report and literature review. *Gynecol Oncol.* 2007;106:427-32.
4. Tanida S, Tanioka F, Inukai M, Yoshioka N, Saida Y, Imai K, et al. Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET) arising in the omentum as a multilocular cyst with intracystic hemorrhage. *J Gastroenterol.* 2000;35:933-40.
5. Maisonnette F, Roux ET, Abita T, Martin S, Pommepuy I, Durand-Fontanier S, et al. [Ewing sarcoma of the mesocolon] [artículo en francés]. *Gastroentérologie Clin Biol.* 2007;31:552-4.
6. Kennedy JG, Eustace S, Caulfield R, Fennelly DJ, Hurson B, O'Rourke KS. Extraskelletal Ewing's sarcoma: A case report and review of the literature. *Spine.* 2000;25:1996-9.
7. O'Keeffe F, Lorigan JG, Wallace S. Radiological features of extraskelletal Ewing sarcoma. *Br J Radiol.* 1990;63:456-60.
8. Jawad MU, Cheung MC, Min ES, Schneiderbauer MM, Koniari LG, Scully SP. Ewing sarcoma demonstrates racial disparities in incidence-related and sex-related differences in outcome: An analysis of 1631 cases from the SEER database, 1973-2005. *Cancer.* 2009;115:3526-36.

9. Xie C-F, Liu M-Z, Xi M. Extraskeletal Ewing's sarcoma: A report of 18 cases and literature review. *Chin J Cancer*. 2010 Apr;29:420-4.
10. Huh J, Kim KW, Park SJ, Kim HJ, Lee JS, Ha HK, et al. Imaging features of primary tumors and metastatic patterns of the extraskeletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: A 17-year experience at a single institution. *Korean J Radiol*. 2015;16:783-90.
11. Holland MT, Flouty OE, Close LN, Reddy CG, Howard MA. A unique case of primary Ewing's sarcoma of the cervical spine in a 53-year-old male: A case report and review of the literature. *Case Rep Med*. 2015;2015:402313.
12. Choi SH, Kim YJ, Kim H, Kim H-J, Nam SH, Choi YW. The rare presentation of extraskeletal Ewing's sarcoma on the forehead. *Arch Plast Surg*. 2015;42:100-2.
13. Somarouthu BS, Shinagare AB, Rosenthal MH, Tirumani H, Hornick JL, Ramaiya NH, et al. Multimodality imaging features, metastatic pattern and clinical outcome in adult extraskeletal Ewing sarcoma: Experience in 26 patients. *Br J Radiol [Internet]*. 2014;87. Jun [consultado 1 Oct 2015]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4075565/>.
14. Yang F, Zhao Y, Huang S, Sun R, Lei L. [Four cases of extraskeletal Ewing's sarcoma in the head and neck and literature review] [artículo en chino]. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2013;27:1000-2, 1005.
15. Lynch MC, Baker A, Drabick JJ, Williams N, Goldenberg D. Extraskeletal Ewing's sarcoma arising in the larynx. *Head Neck Pathol*. 2014;8:225-8.
16. Chan JM, Bilodeau E, Celin S, Nikiforov Y, Johnson JT. Ewing sarcoma of the thyroid: Report of 2 cases and review of the literature. *Head Neck*. 2013;35:E346-50.
17. Wygoda A, Rutkowski T, Ponikiewska D, Hejduk B, Skladowski K. Ewing's sarcoma of the larynx. Effective treatment with organ preservation. *Strahlenther Onkol Organ Dtsch Röntgenges Al*. 2013;189:586-9.
18. Park JH, Lewis R, Cheng HM. An unusual cause of a lump in the parotid gland. *BMJ Case Rep*. 2012:2012.
19. Osborn HA, Wehrli B, Franklin JH, Fung K. Ewing's sarcoma of the masseter muscle. *J Laryngol Otol*. 2011;125:978-81.
20. Cho SI, Park YH, Cho JH, Ryoo B-Y, Yang SH, Youn SM, et al. Extraskeletal Ewing's sarcoma of the head and neck presenting as blindness. *Korean J Intern Med*. 2007;22:133-7.
21. Ali S, Mackenzie K, Reid R, O'Neill G, Ganly I. Cervical extraskeletal Ewing's sarcoma: Case report demonstrating radiological features and management. *J Laryngol Otol*. 2008;122:998-1001.
22. Chung C-H, Wang C-H, Wang T-Y, Huang J-K, Leu Y-S. Extraskeletal Ewing sarcoma mimicking a thyroid nodule. *Thyroid Off J Am Thyroid Assoc*. 2006;16:1065-6.
23. Yang YS, Hong KH. Extraskeletal Ewing's sarcoma of the larynx. *J Laryngol Otol*. 2004;118:62-4.
24. Li T, Goldberg RA, Becker B, McCann J. Primary orbital extraskeletal Ewing sarcoma. *Arch Ophthalmol*. 2003;121:1049-52.
25. Böö R, Jurkovic I, Friedmann I, Plank L, Kocan P. Extraskeletal Ewing's sarcoma of the nose. *J Laryngol Otol*. 2001;115:74-6.
26. Chao TK, Chang YL, Sheen TS. Extraskeletal Ewing's sarcoma of the scalp. *J Laryngol Otol*. 2000;114:73-5.
27. Juergens C, Weston C, Lewis I, Whelan J, Paulussen M, Oberlin O, et al. Safety assessment of intensive induction with vincristine, ifosfamide, doxorubicin, and etoposide (VIDE) in the treatment of Ewing tumors in the EURO-E.W.I.N.G. 99 clinical trial. *Pediatr Blood Cancer*. 2006;47:22-9.
28. Lewis I, Jügens H, Oberlin O, Judson IN, Gardner H, Paulussen M. European Ewing Tumour Working Initiative of National Groups Ewing Tumour Studies 1999. Amended version 14th February 2006. EE99 Amended Treo\_2006.02.14..doc - ee99\_amended.treo\_2006.02.14.pdf [Internet]. [consultado 18 Mar 2016]. Disponible en: [https://www.skion.nl/workspace/uploads/ee99\\_amended.treo\\_2006.02.14.pdf](https://www.skion.nl/workspace/uploads/ee99_amended.treo_2006.02.14.pdf).