

# SARCOMA DE EWING EXTRAESQUELÉTICO EN PLANTA DEL PIE: CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA  
HOSPITAL UNIVERSITARIO NTRA. SRA. DE CANDELARIA.  
SANTA CRUZ DE TENERIFE. TENERIFE.

M.U. HERRERA PÉREZ\*  
H. ÁLVAREZ ALCOVER\*\*  
A. BRITO SANTIAGO\*\*\*

## RESUMEN

*El sarcoma de Ewing extraóseo es un tumor extremadamente raro similar al sarcoma de Ewing clásico, pero que no afecta al hueso en estadios precoces. Estos tumores son también conocidos con el nombre de tumores de células pequeñas redondas. A pesar de esta similitud, hoy en día se acepta que se trata de dos entidades clínicas diferentes.*

*Describimos el curso clínico de un varón joven que presenta una masa dolorosa y de rápido crecimiento en la planta del pie izquierdo.*

*El diagnóstico histológico fue de tumor de células redondas pequeñas y el estudio inmunológico fue compatible con Sarcoma de Ewing extraóseo. El tratamiento consistió en amputación y quimioterapia sistémica. Tras una evolución tórpida el paciente fallece a los 4 meses del diagnóstico.*

**Palabra clave:** Sarcoma de Ewing Extraóseo.

## SUMMARY

*Extraskelatal Ewing's sarcoma is a very rare tumor that is similar to Ewing's sarcoma of bone, but it doesn't involve the bone in the early stages. They are also known as small round cells neoplasms. In spite of this similarity, nowadays it's been accepted as two different clinical entities.*

*We describe the clinical course of a young man with a history of rapidly increasing and painful growth in the sole of his left foot.*

*The histological diagnosis was a small round cell neoplasm and the immunologic study was compatible with an extraosseus Ewing's sarcoma. The was based in an below knee amputation and chemotherapy. After a fatal clinical course, he finally died four months after the diagnosis.*

**Key word:** Extraosseus Ewing's sarcoma.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una varón de 33 años, sin antecedentes personales de interés, que nos es remitido a consultas externas por su médico de cabecera al presentar una masa en la planta del pie izquierdo, de unos tres meses de evolución, con rápido cre-

cimiento y dolor intenso continuo que no cedía con analgésicos habituales.

La exploración física pone de manifiesto una enorme tumoración de partes blandas en la planta del pie, adherida a planos profundos y con aumento de la circulación superficial. Las pruebas de

\* Médico Residente

\*\* Médico Adjunto. Unidad de Tumores

\*\*\* Jefe de Servicio

Correspondencia:

Dr. M.U. HERRERA PÉREZ - E-mail: [pulises@canariastelecom.com](mailto:pulises@canariastelecom.com)

C/ Méndez Núñez, 114, 1.º dcha. - 38001 SANTA CRUZ DE TENERIFE

En Redacción: Septiembre 2002



Fig 1. Radiografía lateral del pie observándose aumento de partes blandas plantares con indemnidad ósea.



Fig. 2. Resonancia magnética: Tumoración ovoidea con pseudocápsula que afecta a grasa y fascia plantar infiltrando musculatura corta plantar.



Fig. 3. Neoformación hipervasculizada plantar dependiente de ramas de la arteria tibial posterior.

laboratorio resultan normales. Se realiza una radiografía simple (Fig. 1) que muestra un aumento de densidad en las partes blandas con indemnidad ósea. Se practica un escáner y una resonancia magnética con gadolinio (Fig. 2) que delimita perfectamente la tumoración, que afecta a grasa, fascia plantar y musculatura flexora, sin afectar al hueso, de un tamaño aproximado de 10 x 8 cm.

La arteriografía revela una masa hipervasculizada a expensas de las ramas de la tibial posterior (plantar interna y externa) (Fig. 3).

Con el diagnóstico de tumoración de partes blanda de características agresivas, se realiza una biopsia «tru-cut», que viene informada como abundantes células pequeñas redondas. El estudio inmunohistoquímico es positivo para la Vimentina, todo ello compatible con Sarcoma de Ewing Extraóseo.

Se decide tratamiento radical mediante amputación a nivel de tercio distal de pierna y posterior tratamiento quimioterápico (4 ciclos). En los tres meses siguientes, el paciente debuta con dolor torácico que se estudia diagnosticándose de adenopatías mediastínicas metastásicas. Posteriormente, y tras una evolución tórpida, el paciente fallece.

## DISCUSIÓN

El tumor de Ewing extraóseo es una entidad clínica bien definida que afecta primariamente a las partes blandas del tronco y extremidades inferiores, sobre todo al pie, afectando también al retroperitoneo y región paravertebral. Se caracteriza porque inicialmente no afecta al hueso, si bien suele localizarse en vecindad de estructuras óseas.

En la búsqueda bibliográfica observamos cómo ha ido evolucionando el concepto de este tumor como una entidad propia:

- 1966, Tefft y cols (1): Realizaron la primera descripción de 5 pacientes con tumores de células pequeñas redondas en tejidos blandos paravertebrales, indistinguibles del sarcoma de Ewing, pero con indemnidad ósea.
- 1975, Angervall y Enzinger (2): 39 pacientes afectos de tumor blando indistinguible del Sarcoma de Ewing.
- 1977, Wigger y cols (3): Estudios de microscopía electrónica que confirman que se trata de la misma estirpe celular que el Ewing óseo. Se empieza a denominar ya Sarcoma de Ewing Extraóseo.

- 1988, Shimada y cols (4): Serie más amplia hasta nuestros días, con un total de 84 pacientes, llegando a las siguientes conclusiones:
  - Más frecuente en varones, con pico de presentación a los 11-15 años.
  - Preferentemente en tronco, extremidades inferiores y retroperitoneo.
  - Más de la mitad de pacientes presenta metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Pertenece a la familia de los *tumores neuroectodérmicos primitivos*, procediendo posiblemente del sistema nervioso parasimpático. Se trata de una tumoración agresiva y generalmente letal, si bien con el desarrollo de nuevos fármacos y técnicas quirúrgicas más eficientes, las supervivencias libres de enfermedad a los 5 años han aumentado considerablemente.

Se han identificado *factores de mal pronóstico* en este tipo de tumor, como son:

- Metástasis en el momento del diagnóstico
- Metástasis óseas
- Tamaño mayor de 8 cm o mayor de 100 cc
- Localización pélvica
- LDH elevada
- Edad mayor de 17 años
- Diferenciación neuroectodérmica
- Mala respuesta a la quimioterapia

El tratamiento debe ser multidisciplinario (5). Como tratamiento radical disponemos de la cirugía (preferible) y/o la radioterapia. Además, el tratamiento médico quimioterápico con su espectacular desarrollo en los últimos 20 años ha conseguido aumentar considerablemente las supervivencias y calidad de vida de los pacientes. El tratamiento qui-

mioterápico debe ser combinado (al menos 4 fármacos), incluyendo a la adriamicina.

Como resumen podemos terminar diciendo que el Sarcoma de Ewing Extraóseo es un tumor de partes blandas raro, que debe ser tenido en cuenta ante cualquier masa dolorosa de rápido crecimiento especialmente si se localiza en el tronco o las extremidades inferiores, que presenta una evolución más favorable en pacientes menores de 16 años y cuyo tratamiento debe ser multidisciplinario (6). En nuestro caso se trataba de un Ewing extraóseo plantar muy agresivo, con 4 factores de mal pronóstico y con pobre respuesta inicial a la quimioterapia. En la revisión bibliográfica realizada en nuestro servicio no encontramos ningún caso publicado de sarcoma de Ewing extraóseo plantar.

## BIBLIOGRAFÍA

- (1) TEFFT, M.; VAWTER, G.F.; MITUS, A.: Paravertebral round cell tumors in children. *Radio-logy*, 92: 1501-1505, 1969.
- (2) ANGERVALL, L.; ENZINGER, F.M.: Extraskeletal neoplasma resembling Ewing's sarcoma. *Cancer*, 36: 240-251, 1975.
- (3) WIGGER, H.J.; SALAZAR, G.H.; BLANC, W.A.: Extraskeletal Ewing's sarcoma. *Arch Pathol Lab Med*, 101: 446-449, 1977.
- (4) SHIMADA, H. et al. Pathological features of extraosseus Ewing's sarcoma. A report from IRS. *Human Pathol*, 19: 442-453, 1988.
- (5) KINSELLA, T.J. et al.: Extraskeletal Ewing's sarcoma: results of combined modality treatment. *J Clin Oncol*, 1: 489-495, 1984.
- (6) AHMAD, R.; MAYOL BRIAN, R.; DAVIS MARY.: Extraosseus Ewing's sarcoma. *Cancer*, Feb. 1, 1999, 85.