

Sarcoma de Ewing primario del hueso temporal: un caso inusual con metástasis.
a distancia

Sarcoma de Ewing primario del hueso temporal: un caso inusual con metástasis a distancia.

Sarcoma de Ewing primario del tono temporal: un caso inusual con metástasis a
distancia

Anna Débora Esmeraldo dos Santos

Especialista en otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.

Peritaje forense del Estado de Ceará

<https://orcid.org/0009-0008-9898-3354> Fortaleza –

Ceará

deboraesmeraldos@gmail.com

Mikhael Ranier Leite Ramalho, Especialista

en Otorrinolaringología, Hospital General de

Fortaleza, Fortaleza – Ceará, Brasil.

<https://orcid.org/>

[0000-0001-5608-7676](https://orcid.org/0000-0001-5608-7676)

Artur Guilherme Holanda Lima, Especialista

en Otorrinolaringología, Facultad Estácio de

Canindé, Fortaleza – Ceará, Brasil.

<https://orcid.org/>

[0009-0009-6162-3248](https://orcid.org/0009-0009-6162-3248)

João Paulo Romeiro Santiago Cavalcante, Especialista

en Anatomía Patológica, Instituto de Medicina

Integral Profesor Fernando Figueira, Fortaleza – Ceará, Brasil. [[https://](https://orcid.org/)

orcid.org/

[0009-0009-1454-992X](https://orcid.org/0009-0009-1454-992X)](<https://orcid.org/0009-0009-1454-992X>)

Erika Ferreira Gomes,

Doctora en Otorrinolaringología, Hospital

General de Fortaleza, Fortaleza –

Ceará, Brasil. <https://>

orcid.org/0000-0002-8165-4609

José Gumercindo Vasconcelos Rolim

Máster en Oncología

Hospital General de Fortaleza

Fortaleza – Ceará

<https://orcid.org/0009-0007-9638-0325>

Resumen

Introducción: El sarcoma de Ewing es un tipo de cáncer raro y agresivo que afecta a...
hueso o tejidos blandos, originados a partir de células precursoras del tejido óseo o
sistema nervioso periférico, con una incidencia máxima en la segunda década de la vida.
Se encuentran con mayor frecuencia en los huesos largos, pero rara vez pueden afectar a los huesos largos.
Región de la cabeza y el cuello. Informe: El caso presentado es el de una adolescente.
Una niña de 13 años que inicialmente presentó dolor en el oído izquierdo y
Posteriormente desarrolló parálisis facial periférica ipsilateral. El diagnóstico
El examen posterior reveló un sarcoma de Ewing primario del hueso temporal. Discusión: El
Los temas tratados incluyen la evolución de la enfermedad, sus características clínicas y patológicas, así como...
incluyendo los métodos diagnósticos y terapéuticos empleados en este caso. Conclusiones:
Este es un caso extremadamente raro de sarcoma de Ewing del hueso temporal con
Metástasis a distancia. La evolución de este caso refuerza la necesidad de una vigilancia constante.
monitorear y considerar la posibilidad de difusión remota, orientando la
establecer protocolos de tratamiento personalizados que busquen optimizar la
resultados clínicos en situaciones tan singulares y complejas.
Palabras clave: Sarcoma de Ewing. Parálisis facial. Neoplasias de cabeza y cuello.

Abstracto

Introducción: El sarcoma de Ewing es un tipo de cáncer raro y agresivo que afecta a los huesos.
o tejidos blandos. Se origina a partir de células precursoras del tejido óseo o del sistema nervioso periférico.
sistema, con su incidencia máxima durante la segunda década de la vida. Es más comúnmente
Se encuentra en los huesos largos, pero raramente puede afectar la región de la cabeza y el cuello. Informe de caso: Este
El caso involucra a una adolescente de 13 años que inicialmente presentó dolor en el lado izquierdo.
otalgia y posteriormente desarrolló parálisis facial periférica ipsilateral. Posteriormente
El diagnóstico reveló un sarcoma de Ewing primario del hueso temporal. Discusión: El
La discusión abarca la progresión de la enfermedad, sus características clínicas y patológicas, como
así como los métodos diagnósticos y terapéuticos aplicados en este caso. Conclusiones: Esto es
Un caso extremadamente raro de sarcoma de Ewing del hueso temporal con metástasis a distancia.
La evolución de este caso pone de relieve la necesidad de una vigilancia constante y la
consideración del potencial de propagación a distancia, guiando el establecimiento de

protocolos de tratamiento personalizados destinados a optimizar los resultados clínicos en casos tan únicos y situaciones difíciles.

Palabras clave: Sarcoma de Ewing. Parálisis facial. Neoplasias de cabeza y cuello.

1. Introducción

El sarcoma de Ewing, un subtipo histopatológico de sarcoma compuesto por pequeñas células

El carcinoma de células redondas, que afecta frecuentemente a los huesos largos de las extremidades y el tronco, fue descrito por primera vez por James Ewing en 1921. Se observa con mucha más frecuencia en niños y adolescentes caucásicos, y algo más común en individuos de

Es más común en hombres y generalmente se diagnostica en la segunda década de la vida. Entre los que se encuentran en el cráneo, un porcentaje extremadamente pequeño puede ser se desarrollan en el hueso temporal, generalmente afectando el frontal, parietal o etmoides 2.

Se presenta un caso complejo de sarcoma de Ewing primario del hueso temporal, con Extensión intracraneal que afecta a una adolescente de 13 años.

edad, centrándose en las manifestaciones clínicas, los desafíos diagnósticos a los que se enfrenta y un enfoque multidisciplinario, que fue esencial para la formulación de un plan.

terapia apropiada. El hallazgo de metástasis a distancia demuestra que

Esta es una presentación atípica de la enfermedad, ya que solo hay un caso descrito en la literatura con una evolución similar. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética y

Investigación (CEP) con CAEE n.º 71314223.9.3001.5042 y está vinculada al Hospital

Hospital Infantil Albert Sabin – CE.

2. Informe del caso

Una adolescente de 13 años presentó antecedentes de otalgia en el lado izquierdo.

asociado con dolor en la región mandibular ipsilateral, inicialmente con alivio parcial después

uso de medicamentos antiinflamatorios no esteroideos, además de episodios esporádicos de vértigo

Dolor rotacional y náuseas. En el transcurso de tres meses, progresó hasta convertirse en una parálisis facial periférica del lado izquierdo.

Pérdida auditiva progresiva ipsilateral, disartria leve, disfagia líquida intermitente,

Informó de otorrea sanguinolenta y un empeoramiento significativo de la intensidad del dolor, lo que la llevó a...

Buscando atención médica, fue remitida al Hospital General de Fortaleza.

En el examen físico, el paciente presentó parálisis facial periférica en el lado izquierdo, House-Brackmann 4, así como una lesión polipoide que sobresale del conducto auditivo izquierda (Figura 1).

Figura 1: Lesión polipoide que sobresale del conducto auditivo izquierdo. (A) Inicio.

(B) Después de 3 meses



Una tomografía computarizada (TC) de cabeza y cuello con contraste reveló

Una lesión que muestra realce de contraste en la región del foramen yugular izquierdo, con Erosión del hueso temporal adyacente, comunicación con las celdillas mastoideas y el oído. oído medio y afectación de los componentes del oído interno, con compresión del mismo.

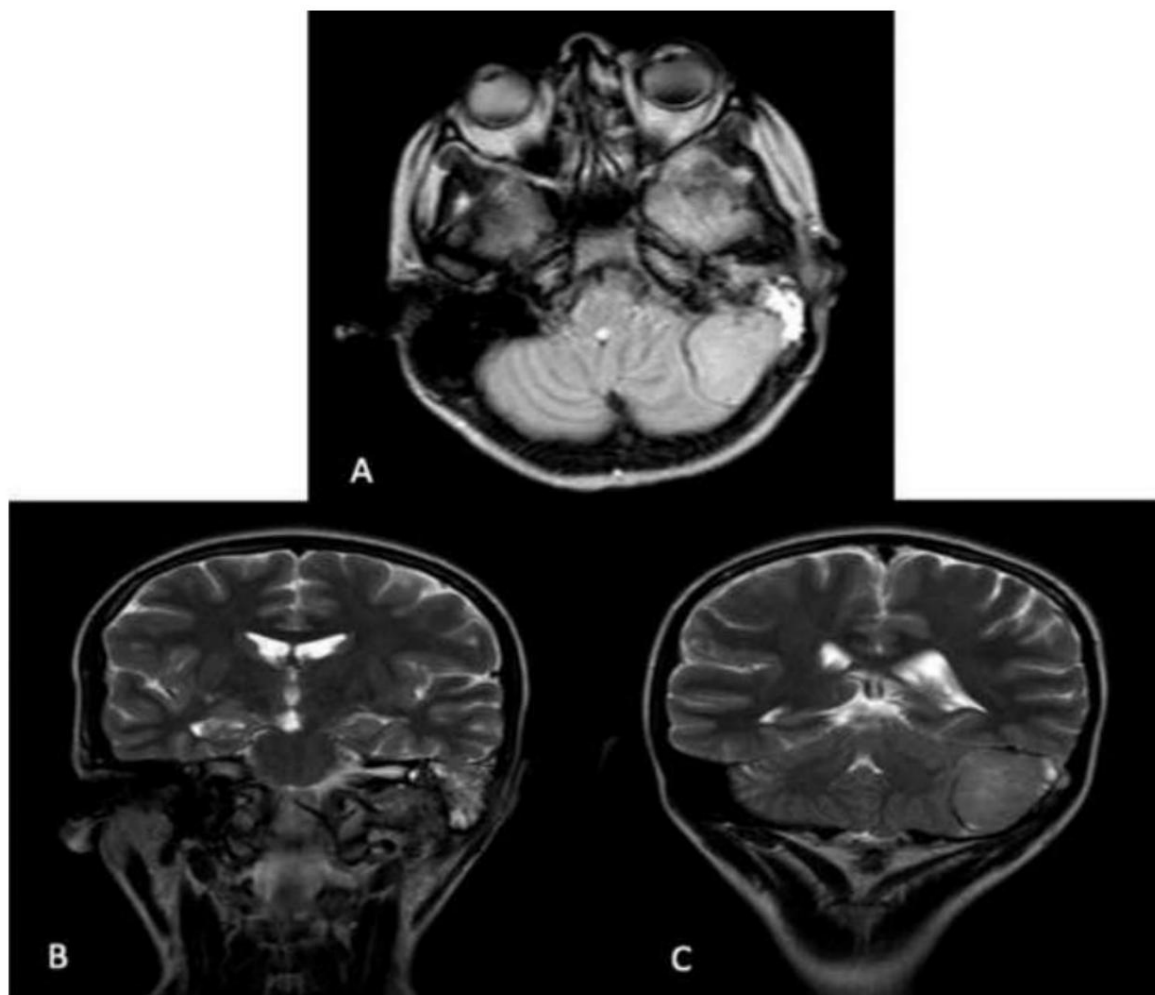
Seno sigmoideo ipsilateral y bulbo yugular por el componente posterior, que mide 3,0 x 1,9 2,3 cm x 2,3 cm. Inicialmente, se planteó la hipótesis de que se trataba de una lesión neoplásica de bajo grado. Agresividad (como meningioma, paraganglioma o schwannoma) o petrositis apical.

También se realizó una resonancia magnética craneal (RM), que mostró que la lesión Mostró una señal predominantemente isointensa en T1 y T2, infiltrándose en el espacio. glándula parótida izquierda, con afectación de la porción profunda de la glándula parótida,

extendiéndose hacia la fosa posterior izquierda, lo que provoca trombosis del seno sigmoideo y del bulbo olfatorio. yugular y el aspecto craneal de la vena yugular interna en el lado izquierdo (Figura 2). En La audiometría reveló una pérdida auditiva mixta profunda en el oído izquierdo y un umbral auditivo. Normal a la derecha.

Figura 2: Resonancia magnética que revela una lesión extraaxial expansiva en la cisterna precerebelosa, extendiéndose a la cavidad timpánica, el conducto auditivo externo y el foramen yugular ipsilateral.

(A) Sección axial – FLAIR (B) Sección coronal - T2 (C) Sección coronal - T2



Optar por una cirugía conjunta con un equipo de otorrinolaringología, cirugía

Cirugía de cabeza y cuello y neurocirugía. Preoperatoriamente, se le realizó una angiografía.

Embolización de la rama carótida cerebral y externa. El procedimiento quirúrgico.

Consistió en una temporectomía parcial izquierda con rotación del colgajo muscular.

temporal, y durante la cirugía se observó que había invasión tumoral de la duramadre.

madre y fosa posterior.

El examen histopatológico mostró que se trataba de una neoplasia poco diferenciada con un patrón de

Células redondeadas o ligeramente alargadas, con hiper cromasia y polimorfismo nuclear.

citoplasma eosinofílico, en estroma desmoplásico, con un área focal en la que tal

Las células se organizan en nidos de células no cohesivas, con un patrón alveolar, que contienen

bandas fibrosas intercaladas (Figura 3). Se sugiere examen inmunológico.

El análisis histoquímico de la histogénesis de la lesión reveló un patrón consistente con

Neoplasia indiferenciada CD99-positiva, morfológicamente sugestiva de sarcoma de

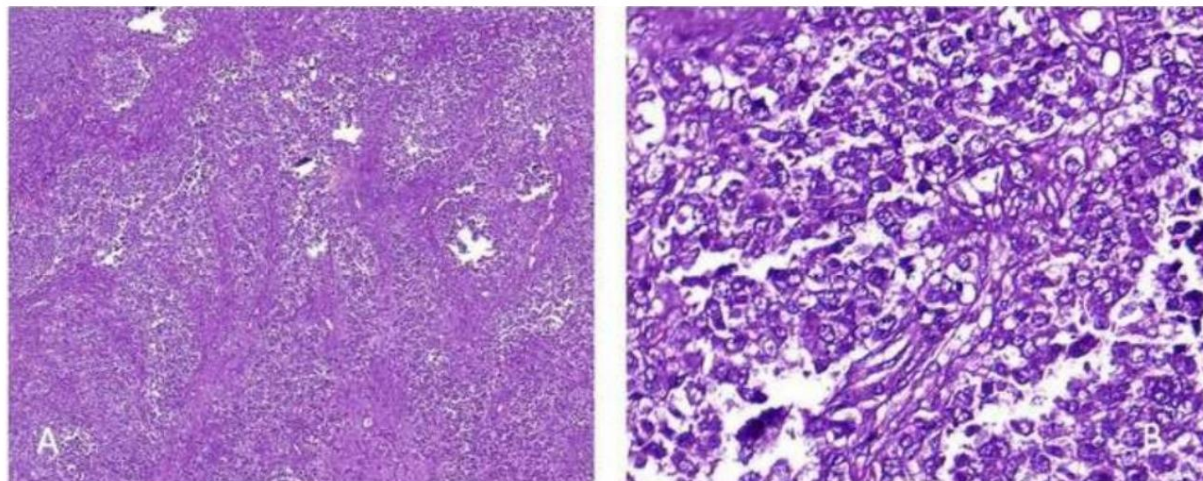
Ewing.

Figura 3: Cortes histológicos teñidos con hematoxilina-eosina (HE). (A) Nidos de pobreza

células cohesivas con un patrón alveolar. (B) Neoplasia poco diferenciada con redondas o

células escasamente alargadas, citoplasma eosinofílico, estroma desmoplásico, hiper cromasia,

y polimorfismo nuclear



Tras el informe histopatológico, el paciente fue derivado al Hospital Infantil.

Albert Sabin (HIAS), con el objetivo de realizar el seguimiento de su tratamiento. En HIAS, la paciente

Mantiene un seguimiento conjunto con oncología pediátrica, oncogenética, nutrición y

psicología. Se sometió a pruebas para la estadificación del tumor, incluyendo una aspiración de médula ósea, que no...

mostró evidencia de la presencia de células tumorales; la gammagrafía ósea no demostró

otras áreas con sospecha de aumento de la actividad osteogénica; tomografías computarizadas del cuello,

tórax, abdomen superior y pelvis, lo que permitió visualizar las lesiones.

lesiones osteolíticas en el ilion derecho y en el cuerpo vertebral de L1, que constituían lesiones metastásico.

La paciente ha optado por comenzar el tratamiento con radioterapia y quimioterapia. Continúa...

Tratamiento en HIAS, con buena respuesta a la terapia establecida.

3. Discusión

Aunque las metástasis del sarcoma de Ewing (SE) son generalmente comunes, solo hay una

Otro caso descrito en la literatura involucra lesiones metastásicas originadas a partir de un SE primario de cráneo, lo que convierte al presente informe en el segundo en demostrar la existencia de metástasis en el cráneo. distancia. De esta forma, hay un mejor pronóstico en caso de lesión.

lesión craneal primaria, en comparación con lesiones primarias en otras partes del cuerpo 3.

El diagnóstico precoz es de suma importancia, ya que el tumor muestra signos de crecimiento.

Extremadamente rápido. El examen radiológico es esencial para ayudar a determinar la

Para determinar la extensión de la enfermedad, así como para definir las estrategias terapéuticas adecuadas.

Es posible utilizar la tomografía computarizada (TC), que ofrece una mejor

evaluación del hueso cortical, además de permitir un examen detallado de la base del cráneo; de

La resonancia magnética nuclear (RMN) proporciona un análisis adecuado de los tejidos blandos.

y permite determinar la invasión de la médula espinal, la órbita y la región intracraneal; y de

Tomografía por emisión de positrones (PET-CT) para investigar la existencia de

metástasis distantes 4.

A pesar de todos los recursos disponibles, el diagnóstico de SE es difícil de confirmar.

El análisis histopatológico combinado con la inmunohistoquímica es el método de referencia . 5. Características

Los hallazgos histopatológicos incluyen células pequeñas, redondas y monomórficas con citoplasma.

Núcleos escasos y redondos, y nucléolos imperceptibles. Análisis genético molecular.

Resaltar la translocación cromosómica en el cromosoma 22q12 es patognomónico.

La sobreexpresión de CD99, una proteína transmembrana codificada por el gen MIC-2, es

Otro marcador útil detectado por inmunohistoquímica 6.

Los avances en la terapia multimodal han mejorado considerablemente las tasas de supervivencia.

En general, para los sarcomas. El tratamiento del SE intracraneal tuvo un buen pronóstico.

La situación era relativamente peor cuando solo se contemplaban la cirugía y la radioterapia como opciones.

tratamiento, con una tasa de supervivencia de aproximadamente el 10% a los 5 años. Sin embargo, con el

Introducción de la quimioterapia combinada con radioterapia, la tasa de supervivencia en los últimos 5 años, ha aumentado significativamente, alcanzando el 53% 7. Es imperativo destacar la importancia de la participación de equipos multidisciplinares en el monitoreo y tratamiento de este tipo de cáncer, que involucra otorrinolaringología, cirugía de cabeza y nariz. Cirugía de cuello, neurocirugía, logopedia, pediatría, oncología, entre otras especialidades. profesionales de la salud, para la gestión eficiente del caso 4. Este trabajo en equipo permite investigación desde diferentes perspectivas, con el objetivo de lograr una mayor precisión en la gestión de la condición.

Este es un caso extremadamente raro de sarcoma de Ewing del hueso temporal con metástasis distantes. La escasez de informes similares refuerza la complejidad y la Se destaca la naturaleza excepcional de este escenario clínico. Además, se subraya la imperiosa necesidad de... diagnóstico precoz, basado en exámenes radiológicos, histopatológicos e inmunológicos- La histoquímica resulta crucial para la viabilidad de un tratamiento eficaz. En este contexto, el uso de un enfoque terapéutico multidisciplinario, que abarque La intervención quirúrgica, la quimioterapia y la radioterapia son de vital importancia. La evolución de este caso refuerza la necesidad de una vigilancia constante y de considerar Posibilidad de difusión remota, orientando el establecimiento de protocolos. Planes de tratamiento personalizados que buscan optimizar los resultados clínicos en diversas situaciones. tan único y desafiante.

Referencias

1. Kawano H, Nitta N, Ishida M, Fukami T, Nozaki K. Sarcoma de Ewing pericraneal primario en el hueso temporal: Informe de un caso. Surg Neurol Int. 3 de junio de 2016;7(Supl. 15):S444-8.
2. Vishnoi JR, Kumar V, Srivastava K, Misra S. Sarcoma de Ewing primario del músculo temporal. Hueso: una entidad rara y revisión de la literatura. BMJ Case Rep. 2019 Oct 23;12(10):e230768.
3. Scharz D, Divakar P, Tafe L, Paydarfar J. Sarcoma primario de Ewing del petroclival. Hueso: Informe de un caso y revisión de la literatura. Surg Neurol Int. 10 de enero de 2020;11:6.

4. Huh WW, Fitzgerald N, Mahajan A, Sturgis EM, Beverly Raney R, Anderson PM. Pediátrico

Sarcomas y tumores relacionados de cabeza y cuello. Cancer Treat Rev. 2011

Octubre;37(6):431-9.

5. Alakeel AM, N. A, M. SI, et al. Sarcoma de Ewing del hueso temporal: informe de un caso. Egypt J

Hospital Med 2018; 71(1):2310–2314.

6. Kadar AA, Hearst MJ, Collins MH, Mangano FT, Samy RN. Sarcoma de Ewing del

Hueso temporal petroso: Informe de caso y revisión de la literatura. SkullBase. 2010

Mayo;20(3):213-7.

7. Desai K, Goel A, Nadkarni TD. Sarcoma de Ewing primario del hueso petroso. Br J Neurosurg.

Abril de 2000;14(2):143-5.

Declaraciones requeridas (para ser completadas)

Aprobación ética (CEP/CONEP o equivalente)

Sí No aplicable

Número de dictamen/registro: CAEE No. 71314223.9.3001.5042

Formulario de consentimiento informado: Sí No aplicable

Registro del estudio (cuando corresponda): ReBEC ICTRP/OMS ClinicalTrials.gov

Otros: _____

Número de registro: _____

Directrices de notificación (EQUATOR): CONSORT STROBE PRISMA CARE

COREQ/SRQR SQUIRE Otro: _____

Declaración sobre el intercambio de datos (ICMJE)

Datos anonimizados: se compartirán no se compartirán

¿Qué datos? _____

Documentos adicionales (protocolo/plan/métodos): _____

Periodo de disponibilidad: _____

Condiciones de acceso: _____