

## Sarcoma de Ewing cutáneo primario en una paciente embarazada



### Ewing's Primary Cutaneous Sarcoma in a Pregnant Patient

Sr. Director:

El término de Sarcoma de Ewing procede de James Ewing (1866-1943), que fue el primero en describir el tumor como un endotelioma óseo maligno, estableciendo que la enfermedad era diferente del linfoma<sup>1,2</sup>. Angervall y Enzinger identificaron que el tumor podía producirse en el tejido blando profundo y pocas veces en la piel<sup>3</sup>. Posteriormente, los estudios citogenéticos confirmaron que estos tumores pertenecen a la misma familia que el sarcoma de Ewing que surge del hueso, que comúnmente reciben el nombre de tumores de la familia del sarcoma de Ewing<sup>4</sup>. Hasta el 2018 únicamente se han descrito en la literatura 78 casos. La mayoría de los pacientes son mujeres (2:1), de raza caucásica, en la segunda década de la vida (edad media entre los 16-17 años). Se ha demostrado la translocación del gen EWSR1 en el cromosoma 22q12 así como la hibridación fluorescente *in situ* del gen EWSR1 con una rotura positiva para la translocación de EWSR1<sup>1,2,5</sup>.

### Caso clínico

Una mujer de 25 años acudió a consulta, tras 22 días de su parto, por la aparición, 7 meses antes, de una masa de rápido crecimiento en el muslo derecho. La paciente refería fatiga y dolor asociado, además de sangrado de la masa. El examen físico reveló una lesión tumoral eritematosa, firme, de 5 cm de diámetro, con costras hemáticas en la superficie, rodeada por un halo eritematoso de piel de naranja (fig. 1).

Se realizó una biopsia con sacabocados que mostró un tumor de células pequeñas basófilas, con poco citoplasma, cromatina y núcleo prominente, y células dispuestas en capas a lo largo del grosor de la dermis sin compromiso epidérmico (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD99, PKC, y vimentina, y negativo para actina, desmina, S100, cromogranina, CD20, C3 y CK20. La TAC torácica reveló un nódulo sólido de naturaleza no cálcica de 5 mm en la base del pulmón izquierdo, sospechoso de metástasis, además de paquipleuritis izquierda. La TAC abdominal mostró hepatomegalia a expensas del lóbulo derecho, sin dilatación del conducto biliar, no se observaron masas sólidas ni quísticas en el parénquima; además, se detectó esplenomegalia con una imagen heterogénea hipodensa de tamaño no mayor a 25 mm, también sospechosa de metástasis. Se diagnosticó un tumor neuroectodérmico primitivo tipo sarcoma primario cutáneo de Ewing. La paciente fue referida a un hospital donde recibió un ciclo de inducción con vincristina y doxorubicina, logrando una reducción del 50% de la masa. Este fue seguido de 2 ciclos de vincristina ya que se agotaron los suministros. El sangrado se presentó con el tercer ciclo, por lo que se indicó radioterapia (acelerador lineal). Seis meses más tarde, se obtuvo una reducción del 90% de la lesión cutánea (fig. 3). Desgraciadamente la



Figura 1 Masa eritematosa sólida de 5 cm.

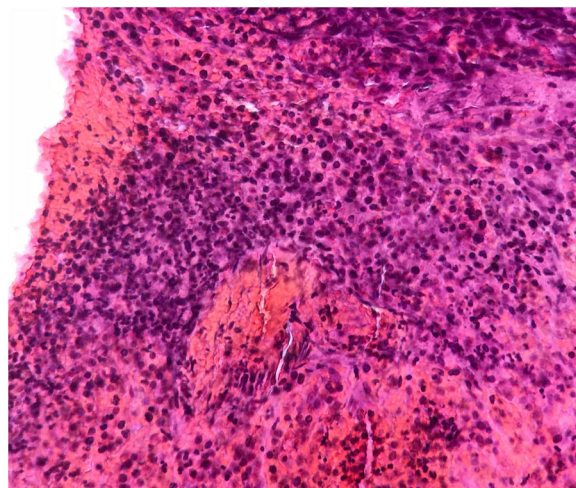


Figura 2 Tumor de células pequeñas basófilas (100x).

paciente falleció 2 semanas después de la última cita en dermatología.

### Discusión

Tradicionalmente, la familia de tumores del sarcoma de Ewing incluye 3 entidades significativas: el sarcoma de Ewing, el tumor de Askin de la pared torácica y el PNET<sup>1,4</sup>.

El sarcoma de Ewing es un tumor neuroectodérmico primitivo que raramente se presenta en piel y tejido subcutáneo. El 85% de los tumores presentan fusión del gen



Figura 3 Reducción del 90% de la lesión cutánea.

EWSR1 con un gen transformador del virus de la eritroblastosis (FLI1); la fusión del exón 7 de EWSR1 al exón 6 de la translocación FLI1 es específica del sarcoma de Ewing<sup>1</sup>. En general, es más conocido como un tumor óseo primario con una mayor incidencia en niños y adolescentes, siendo en este grupo de edad el segundo tumor óseo primario más común<sup>2,4</sup>. El sarcoma de Ewing es poco frecuente, localizándose principalmente en los tejidos blandos profundos de la región paraespinal, la pared torácica o las extremidades inferiores. Los casos más superficiales, denominados cutáneos, son esporádicos y la gran mayoría han sido descritos como una única masa pequeña<sup>1,2</sup>.

Histológicamente, estos sarcomas están constituidos principalmente por células tumorales pequeñas y redondas que, por lo general, expresan CD99 y positividad débil para marcadores de sinaptosina<sup>3,5-8</sup>. Algunos tumores pediátricos de células pequeñas y redondas con afectación cutánea pueden descartarse fácilmente mediante inmunohistoquímica. El rhabdomyosarcoma puede exhibir positividad para CD99 y también tiñe marcadores musculares, como la desmina, miogenina y myo-D1, lo que no sucede con los tumores de la familia del sarcoma de Ewing<sup>4,5,8</sup>. El linfoma linfoblástico puede afectar a la piel y frecuentemente es positivo para CD99 y también para TdT, mientras que el tumor de la familia del sarcoma de Ewing es siempre negativo para este último<sup>2,4,5,7</sup>.

El sarcoma cutáneo primario de Ewing es una entidad rara, que se trata de la misma forma que el sarcoma óseo de Ewing, mediante cirugía extensa, radioterapia y quimioterapia multifármaco<sup>1,7</sup>. La enfermedad cutánea presenta un curso lento y un pronóstico favorable, con una tasa de supervivencia a los 10 años del 91%, a diferencia de lo que sucede con el sarcoma de Ewing óseo o de tejidos blandos, que presentan un peor pronóstico. El comportamiento menos agresivo del cuadro clínico cutáneo probablemente es debido a la localización superficial, a ser tumores más pequeños y a tener un acceso fácil; todo ello permite su detección, bien mediante un examen clínico rutinario, bien por autoexploración del paciente. Esto hace posible llegar a un diagnóstico precoz y lograr una resección quirúrgica

completa, lo que evita la aparición de metástasis.<sup>1,2,4,7</sup> Si la enfermedad se detecta a tiempo y se trata con escisión local y quimioterapia sistémica, el resultado es favorable. Actualmente no existe literatura científica que demuestre una relación directa y causal entre el sarcoma de Ewing cutáneo primario y el embarazo. Desafortunadamente, como es el caso que presentamos, el 11% de los casos de sarcoma de Ewing cutáneo primario presentan enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico<sup>4,5,8</sup>.

## Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Delaplace M, Lhommet C, de Pinieux G, Vergier B, de Muret A, Machet L. Primary cutaneous Ewing sarcoma: A systematic review focused on treatment and outcome. *Br J Dermatol*. 2012;166:721–6, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2133.2011.10743.x>.
- Molina-Ruiz AM, Busam KJ. Primary cutaneous Ewing sarcoma with Ewsr1-Erg fusion. *J Cutan Pathol*. 2016;43:729–34, <http://dx.doi.org/10.1111/cup.12747>.
- Grassetti L, Torresetti M, Brancorsini D, Rubini C, Lazzeri D, di Benedetto G. A peculiar case of large primary cutaneous Ewing's sarcoma of the foot: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep*. 2015;15:89–92, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.08.024>.
- Balamuth NJ, Womer RB. Ewing's sarcoma. *Lancet Oncol*. 2010;11:184–92, [http://dx.doi.org/10.1016/s1470-2045\(09\)70286-4](http://dx.doi.org/10.1016/s1470-2045(09)70286-4).
- Barreau M, Chevallier J-M, Pontoizeau J, Bazille C, Lebbé C, Verneuil L, et al. An unusual case of primary cutaneous Ewing sarcoma in an adult. *Int J Dermatol*. 2016;55:906–8, <http://dx.doi.org/10.1111/ijd.13158>.
- Oliveira Filho Jde, Tebet ACF, Oliveira ARFMde, Nasser K. Primary cutaneous Ewing sarcoma - Case report. *An Bras Dermatol*. 2014;89:501–3, <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20142881>.
- Yuste V, Sierra E, Ruano D, Llamas-Velasco M, Conde E, Azorin D. Primary cutaneous Ewing sarcoma: Report of a case. *Fetal Pediatr Pathol*. 2015;34:315–21, <http://dx.doi.org/10.3109/15513815.2015.1068411>.
- Xu JH, Abeyasinghe V, Ryan AL, Sieunarine K. Primary cutaneous Ewing sarcoma presenting as a chest wall lesion. *BMJ Case Reports*. 2017 Sep 27, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2017-220998>, bcr-2017-220998.

M. Posada\*, G. Villalta, M.S. Roldán y H. Sarti

Residente en Dermatología, Instituto de Dermatología y Cirugía de Piel (INDERMA), Ciudad de Guatemala, Guatemala

\* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: [marielosposada@ufm.edu](mailto:marielosposada@ufm.edu) (M. Posada).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.02.036>

0001-7310/ © 2020 AEDV. 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/>).