

Un raro caso de masa mediastínica posterior: el sarcoma de Ewing extraóseo

Sr. Director: Presentamos el caso de un paciente con una enorme masa de mediastino posterior diagnosticada como sarcoma de Ewing extraóseo (SEE). El interés del caso radica en la escasa frecuencia de este tumor fuera del tejido óseo y en su difícil diagnóstico diferencial, incluso tras el estudio histológico, con los tumores de estirpe neurogénica tan frecuentes en esta localización.

Varón de 16 años que consultó por dolor en hemitórax derecho de 2 meses de evolución, junto a febrícula en los últimos días que no cedía con los antipiréticos habituales. En la exploración física llamaba la atención una masa escapular derecha de 3 x 2 cm de tamaño, no dolorosa, movable, elástica, sin signos de inflamación local ni adenopatías a ningún nivel. En la auscultación pulmonar se apreciaba una abolición del murmullo vesicular en la mitad inferior del hemitórax derecho. En las pruebas de laboratorio destacaban una anemia normocítica y normocrómica progresiva y una velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada (94 mm en la primera hora). Los niveles de catecolaminas en sangre y orina estuvieron dentro de los valores normales. Todos los marcadores tumorales analizados fueron negativos. La prueba de Mantoux fue negativa. En la radiografía de tórax se apreciaba un aumento homogéneo de densidad en campo inferior derecho junto a derrame pleural. En la tomografía axial computarizada (TAC) se observó que se trataba de una enorme masa de contenido heterogéneo en el mediastino posterior que invadía la musculatura paravertebral y empujaba hacia abajo al diafragma junto a un pequeño derrame pleural en posición anterior con respecto a la masa. No se apreciaban adenopatías a ningún nivel ni afectación ósea. La punción aspirativa con aguja fina (PAAF) realizada fue informada de carcinoma muy indiferenciado de células pequeñas redondas. Fue intervenido por toracolumbotomía derecha observándose una gran masa sangrante con origen aparente en el quinto espacio intercostal derecho en situación paravertebral sin infiltración macroscópica de las estructuras óseas adyacentes. El tumor se introducía por los agujeros de conjunción de las últimas vértebras dorsales por lo que no pudo ser extirpado en su totalidad. Posteriormente, y aunque se realizaron varias laminectomías, el paciente quedó parapléjico por la invasión medular de la neoplasia. El informe anatomopatológico definitivo de la muestra obtenida durante la intervención quirúrgica informó de sarcoma de Ewing extraóseo tras el estudio inmunohistoquímico: antígeno HBA-71: fuertemente positivo; PAS (ácido periódico de Schiff): positivo siendo sensible a la diastasa; NSE (*neuron specific enolase*): positivo; proteína S-100: negativo; ausencia de neurofilamentos, LCA (*leukocyte common antigen*): negativo; desmina: negativo, y citoqueratina: negativo.

Dentro de las neoplasias con asentamiento en el mediastino posterior, el primer diagnóstico a tener en cuenta son las de origen neural. Sin embargo, en ocasiones nos podemos

encontrar con linfomas o tumores de origen mesenquimatoso. Dentro de estos últimos, el sarcoma de Ewing (SE) es un raro caso de masa mediastínica posterior, fundamentalmente cuando se origina en las partes blandas del mismo (tan sólo el 15% de estos tumores es de localización paravertebral, y el 14% son torácicos)¹. La localización más frecuente son las extremidades². Fue descrito por primera vez por Angervall y Enzinger en 1975 como histológicamente indistinguible del SE pero sin participación ósea primaria³. Se incluye dentro de los tumores de células pequeñas monomorfas y redondas, por lo que se confunde fácilmente con los tumores de estirpe neural (neuroblastoma y tumores periféricos neuroectodérmicos) y con los linfomas⁴ por lo que resulta imprescindible en ocasiones el riguroso estudio inmunohistoquímico (algunos autores proclaman el posible origen neural del SE⁵). La positividad del antígeno HBA-71 indica el origen sarcomatoso del tumor, siendo negativo en el neuroblastoma y casi siempre en los tumores periféricos neuroectodérmicos y linfomas. La negatividad de la NSE, de la proteína S-100 y la ausencia de neurofilamentos hacen poco probable el origen neural del tumor, siendo infrecuente, aunque posible, su positividad en el SE. La negatividad del LCA indica la ausencia de células de origen linfomatoso. La ausencia de desmina y citoqueratina descarta el origen muscular y epitelial, respectivamente¹. Con todo ello se llegó al diagnóstico de SEE, dado que no se apreció afectación ósea en los estudios por imagen ni perioperatorios. Existen múltiples modalidades terapéuticas, siendo las terapias combinadas (resección, radioterapia local y poliquimioterapia) las más utilizadas en la actualidad. El pronóstico es bueno salvo en los casos con metástasis a distancia y recidivas del tumor.

M.A. Martínez García, D. Nauffal Manzur y P. de la Cuadra García-Lliberós
Servicio de Neumología.
Hospital Universitario La Fe. Valencia

1. Shapeero LG. Periosteal Ewing sarcoma. *Radiology* 1994; 191: 825-831.
2. Higgins JC. Extraskelatal Ewing's sarcoma of primary cardiac origin. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 209-208.
3. Medrano Martín MC. Sarcoma de Ewing extraóseo. Aportación de un nuevo caso y revisión de esta entidad. *An Esp Pediatr* 1992; 36: 487-490.
4. Stechshulte SU. Primary meningeal extraosseus Ewing's sarcoma: case report. *Neurosurgery* 1994; 35: 143-147.

Doble tumor pulmonar primario, bilateral y sincrónico. A propósito de un caso

Sr. Director: Desde que en 1924 Beyreuther publicó el primer caso de cáncer pulmonar múltiple y primario¹ (CPMP) han sido poco frecuentes las publicaciones aparecidas sobre este aspecto de la patología pulmonar. Los criterios diagnósticos de Wu² son los



Fig. 1. TAC torácica. Presencia de masa heterogénea de contornos espiculados en el lóbulo inferior izquierdo. Atelectasia del segmento posterorradial de lóbulo inferior derecho.

aceptados en las distintas series que se recogen en la bibliografía. Presentamos un caso de doble tumor pulmonar primario, bilateral y sincrónico en un paciente que sufrió un cuadro sincopal.

Varón de 67 años, fumador de 20 cigarrillos/día sin antecedentes de interés que ingresó para estudio por pérdida de conciencia con recuperación posterior sin ningún déficit. En la anamnesis destacaba dolor torácico en costado izquierdo de características pleuríticas así como síndrome constitucional de 2 meses de evolución. Su estado caquéctico y la disminución de los ruidos respiratorios en campos medio e inferior izquierdo a la auscultación fueron los únicos hallazgos en la exploración física. En la analítica se objetivó anemia normocítica y normocrómica, hipalbuminemia, hiperfibrinogenemia y VSG de 115. Intradermorreacción con PPD: 0 mm. La gasometría arterial fue normal. En la radiografía de tórax se apreciaba imagen de masa en lóbulo inferior izquierdo, segmento 6, con conexión pleural así como un granuloma calcificado en lóbulo superior izquierdo. La fibrobroncoscopia (FB) mostró masa que ocupaba la entrada del segmento 6 del árbol bronquial izquierdo y a nivel del árbol bronquial derecho masa de aspecto carnoso en la entrada de lóbulo inferior derecho y que ocupaba el orificio de entrada del segmento 6. En la TAC toracoabdominal (fig. 1) se apreciaba una masa de 5 x 4 x 3 cm en lóbulo inferior izquierdo en surco pleuroaigoesofágico con infiltración de bronquio principal izquierdo y esófago e imagen de atelectasia en segmento posterior de lóbulo inferior derecho. Así mismo, se apreciaba masa de 2 cm de diámetro en la glándula suprarrenal izquierda. La TAC cerebral, ecografía abdominal y gammagrafía ósea no detectaron ninguna alteración. Las biopsias tomadas en la FB mostraron un carcinoma indiferenciado de célula grande y un carcinoma escamoso correspondientes a las muestras obtenidas de los segmentos 6 izquierdo y derecho, respectivamente. La punción-aspiración percutánea de la masa suprarrenal izquierda reveló la existencia de una metástasis de carcinoma escamoso. El paciente, que recibió tratamiento sintomático, falleció a los 5 meses tras el diagnóstico.

El diagnóstico de CPMP es un hecho poco frecuente tanto en su presentación metacrónica