

---

# Tumor de Ewing de Tráquea. Reporte de Caso



Rev Guatem Cir Vol. 28 (1) · 2022

Servio Tulio Torres Rodríguez<sup>1</sup>, Oscar Waldemar Méndez De León<sup>2</sup>, Danilo Herrera Cruz<sup>3</sup>, René Santizo Fion<sup>4</sup>, Antonio Ferriño Ventura<sup>5</sup>, Edgar Amílcar Contreras<sup>6</sup>, Rosa María del Cid<sup>7</sup>, Roberto Gordillo Castillo<sup>8</sup>, Hesler Morales Mérida<sup>9</sup>.

<sup>1</sup>Cirujano de Tórax, <sup>2</sup>Neumólogo, <sup>3</sup>Cirujano General, <sup>4</sup>Otorrinolaringólogo, <sup>5,6</sup>Neumólogos, <sup>7,8</sup>Anestesiólogos, <sup>9</sup>Patólogo. Hospital San Vicente, Guatemala. Guatemala y Clínicas privadas. Autor corresponsal: Servio Tulio Torres Rodríguez, 6 avenida 7-66 Zona 10. E. Mail: stuliotr@gmail.com. Teléfono. 5306-8216

## RESUMEN

El sarcoma de Ewing es el segundo tumor óseo más frecuente de la infancia y la adolescencia que también puede presentarse en partes blandas y se le conoce como sarcoma de Ewing extra óseo. Su localización en tráquea es extremadamente rara y se cuenta con muy pocos casos reportados en la literatura. Presentamos el caso de un paciente joven de 24 años de edad atendido en el Hospital San Vicente con diagnóstico de masa intraluminal de la tráquea, resecada por traqueotomía y diagnóstico final por genética molecular de sarcoma de Ewing.

**Palabras claves:** Ewing, sarcoma, tráquea, tumor.

## ABSTRACT

### Traqueal Ewing's Tumor

*Ewing's sarcoma is the second most common bone tumor of childhood and adolescence that can also occur in soft tissues and is known as extra-osseous Ewing's sarcoma. Its location in the trachea is extremely rare and there are few cases reported in the literature. We present the cases of a 24-years old patient treated in the San Vicente Hospital with diagnosis of intraluminal mass of the trachea, resected by tracheotomy and final diagnosis by molecular genetics of Ewing's sarcoma.*

**Keywords:** Ewing, sarcoma, trachea, tumor

---

## INTRODUCCIÓN

El sarcoma de Ewing (SE) forma parte de la familia de los tumores neuroectodérmicos primitivos, un grupo poco frecuente de tumores malignos no hereditarios con morfología de células redondas, azules y de pequeño tamaño. En general son de origen óseo, pero en ocasiones se presenta como un tumor de partes blandas denominado sarcoma de Ewing extra óseo (SEE)<sup>1</sup>. El tumor de Ewing de localización traqueal es un tumor extremadamente raro y hasta 2010, se consideraba no haber sido publicado<sup>2</sup>. Se presenta el caso de un joven con tumor de Ewing de la tráquea y que además presenta masa pulmonar en el hemitórax izquierdo.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 24 años tratado en noviembre del 2004 con historia de tos seca en accesos y en ocasiones productiva con esputo verdoso, disnea a medianos esfuerzos y fiebre. Se diagnosticó como proceso neumónico en base a clínica e imagen de consolidación basal izquierda observada en la radiografía de tórax (figura 1). Egresó con tratamiento ambulatorio. Dos meses después reingresa con disnea, cianosis y dolor en el hemitórax izquierdo. La radiografía sigue interpretada como proceso neumónico del hemitórax izquierdo, pero la tomografía pulmonar reporta proceso atelectásico posiblemente lobar izquierdo con herniación del pulmón derecho. Masa intraluminal a nivel de la carina y bronquio principal izquierdo. Masa del

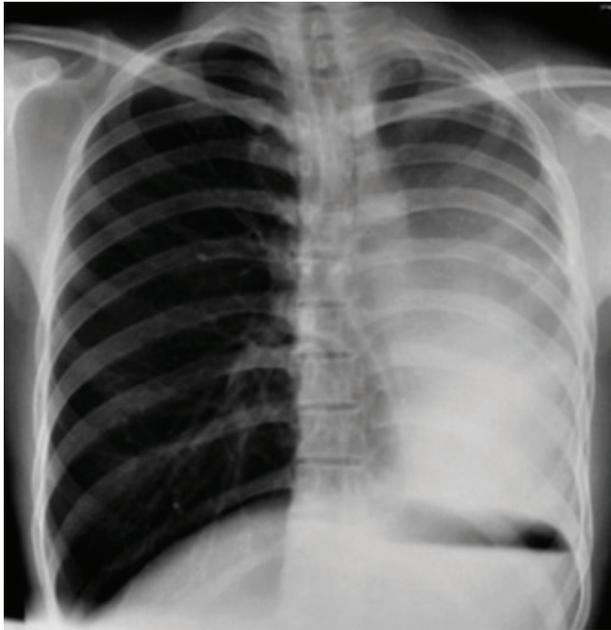


Figura 1. Rx tórax P-A. Consolidación basal izquierda

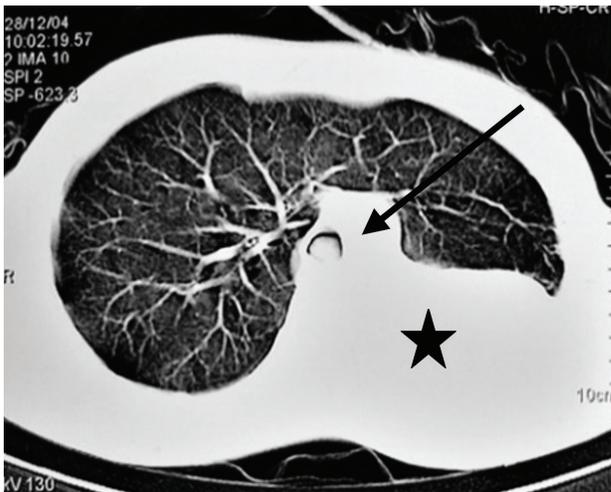


Figura 2. TAC muestra masa intratraqueal, (flecha) y masa basal posterior izquierdo (estrella)



Figura 3. TAC. Proyección axial, masa ocupando luz traqueal



Figura 4. RM Proyección sagital de masa solida posterior



Figura 5. RM. Proyección coronal. Masa pulmonar posterior

lóbulo inferior izquierdo y derrame pleural (figura 2).

La toracentesis efectuada en el hemitórax posterior es negativa para la obtención de líquido. Se solicita ecocardiograma, el cual muestra cavidades cardíacas normales con función sistólica conservada, sin signos de hipertensión arterial pulmonar.

La Resonancia Magnética informa colapso pulmonar izquierdo. Masa polipoide intraluminal a nivel de tráquea con características similares a las del parénquima pulmonar colapsado (figuras 3,4 y 5).

La videobroncoscopia reveló la tráquea con hiperemia y la presencia de masa polipoide a nivel de carina con bordes irregulares con crecimiento exofítico obstructivo sin poder determinar en ese momento si es sésil o pediculado (figura 6). Se hace lavado y cepillado, reportándose en las muestras: Histiocitos, células cilíndricas ciliadas, linfocitos sin signos de malignidad.

Se realiza biopsia pleural abierta en el hemitórax izquierdo, encontrando lesión tumoral, sólida blanquecina. Se toma muestra de tejido de 2x3 cms. No se cuenta con resultados de este estudio.

La evolución del paciente se complica por el grado de disnea a mínimos esfuerzos y el estridor audible sin necesidad de estetoscopio. Por dificultad para mantener buena saturación de oxígeno, se programa cirugía. A través de incisión cervical en semiluna, se disecciona la tráquea en su cara anterior y con el apoyo de broncoscopia transoperatoria se localiza el sitio exacto de la masa por transiluminación. Se practica traqueotomía vertical que incluye tres anillos traqueales próximo a la altura de la horquilla esternal (figura 7). Una vez asegurada la vía aérea con tubo endotraqueal, se reseca la lesión en su totalidad



Figura 6. Visión videobroncoscópica de la lesión ocupativa traqueal

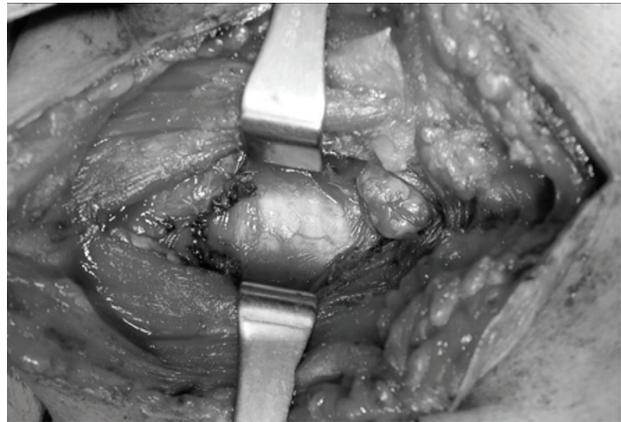


Figura 7. Abordaje cervical semilunar

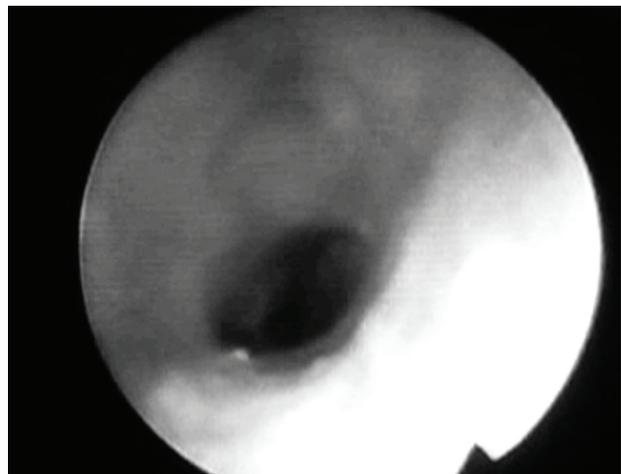


Figura 8. Control broncoscópico a los tres meses

con electrocauterio bipolar. Una vez garantizada la hemostasia, se realiza cierre primario de la apertura traqueal sin dejar drenaje. La muestra obtenida es enviada a estudio histopatológico, reportando este primer estudio: Neoplasia maligna indiferenciada de células pequeñas.

El control broncoscópico tres meses posteriores a la resección, muestra luz traqueal libre de lesión tumoral (figura 8).

Se envían los bloques celulares a la Clínica Mayo en los Estados Unidos, donde le efectúan estudios para:

- Genética Molecular para Sarcoma de Ewing (RT-PCR) (Reverse transcriptase polymerase chain reaction) (ES/PNET) – EWS-FLI & EWS-ERG Fusion transcript on RNA. Was supportive of the EWS\_ERG fusion transcript.
- Genética Molecular para Sarcoma Sinovial (RT-PCR) (Reverse transcriptase polymerase chain reaction) SYT-SSX1 & SYT-SSX2 Fusion transcript on RNA. Was negative for the Synovial Sarcoma fusión transcript

Diagnóstico final: EWING'S SARCOMA. Primitive Neuroectodermal Tumor.

Se hace traslado del paciente a institución nacional dedicada al tratamiento adyuvante del cáncer, pero no acudió. La sobrevivida luego de esta intervención quirúrgica fue de cinco meses, falleciendo a consecuencias de insuficiencia respiratoria, secundario a toda la patología tumoral presentada.

## DISCUSIÓN

Se trata de un caso infrecuente de tumor de Ewing extraóseo de localización traqueal en un joven de 24 años, correspondiendo a la edad media de presentación en el momento del diagnóstico, el cual se estima en 19.5 años. Sus síntomas van a estar en concordancia con la localización anatómica, al grado de obstrucción de la luz traqueal y al tiempo de evolución. En el caso particular, los síntomas fueron tos seca, disnea y dolor del hemitórax izquierdo considerado este último, a masa tumoral que ocupaba casi la totalidad del hemitórax. Los signos "B" inespecíficos como la fiebre moderada, sudores nocturnos y pérdida de apetito, son en su mayoría ausentes, excepto en estadios avanzados o enfermedad metastásica<sup>3</sup>. La evaluación inicial incluyó radiografía de tórax que, si bien aportó información errónea a los ojos del interpretador como una neumonía, la tomografía mostró las lesiones en tráquea y la masa pulmonar. No se observaron lesiones destructivas o líticas en apariencia de anillos de cebolla<sup>3</sup>. La Resonancia magnética informa, colapso pulmonar izquierdo. Masa polipoide intraluminal a nivel de tráquea con características similares a las del parénquima pulmonar colapsado. Ésta proporciona imágenes de mayor definición para evaluar la extensión de la enfermedad y se usa si el tumor no surge del hueso<sup>3</sup>. La utilidad de la broncoscopia es innegable puesto que brinda información de la severidad de la obstrucción, las características externas de la masa, su ubicación, su fijación a la pared traqueal, permite toma de biopsia y ofrece referencia anatómica para la toma de decisión quirúrgica e incluso brinda una vía de acceso para ser resecado<sup>4</sup>.

El diagnóstico de Sarcoma de Ewing (SE) depende de los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos. El examen histológico muestra un tumor compuesto de lámina compacta difusa, de pequeñas células redondas que expresa fuertemente el producto del gen MIC-2 (CD99).

Aunque esta expresión no es exclusiva de SE, más del 95% de ellos con CD99 positivos<sup>5</sup>. En el caso presentado el diagnóstico patológico se basó en los hallazgos de genética molecular para Sarcoma de Ewing (RT-PCR) (Reverse transcriptase polymerase chain reaction) (ES/PNET) – EWS-FLI & EWS-ERG Fusion transcript on RNA. La cual apoyó la transcripción de fusión de EWS-ERG. Así un buen estudio debe incluir estudio de genética molecular (detección de fusiones y reordenamientos FET-ETS) mediante hibridación fluorescente in situ (FISH) y/o PCR de transcripción inversa (rt-PCR), secuenciación (dirigida) de rNa para fusiones de genes raros en algunos pacientes, inmunohistoquímica (tinción para CD99), tinción con hematoxilina y eosina y tinción con ácido peryódico de Schiff fuentes<sup>3</sup>

Al paciente se le sometió a una resección intraluminal a través de traqueotomía por incisión cervical como procedimiento paliativo por su estado general, el grado de disnea, su pobre reserva ventilatoria secundaria a la masa ocupativa pulmonar del hemitórax izquierdo. No existe un enfoque de tratamiento estándar para la localización traqueal. Se recomienda una resección local amplia para un margen quirúrgico negativo<sup>6</sup>. Hay quienes prefieren la quimioterapia neoadyuvante en lugar de la cirugía<sup>2</sup>. Se informa que la terapia combinada aumenta la supervivencia y la terapia adyuvante aumenta el control local en pacientes con márgenes quirúrgicos positivos<sup>6</sup>. Se ha considerado la secuenciación de radioterapia y cirugía; sin embargo, debido a las inquietudes acerca de la cicatrización de la anastomosis después de la cirugía en presencia de radioterapia preoperatoria, se aconseja que esta sea postoperatoria<sup>2</sup>. En relación con la quimioterapia, el estudio Sarcoma de American Intergroup Ewing, estableció a la vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida y doxorubicina como los agentes más activos en la terapia sistémica de ESFT. Se demostró que la incorpora-

ción de ifosfamida y etopósido mejora la supervivencia en ESTF no metastásico<sup>7</sup>. Estos tumores a menudo responden a la quimioterapia y radioterapia; sin embargo, la tasa de curación parece menor en la EE extraósea en comparación a la EE ósea, con una supervivencia global a los 5 años de solo el 21%<sup>3</sup>. El sarcoma de Ewing es un cáncer muy agresivo, con una supervivencia de 70-80% para pacientes con riesgo estándar y enfermedad localizada y menor de 30% para aquellos con enfermedad metastásica.

Los tumores neuroectodérmicos primitivos PNET (por sus siglas en inglés) son un grupo heterogéneo de neoplasias de alta malignidad de origen neuroectodérmico frecuente en niños y adolescentes<sup>7</sup>. Los PNET son tumores agresivos de células pequeñas y redondas de los nervios linajes cresta, entrando en el ámbito de la familia del sarcoma de Ewing (ESFT). Sin embargo, es de hacer notar que el término PNET se eliminó como sinónimo de sarcoma de Ewing en la clasificación de tumores de tejidos blandos y óseos por la Organización Mundial de la Salud OMS del 2013<sup>8,9</sup>. La mediana de edad en el momento del diagnóstico es de 19.5 años y el 30% de los pacientes presenta enfermedad metastásica<sup>7</sup>. La familia de tumores (EFT) del sarcoma de Ewing (SE) incluye no solo el sarcoma de Ewing, sino también el tumor neuroectodérmico primitivo periférico (PNET), el sarcoma de Ewing extraóseo y lo que antes se denominaba tumor de Askin (sarcoma de Ewing de la pared torácica). En base a sus características inmunohistoquímicas y moleculares/genéticas compartidas, estos diferentes miembros ahora se reconocen como variantes clínicas o histológicas de la entidad patológica<sup>7,10,11,12</sup>. Los sitios más comunes de estos tumores son el tórax y las extremidades. Solo ocho casos de tumores de sarcoma de Ewing Familiar en el pulmón han sido reportados en la literatura<sup>13</sup>.

Consideramos fortaleza del artículo, la presentación extremadamente rara de tumor de Ewing en tráquea con escasos casos reportados mundialmente y haber sido confirmado por genética molecular, y una debilidad del mismo, no apor-

tar el diagnóstico de la masa pulmonar, lo cual impide determinar si se trata de un tumor sincrónico, metacrónico, metastásico o un segundo tumor primario.

## REFERENCIAS

- Manduch M, Dexter DF, Ellis PM, Reid K, Isotalo PA. Extraskelletal Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the posterior mediastinum with t(11;22)(q24;q12). *Tumori*. 2008;94(6):888-891. doi:10.1177/030089160809400623
- Elmi M, Ko MA, Gupta A, Chung P, Keshavjee S. Primary tracheal Ewing's sarcoma. *Ann Thorac Surg*. 2010;90(4):1349-1352. doi:10.1016/j.athoracsur.2010.02.109
- Grünewald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, et al. Ewing sarcoma. *Nat Rev Dis Prim*. 2018;4(1). doi:10.1038/s41572-018-0003-x
- Zheng G ying, Xie B song, Yue W xiang, Li R hui, Chen X yan, He Y hui. [Peripheral primitive neuroectodermal tumor of trachea: a case report and review of literatures]. *Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi*. 2012;35(11):814-818.
- Mumtaz H, Khalil F, Tandon A, Toloza E, Fontaine JP. Primary bronchial Ewing sarcoma. *Int J Surg Case Rep*. 2019;61:230-233. doi:10.1016/j.ijscr.2019.07.062
- Guzeloz Z, Elboga U, Sanli M, Bakir K, Arslan I, Dirier A. A rare tumor: Tracheal Ewing's sarcoma. *Wien Klin Wochenschr*. 2014;126(9-10):259-260. doi:10.1007/s00508-014-0517-5
- Puthusseri J, Narayanan G, Preethi TR, Jayapriya G. Ewing's Sarcoma of the Trachea in an Adolescent Girl. *Baylor Univ Med Cent Proc*. 2017;30(3):325-326. doi:10.1080/08998280.2017.11929634
- Doyle LA. Sarcoma classification: An update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. *Cancer*. 2014;120(12):1763-1774. doi:10.1002/cncr.28657
- Salvador J, Olalde U, Guillermo H, et al. Extraxosseous Ewing sarcoma. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2013;70(6):2013.
- Marcela Alejandra Suárez May MOV. Tumor de Askin: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An Radiol México*. 2008;7(1):61-68. doi:10.18597/rcog.369
- Villalta Fallaa JC. Sarcoma de Ewing. *Rev Med Costa Rica*. 2015;72(617):695-704.
- Antonescu C. Round cell sarcomas beyond Ewing: Emerging entities. *Histopathology*. 2014;64(1):26-37. doi:10.1111/his.12281
- Takahashi D, Nagayama J, Nagatoshi Y, et al. Primary Ewing's sarcoma family tumors of the lung - A case report and review of the literature. *Jpn J Clin Oncol*. 2007;37(11):874-877. doi:10.1093/jjco/hym108