

Reumatología clínica en imágenes

Varón de 43 años con masa pélvica derecha

43 year old male with a right pelvic mass

Carmen Carrasco Cubero^{a,*}, Josefa Jiménez Arjona^b y Alfredo Michán Doña^b

^a Sección de Reumatología, Hospital Jerez de la Frontera, Cádiz, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Jerez de la Frontera, Cádiz, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

On-line el 21 de marzo de 2012

Caso clínico

Varón de 43 años que consultó por dolor lumbar mecánico de 2 años de evolución. A la exploración física presentaba limitación dolorosa para la flexo-extensión de la pierna derecha, sin déficit neurológico. En la analítica destacaba hemoglobina de 10,6 g/dl, VSG normal y GGT 111 U/L (0-40). Las imágenes de radiografía simple (fig. 1), TC (fig. 2) y RM (fig. 3) de caderas evidenciaron una masa de 90 × 80 × 80 mm en hemipelvis derecha, con componente osteolítico, que afectaba la mitad anterior del cótilo, iliaco y rama pubiana, que desplazaba hacia la izquierda la vejiga urinaria y estructuras subyacentes.



Figura 1. Radiografía de pelvis en la que se observa osteólisis (flecha) a nivel de la rama púbica superior, con márgenes óseos desflecados y pérdida de cortical, sin reacción perióstica.

Diagnóstico y evolución

El estudio histopatológico de la biopsia guiada por ecografía, concluyó en tumor neuroectodérmico primitivo periférico (PNET)/sarcoma de Ewing (SE). Se inició quimioterapia con ciclos alternantes de vincristina/ciclofosfamida/adriamicina-ifosfamida/etopósido.

Discusión

El tumor neuroectodérmico primitivo alude a neoplasias con diferenciación hacia tejidos neuronales el cual, si involucra a nervios periféricos, se denomina tumor neuroectodérmico periférico primitivo¹. Dado que comparte la traslocación t(11; 22) con SE, se consideran la misma entidad. Estas neoplasias representan 3-6% de



Figura 2. TC pelvis: lisis en porción medial o superior del acetábulo, que se extiende al ala del ilion y a la rama superior del pubis, asociada a una gran masa de partes blandas de 12 × 74 × 73 mm (flecha), que infiltra la musculatura.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maricarmen.carrasco@yahoo.es (C. Carrasco Cubero).

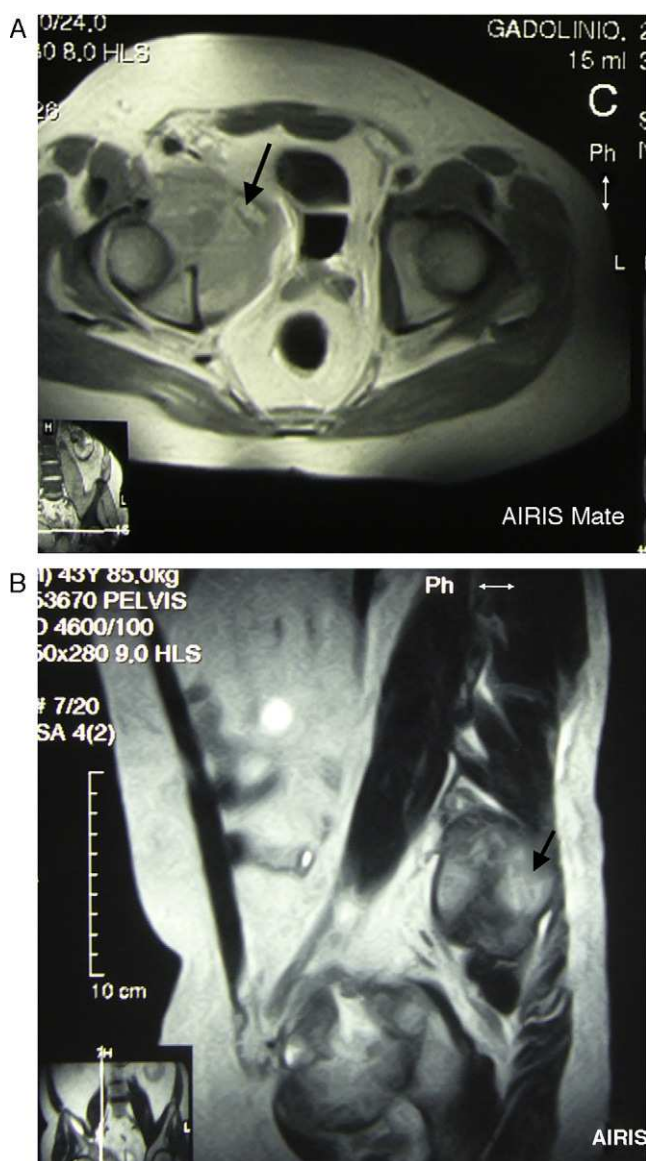


Figura 3. A y B) RM caderas corte axial y coronal secuencia T2 con contraste. Se observa masa voluminosa en hemipelvis derecha, de $90 \times 80 \times 90$ mm (flechas), con componente osteolítico, que afecta a la mitad anterior del cotilo, el iliaco y la rama pubiana, desplaza a la izquierda a la vejiga urinaria y estructuras adyacentes, manifiesta señal isointensa con hueso y realce tras el contraste, excepto en focos de necrosis intensa.

los tumores sólidos y el 1,4-1,8% de los procesos malignos, su incidencia es de 3 casos/millón/hab./año². Un 90% de los casos aparece entre los 5 y 30 años, y más frecuente en varones. Se manifiesta por dolor (en pelvis, fémur o húmero)^{3,4}, tumefacción y, a veces, fiebre, pérdida de peso, anemia y leucocitosis.

Los hallazgos radiológicos reflejan osteólisis, erosión, periostitis y masa de partes blandas, como en nuestro caso. Los estudios inmunohistoquímicos son de gran importancia para establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades⁵.

Destacamos en nuestro paciente: la edad de presentación del tumor que no es la habitual y la clínica insidiosa de años de evolución, sin cuadro constitucional, fiebre ni alteraciones analíticas asociadas. Se desconoce la historia natural del PNET/SE y se postula un comportamiento agresivo en tumores desarrollados en zonas profundas, de gran tamaño o que presentan la traslocación⁶. La combinación de cirugía, radioterapia y quimioterapia consigue un aumento de la supervivencia y del tiempo libre de enfermedad^{7,8}.

Bibliografía

1. Sanguenza OP, Sanguenza P, Valda LR, Meshul CK, Requena L. Multiple primitive neuroectodermal tumors. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31:356-61.
2. Paulussen M, Fröhlich B, Jurgens H. Ewing tumor: Incidence, prognosis and treatment options. *Paediatr Drugs.* 2001;3:899-913.
3. Ginsberg JP, Woo SY, Hicks MJ, Horowitz ME. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. En: Pizzo PA, Poplack DG, editores. *Principles and Practice of Pediatric Oncology.* 4th ed Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 2002.
4. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jurgens HF, Voute PA, Gadner H, et al. Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: Analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group. *J Clin Oncol.* 2000;18:3108-14.
5. Lee CS, Southey MC, Slater H. Primary cutaneous Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumors in childhood. A molecular, cytogenetic and immunohistochemical study. *Diagn Mol Pathol.* 1995;4:174-81.
6. Smith ML, Roberta H. Peripheral primitive neuroectodermal tumor presenting with diffuse cutaneous involvement and 7; 22 translocation. *Med Pediatr Oncol.* 1998;30:357-63.
7. Ferrari S, Palmerini E, Alberghini M, Staals E, Mercuri M, Barbieri E, et al. Vincristine, doxorubicin, cyclophosphamide, actinomycin D, ifosfamide, and etoposide in adult and pediatric patients with nonmetastatic Ewing sarcoma. Final results of a monoinstitutional study. *Tumori.* 2010;96:213-8.
8. Mora J, De Torres C, Parareda A, Torner F, Galván P, Rodríguez E, et al. Treatment of Ewing sarcoma family of tumors with a modified P6 protocol in children and adolescents. *Pediatr Blood Cancer.* 2011;57:69-75.