

# Sarcoma de Ewing de calcáneo: reporte de un caso y revisión de la literatura

Ewing's sarcoma of the calcaneus: a case report and review of literature

Dr. José Uzcátegui P.\*; Dr. Manuel Brito\*\*; Dra. Nayahly Moreno\*\*\*

## RESUMEN

Los tumores malignos que afectan los huesos del tarso son poco comunes y suman menos del 1% de los tumores primarios del esqueleto. Su localización en el calcáneo es aún más inusual. El Sarcoma de Ewing (SE) es el segundo tumor maligno más frecuente al finalizar la infancia. Su presencia fuera de los huesos largos suele retrasar su diagnóstico. Su localización en el calcáneo es extremadamente rara, y solo se han reportado 49 casos en la literatura mundial desde 1921 hasta el día de hoy. Su pronóstico y tratamiento ha mejorado de manera significativa a través de los años gracias al desarrollo de la quimioterapia coadyuvante, sin embargo, son muy pocos los reportes de técnicas para la conservación del pie tras la resección con márgenes oncológicos. Se presenta el caso de un paciente masculino de 12 años que fue atendido en el Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela, quien ingresó por presentar dolor y edema en el pie izquierdo y que posterior a su estudio fue diagnosticado con un SE en calcáneo.

**Palabras clave:** Sarcoma de Ewing, Calcáneo, Tumores Malignos, Quimioterapia, Venezuela.

## ABSTRACT

Malignant tumors involving the tarsal bones are rare and represent less than 1% of primary tumors of the skeleton. Its location in the calcaneus is even rarer. Ewing sarcoma (ES) is the second most common malignant tumor at the end of childhood. Its presence outside of the long bones often delays diagnosis. Its location in the calcaneus is extremely rare, and only 49 cases have been reported in world literature from 1921 to today. The prognosis and treatment has improved significantly over the years through the development of adjuvant chemotherapy, however, there are very few reports for the conservation of the foot after resection with oncological margins. We report the case of a 12 year old male was treated at the Los Andes University Hospital, Merida, Venezuela, who was admitted with pain and edema in the left foot and after the studies was diagnosed with a SE in the calcaneus.

**Key words:** Ewing Sarcoma, Calcareous, Malignant Tumors, Drug Therapy, Venezuela.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos del pie son poco comunes, y su localización en el calcáneo es aún más inusual. Los tumores que afectan los huesos del tarso suman aproximadamente 1% de los tumores primarios del esqueleto<sup>(1)</sup>.

El Sarcoma de Ewing (SE) es un tumor maligno reportado por J. Ewing en 1921 como un endotelioma difuso<sup>(2)</sup>.

Representa el 5% de los tumores malignos y es el cuarto más común de los tumores malignos primarios del hueso. Es raro en pacientes menores de 5 años y mayores de 30,

\* Cirujano Ortopedista y Traumatólogo. Adjunto de la Unidad Docente Asistencial de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Estado Mérida, Venezuela.

\*\* Médico Cirujano, Residente de 4to año de post grado del Laboratorio de Investigación de Cirugía Ortopédica y Traumatología de la Universidad de Los Andes. Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Estado Mérida, Venezuela.

\*\*\* Médico Cirujano, Universidad de Los Andes. Mérida, Venezuela.

DFM	defecto fibroso metafisario
DF	displasia fibrosa
MiOs	miositis osificante
OsMi	osteomielitis
ADC	adenocarcinoma
Mt	metástasis
Tx	traumatismo
Fx	fractura
Lx	luxación
Ps	pseudoartrosis
SEE	sin evidencia de enfermedad
SLE	sobrevida libre de enfermedad
SEED	sin evidencia de enfermedad a distancia
RL	recidiva local

#### PRACTICAS TERAPEUTICAS

Tto	tratamiento
Rp	recípe
Ft	fisioterapia
Qx	cirugía o quirúrgico
Qt	quimioterapia
Rt	radioterapia
ABx	antibiótico
Amp	amputación
Desart	desarticulación
IET	inter.-escápulo-torácico
RAFI	reducción abierta y fijación interna

Por ejemplo en la historia::

Paciente masculino de 23 años con fractura patológica de metáfisis proximal de tibia derecha por tumor de células gigantes, se propone tratamiento quirúrgico

Deberíamos escribir:

Pac M 23 a. con Fx pat Mf prox T D x TCG para Tto Qx

#### BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- World Health Organization Pathology and Genetics Tumours of Soft Tissue and Bone. Edited by C. Fletcher; K. Unni; F. Mertens. IARC Press. Lyon, France. 2002.
- Tumores de Huesos y Articulaciones. A. Greenspan; W. Remagen. Editorial Marbán Libros SL. Madrid. 2002
- Pathology of Bone and Joint Disorders. E. McCarthy; F. Frassica. W.B. Saunders Co. Philadelphia. 1998.
- Bone Tumors. H. Dorfman; B. Czerniak. Mosby. St. Louis. 1998.
- Musculoskeletal Oncology. A multidisciplinary approach. M. Lewis. W.B. Saunders Co. Philadelphia. 1992
- Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. S. Weiss; J. Goldblum. 4th Edition. Mosby. St. Louis. 2001.
- Cáncer : diagnóstico y tratamiento. J. Arraztoa. Ed. Mediterráneo. Santiago. 1997.
- Manejo de los Tumores Oseos. En: Manual Curso Básico de Oncología. Hospital Oncológico Padre Machado. P. Carvallo. Publicado por la Sociedad Anticancerosa de Venezuela. Cap. 15. 119 - 126. Caracas. 2002.
- What's New in Musculoskeletal Oncology. V. Lewis. JBJS 91-A. No. 6. 1546 - 1556. June 2009
- Limb Salvage Surgery for Osteosarcoma. M. Agarwal et al. CORR No. 459. 82 - 91. 2007.

y tiene la frecuencia más alta de malignidad en pacientes entre 10 y 15 años. Es más frecuente en los hombres que en las mujeres (3:2) y es raro en la raza negra y asiática<sup>(1)</sup>.

Es el segundo tumor maligno del hueso más común al final de la infancia y constituye aproximadamente del 10% – 15% de los tumores malignos primarios. El fémur es la localización más frecuente<sup>(4, 5, 6)</sup>.

La presencia del SE fuera de los huesos largos suele retrasar su diagnóstico y su localización en el calcáneo es extremadamente rara<sup>(2)</sup>. Se han reportado solo 49 casos en la literatura mundial desde 1921 a 2011, 48 de éstos en inglés y sólo 1 en español. No hay reportes de SE en calcáneo en nuestro país<sup>(5)</sup>.

El síntoma más común es el dolor y el aumento de la sensibilidad, seguido de edema en los estadios tardíos. Los pacientes también pueden presentar fiebre, anemia, leucocitosis, aumento de la VSG y aumento de la Fosfatasa Alcalina (FA) y de la Lactatodeshidrogenasa (LDH)<sup>(1, 3, 4, 7, 8)</sup>.

En los estudios radiológicos, se presenta como una lesión osteolítica mal definida, expansiva, multilocular, con un patrón destructivo permeativo o moteado asociado a la disminución del trabeculado y densidad del hueso. Presentan reacción perióstica multilaminar con aspecto en “capas de cebolla” y “rayos de sol”<sup>(4)</sup>.

La Tomografía Axial Computarizada (TAC) permite determinar la exacta extensión local del tumor. La Resonancia Magnética Nuclear (RMN), debido a su capacidad multiplanar y superior contraste y resolución es más sensible que otras técnicas de imagen, especialmente para la investigación de su extensión a huesos vecinos y médula ósea<sup>(7)</sup>. La gammagrafía ósea muestra un aumento en la captación en la lesión y se utiliza además para detectar cualquier otro foco de la enfermedad<sup>(8)</sup>.

Suele ser confundido, por clínica e imagenología, con osteomielitis, tumores cartilagosos, tumores de células gigantes, linfomas y osteosarcomas<sup>(1, 3, 6)</sup>.

El estudio histológico revela que está compuesto por pequeñas células redondas relativamente uniformes, núcleos de gran tamaño en comparación con el citoplasma, correspondientes con una forma pobremente diferenciada de un Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNP), siendo la presencia de gránulos de glicógeno en las células tumorales uno de los signos diagnósticos más importantes. Las células son positivas para la tinción con Ácido Periódico de Schiff (PAS)<sup>(1, 3, 8)</sup>. En el análisis inmunohistoquímico, el CD99, una glicoproteína de la superficie de la membrana celular, ampliamente presente en diferentes tejidos en bajo nivel, pero consistentemente útil en el diagnóstico del SE por producir una fuerte tinción típica y distintiva en la membrana<sup>(3)</sup>.

En vista de lo muy poco frecuente de esta localización y por su histología típica, se presenta el diagnóstico, tratamiento, evolución clínica y radiológica de un paciente con SE en el calcáneo manejado en la Unidad Docente Asistencial de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Venezuela.

## CASO CLINICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 12 años, quien presenta aumento de volumen en el tobillo derecho asociado a dolor progresivo, que no calma con analgésicos, y limitación para la marcha, motivo por el cual es valorado en la consulta de pediatría. En la valoración radiográfica del pie se evidencia una lesión osteolítica en el calcáneo. Es valorado en conjunto por los servicios de Cirugía Ortopédica y Traumatología y Oncología Pediátrica. El estudio radiológico de ingreso (ver Imagen N° 1A) revela una lesión osteolítica en el calcáneo del pie afecto. Se solicita una TAC que muestra una lesión osteolítica, expansiva, con afectación predominante del tercio anterior del calcáneo (ver Imagen N° 1B). Los estudios de laboratorio al ingreso presentan FA= 160 U/L (VN= 42 – 128), y LDH= 262 U/L (VN= 115 – 240), sin encontrarse otras alteraciones de laboratorio. El survey óseo y la TAC de tórax no mostraron otras alteraciones.

Es planificado para la realización de una biopsia incisional, la cual reporta “Neoplasia indiferenciada de células pequeñas

redondeadas compatibles con Sarcoma de Ewing". El diagnóstico es confirmado por inmunohistoquímica que reporta "Sarcoma de Ewing" (ver Imagen N° 2).

Se establece el diagnóstico definitivo de "Sarcoma de Ewing Primario de calcáneo derecho".

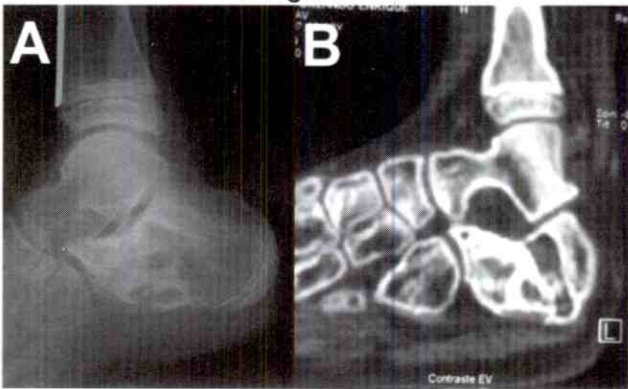
Se inicia el protocolo de quimioterapia de acuerdo a los criterios del servicio de Oncología Pediátrica y de manera oportuna se planifica para la realización de la escisión masiva de la lesión mediante calcanectomía y la colocación de Aoinjerto Óseo Estructurado de cadáver (AOE) y su fijación con dos tornillos, ambos de esponjosa de 6.5 mm Ø con arandela y un tornillo de 4.0 mm Ø (ver Imágenes N° 3 y 4).

El estudio anatomopatológico de la pieza extraída reporto todos los bordes "negativos para malignidad".

Se continuó con el esquema de quimioterapia adyuvante en el post operatorio inmediato. A los 4 meses de post operatorio se evidencia la osteointegración del injerto (ver Imagen N° 5).

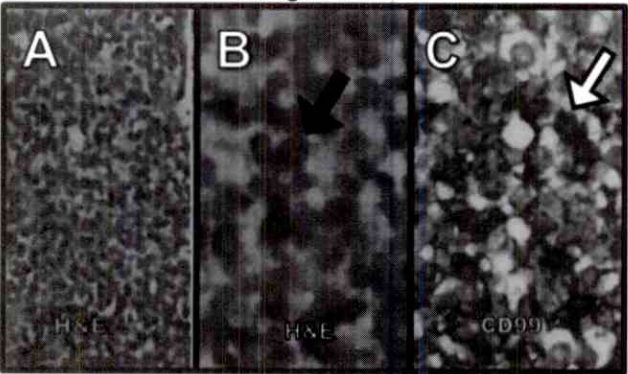
Sin embargo, a los 6 meses, presenta metástasis a la porción anterior del pilón tibial y del astrágalo, del cuboides y

**Imagen N° 1**



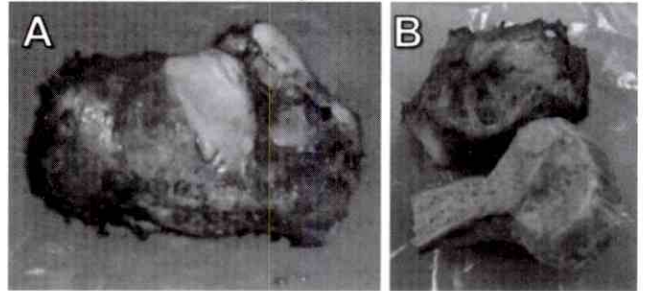
Radiografía lateral del pie donde se evidencia la lesión osteolítica del calcáneo (A). Imagen corte sagital de TAC (B).

**Imagen N° 2**



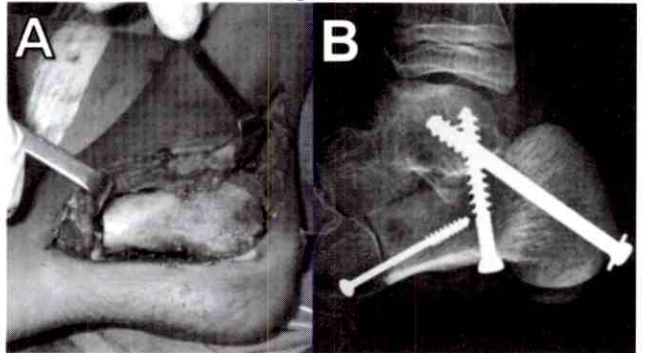
A y B: Se observan las células redondeadas, pequeñas, con escaso citoplasma y núcleo de gran tamaño hiper cromático (flecha negra), en área esbozando formación de rosetas con tinción en Hematoxilina y Eosina (20X y 40X). C: Inmunomarcaje en las células neoplásicas con CD99 (flecha blanca).

**Imagen N° 3**



Pieza anatómica correspondiente al calcáneo extraído (A). Calcáneo extraído junto al AOE de cadáver obtenido de un cóndilo femoral (B).

**Imagen N° 4**



Colocación del AOE (A). Control radiológico post operatorio en su proyección lateral (B).

**Imagen N° 5**



Proyección lateral a los 4 meses del post operatorio.

escafoides y de las cuñas (ver Imagen N° 6), por lo que fue llevado a quirófano para realizar una amputación supracondílea. El estudio anatomopatológico confirmó la metástasis del SE.

18 meses después del diagnóstico inicial el paciente presenta aumento de volumen en la región parieto-occipital izquierda. Motivo por el cual fue llevado a quirófano para realizar una biopsia excisional por los servicios de Neurocirugía y Cirugía Pediátrica, obteniéndose una lesión de 1,5 x 2 cms adherida a los huesos del cráneo a ese nivel, perforada, sin afectación de la duramadre. Los resultados del análisis histológico son compatibles con metástasis del SE. El paciente presenta metástasis a pulmones (ver Imagen N° 7), falleciendo a un mes de éste último diagnóstico.

## DISCUSION

La complejidad del tratamiento en el paciente oncológico pediátrico con SE, requiere del concierto de un equipo multidisciplinario que coopere muy de cerca para adaptar

los tratamientos a la respuesta histológica, localización y volumen del tumor, con el objetivo de ofrecer el mejor tratamiento para estos pacientes.

La quimioterapia es la base del tratamiento y el perfeccionamiento de los protocolos actuales se ha asociado con una evolución oncológica más favorable<sup>(8)</sup>. Esto ha permitido el desarrollo de procedimientos quirúrgicos de rescate en el miembro inferior durante los últimos 20 años<sup>(1)</sup>.

Desde siempre, el SE ha tenido un mal pronóstico, pero las mejoras introducidas en la quimioterapia adyuvante han dado como resultado un índice global de supervivencia del 60 – 80%, en estudios de pacientes con enfermedad inicial no metastásica y en los casos con lesiones distales y pequeñas. Sin embargo, aquellos que tienen recidivas o presentan enfermedad metastásica desde el principio y lesiones grandes, proximales o axiales, tienen un pronóstico desfavorable<sup>(8, 9)</sup>.

Las metástasis son predominantemente hematógenas. El pulmón es el sitio más común de metástasis, seguido del hueso y de la médula ósea. La incidencia de enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico varía del 15% al 35%. Los pacientes que únicamente presentan metástasis pulmonares tienen mejor pronóstico que aquellas con metástasis óseas u óseas y pulmonares<sup>(3, 4, 6, 8, 9)</sup>.

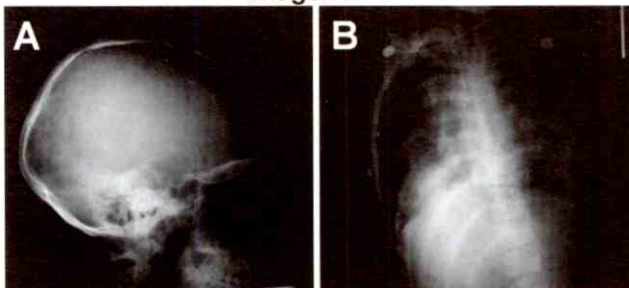
La anatomía única del retropié representa un verdadero reto en la reconstrucción viable y funcional de la extremidad en los pacientes con SE sometidos a cirugías de rescate<sup>(1, 3-5)</sup>. La marcha fisiológica requiere que el pie realice un apoyo de tres puntos donde el calcáneo representa la parte posterior de este trípode. Los procedimientos de reconstrucción requieren la restauración de la anatomía mientras sea posible para permitir la función, cobertura de piel que sea estable y resistente al calzado, permitir un contorno estético hasta donde sea posible y minimizar la morbilidad del sitio donante. Algunos estudios reportan que el pie no es un lugar adecuado para realizar cirugía de rescate y que la amputación, una vez diagnosticado, es una forma satisfactoria de tratamiento. Sin embargo, Hay muy pocos reportes de casos clínicos de reconstrucción en la literatura y no hay reportes de series clínicas<sup>(1, 3, 4, 6)</sup>.

Imagen N° 6



Metástasis a la porción anterior del pilón tibial y los huesos tarsales.

Imagen N° 7



Radiografía de cráneo proyección lateral (A) y de tórax (B) donde se evidencian las metástasis en cráneo y pulmones.

En conclusión, la localización del SE de Ewing en el calcáneo es extremadamente rara, y esta localización, fuera de los huesos largos y la pelvis, puede retrasar su diagnóstico. Clínica, radiológica e histológicamente es posible equivocar este proceso con otros de etiología no tumoral. Su metástasis a los pequeños huesos de las manos y los pies es de muy rara ocurrencia<sup>(6)</sup>. El tratamiento del SE está actualmente basado en la combinación de quimioterapia adyuvante, radioterapia y la resección quirúrgica del tumor primario. El uso de cirugías de rescate frente a la realización de amputaciones al momento del diagnóstico, depende del tamaño y la localización del tumor, y la capacidad de obtener márgenes quirúrgicos amplios libres de malignidad<sup>(1, 3-7)</sup>.

En nuestro caso, aunque el procedimiento de rescate logró obtener, en la resección completa del calcáneo, bordes libres de malignidad, la aparición de metástasis en la tibia distal y los huesos del tarso, que también es una localización infrecuente de metástasis, requirió de la realización de una amputación supracondílea. La sobrevida del paciente fue de 23 meses desde su diagnóstico inicial.

Este caso, es el primer caso de SE en calcáneo reportado en nuestro país, por lo que consideramos importante su publicación y difusión.

## BIBLIOGRAFIA

- Li J, Guo Z, Pei GX, Wang Z, Chen GJ, Wu ZG. Limb salvage surgery for calcaneal malignancy. *J Surg Oncol*. 2010; 102(1): 48-53.
- Ewing J. Diffuse endothelioma of bone. *Proceedings of the New York Pathological Society*. 1921; 21: 17-24.
- Choi J, Yeo J, Kim M, Shin D, Cho K. Ewing's Sarcoma of the Calcaneus: A Case Report. *Y eungnam Univ. J. of Med*. 2004; 21 (2): 256 - 261.
- Gupta V, Mittal R, Rastogi S, Khurana J. Ewing's sarcoma of os calcis: case report with a review of literature. *J Foot Ankle Surg*. 1999; 38(1): 61-5; discussion 83.
- Cook MA, Manfredi OL. Ewing's sarcoma of the hand: a case report. *Bulletin Hospital for Joint Diseases* 1996; 55(2): 75-7.
- Siddiqui Y, Zahid M, Sabir A, Assif N, Kumar G, Akhtar M. Calcaneal Ewing's Sarcoma with skip metastases to the adjacent tarsal bones. *Journal of clinical and diagnostic research*. 2011; 5:117-119.
- Jalal et al. Contribution of magnetic resonance imaging in the diagnosis of talus skip metastases of Ewing's sarcoma of the calcaneus in a child: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2011; 5: 451.
- Hornicek F. Sarcoma de Ewing. En: Menendez L (Director). *Actualizaciones en Cirugía Ortopédica y Traumatología: Tumores osteomusculares*. American Academy of Orthopaedic Surgeons, Barcelona 2003: 209 - 216.
- Fiorenza F, Jeys L. (III) Ewing's sarcoma of bone. *Orthopaedics an trauma*. 2010; 24(5): 342 - 345.