



## REPORTE DE CASO

# Sarcoma de Ewing de la falange proximal del meñique. Reporte de caso



Camilo Soto<sup>a</sup>, Luis Carlos Gómez<sup>a</sup>, Felipe Criollo<sup>a,b,\*</sup>, Ricardo Romo<sup>c</sup>,  
Óscar Messa<sup>d</sup> y Pablo Arbeláez Echeverri<sup>e</sup>

<sup>a</sup> Grupo Ortopedia Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia

<sup>b</sup> Fellow Ortopedia Oncológica, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia

<sup>c</sup> Ortopedia y Traumatología, Fundación Universitaria San José, Bogotá, Colombia

<sup>d</sup> Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia

<sup>e</sup> Ortopedia y Traumatología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

Recibido el 4 de diciembre de 2013; aceptado el 15 de abril de 2014

Disponible en Internet el 20 de junio de 2014

### PALABRAS CLAVE

Sarcoma de Ewing;  
Mano meñique;  
Falange proximal

**Resumen** El sarcoma de Ewing se presenta en la segunda década de la vida y tiene predilección por las diáfisis de los huesos largos y en la pelvis. Pueden existir localizaciones raras como en los en los metacarpianos. Reportamos un caso de sarcoma de Ewing localizado en la falange proximal del 5to dedo de la mano izquierda en un paciente masculino de 44 años de edad. Ante la poca frecuencia de presentación, resulta importante considerar los diagnósticos diferenciales de otras patologías neoplásicas de la mano, como el osteosarcoma de células pequeñas. Ésta es una rara pero agresiva forma de osteosarcoma cuyo diagnóstico es difícil de realizar y fue nuestra primera sospecha diagnóstica por valoración radiológica. Sin embargo, se caracterizó al sarcoma de Ewing con la ayuda de la biopsia y la histopatología. El control local de la enfermedad se logró mediante la excéresis del tumor con márgenes amplios.

© 2013 Instituto Nacional de Cancerología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Ewing's sarcoma;  
Hand little finger;  
Phalanx proximal

### Ewing sarcoma of the proximal phalanx of the little finger: Case report

**Summary** Ewing's sarcoma occurs in the second decade of life and has a predilection for the diaphysis of long bones and pelvis. There may be rare locations, such as in the metacarpals. A case is reported of Ewing's sarcoma located in the proximal phalanx of the 5th finger of the left hand in a male patient aged 44. Given the infrequency of presentation, it is important to consider the differential diagnosis of other neoplastic diseases of the hand and small cell osteosarcoma. The latter is a rare but aggressive form of osteosarcoma, which is difficult to

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [felipecriollo@gmail.com](mailto:felipecriollo@gmail.com) (F. Criollo).

diagnose and was our first suspicion diagnosed by radiological assessment. However Ewing's sarcoma was characterized with the help of the biopsy and histopathology. Local disease control was achieved by tumoral exeresis with wide margins.

© 2013 Instituto Nacional de Cancerología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

El sarcoma de Ewing corresponde a una familia de tumores que se caracteriza por presentar células de morfología redondeada sumada a una translocación cromosómica común, que resulta en una fusión EWS-ETS entre el gen EWS del cromosoma 22 y el gen FL11 del cromosoma 11 (gen tipo ETS). Además, comparten uniformidad en inmunohistoquímica, citogenética y molecular inclusive en ausencia completa de esta translocación. La expresión de CD99 se da en el 95% de sus células y dependiendo de su diferenciación neural, esta familia de tumores puede expresar: enolasa neuroespecífica (NSE), proteína S-100, o proteínas de neurofilamentos como sinaptofisina<sup>1,2</sup>.

En 1918, Stout reportó un caso de un tumor del nervio cubital que se componía de células redondeadas que formaban una roseta al que le dio el nombre de tumor neuroectodermico primitivo (TNEP). Ewing en 1921 reportó el caso de un tumor que compartía las características histopatológicas al ya reportado por Stout y tenía localización ósea, al cual denominó inicialmente como endotelioma difuso del hueso, y que más tarde se identificaría como sarcoma de Ewing. Posteriormente, se reportaron más casos similares con variaciones en cuanto a localizaciones ósea y extraósea, no obstante, con rasgos histológicos similares (*Angervall y Enzinger 1975* y *Askin en 1979*)<sup>1</sup>.

El sarcoma de Ewing se constituye como el tercer sarcoma primario más frecuente del hueso después del osteosarcoma y del condrosarcoma, y el segundo tumor óseo más común (incidencia anual de 2,93 casos por 1'000.000 según estadísticas estadounidenses)<sup>1</sup>. En Colombia, la incidencia es de 0,1 casos por cada 100.000 habitantes según las estadísticas en *Cancer Incidence in Five Continents Vol. IX*, con datos muy similares para los observados en Ecuador, Chile y Costa Rica<sup>3</sup>. Se distribuye en todos los grupos etáreos pero existe mayor prevalencia durante la segunda década de la vida, presentándose con mayor frecuencia en hombres que en mujeres (relación 1,3 a 1,5:1)<sup>1</sup>.

Usualmente afecta los huesos largos y la presentación en la mano es extraordinariamente rara y casi excepcional en los dedos y cuando se presenta su localización predilecta es en metacarpianos<sup>4</sup>.

Dada la poca frecuencia de presentación, las conductas terapéuticas son variadas y comprenden: resección quirúrgica, quimioterapia y radioterapia de forma aislada o combinada. Todas tienen como objetivo primario la vida del paciente y posteriormente la conservación anatómica y funcional de la extremidad comprometida<sup>4</sup>. Reportamos un caso de sarcoma de Ewing que compromete la falange proximal del quinto dedo de la mano izquierda.

## Caso clínico

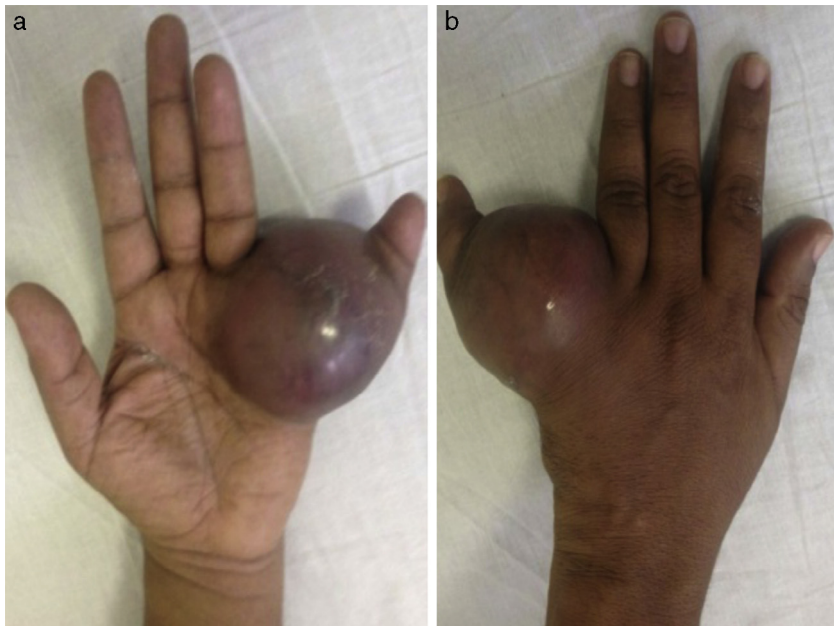
Paciente masculino de 44 años de edad quien presenta un cuadro clínico de 10 meses de evolución consistente en dolor localizado en la falange proximal del quinto dedo de la mano izquierda, sin antecedente traumático, de intensidad 6/10 en la escala visual análoga, y de inicio súbito que se asocia con la aparición de masa indurada y de crecimiento rápido en cara palmar de dicha falange. No presenta sintomatología general.

Al examen físico se encuentra una tumoración indurada, dolorosa, de 18cm de diámetro que se localiza en su mayoría sobre el quinto dedo disponiéndose en forma radial dorso-volarmente, comprometiendo proximalmente el quinto metacarpiano y extendiéndose hasta la articulación interfalángica distal (*fig. 1*). Se evidencia la presencia de circulación colateral y limitación total para la movilidad de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas del quinto dedo. No se encuentra compromiso sensitivo distal de los dedos comprometidos. El hemograma y los reactantes de fase aguda son normales.

La radiografía muestra una lesión osteoprodutora con patrón permeativo y reacción perióstica (sol naciente) en la cortical radial de la falange y con extensión a los tejidos blandos. La resonancia magnética evidencia una imagen tumoral que nace de la falange proximal del quinto dedo, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, que se extiende comprometiendo por continuidad: los metacarpianos cuarto y quinto, los tejidos blandos subyacentes como tendones flexores del cuarto y quinto dedos, el extensor del quinto y los paquetes neurovasculares del mismo. El TAC de tórax fue normal en el momento de la primera consulta. La gammagrafía ósea mostraba hipercaptación en el área comprometida (*fig. 2*).

Se realizó biopsia con Trucut® la cual reportó un tumor de célula pequeña redonda y azul en todo compatible con PNET/ Sarcoma de Ewing, positividad para cd99 y flil1, negatividad para desmina, LCA, CD138 y sinaptofisina (*fig. 3*).

Tomando en cuenta los criterios del AJCC, se clasificó el paciente como G1T2N0M0, decidiendo finalmente realizar una resección amplia en bloque (amputación del cuarto y quinto rayo), con el fin de obtener bordes libres mayores a 1 cm (distancia entre la periferia del tumor y el margen de resección). La pieza quirúrgica se envió a patología, confirmando diagnóstico y reportando bordes libres de tumor. El aspecto clínico y radiográfico del área de la cirugía permite al paciente conservar gran parte de la funcionalidad de la mano (*fig. 4*).



**Figura 1** Imagen clínica del tumor comprometiendo el meñique izquierdo:

- a) Anteroposterior
- b) Posteroanterior.

## Discusión

La presentación del sarcoma de Ewing en la mano es rara. Una de las series de casos más grande sobre esta patología en manos y pies publicada, desde 1950 reporta 48 casos con una incidencia combinada de 3,5%<sup>5</sup> y afectando sólo la mano en 0,2% de los casos<sup>6,7</sup>. Otro estudio de 4.870 pacientes con sarcoma de Ewing reporta un compromiso primario de los miembros superiores del 1,4%, distribuyéndose en su mayoría sobre falanges y metacarpianos.

El caso de este paciente es sumamente particular por la edad de la presentación, excepcional después de la segunda década y más porque comprometía la falange distal del quinto dedo, cuando lo más común es encontrar compromiso de metacarpianos<sup>8</sup>. Las series de Euler y Cols evidencian mayor compromiso del primer metacarpiano: 1 de cada 18 casos; y según Baccari y Cols 4 de 15 casos de Ewing en la mano comprometen el pulgar<sup>8-10</sup>.

La clínica que se describe en la literatura, al igual que la encontrada en este paciente, se centra en la extremidad afectada y aunque se pueden presentar síntomas sistémicos (fiebre, malestar general, pérdida de peso y sudoración nocturna), no es lo típico a menos que se trate de cuadros avanzados o pacientes severamente comprometidos. Los patrones radiográficos de la presentación en la mano varían respecto a los hallados en las presentaciones clásicas. Se encuentran lesiones osteolíticas permeativas con expansión ósea y compromiso extenso de tejidos blandos, lo cual sugiere lesión agresiva. La reacción perióstica y el engrosamiento cortical son poco comunes aunque se puede evidenciar esclerosis de los márgenes<sup>11,12</sup>.

Ante la poca frecuencia de presentación, resulta importante considerar otras posibilidades diagnósticas, una de ellas las infecciones. Éstas se acompañan de signos de respuesta inflamatoria y variación en los reactantes de fase

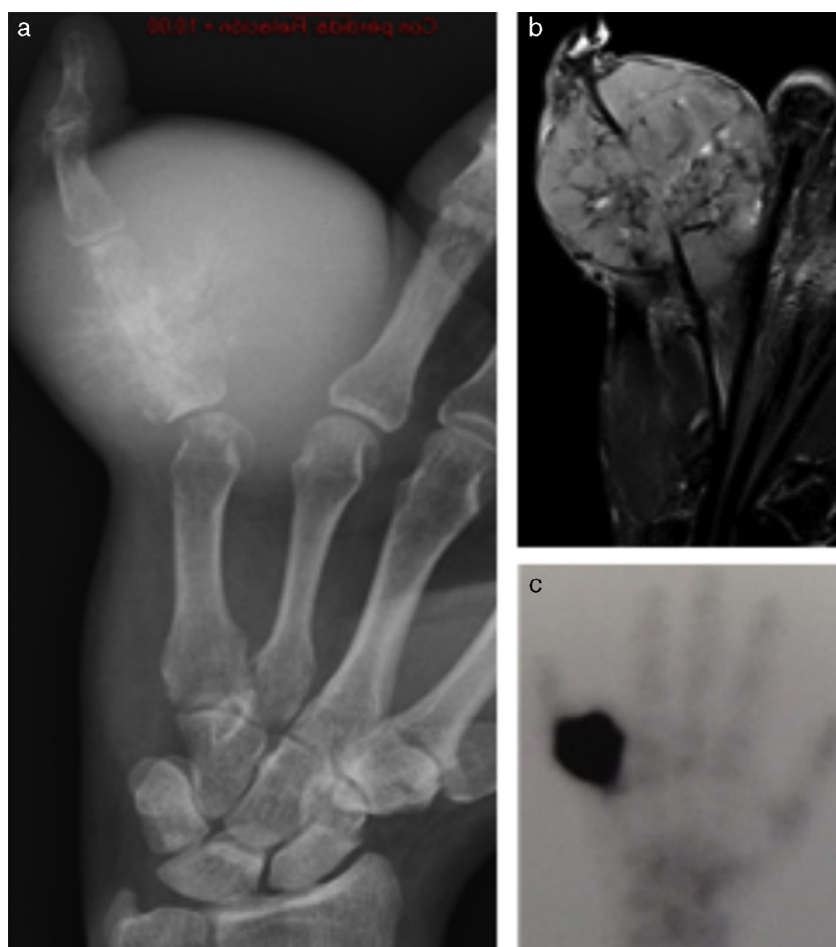
aguda. También se debe descartar patologías neoplásicas cuya prevalencia es mayor en la mano, aunque por lo general son de origen benigno.

El encondroma es el primer tumor óseo primario de la mano que causa destrucción y generalmente se manifiesta asociado con una fractura que comprometa la metáfisis proximal de la falange proximal, donde se muestra como una lesión excéntrica y expansible. Los quistes óseos aneurismáticos comienzan como una lesión excéntrica, circular de localización metafisiaria que crece para volverse central y causando tanto dolor como limitación de la movilidad. Entre los tumores malignos es importante considerar al osteosarcoma de células pequeñas, una rara pero agresiva forma de osteosarcoma que puede comprometer las manos y cuyo diagnóstico es difícil, la cual fue nuestra primera sospecha diagnóstica por valoración radiológica. Asimismo, se deben descartar tumores como el neuroblastoma desdiferenciado, los rhabdomyosarcomas y el tumor glómico que tiene predilección por la mano (75%) y el 25 a 65% de los casos debajo de la placa ungüeal<sup>5</sup>.

El manejo del sarcoma de Ewing es multimodal, pues se realiza tanto terapia sistémica, local como excisión quirúrgica. Las tasas de supervivencia se relacionan directamente con: la edad del paciente, la localización, el tamaño del tumor y el control local<sup>4,9</sup>.

La resección quirúrgica amplia juega un papel fundamental en el pronóstico de estos pacientes y, pese a la deformidad cosmética y alteración funcional que puede resultar de una amputación en casos de tumores de bajo grado, una resección adecuada puede dejar al paciente libre de enfermedad<sup>4,6,9</sup>.

La localización del tumor en la mano es otro factor fundamental antes de emprender un manejo. Por ejemplo, en caso de compromiso del pulgar se debe tratar de preservar la función de pinza y evitar tanto como sea posible la



**Figura 2** Estudios imaginológicos:

- a. Rx demuestra imagen en sol naciente en falange proximal
- b. RMN que evidencia compromiso extenso de tejidos blandos
- c. Gammagrafía ósea con hipercaptación a nivel de la lesión en meñique.

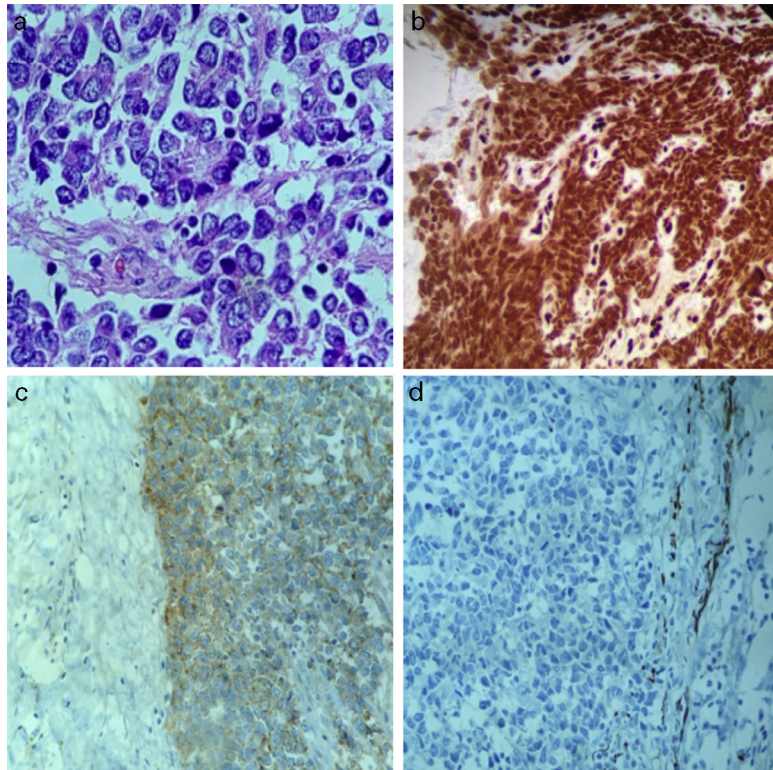
amputación realizando control local inicialmente con radioterapia. Según Marcus y cols cuando ésta se utiliza adecuadamente se puede lograr tasas de control local de 85% con buena preservación de la función<sup>12,13</sup>. Otras indicaciones de la radioterapia incluyen la presencia de márgenes positivos, tumores irresecables y aquellos pacientes que rechazan la cirugía.

Se recomienda dosis de 55 Gy, lo cual ha demostrado una tasa de control local de 84%<sup>14,15</sup>, aunque existen otros estudios como el reportado por Sudanese y cols que muestran diferencias abrumadoras en cuanto a tasas de supervivencia libre de enfermedad al comparar regímenes de radioterapia sola y radioterapia más resección quirúrgica (25% vs. 55,5%), revelando que la recurrencia local es mucho mayor para lesiones tratadas con sólo radioterapia<sup>16</sup>. Cuando la localización del sarcoma de Ewing es en la mano, el tratamiento quirúrgico debe enfocarse también en la técnica quirúrgica que permita al paciente una funcionalidad que supere a una amputación más exoprótesis, además de que dentro de los preceptos de la cirugía de conservación de los miembros "todo procedimiento que salve la mano es justificable" y más aún si la lesión se encuentra en la mano dominante.

La localización de la lesión en este caso (4to y 5to rayos de la mano izquierda) nos permitió realizar la resección radical de los rayos y salvaguardar la funcionalidad de más del 60% por el pulgar y la acción de pinza de los rayos 2do y 3ero.

La respuesta favorable de este tumor a la quimioterapia también está bien demostrada, no obstante, el papel fundamental de esta valiosa herramienta terapéutica se centra en el manejo de la enfermedad metastásica y micrometastásica, que en el caso de la localización en mano, resulta fundamental dada la gran vascularización de este segmento anatómico y en especial de la asociación entre la presentación en falanges y las metástasis cardíacas fatales que afortunadamente suelen ser raras<sup>10,12,14</sup>. Ventajosamente, en este paciente no se documentó metástasis en los raseros.

Los factores pronósticos importantes en relación a la histopatología son dos: el patrón topográfico y la tasa mitótica. Y en cuanto a recurrencia local y enfermedad metastásica, el tamaño también juega un papel fundamental especialmente cuando se trata de tumores mayores de 5cm de diámetro<sup>4</sup>.



**Figura 3** Hallazgos histopatológicos:  
a. Sarcoma de Ewing  
b. CD99 positivo  
c. Inmunohistoquímica CD99  
d. Fli-1 positivo.



**Figura 4** Estado clínico 30 días después de la resección quirúrgica:  
a) Aspecto clínico  
b) Rx proyección anteroposterior.

Las tasas de supervivencia reportadas son variables. Mientras que el Programa Nacional de Registros del Cáncer de los Estados Unidos muestra una tasa de supervivencia a 5 años de 50,6% para pacientes con sarcoma de Ewing en cualquier localización, los pacientes que tienen compromiso de la mano tienen un peor pronóstico a 5 y 10 años<sup>17</sup>. El diagnóstico de éstas constituye el segundo factor pronóstico más relevante, que se evidencia en la disminución dramática de la supervivencia a 5 años del 55% al 22%<sup>14</sup>. En la mano se reporta una incidencia de enfermedad metastásica en el 50% de los pacientes<sup>6,15</sup>. No obstante, existen otros autores que reportan tasas de supervivencia diferentes, como Daecke y cols quienes reportan tasas a 5 y 10 años de 84,1% y 74,1% respectivamente<sup>6</sup>.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Maheshwari AV, Cheng EY. Ewing sarcoma family of tumors. *The Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 2010;18:94–107.
2. Vigorita VJ. Bone Manifestations of Hematologic Disorders and Small-cell Tumors, Ewing's Sarcoma, 12. Lippincott Williams & Wilkins. *Orthopaedic Pathology*; 2008. p. 489–511.
3. Curado MP, Edwards B, Shin HR, Storm H, Ferlay J, Heanue M, Boyle P. *Cancer Incidence in Five Continents, IX*. International Agency for Research on Cancer, World Health Organization; 2007.
4. Jerome TJ, Varghese M, Sankaran B. Ewing's sarcoma of the distal phalanx of the little finger. *The Journal of hand surgery, European Volume*. 2008;33:81–2.
5. Ridings GR. Ewing's Tumor. *Radiologic clinics of North America*. 1964;2:315–25.
6. Daecke W, Ahrens S, Juergens H, Martini AK, Ewerbeck V, Kotz R, et al., Experience of the Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group. Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of hand and forearm. *Journal of cancer research and clinical oncology*. 2005;131:219–25.
7. Reinus WR, Gilula LA, Shirley SK, Askin FB, Siegal GP. Radiographic appearance of Ewing sarcoma of the hands and feet: report from the Intergroup Ewing Sarcoma Study. *AJR American journal of roentgenology*. 1985;144:331–6.
8. Baccari S, Hamdi MF, Mabrouki Z, Daghfous M, Tarhouni L. Ewing's sarcoma of the finger: report of two cases and literature review. *Orthopaedics & traumatology, surgery & research: OTSR*. 2012;98:233–7.
9. Euler E, Wilhelm K, Permanetter W, Kreusser T. Ewing's sarcoma of the hand: localization and treatment. *The Journal of hand surgery*. 1990;15:659–62.
10. Wilson KS, Nyssen J, Alexander S. Ewing sarcoma: phalangeal primary with fatal cardiac metastases. *Medical and pediatric oncology*. 1979;7:361–4.
11. Baraga JJ, Amrami KK, Swee RG, Wold L, Unni KK. Radiographic features of Ewing's sarcoma of the bones of the hands and feet. *Skeletal radiology*. 2001;30:121–6.
12. Chen KT, McGann PD, Flam MS. Ewing's sarcoma of the phalangeal bone. *Journal of surgical oncology*. 1983;22:92–4.
13. Marcus Jr RB, Berrey BH, Graham-Pole J, Mendenhall NP, Scarborough MT. The treatment of Ewing's sarcoma of bone at the University of Florida: 1969 to. *Clinical orthopaedics and related research*. 1998;2002:290–7.
14. Johnstone PA, Wexler LH, Venzon DJ, Jacobson J, Yang JC, Horowitz ME, et al. Sarcomas of the hand and foot: analysis of local control and functional result with combined modality therapy in extremity preservation. *International journal of radiation oncology, biology, physics*. 1994;29:735–45.
15. Parida L, Fernandez-Pineda I, Uffman J, Navid F, Davidoff AM, Neel M, et al. Clinical management of Ewing sarcoma of the bones of the hands and feet: a retrospective single-institution review. *Journal of pediatric surgery*. 2012;47:1806–10.
16. Sudanese A, Toni A, Ciaroni D, Avella M, Dallari D, Picci P, et al. The role of surgery in the treatment of localized Ewing's sarcoma. *La Chirurgia degli organi di movimento*. 1990;75:217–30.
17. analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jurgens HF, Voute PA, Gadner H, et al. Prognostic factors in Ewing's tumor of bone. *Journal of clinical oncology: official journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2000;18:3108–14.