



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-109 - SARCOMA DE EWING INTRACRANEAL PRIMARIO: CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

S. Vázquez Sufuentes, L.B. López López, P. Alcázar Cid, L. Esteban Estallo, J. Casado Pellejero, J.A. Moles Herbera J. Esteban García, D. Fustero de Miguel y L. M. González Martínez

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Resumen

Introducción: El sarcoma de Ewing es un tumor maligno de la infancia y adolescencia característico de huesos largos. La localización del tumor intracraneal, tanto de origen primario como metastásico, es extremadamente raro. Perteneció al grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos de células pequeñas y redondas que derivan de la cresta neural, el sarcoma de Ewing a diferencia del resto se clasifica como del sistema nervioso periférico. Presentamos un caso clínico de sarcoma de Ewing en fosa posterior y revisión de la literatura.

Caso clínico: Niño de 6 años con clínica de vómitos, cefalea, tortícolis e inestabilidad para la marcha de una semana de evolución. Se realiza prueba de imagen donde se observa una lesión en ángulo pontocerebeloso quística con una porción sólida que desplaza el troncoencéfalo y engrosamiento dural. Se decide intervención quirúrgica con resección macroscópica subtotal. Tras inestabilidad e hipoacusia posquirúrgica el paciente evoluciona progresivamente sin presentar focalidad neurológica. Tras la anatomía patológica con diagnóstico de sarcoma de Ewing se decide quimioterapia según el protocolo EuroEwing 2012, rama B; con el ciclo VDC (vincristina-doxorubicina-ciclofosfamida) alternando con IE (isofoasfamida-etopósido). Tras punción de crestas ilíacas no se observan células neoplásicas. Tras 3 años de seguimiento el resto de la lesión intervenida ha reducido su tamaño, sin diseminación y con buen estado general del paciente sin focalidad. En la literatura se describen en una revisión sistemática 17 casos de pacientes con sarcoma de Ewing intracraneal primario y 4 con intracraneal metastásico. No están claramente definidos los factores pronósticos de la patología intracraneal. El tratamiento consiste en cirugía de la lesión y generalmente radioterapia local y quimioterapia para control del resto.

Discusión: El sarcoma de Ewing intracraneal primario o metastásico es una patología extremadamente infrecuente. La resección quirúrgica completa mejora el pronóstico de estos pacientes, con la posterior administración de radioterapia y quimioterapia.