Neurocirugia. 2023;34(Supl 1):SS316

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P-158 - SARCOMA DE EWING EXTRAÓSEO CON LOCALIZACIÓN EN NERVIO ESPINAL. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

A. Tabes Burgos, J. Morera Molina, C. Sosa Pérez, A. Jiménez O'Shanahan, L. Baeza Antón, B. Melchiorsen Álvarez y N. Santana Machín

Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canarias, España.

Resumen

Introducción: Los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) periféricos y el sarcoma de Ewing (SE) extraóseo son enfermedades malignas que pueden tener diferentes orígenes, como el músculo, tejido adiposo, adventicias, meninges o vainas nerviosas. Junto con otras entidades, pertenecen a la familia del sarcoma de Ewing. Comparten compromiso del cromosoma 22, con una translocación cromosómica característica. Afecta especialmente a niños y adolescentes, siendo más común en los individuos de raza blanca y varones.

Caso clínico: Mujer de 26 años con clínica de dolor ciático y alteraciones sensitivas de carácter progresivo afectando al dermatoma S1. La resonancia magnética muestra una lesión tumoral dependiente de la raíz S1 derecha en su trayecto en el agujero de conjunción L5-S1. Presenta un componente sólido con captación homogénea de contraste y un componente quístico sin signos de infiltración de las estructuras anatómicas adyacentes. Como primera posibilidad se plantea una lesión benigna de vaina nerviosa. Se realiza, bajo monitorización neurofisiológica, laminectomía y durotomía dorsal del nervio espinal S1 con resección parcial de la lesión y evacuación del quiste tumoral, respetando las raíces motora y sensitiva del nervio S1. Anatomía Patológica informa de hallazgos compatibles con tumor de células pequeñas azules, positivo a CD99 de la familia sarcoma de Ewing (SE extraóseo/PNET periférico), observando reordenamiento del gen EWSR1. Se presenta el caso en sesión interdisciplinar y se decide iniciar tratamiento con quimioterapia. En función de las pruebas de imagen de control se plantearía cirugía y /o radioterapia.

Discusión: El sarcoma de Ewing extraóseo y PNET atípico son tumores muy poco frecuentes con pocos casos reportados. El diagnóstico, especialmente en sus variantes atípicas, se apoya principalmente en el hallazgo de la translocación. La ausencia de afectación ósea en pruebas de imagen dificulta la consideración de estas entidades en el diagnóstico preoperatorio.

1130-1473/© 2023 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.