

# ¿Qué esperar de lo inesperado? Sobre el sarcoma de Ewing intestinal: a propósito de un caso

Silvia M. Díaz de la Fuente, Jorge A. López García,  
Teresa Díaz, Tania M. Chico, Celia Baso, Ezequiel J.  
Vitelli, Miguel A. Ramírez

Hospital Universitario de Canarias, La Laguna

# Objetivo docente:

- Describir las características radiológicas en las distintas modalidades de imagen (ecografía, TC y RM) del sarcoma de Ewing extraóseo (SEE) primario de intestino delgado.

# Revisión del tema:

A continuación presentamos nuestro caso:

Se trata de un varón de 57 años que acude por dolor centro-abdominal que irradia a fosa iliaca derecha de 4 meses de evolución, asociado a estreñimiento, anemia, pérdida de peso de 16 kg y astenia.

Desde centro privado viene remitido por sospecha de enfermedad de Crohn. Por dicho motivo se solicita entero-RM, con los siguientes hallazgos:

- Marcado engrosamiento circunferencial de un segmento corto (6 cm) de la pared de yeyuno distal, isointenso en T1 respecto al músculo (\*) (A), hiperintenso en T2 con áreas focales de alta señal que representan zonas necróticas - quísticas (flecha) en el espesor (C), presenta realce homogéneo en T1 con contraste (B,D) y gran restricción a la difusión (E) con mapa ADC (F) de  $0,45 \cdot 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$ . Sin dilatación, ni estenosis significativa. (Fig. 1) (Fig.2)

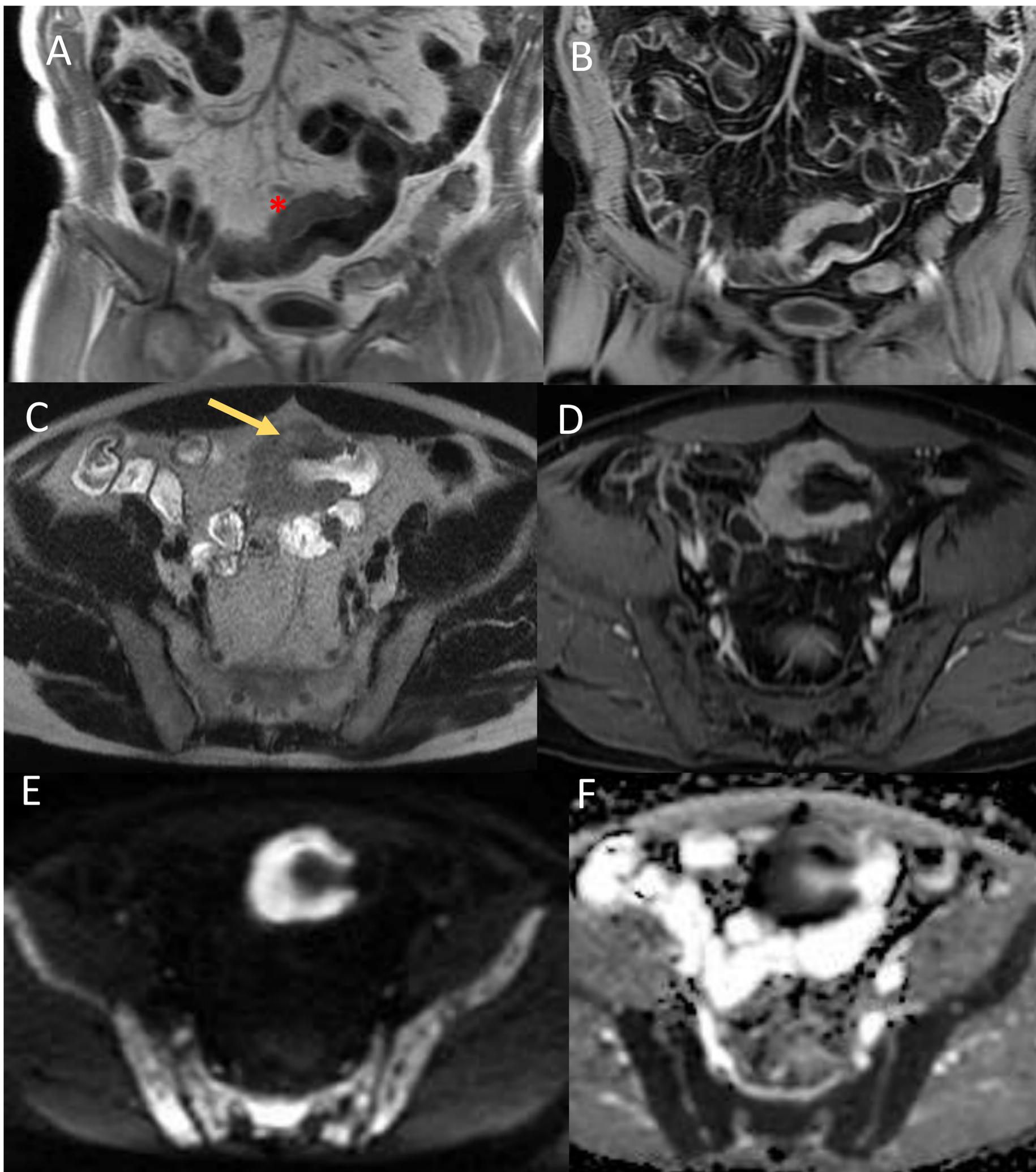


Fig.1. A) Coronal T1-WI FSE sin contraste; B) Coronal T1-WI con saturación grasa y contraste; C) T2-WI SSFSE axial; D) Axial T1-WI con saturación grasa y contraste; E) DWI b=1000; F) ADC.

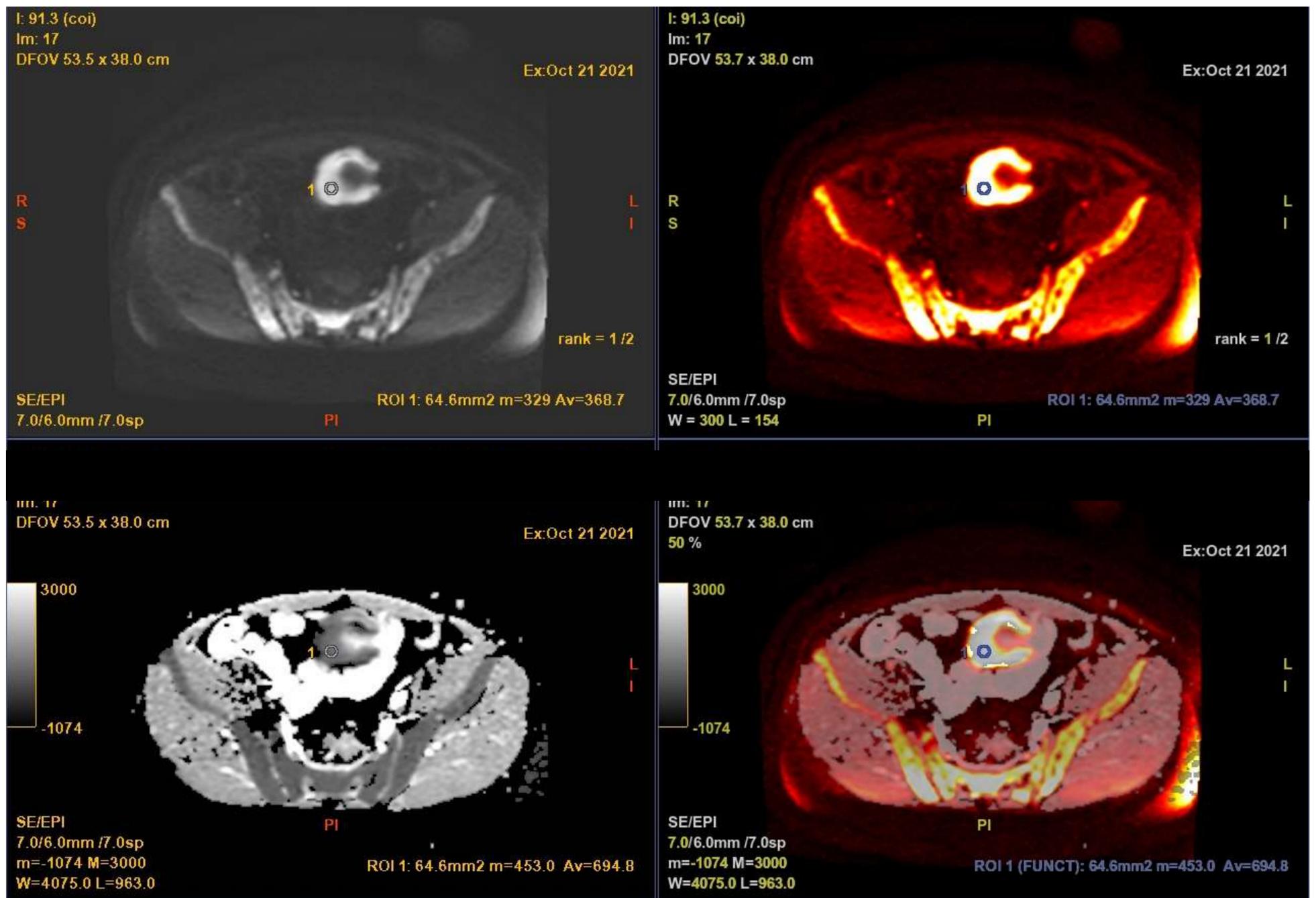


Fig.2. Mapa de ADC: ADC muy bajo de  $0,45 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$

- El diagnóstico diferencial incluye: linfoma y adenocarcinoma intestinal dada la alta restricción de la difusión.

- El TC de extensión muestra engrosamiento circunferencial mural de un segmento corto de asa de intestino delgado, con realce homogéneo leve en fase venosa, sin evidencia de adenopatías, ni enfermedad a distancia (N0 M0). (Fig.3)

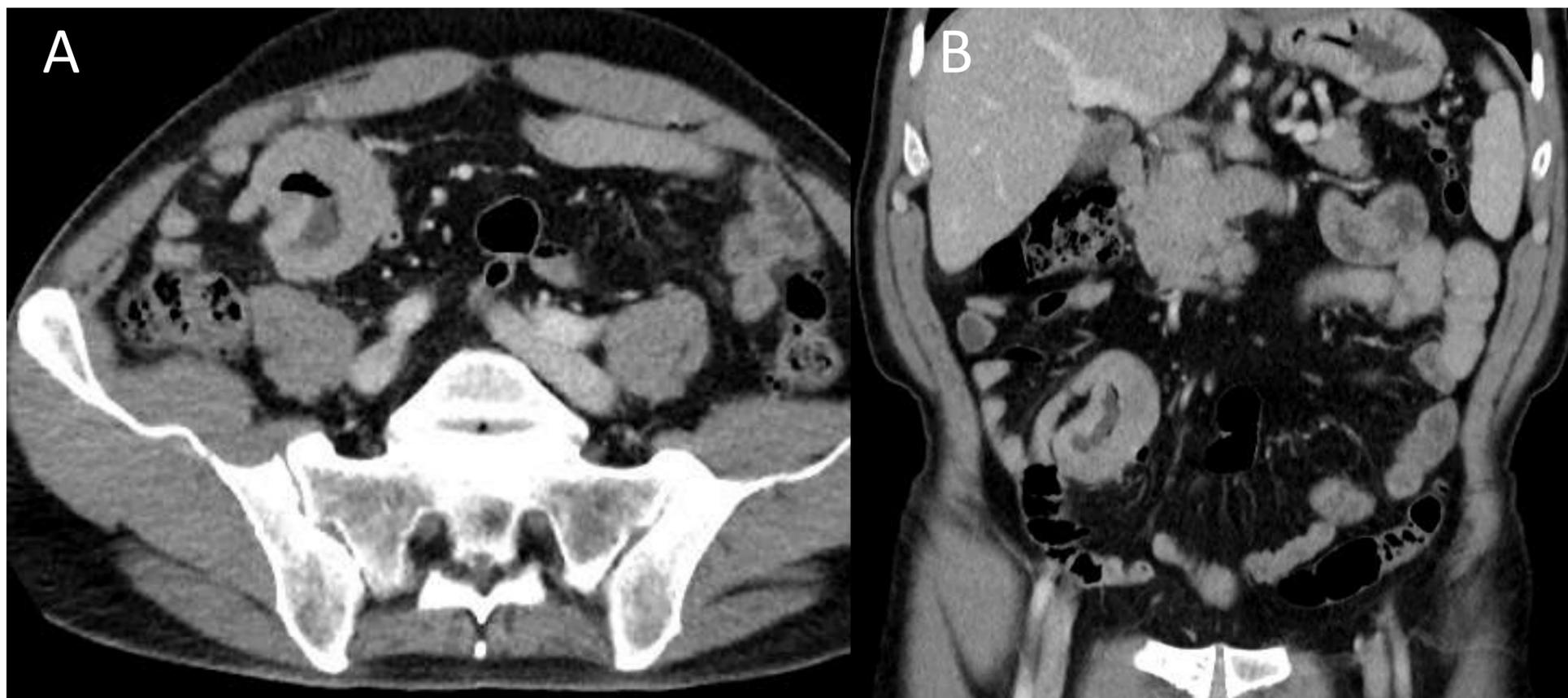


Fig. 3. TC de abdomen y pelvis con CIV en fase venosa. A) corte axial, B) reconstrucción coronal.

- Ecografía para guía de biopsia: engrosamiento mural heterogéneo iso-hipoecogénico con áreas de baja ecogenicidad en el espesor en posible relación con degeneración quística-necrótica. (Fig.4)

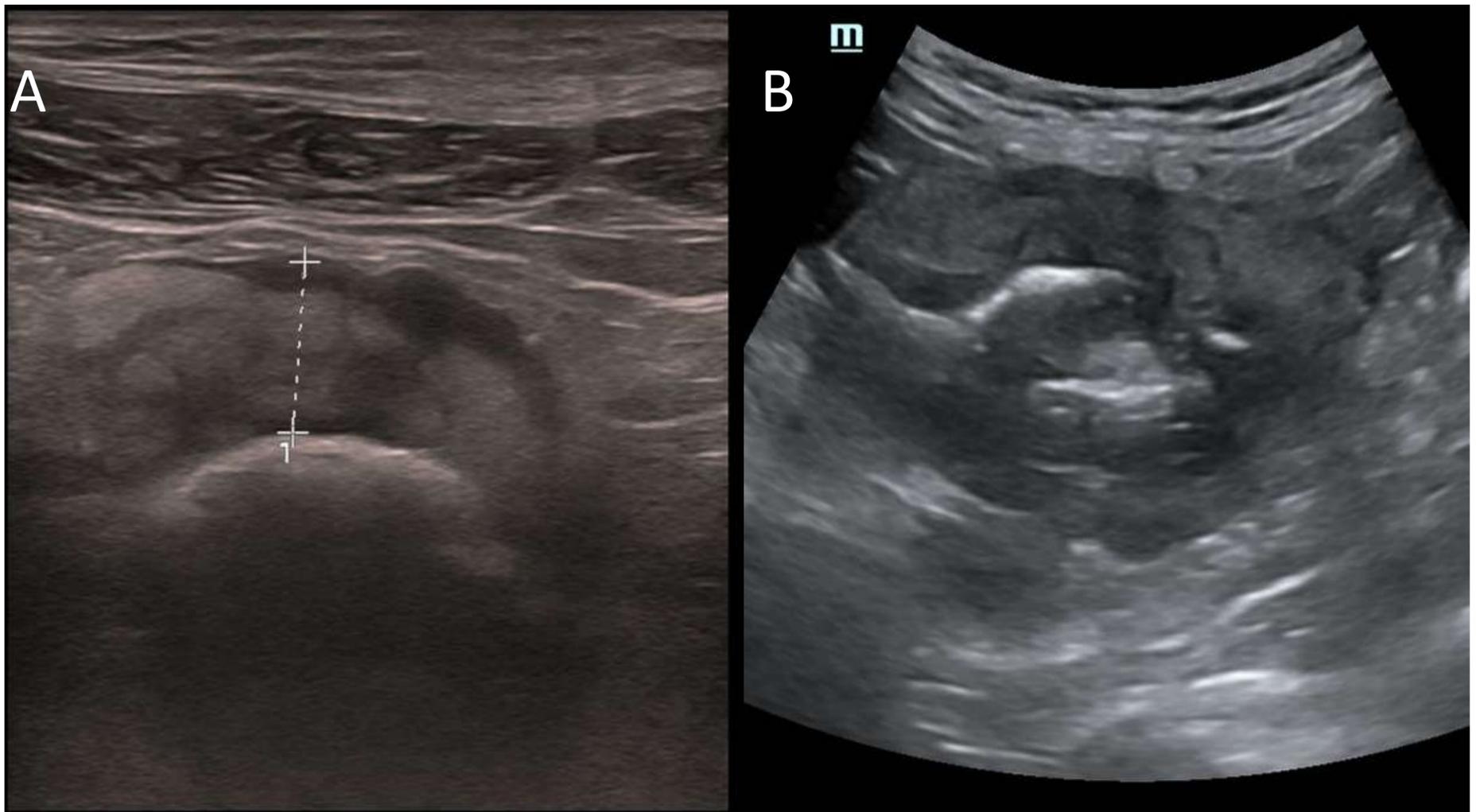


Fig.4. Ecografía abdominal A) corte axial con sonda lineal de alta frecuencia. B) con sonda convexa de baja frecuencia.

- El resultado de la biopsia fue de probable carcinoma neuroendocrino, con posterior gammagrafía con octeótrido negativa.

-El estudio de la pieza quirúrgica mostró un carcinoma de Ewing de yeyuno con reordenamiento del gen EWSR1 (22q12). pT3N0M1 (infiltración de la serosa y mesenterio con micrometástasis en peritoneo y mesenterio)

-El paciente entró en progresión tumoral al año con recidiva de la carcinomatosis peritoneal (\*), con ascitis (\*), a pesar del tratamiento (QT + RT). (Fig.5)

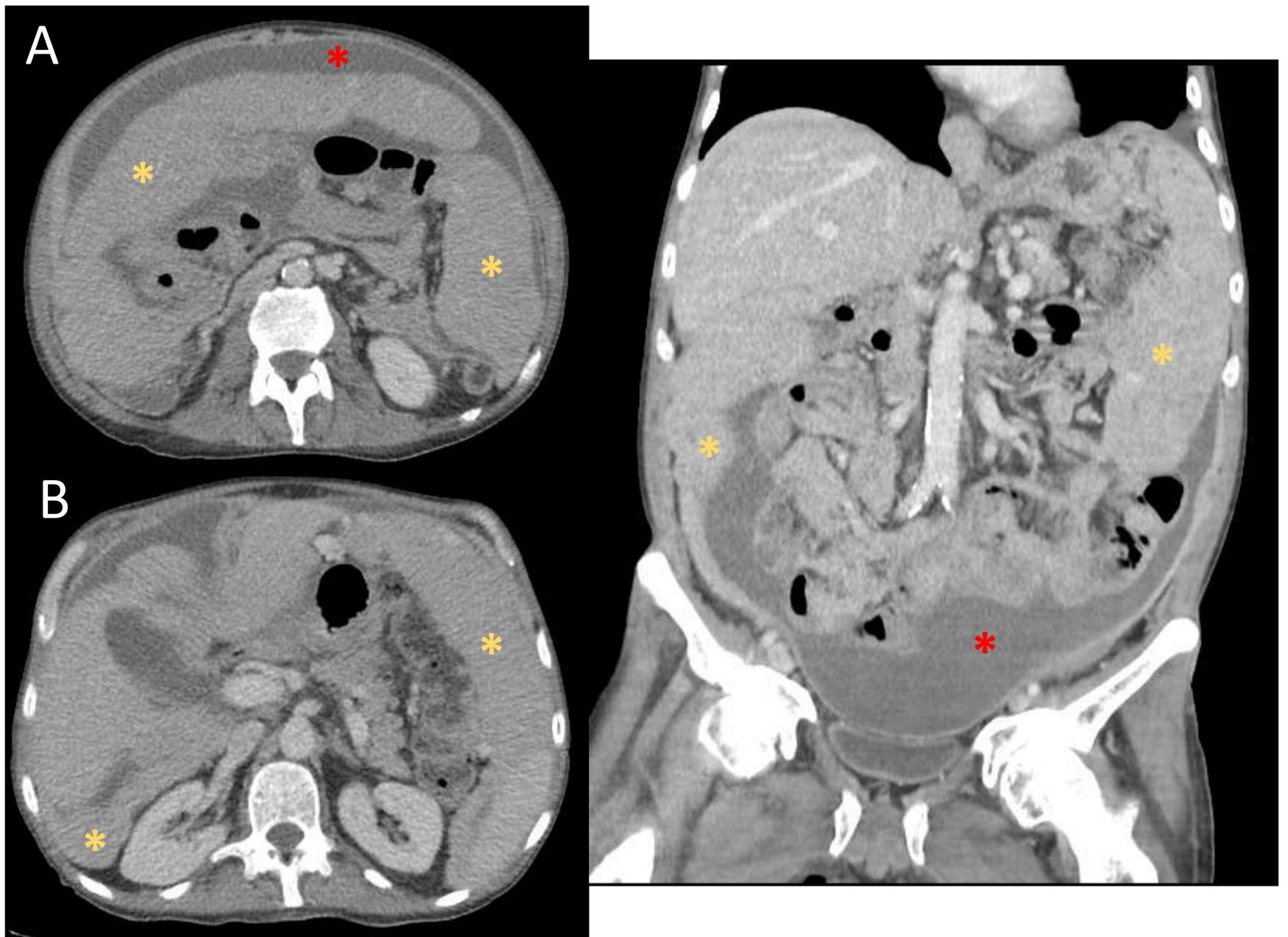


Fig.5. TC de abdomen con CIV en fase portal **A) y B)** corte axial; **C)** reconstrucción coronal.

## Revisión del tema.

La incidencia de los tumores de intestino delgado (ID) ha aumentado a más del doble en los últimos 40 años. Se han descrito cerca de 40 tipos histológicos diferentes. Los tumores malignos primarios más frecuentes son el tumor neuroendocrino y el adenocarcinoma (ambos en torno al 40%), seguidos del linfoma y de tumores mesenquimales (GIST).

El sarcoma de Ewing extraóseo (EES) pertenece a la familia de los sarcomas indiferenciados de células redondas pequeñas de hueso y tejido blando, derivados del neuroectodermo. El EES de intestino delgado es extremadamente raro, con solo 63 casos descritos en la literatura, si bien constituye la localización más frecuente (íleon y yeyuno) de los EES gastrointestinales. En torno a la mitad de los ES en adultos son extraóseos, con edad media entre 28-40 años en las distintas series en los EES de intestino delgado.

La clínica es inespecífica, con dolor abdominal, astenia y anemia como sintomatología más frecuente.

Las características por imagen no son específicas. En TC, cuando el tumor es pequeño, suelen ser homogéneos hipoisodensos respecto al músculo, mientras que, a mayor tamaño, presentan más densidad y realce heterogéneo en relación con áreas de necrosis y hemorragia interna intramural.

En la RM son hipo-isointensos respecto al músculo en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensas y heterogéneas en secuencias potenciadas en T2, en relación con áreas de necrosis intramural o bien áreas de hemorragia. Son muy pocos los casos en la literatura que describen los hallazgos en entero-RM, especialmente en DWI.

La afectación ganglionar es muy infrecuente, solo es reportada en el 0-12 % de los casos. Las calcificaciones son atípicas, ocurren en aproximadamente un 10 % de los tumores en su presentación, siendo amorfas y tenues.

En torno al 15-46% tendrán metástasis al diagnóstico, las más frecuentes hepáticas y peritoneales.

El diagnóstico diferencial principal incluye:

- **Adenocarcinoma:** Más frecuente en duodeno y yeyuno proximal. Engrosamientos murales hipercaptantes con frecuente estenosis irregulares concéntricas. Adenopatías mesentéricas regionales frecuentes. Hipo-isointenso en T2.
- **Linfoma:** Más frecuente en íleon y yeyuno. Engrosamiento de un segmento más largo de intestino, con frecuente crecimiento exofítico, dilatación aneurismática o fistulización. Múltiples adenopatías mesentéricas frecuentes. Alta restricción a la difusión. Escaso-leve realce al contraste.
- **GIST:** Más frecuente en duodeno y yeyuno. Masa exofítica con tendencia a degeneración quística/necrosis intramural y dilataciones aneurismáticas del asa intestinal. Metástasis ganglionares poco frecuentes. Hipointensa en T1, hiperintensa en T2.
- **Neuroendocrino:** Más frecuente en íleon. Lesión sólida submucosa/intraluminal hipervascular. Asocia frecuente reacción desmoplásica y focos de calcificación. Iso-hipointensa en secuencias potenciadas en T1 y T2.

# Conclusión

- Los hallazgos descritos en nuestro caso y en los de la literatura no permiten un diagnóstico específico por imagen de esta entidad, siendo necesaria el diagnóstico histológico de la pieza quirúrgica en la mayoría de los casos. No obstante, el hallazgo aislado de un marcado engrosamiento circunferencial, sin estenosis ni dilatación significativa, con cambios quístico-necróticos en la pared, fuerte restricción de la difusión, ausencia de adenopatías y calcificaciones, obligaría a tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de tumoraciones de intestino delgado.

# Referencias

1. Kolosov A, Dulskas A, Pauza K, Selichova V, Seinina D, Stratilatovas E. Primary Ewing's sarcoma in a small intestine - a case report and review of the literature. *BMC Surg.* 2020 May 25;20(1):113.
2. Guo AW, Liu YS, Li H, Yuan Y, Li SX. Ewing sarcoma of the ileum with wide multiorgan metastases: A case report and review of literature. *World J Gastrointest Oncol.* 2022 Aug 15;14(8):1585-1593.
3. Milione M, Gasparini P, Sozzi G, et al. Ewing sarcoma of the small bowel: a study of seven cases, including one with the uncommonly reported EWSR1-FEV translocation. *Histopathology.* 2014 Jun;64(7):1014-26.
4. Alexandra Wright, Madhura Desai, et al. Extraskeletal Ewing Sarcoma from Head to Toe: Multimodality Imaging Review. *RadioGraphics* 2022 42:4, 1145-1160.
5. Shadhu K, Ramlagun-Mungur D, Ping XC. Ewing sarcoma of the jejunum: A case report and literature review. *World J Gastrointest Surg.* 2021 May 27;13(5):507-515.
6. Yin, Tangchen, et al. Gastrointestinal Ewing Sarcoma: A Clinicopathological and Molecular Genetic Analysis of 25 Cases. *The American Journal of Surgical Pathology* 48(3):p 275-283, March 2024.
7. Yagnik VD, Dawka S. Extraskeletal Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor of the small bowel presenting with gastrointestinal perforation. *Clin Exp Gastroenterol.* 2019 Jun 25;12:279-285.
8. Yang J, Wei H, Lin Y, Lin N, Wu S, Yu X. Challenges of Diagnosing Primary Ewing's Sarcoma in the Small Intestine of the Elderly: A Case Report. *Front Oncol.* 2021 Jul 9;11:565196.
9. Rahul Jasti and Laura R. Carucci. Small Bowel Neoplasms: A Pictorial Review. *RadioGraphics* 2020 40:4, 1020-1038.
10. Javery O, et al. A to Z of extraskeletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: imaging features of primary disease, metastatic patterns, and treatment responses. *AJR Am J Roentgenol.* 2011 Dec;197(6):W1015-22.