

REPORTE DE CASO

Sarcoma de Ewing extraesquelético con respuesta patológica completa posterior a radioterapia neoadyuvante: reporte de caso y revisión de la literatura

Pathologic complete response after neoadjuvant radiotherapy in extraskeletal Ewing sarcoma: case report and literature review

María Juliana Daniela Hernández-Ferreira¹, Daniela María Cuadrado-Franco²

¹ Estudiante en entrenamiento, Especialización en Cirugía Oncológica, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D. C., Colombia.

² Departamento de Cirugía y Especialidades, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, D. C., Colombia.

Fecha de sometimiento: 17/09/2025
Fecha de aceptación: 24/12/2025
Disponible en internet: 02/03/2026

Abstract

Extraskeletal Ewing sarcoma is a rare variant of Ewing sarcoma, with management strategies extrapolated from the osseous type, mainly based on multimodal chemotherapy and local control with surgery or radiotherapy. We present the case of a 22-year-old woman, 28 weeks pregnant, diagnosed with extraskeletal Ewing sarcoma in the left iliac fossa. She initially received neoadjuvant chemotherapy, which had to be discontinued due to toxicity. Neoadjuvant radiotherapy was then administered, followed by surgery, achieving a pathologic complete response. Subsequently, while undergoing adjuvant chemotherapy, she developed a solitary pulmonary metastasis, which was surgically removed. The patient is currently in her final cycle of adjuvant chemotherapy, with no disease recurrence. This case highlights the effectiveness of neoadjuvant radiotherapy in patients with extraskeletal Ewing sarcoma who experience toxicity to neoadjuvant chemotherapy, resulting in a pathologic complete response and disease control.

Keywords: sarcoma, soft tissue; sarcoma, Ewing; neoadjuvant radiotherapy; pathologic complete response.

Resumen

El sarcoma de Ewing extraesquelético es una variante poco frecuente de los sarcomas de Ewing, con un manejo que se ha extrapolado de los de tipo óseo, basado principalmente en quimioterapia multimodal y control local con cirugía o radioterapia. Se presenta el caso de una mujer de 22 años, gestante de 28 semanas, diagnosticada con sarcoma de Ewing extraesquelético en la fosa ilíaca izquierda, tratada con quimioterapia neoadyuvante que debió

Conflictos de interés

Los autores declaran no presentar conflictos de interés.

Citación

Valencia-Cardona A, Cuero-Bastidas D, Londoño-Hernández-Ferreira M, Cuadrado-Franco D. Sarcoma de Ewing extraesquelético con respuesta patológica completa posterior a radioterapia neoadyuvante: reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Col Cancerol. 2026;30(1):76-82. <https://doi.org/10.35509/01239015.1149>

Autor de correspondencia

María Juliana Daniela Hernández-Ferreira
Estudiante en entrenamiento, Especialización
en Cirugía Oncológica, Pontificia Universidad
Javeriana, Bogotá, D. C., Colombia.

Correo electrónico:

m.hernandezf@javeriana.edu.co

ser suspendida por toxicidad, por lo que recibió radioterapia y luego cirugía, logrando una respuesta patológica completa. Posteriormente, llevada a quimioterapia adyuvante, durante esta, presentó una metástasis pulmonar única que fue resecada quirúrgicamente. La paciente se encuentra en el último ciclo de quimioterapia adyuvante, sin recurrencia de la enfermedad. Este caso destaca la eficacia de la radioterapia neoadyuvante en pacientes con sarcoma de Ewing extraesquelético que presentan toxicidad a la quimioterapia neoadyuvante, logrando respuesta patológica completa y control de la enfermedad.

Palabras clave: sarcoma de tejidos blandos; sarcoma de Ewing; radioterapia neoadyuvante; respuesta patológica completa.

Introducción

Los sarcomas de Ewing son un tipo de tumores mesenquimales que se originan esencialmente en el hueso y, en menor medida, en los tejidos blandos, estos últimos se denominan como sarcomas de Ewing extraesqueléticos, los cuales representan hasta un 30% de todos los sarcomas de Ewing (1) y a menos del 1% de los sarcomas de tejidos blandos (2), siendo de mejor pronóstico los sarcomas de Ewing extraesqueléticos que se originan en la piel o el tejido celular subcutáneo, al compararlos con otros tejidos blandos (3). Este tipo de sarcoma se presenta más en adultos jóvenes, encontrando los sarcomas de Ewing extraesqueléticos en una población de mayor edad, en comparación con los esqueléticos que se presentan principalmente en niños (4). Al momento del diagnóstico, estos tumores tienen un alto riesgo de enfermedad metastásica de hasta el 25%, principalmente con una vía de diseminación hematológica (5). El manejo se ha extrapolado del instaurado en los sarcomas de Ewing óseos, donde actualmente se emplea el uso de quimioterapia multimodal; el control local de la enfermedad con resección local amplia, con o sin radioterapia adyuvante; y en casos donde el tumor se considere irresecable, se realiza únicamente radioterapia primaria o tratamiento sistémico en presencia de enfermedad metastásica (5).

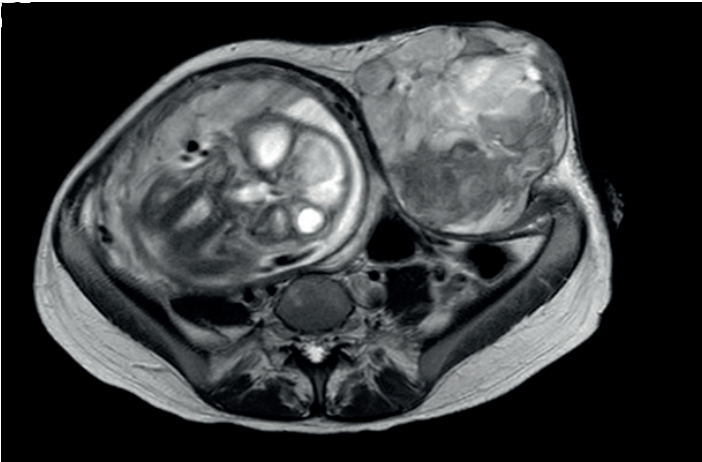
En este reporte se presenta el caso de una paciente de 22 años con un diagnóstico de sarcoma de Ewing extraesquelético, quien presentó cardiotoxicidad con el manejo de esquema con vincristina, doxorubicina y

ciclofosfamida neoadyuvante, el cual fue suspendido al tercer ciclo; además, la paciente presentó progresión locorregional de la enfermedad, por lo que se decidió tratarla con radioterapia neoadyuvante y posterior resección local amplia con cubrimiento, logrando una respuesta patológica completa (sin evidencia microscópica de enfermedad residual).

Descripción del caso clínico

Paciente femenina de 22 años, en estado de gestación al momento del diagnóstico (28 semanas), con antecedente de preeclampsia, sin criterios de severidad desde la semana 29 y sin otras comorbilidades, quien consultó por un cuadro de ocho meses de evolución consistente en sensación de masa de crecimiento lento en la fosa iliaca izquierda, con un aumento progresivo de tamaño. Inicialmente, se realizó una resonancia magnética de abdomen (figura 1), en la que se evidenció una masa de 10 cm × 13 cm × 13 cm, con infiltración de la piel, el tejido celular subcutáneo y los planos musculares, comprometiendo el músculo oblicuo interno y el borde lateral del músculo recto abdominal izquierdo. La lesión se llevó a biopsia percutánea y el reporte histopatológico fue compatible con sarcoma de Ewing, con hibridación fluorescente *in situ* positivo para rearrreglos que involucraban al gen EWSR1(22q12). Los estudios de extensión evidenciaron compromiso ganglionar regional, sin hallazgos de enfermedad metastásica a distancia.

A.



B.

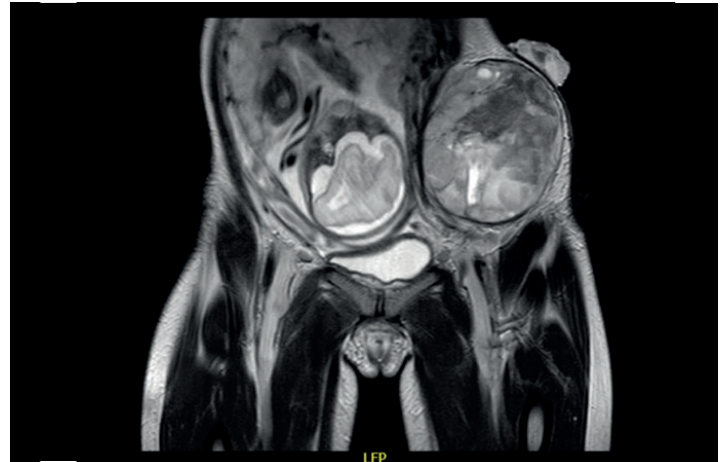


Figura 1. Resonancia magnética inicial, pretratamiento. **A.** Corte axial. **B.** Corte coronal. Se evidencia el útero grávido, con feto único y una lesión heterogénea y tumoral de 10 cm × 13 cm × 13 cm, predominantemente hiperintensa en la pared abdominal de la fosa iliaca izquierda, que infiltra la piel, el tejido celular subcutáneo y el plano muscular del oblicuo externo, con extensión a la grasa intermuscular, las fibras del oblicuo interno y al borde lateral del músculo recto abdominal izquierdo.

El caso fue discutido en la junta multidisciplinaria de la institución en la que se atendió a la paciente, donde se decidió iniciar neoadyuvancia con quimioterapia (esquema con vincristina, doxorubicina y ciclofosfamida, ajustado al 25% debido a los antecedentes de la paciente y a su estado de gestación). Fue llevada a inducción del trabajo de parto, cumplidas las 34 semanas (durante el segundo ciclo de quimioterapia), en el contexto de preeclampsia y alto riesgo obstétrico secundario a compresión extrínseca del útero por la lesión tumoral.

Adicionalmente, presentó complicaciones infecciosas durante el manejo con la quimioterapia neoadyuvante: en el primer ciclo, neutropenia febril asociada a tromboflebitis, la cual fue manejada con ureidopenicilina y vancomicina por siete días, con hemocultivos negativos. Posteriormente, en el tercer ciclo, con bacteriemia por *Klebsiella aerogenes* productora de carbapenemasas, que requirió manejo antibiótico con ceftazidima-avibactam por 14 días, con resolución completa del cuadro infeccioso.

Adicionalmente y al inicio del cuarto ciclo de quimioterapia, la paciente presentó cardiotoxicidad asociada al tratamiento, manifestada como disfunción ventricular izquierda, en el contexto de posparto reciente, lo que contraindicó la

continuación de la quimioterapia. Asimismo, se documentó progresión clínica evidenciada por aumento del tamaño de la lesión, por lo que fue presentada nuevamente en junta multidisciplinaria institucional, donde se decidió dar manejo con radioterapia neoadyuvante, con el objetivo de ser llevada posteriormente a una resección local amplia.

La paciente completó la radioterapia externa con técnica de intensidad modulada, en fraccionamiento de 2 Gy (grays – unidad de medida de la radioterapia) por sesión, hasta una dosis total de 55 Gy, con evidencia de respuesta clínica e imagenológica mayor ([figura 2](#)). Cuatro semanas después de finalizar la radioterapia, se llevó a resección local amplia de la lesión residual y reconstrucción con colgajo libre ([figura 3](#)). Como hallazgos en el procedimiento quirúrgico, se identificó un tumor ulcerado, con bordes sobreelevados, localizado en la pared abdominal y con extensión a la región inguinal izquierda, de aproximadamente 9 cm × 4 cm, con compromiso hasta la cara posterior del músculo transversal del abdomen, sin evidencia de compromiso intraabdominal, retroperitoneal ni de las cadenas ganglionares paraaórticas o ilíacas. El reporte de patología quirúrgica confirmó márgenes libres y respuesta patológica completa.

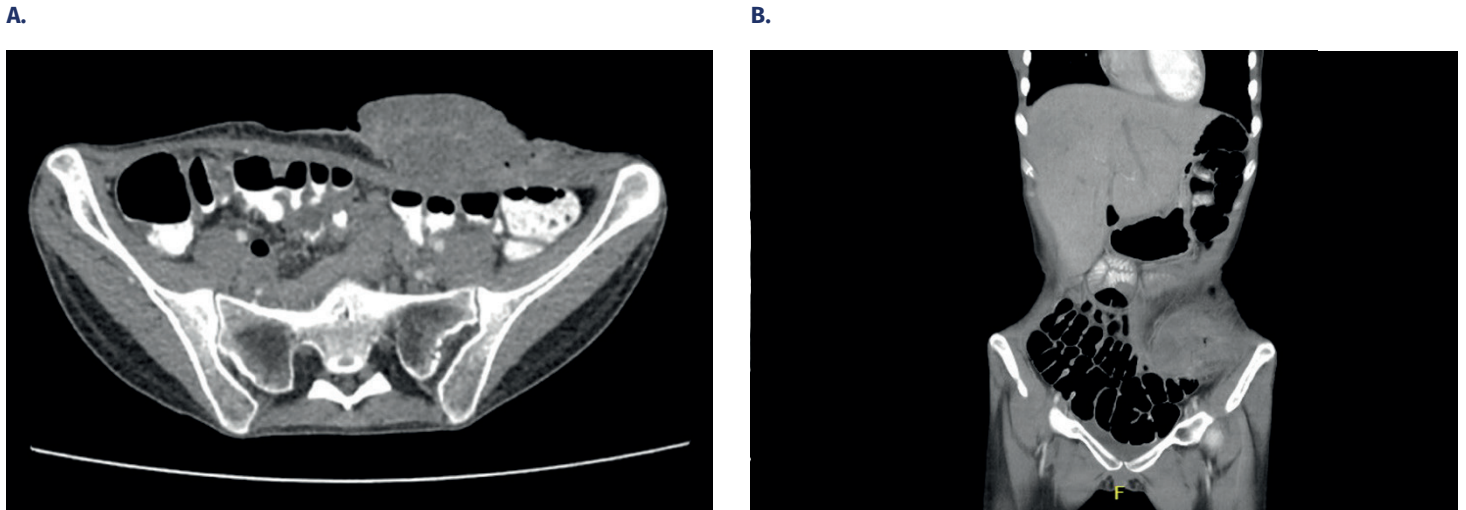


Figura 2. Tomografía computarizada, posterior a la radioterapia neoadyuvante. **A.** Corte axial. **B.** Corte coronal. Se evidencia una respuesta imagenológica importante con una lesión residual de aspecto infiltrativo en la pared abdominal, de 9 cm × 4 cm, en la fosa iliaca izquierda, exofítica y con áreas ulceradas.

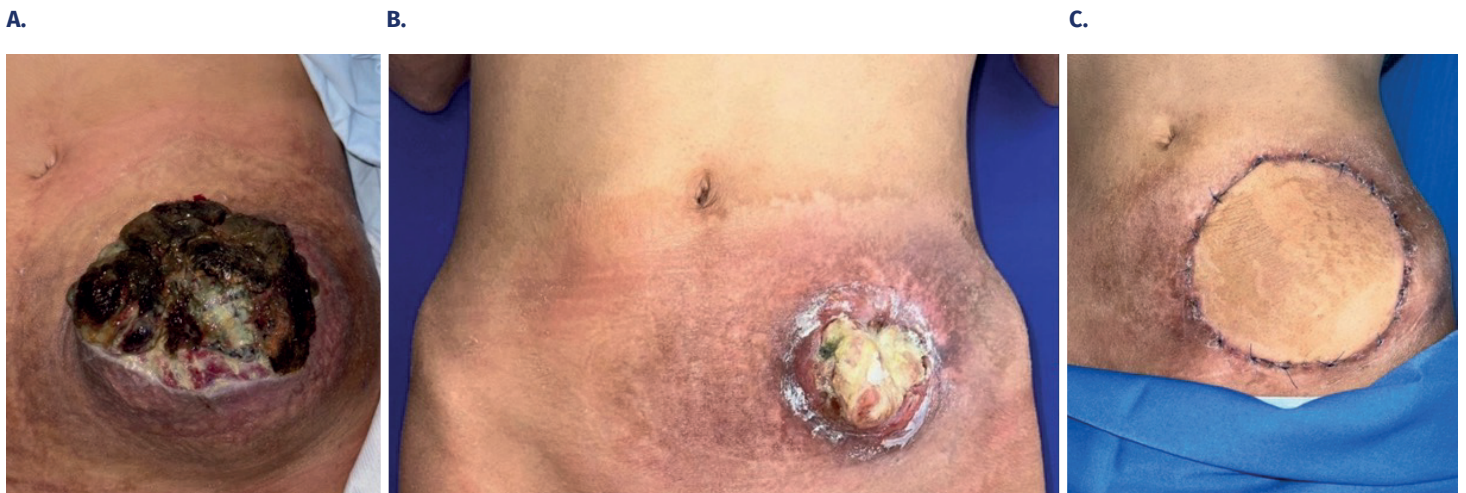


Figura 3. Imagen de la evolución tumoral. **A.** Se evidencia la lesión pretratamiento. **B.** Se evidencia la lesión posneoadyuvancia. **C.** Se evidencia la lesión posterior a la resección y reconstrucción.

Posteriormente, se decidió continuar manejo con quimioterapia adyuvante debido al alto riesgo de recaída y al compromiso ganglionar inicial documentado. La paciente recibió manejo con esquema de vincristina, doxorubicina y ciclofosfamida, seguido de ifosfamida y etopósido, con sustitución de la doxorubicina por dactinomicina, debido al antecedente de cardiotoxicidad. Durante el seguimiento, en el segundo ciclo de quimioterapia adyuvante, se evidenció un nódulo pulmonar metastásico,

por lo que se realizó metastasectomía con resección completa. La paciente se encuentra cursando el decimo-séptimo y último ciclo de quimioterapia, propuesto por la junta multidisciplinaria de la institución donde se manejó, sin evidencia de recaída locorregional ni enfermedad metastásica a distancia en las últimas imágenes de control.

Revisión de la literatura

La familia de los sarcomas de Ewing comprenden un grupo de tumores de tipo mesenquimal, de célula redonda, azul y pequeña, según la clasificación morfológica de los sarcomas, que se originan principalmente en el hueso, y menos frecuentemente en los tejidos blandos, estos últimos conocidos como sarcomas de Ewing extraesqueléticos (1). La familia de sarcomas de Ewing comparten una histología neural y un origen molecular derivado de la mutación EWSR1 de tipo fusión de gen (1). A nivel morfológico comparten su patrón de célula redonda, azul y pequeña con otros tumores como el linfoma y el rabdomiosarcoma, haciendo una diferenciación por inmunohistoquímica con marcadores como CD99 (de membrana), PAS que lo diferencia del linfoma, FL-1, ERG, NKX2.2 y el marcador de vimentina (5); sin embargo, el diagnóstico más específico se hace por estudios moleculares, encontrando la fusión aberrante del EWSR1, siendo la translocación de los brazos largos del cromosoma 11 y 22 (EWSR1-FLI1) (la más frecuente), hasta en el 85% (5).

El sarcoma de Ewing es una patología que se presenta principalmente en la adolescencia y la adultez temprana, con una incidencia de 1 por cada 1,5 millones de habitantes, mientras que al diagnóstico, el 25% de los pacientes se presentan con enfermedad metastásica, con un patrón principalmente hematógeno a pulmón (más frecuente del 27%), hueso y médula ósea (1, 6). El subtipo extraesquelético corresponde aproximadamente al 20-30% de todos los sarcomas de Ewing, siendo un tipo de tumor de tejidos blandos poco frecuente, con una incidencia de 0,4 por millón de habitantes, que se presenta principalmente en adultos jóvenes (7). Así mismo, es el subtipo de sarcoma de Ewing más frecuente en adultos y, al igual que los sarcomas de Ewing óseos, el 25% se presenta con enfermedad metastásica al diagnóstico, principalmente de patrón hematógeno y con una baja tasa de compromiso ganglionar, a pesar de ser de los sarcomas con mayor tasa de compromiso reportada (5).

En cuanto al pronóstico de la enfermedad, hay diferentes factores de mal pronóstico, entre los que se encuentra el tamaño tumoral >8 cm, la localización toracoabdominal o pélvica, la edad >14 años, los síntomas constitucionales y la estadificación, con tasas reportadas de supervivencia

a cinco años para pacientes con enfermedad localizada de hasta el 82%, en contraste con los pacientes que se presentan con enfermedad metastásica, donde dicha supervivencia se reporta hasta en un 32% (5, 8).

La sintomatología de esta patología está en relación estrecha con el sitio de presentación del tumor primario y su compromiso metastásico. La manifestación más frecuente suele ser una masa solitaria de rápido crecimiento, asociada a dolor hasta en el 50% de los pacientes, que compromete cualquier localización en la que haya un tejido blando, principalmente en el muslo y el brazo proximal, el hombro y los glúteos (5, 7).

El abordaje diagnóstico del sarcoma de Ewing extraesquelético, posterior a la evaluación clínica, se realiza por medio de imágenes, en las que principalmente se evidencia una lesión tumoral dependiente de los tejidos blandos, de gran tamaño, heterogénea y con necrosis o sangrado.

Dentro de las características diagnósticas de esta patología, se encuentra el origen extraóseo, sin embargo, estos tumores pueden tener un compromiso por erosión de la cortical, con preservación de la médula ósea, hasta en un 40%. La tomografía contrastada suele ser la primera aproximación diagnóstica, donde se puede evidenciar el componente sólido de la lesión, con áreas heterogéneas con hipodensidad en relación a la necrosis y las calcificaciones amorfas, además del papel que cumple en la evaluación de la enfermedad metastásica a distancia (5). La resonancia magnética es el estudio de elección para el abordaje de estos tumores, dado que permite la examinación exhaustiva del componente sólido y quístico, así como de su relación con las estructuras adyacentes, permitiendo determinar la extensión del compromiso tanto local como regional. Por último, la tomografía por emisión de positrones-tomografía computada se encuentra dentro de las imágenes de elección para el abordaje diagnóstico de esta entidad como estudio de extensión, por el alto compromiso metastásico al momento del diagnóstico (5).

Dentro del abordaje diagnóstico, la biopsia juega un papel fundamental, estando indicada como primera medida la biopsia percutánea sobre la biopsia incisional o escisional, al igual que en el abordaje diagnóstico de los demás

sarcomas de tejidos blandos. La guía imagenológica para dicho procedimiento es preferida, principalmente por los diferentes componentes ya descritos en estas lesiones, con el fin de tomar la muestra del componente sólido (5).

El manejo de los sarcomas de Ewing extraesqueléticos se ha extrapolado al de los sarcomas de Ewing óseos, dada su prevalencia. Además, se tiene como estándar el manejo multimodal con quimioterapia neoadyuvante, seguido del manejo local que incluye la resección local amplia (con o sin radioterapia adyuvante) o radioterapia definitiva en casos de irresecabilidad, según las guías de la *National Comprehensive Cancer Network* y la *European Society for Medical Oncology* (7). La quimioterapia cumple un papel fundamental en el manejo de las micrometástasis, que hacen parte de la biología propia de estos tumores. En la actualidad, se reconoce el impacto de la quimioterapia multiagente en la supervivencia global en estos tumores, con tasas reportadas del 28 % en la década de 1970 con esquemas monoagente, frente al 77 % en la década de 1990 con esquemas multiagente (9). El esquema actual para el sarcoma de Ewing es: vincristina, doxorubicina y ciclofosfamida, alternado con ifosfamida y etopósido cada tres semanas. En cuanto al control local de la enfermedad, la cirugía es el manejo de elección, con una resección local amplia que asegure unos márgenes libres de compromiso tumoral. La radioterapia, a pesar de la radiosensibilidad de estos tumores, no es la opción de manejo inicial, principalmente debido a la inmadurez esquelética propia del grupo etario en el que se presenta la enfermedad, asociada al riesgo de neoplasias secundarias y por la alta quimiosensibilidad de esta patología. Se indica entonces el manejo con radioterapia, especialmente para el control local en los tumores irresecables cuando hay márgenes positivos o ante una pobre quimiosensibilidad.

La radioterapia en el sarcoma de Ewing se ha dejado para el escenario adyuvante o, como se mencionó previamente, para los pacientes con enfermedad irresecable; sin embargo, en los sarcomas de tejidos blandos se han reportado tasas de respuesta patológica completa de hasta el 10% con radioterapia neoadyuvante, resaltando la importancia del manejo multidisciplinario en el control local y regional de esta patología (10), tal como se evidenció en esta paciente.

Discusión

Los sarcomas de Ewing extraesqueléticos son tumores mesenquimales con una muy baja incidencia, cuyo manejo se ha extrapolado al de los sarcomas de Ewing óseos, el cual es multimodal, siendo para los tumores localizados la quimioterapia neoadyuvante seguida de resección quirúrgica, y teniendo a la radioterapia como medida netamente adyuvante o en caso de tumores irresecables (7).

Hacen falta estudios en esta patología en particular, dada su baja prevalencia e incidencia, sin embargo, en este caso se pudo observar una respuesta patológica completa, al dar manejo neoadyuvante con radioterapia en el contexto de una paciente que presentó cardiotoxicidad asociada al manejo con quimioterapia neoadyuvante, lo que podría abrir una puerta para la investigación en el manejo de estos tumores.

Adicionalmente, el manejo oncológico en pacientes embarazadas representa un desafío ético y clínico importante, dado el conflicto que puede haber entre buscar el mayor beneficio terapéutico para la madre y la minimización de riesgo para el feto. En este caso, la paciente fue diagnosticada con una lesión maligna durante el inicio del tercer trimestre del embarazo, lo que llevó a una toma de decisiones complejas en este contexto. Las conductas terapéuticas se fundamentaron en los principios éticos de beneficencia, no maleficencia y autonomía, buscando un equilibrio para el control de una enfermedad potencialmente mortal para la madre, sin desconocer los posibles riesgos fetales asociados al tratamiento oncológico. La evidencia disponible sugiere que, en el tercer trimestre de la gestación, ciertos esquemas de quimioterapia pueden administrarse con un perfil de seguridad aceptable, siempre que se realice una evaluación individualizada del riesgo-beneficio y un seguimiento estrecho materno-fetal.

Para este reporte de caso, la paciente recibió información clara y completa sobre el diagnóstico, las opciones terapéuticas disponibles, los riesgos potenciales para ella y para el feto, así como las implicaciones de diferir o modificar el tratamiento. Las decisiones fueron tomadas de manera consensuada, respetando su autonomía y con la

participación de un equipo multidisciplinario. Se obtuvo consentimiento informado por escrito de la paciente para la publicación de este caso clínico y las imágenes asociadas, garantizando en todo momento la confidencialidad de su identidad. Se omitieron datos personales sensibles y cualquier información que pudiera permitir su identificación directa. El presente reporte cumple con los principios éticos de la Declaración de Helsinki.

Referencias

1. Mata C, Sebio A, Orcajo J, Martín J, Martín A, Marcilla D, *et al.* Clinical practice guidelines for the treatment of Ewing sarcoma (Spanish Sarcoma Research Group-GEIS). *Clin Transl Oncol.* 2025;27(3):824-36. <https://doi.org/10.1007/s12094-024-03602-5>
2. Gronchi A, Miah A, Dei Tos A, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, *et al.* Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO–EURACAN–GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2021;32(11):1348-65. <https://doi.org/10.1016/j.annonc.2021.07.006>
3. Strauss S, Frezza A, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, Biagini R, *et al.* Bone sarcomas: ESMO–EURACAN–GENTURIS–ERN PaedCan Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2021;32(12):1520-36. <https://doi.org/10.1016/j.annonc.2021.08.1995>
4. Lynch A, Gani F, Meyer C, Morris C, Ahuja N, Johnston F. Extraskelletal versus Skeletal Ewing Sarcoma in the adult population: controversies in care. *Surg Oncol.* 2018;27(3):373-9. <https://doi.org/10.1016/j.suronc.2018.05.016>
5. Wright A, Desai M, Bolan C, Badawy M, Guccione J, Rao B, *et al.* Extraskelletal Ewing sarcoma from head to toe: multimodality imaging review. *Radiographics.* 2022;42(4):1145-60. <https://doi.org/10.1148/rg.210226>
6. Riggi N, Suvà M, Stamenkovic I. Ewing's sarcoma. *N Engl J Med.* 2021;384(2):154-64. <https://doi.org/10.1056/nejmra2028910>
7. Abboud A, Masrouha K, Saliba M, Haidar R, Saab R, Khoury N, *et al.* Extraskelletal Ewing sarcoma: diagnosis, management and prognosis. *Oncol Lett.* 2021;21(5):354. <https://doi.org/10.3892/ol.2021.12615>
8. Maheshwari A, Cheng E. Ewing sarcoma family of tumors. *J Am Acad Orthop Surg.* 2010;18(2):94-107. <https://doi.org/10.5435/00124635-201002000-00004>
9. Raney R, Asmar L, Newton W, Bagwell C, Breneman J, Crist W, *et al.* Ewing's sarcoma of soft tissues in childhood: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, 1972 to 1991. *J Clin Oncol.* 1997;15(2):574-82. <https://doi.org/10.1200/jco.1997.15.2.574>
10. Shah D, Borys D, Martinez S, Li C-S, Tamurian R, Bold R, *et al.* Complete pathologic response to neoadjuvant radiotherapy is predictive of oncologic outcome in patients with soft tissue sarcoma. *Anticancer Res.* 2012;32(9):3911-5. PMID: PMC4153787.