

Manifestaciones Extra-óseas de los Tumores de la Familia del Sarcoma de Ewing (TSE)

Inta. C.Bravo M.; Dra. V. Riquelme S.; Dra. M.Campos C.
Departamento de Radiología; Hospital Clínico;
Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.
Junio, 2014

Introducción

- Grupo de neoplasias de alto grado, de origen neuroectodérmico y misma célula precursora (Tc 11:22)
- Histología → Células redondas pequeñas azules
- Variable grado de diferenciación y localización
- Incluye: sarcoma de Ewing (SE) óseo, tumor neuroectodérmico primitivo periférico (PNET) y tumor de Askin (TA).
- Más frecuentes en las primeras 2 décadas de la vida
- 20% ocurre en pacientes mayores de 18 años, y ≈ 50% lo hace como enfermedad extraósea

Objetivo

Conocer las características clínico-radiológicas de los TSE con énfasis en sus manifestaciones extra-óseas, mediante la revisión de literatura y la presentación de casos de nuestra institución.

Tumor de Askin

- También conocido como PNET toraco-pulmonar
- Es el más común de los TSE; 75% ocurre en mujeres
- TSE extraóseo más frecuente
- Típicamente: gran masa en pared torácica, unilateral, con extensión intratorácica y compromiso pleural
- Puede presentarse como dolor torácico difuso
- Agresividad variable: desde lisis de las costillas adyacentes (63%) e invasión del parénquima pulmonar; a sólo cursar con reacción periosteal y desplazar al pulmón.

Tumor de Askin

- Tanto el TSE pulmonar -presentación poco frecuente- como el Tumor de Askin clásico pueden invadir o desplazar el mediastino
- Se puede observar infiltración pleural y derrame

PNET

- De baja prevalencia pero muy agresivo
- Se origina partir de tejido blando y revela diferenciación neuroectodérmica
- Se localiza frecuentemente en extremidades, tórax y retroperitoneo.

Sarcoma de Ewing

- 2do tumor óseo pediátrico en frecuencia
- 95% en pacientes entre 4 y 25 años
- H:M = 1,5:1; 95% pacientes caucásicos
- Pobremente diferenciado, puede originarse a partir de huesos o tejido blando
- En Huesos → Fémur 21% > Hueso iliaco > Tibia > Húmero > Costillas > Sacro

Presentación Clínica TSE Extraóseo

Frecuente:

- Masa indolora abdominal o masa localizada en extremidades, que realza heterogénea (áreas de necrosis o hemorragia)
- Dolor abdominal o torácico difuso.

Enfermedad metastásica:

- Puede presentar fiebre, CEG, y elevación de parámetros inflamatorios.

Otros:

- Una hemorragia espontánea del tumor puede llevar a rápido crecimiento de la masa o simular un abdomen agudo.

Presentación Clínica TSE Extraóseo

Cabeza y Cuello:

- Presentación poco frecuente (12% de extra-óseos en adultos)
- Cabeza → órbitas, duramadre de la base, y extra-axial.
- Cuello → puede estar en estrecha relación con las raíces de los nervios.
- Se confiere a los tumores en esta ubicación un pronóstico particularmente desfavorable (estudios en pacientes pediátricos).

Presentación Clínica TSE Extraóseo

Tórax, Abdomen y Pelvis:

- Inicio insidioso → Presentación y diagnóstico tardíos
- De gran tamaño al diagnóstico
- Tamaño tumoral inicial se correlaciona a mortalidad
- Tumores ≤ 20 cm: metástasis son poco frecuentes (excepto si Enfermedad de Bulky)
- Mayor propensión por riñón y retroperitoneo
- Pueden invadir estructuras adyacentes → vena renal, vena cava inferior

Presentación Clínica TSE Extraóseo

Tórax, Abdomen y Pelvis:

- Enfermedad de Bulky peritoneal :
 - Masas de conglomerados nodales
 - Invadiendo órganos adyacentes
 - Implantes peritoneales (con o sin ascitis)
- Enfermedad pélvica podría estar asociada a peor pronóstico → mayor tamaño tumoral al diagnóstico (dificultad para la resección)
- Tumores retroperitoneales: pueden crecer hacia la región paraespinal y neuro foraminal

Presentación Clínica TSE Extraóseo

Metástasis:

- 15-46% de los pacientes se presentan con enfermedad metastásica difusa → Reducción de la sobrevida a 5 años de \approx 35-71% a 0-34%
- Sitios más frecuentes: pulmón (80%) y hueso (40%)
- Metástasis óseas = factor de mal pronóstico
- Hasta 20% de los pacientes con metástasis pueden presentar compromiso cerebral o espinal
- Menos del 10% compromete peritoneo

Imágenes

RM

- En relación al músculo: T1 → Iso o hiperintenso; T2 → Hiperintensos
- Tumores pequeños aparecen homogéneos, y tumores grandes, heterogéneos * (hemorragia = hiperintensa, y necrosis = hipointensa)
- Útil para delimitar la invasión de pared torácica (pero no diferencia bien compresión de invasión pulmonar *)
- Mejor método para evaluar invasión del canal espinal

TAC

- Es más sensible v/s RM para metástasis pulmonares pequeñas
 - Calcificaciones son atípicas (10%). Son tenues y amorfas
 - Adenopatías metastásicas son raras (0-12%)
 - Más sensible que la RM para metástasis pulmonares pequeñas
- * = Estas descripciones se cumplen también en TAC

PET CT

- Permite evaluar respuesta a tratamiento (Ej. Masa residual presente pero metabólicamente inactiva)
- Útil para monitorizar actividad metabólica de las metástasis óseas
- Seguimiento → Puede detectar tanto recurrencias locales como a distancia
- Evaluación de la resecabilidad tumoral y metástasis → Roles complementarios de la RM, TAC y PET

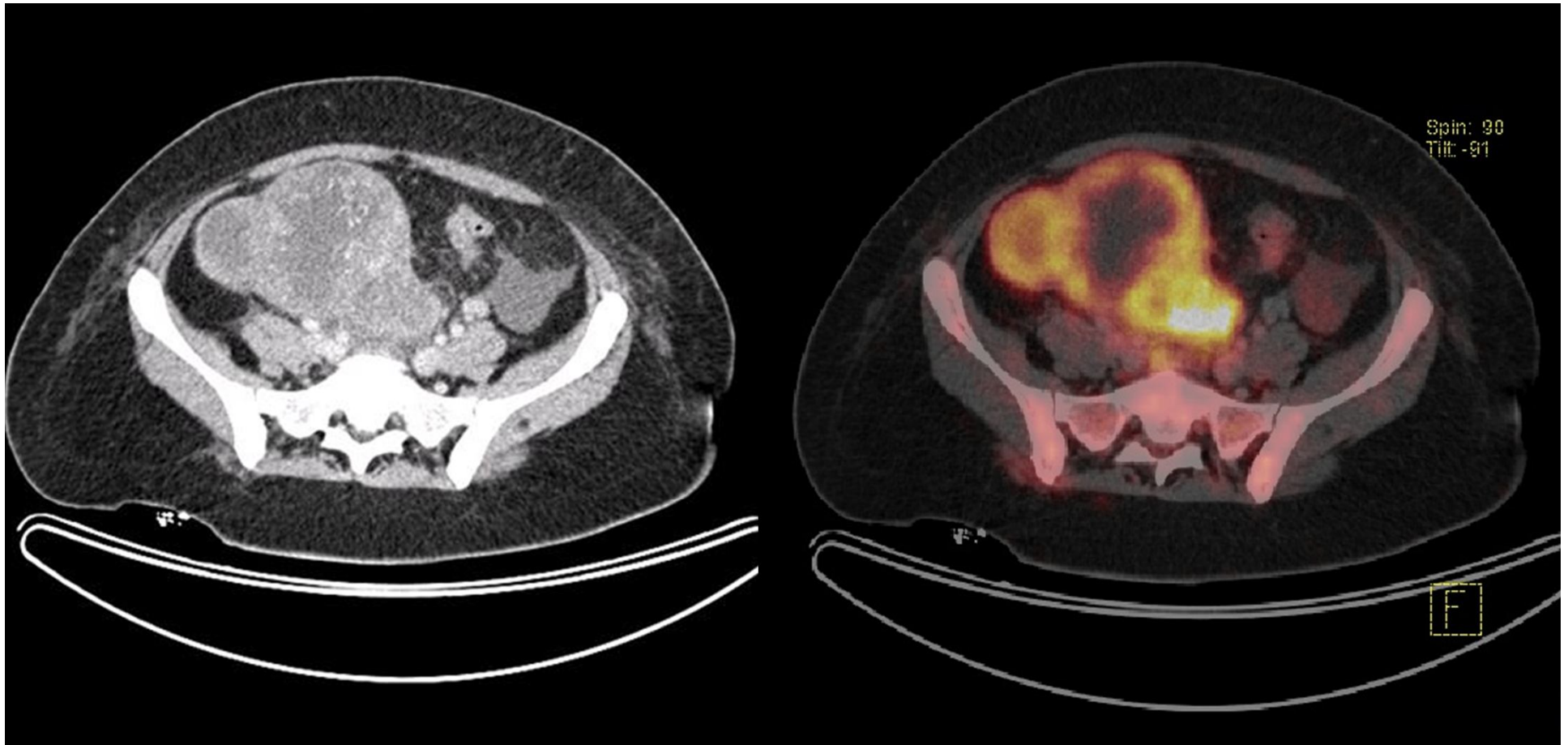


Imagen 1 (izquierda) y 2 (derecha) : Mujer de 32 años con historia de larga data de molestias abdominales leves e inespecífica, y amenorrea de 3 años de evolución. Consulta por pesquisa de masa abdominal derecha. **Imagen 1**: TAC de abdomen y pelvis c/contraste: Se identifica una masa multilobulada pelviana lateralizada a derecha, con áreas necróticas y áreas calcificadas con realce heterogéneo (flecha). **Imagen 2**: PET CT revela captación importante del radiofármaco en lesión descrita.

Biopsia posterior informa: sugerente de PNET/Ewing.

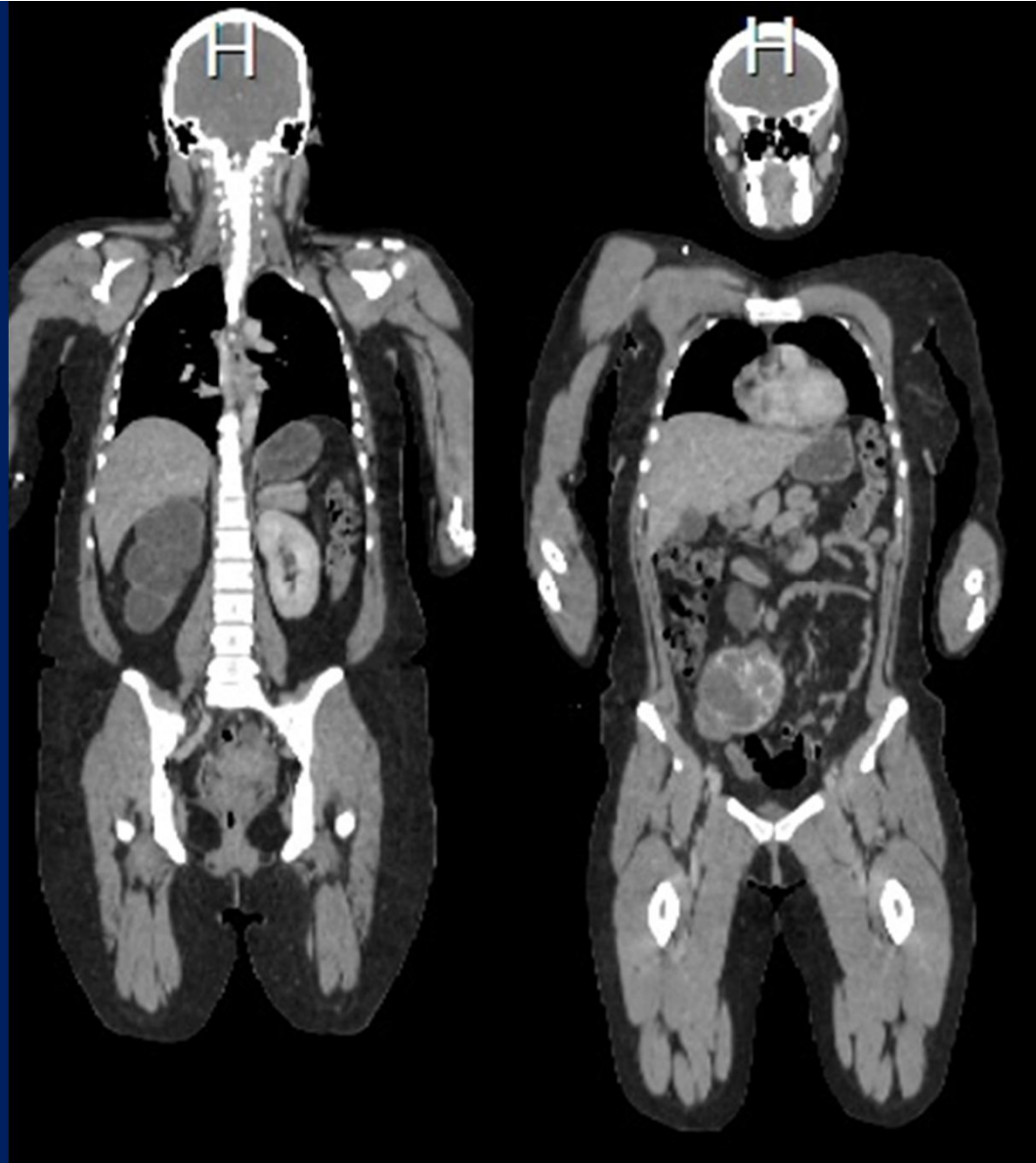


Imagen 3 y 4: Cortes coronales de PET-CT de la misma paciente anterior, revelan marcada hidronefrosis derecha secundaria a la presencia una gran masa tumoral multilobulada retroperitoneal que determina invasión del uréter proximal derecho.

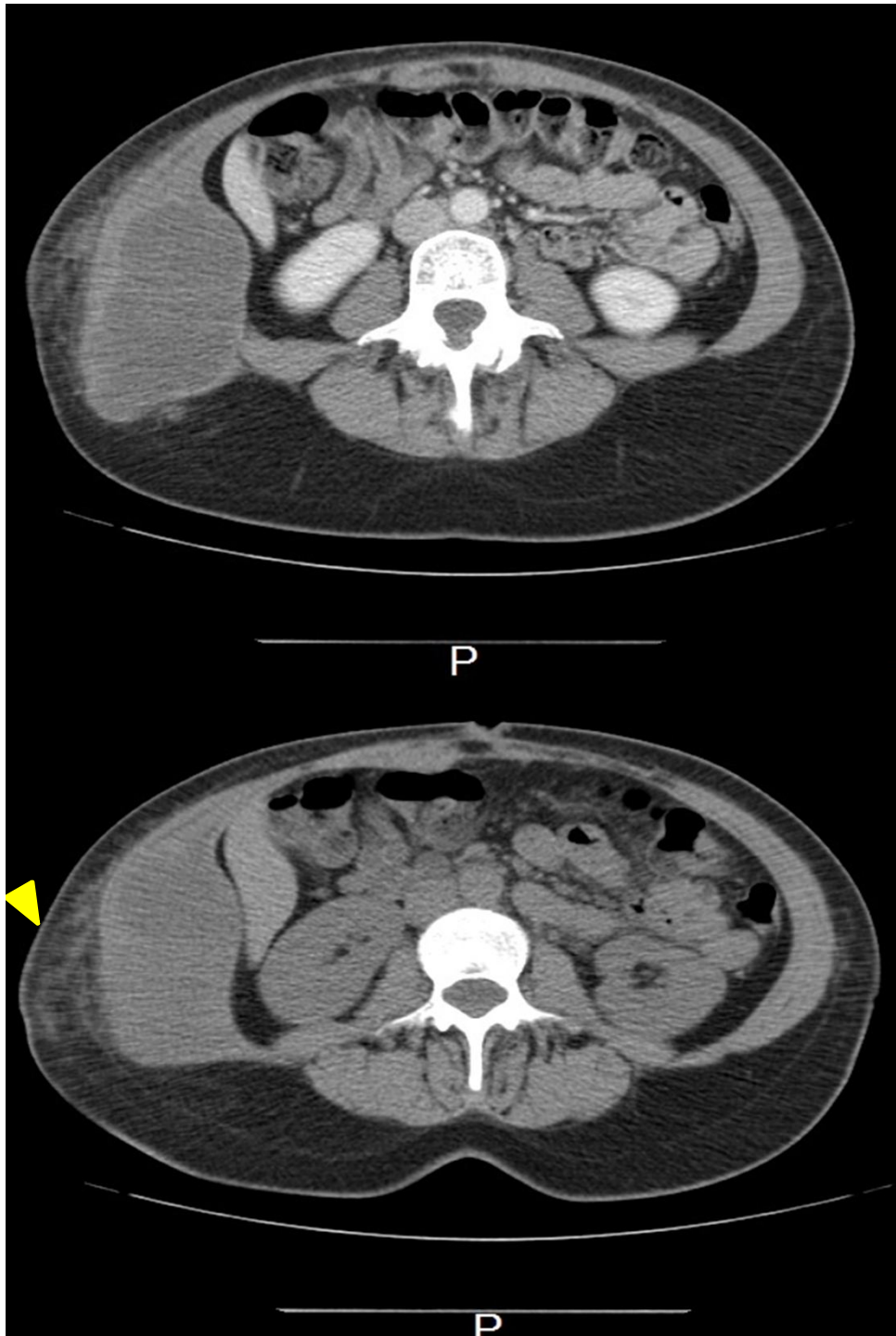
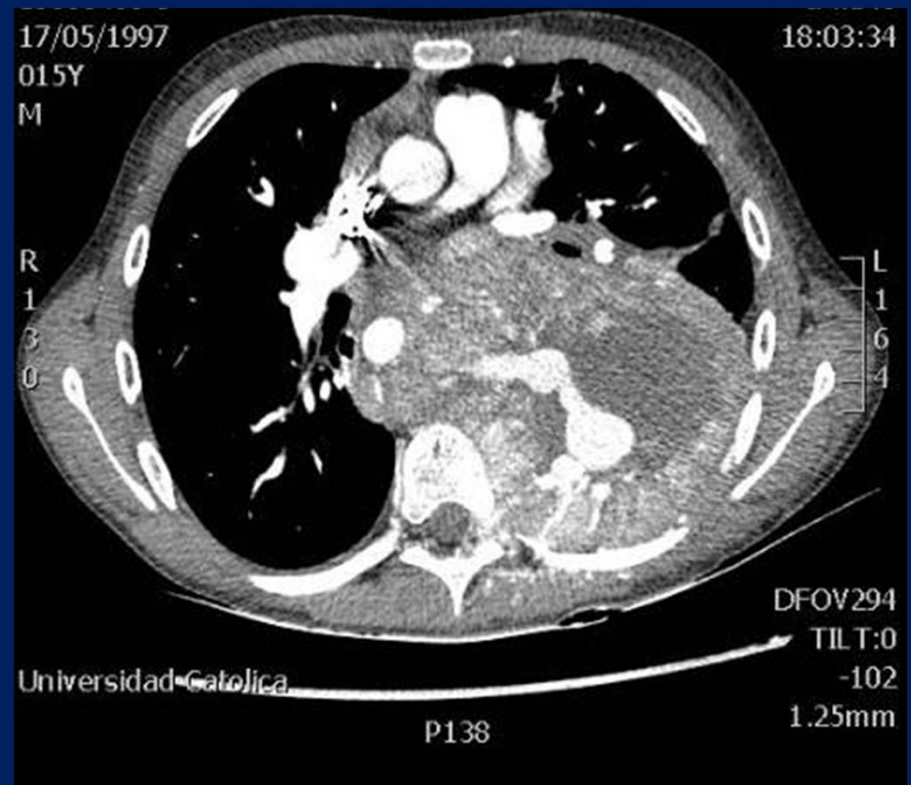
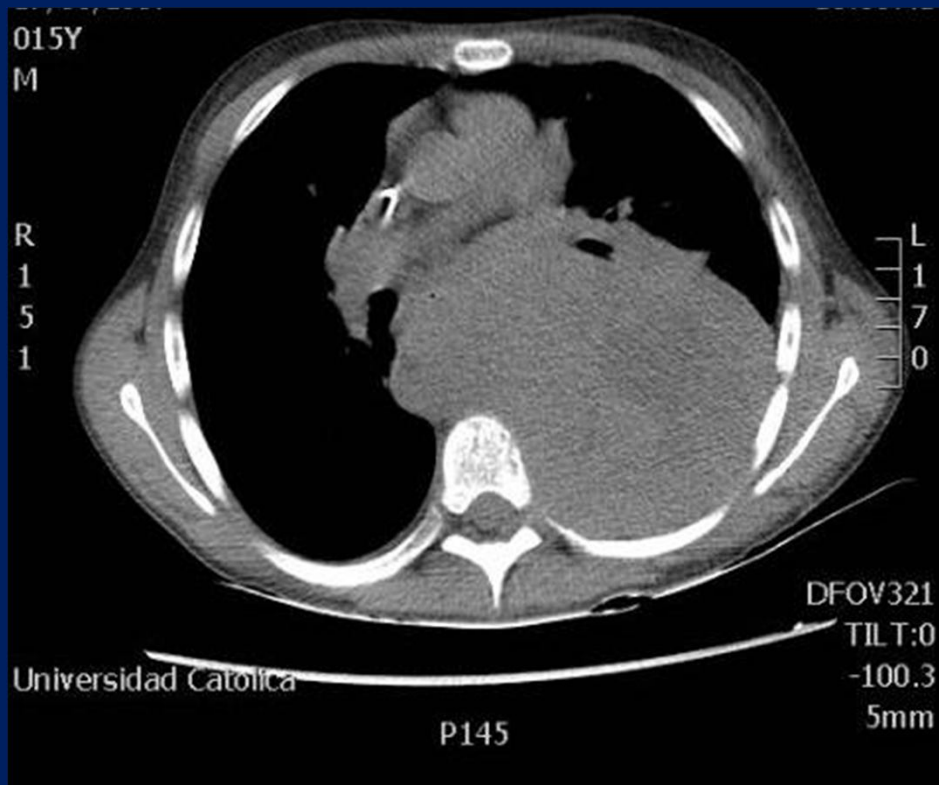


Imagen 5: Paciente de 45 años con historia de 5 meses de aumento de volumen doloroso a nivel de flanco derecho asociado a parestesias en región glútea y muslo ipsilaterales, y fatiga leve, sin otros síntomas. Se realiza ecografía abdominal que informa masa sólida en la pared del flanco derecho de 10 × 8 cm. Se solicita complementar estudio con TAC TAP. En este corte axial contrastado se identifica una masa heterogénea en relación a la musculatura de la pared abdominal en el flanco derecho. Esta presenta áreas hipodensas en su interior que pudiesen corresponder a un componente mixoide y áreas sólidas que realzan con el uso de medio de contraste la masa corresponde a sarcoma de Ewing.

Imagen 6: En la misma paciente, corte axial sin contraste, se observa además aumento de la densidad del tejido adiposo subcutáneo y engrosamiento del plano cutáneo adyacentes a la lesión (cabeza de flecha).



Imágenes 7 (izquierda) y 8 (derecha): Hombre de 16 años, asmático. Consulta en Servicio de Urgencia por crisis de tos y apremio respiratorio que se maneja con broncodilatadores. Control ambulatorio revela PCR y VHS elevadas, y trombocitosis; al interrogatorio dirigido refiere baja de peso significativa y lumbago de 6 meses de evolución. Se solicita TAC de tórax contrastado: **Imagen 7:** Corte axial sin contraste evidencia masa mediastínica paravertebral izquierda de 12 cm de tamaño que desplaza aorta, esófago y vena ácigos hacia contralateral. **Imagen 8:** Con uso de medio de contraste presenta realce heterogéneo identificándose grandes vasos de neoformación en su interior. Esta lesión determina compresión de la aurícula izquierda; sin embargo, no se observan signos de congestión venosa pulmonar.

Tratamiento y Pronóstico

- Quimioterapia neoadyuvante previa al tratamiento definitivo c/cirugía o radioterapia
- Siempre se asume presencia de micrometástasis
- Al diagnóstico: 75% de los tumores extraóseos son localizados → 90% de sobrevida a 10 años.
- Sobrevida libre de enfermedad a 5 años → 45%
- Pese a una buena respuesta inicial, los TSE son propensos a las recurrencias agresivas (tanto con enfermedad local como a distancia)

Conclusión

La baja prevalencia y las manifestaciones radiológicas no específicas de los TSE extraóseos hacen necesario un alto grado de sospecha dentro del diagnóstico diferencial de una masa de partes blandas, dado que su detección en etapas tempranas y tratamiento precoz, traducen en mayor sobrevida de los pacientes afectados.

Bibliografía

- Javery O, Krajewski K, O'Regan K, Kis B, Giardino A, Jagannathan Am J RoentJ, Ramaiya NH; A to Z of extraskeletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: imaging features of primary disease, metastatic patterns, and treatment responses ; AJR genol. 2011 Dec;197(6):W1015-22. doi: 10.2214/AJR.11.6667.
- Kim M, Kim B, Park CS, Song SY, Lee EJ, Park NH, Kim HS, Kim SH, Cho KS; Radiologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor arising in the retroperitoneum; AJR Am J Roentgenol. 2006 Apr;186(4):1125-32.
- Majós C, Alonso J, Aguilera C, Serrallonga M, Acebes JJ, Arús C, Gili J; Adult primitive neuroectodermal tumor: proton MR spectroscopic findings with possible application for differential diagnosis; Radiology. 2002 Nov;225(2):556-66.
- Murphey M, Senchak L, Mambalam P, Logie C, Klassen-Fischer M, Kransdorf M; From the radiologic pathology archives: Ewing sarcoma family of tumors: Radiologic-Pathologic correlation; Radiographics 2013; 33:803-831, published online.
- Zhang W, Chen YF, Li CX, Zhang L, Xu ZB, Zhang FJ; Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor of the head and neck; Eur J Radiol. 2011 Nov;80(2):607-11. doi: 10.1016/j.ejrad.2011.02.008. Epub 2011 Feb 26.