

Médica Sur

Volumen **11**
Volume

Número **1**
Number

Enero-Marzo **2004**
January-March

Artículo:

Caso Quiz. Resonancia magnética. Médica Sur

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Médica Sur Sociedad de Médicos, AC.

**Otras secciones de
este sitio:**

- 👉 **Índice de este número**
- 👉 **Más revistas**
- 👉 **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

- 👉 ***Contents of this number***
- 👉 ***More journals***
- 👉 ***Search***



Medigraphic.com

Caso Quiz.

Resonancia magnética.

Médica Sur

Morales González G,* Facha García MT,** Corona Cedillo R,** Vivas Bonilla I,** Vázquez Lamadrid J,** Martínez López M**

Resumen

Paciente femenino de 42 años de edad que acude al servicio de urgencias por presentar sangrado de tubo digestivo alto. Tiene antecedente de resección quirúrgica de tumoración retroperitoneal de origen desconocido tratada con numerosas sesiones de radio y quimioterapia, además de múltiples transfusiones sanguíneas; hace 32 años, en remisión hasta el último control hace 2 años. Diagnóstico de hepatitis B y C con cirrosis hepática e hipertensión portal, actualmente sin tratamiento médico. Lumbalgia de 1 año de evolución. Se le realizó endoscopia la cual mostró dos erosiones: Una en unión esófago-gástrica con dos vasos visibles los cuales se esclerosaron y una más en el tercio medio sin datos de sangrado activo o reciente.

Palabras clave: Lumbalgia, tumor retroperitoneal.

Abstract

Forty-two year old female presents with upper gastrointestinal bleeding. She had a surgical resection of a retroperitoneal tumor of unknown origin, thirty two years ago, treated with numerous sessions of radio and chemotherapy, multiple blood transfusions, in remission until last control two years ago. She has Hepatitis B and C with cirrhosis and portal hypertension. One year of lumbar pain. Endoscopy was performed: 2 lesions detected: 1 in the esophagogastric union with 2 visible vessels which were injected with sclerosing agents and 1 more without evidence of active or recent bleeding.

Key words: Black pain, retroperitoneal tumor.

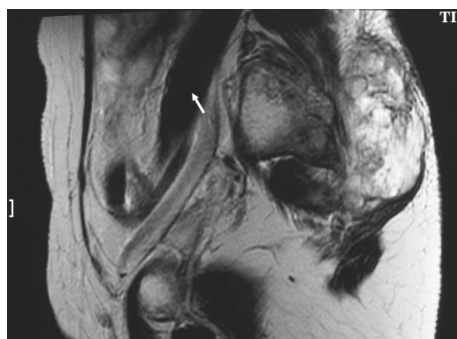


Figura 1.

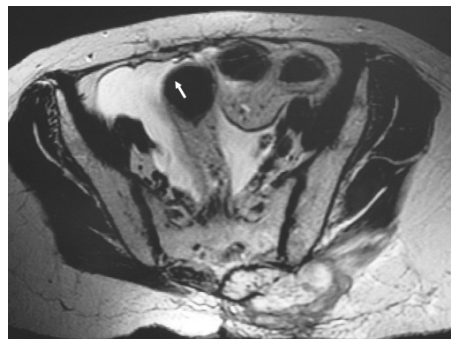


Figura 2.

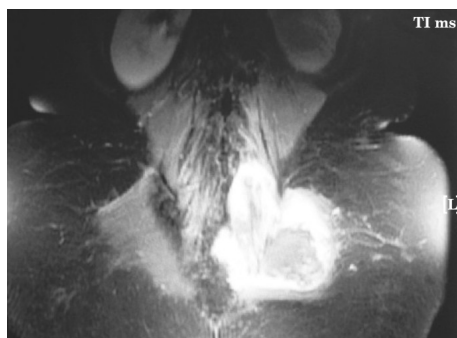


Figura 3.

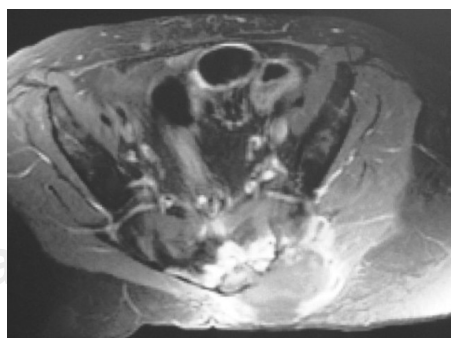


Figura 4.

* Resonancia Magnética.
** Medicina Interna.
Fundación Clínica Médica Sur.

¿Cuál es su diagnóstico?

Respuesta: Schwannoma del sacro.

El diagnóstico se realizó en agosto del 2003, por biopsia se realizaron estudios de tomografía de tórax y resonancia magnética de cráneo sin evidencia de enfermedad metastásica.

Introducción

Los sarcomas se originan de tejidos derivados del mesodermo, excepto los neurosarcomas, los tumores neuroectodérmicos primitivos y el sarcoma de Ewing que se originan del tejido ectodérmico.¹ La incidencia de los sarcomas es de 7,000 casos por año y equivale al 1% de todas las neoplasias malignas en adultos² y al 15% de las neoplasias pediátricas.¹ Los tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos, o schwannoma maligno, representan el 10% de los sarcomas de tejidos blandos.³ Éstos se encuentran en al menos 4% de las personas con neurofibromatosis tipo 1 en contraste con el 0.001% de la población general.⁴ De hecho casi la mitad de todos los casos de neoplasias malignas de la vaina de los nervios periféricos son diagnosticados en pacientes con neurofibromatosis tipo 1.³

Etiología

No hay un factor etiológico identificado en la mayoría de los casos con sarcomas de tejidos blandos.² Recientemente se ha establecido que los factores genéticos pueden tener un papel en el desarrollo de los sarcomas. Los pacientes con neurofibromatosis tienen de un 7-10% de riesgo durante su vida de desarrollar un neurofibrosarcoma o un fibrosarcoma.¹ Un crecimiento súbito de cualquier neurofibroma puede sugerir transformación maligna. Los mecanismos por los cuales ocurre esa transformación se desconocen. El gen que se asocia a la neurofibromatosis tipo 1 se localiza en el cromosoma 17q. Se ha observado que los neurofibrosarcomas (que emergen de un neurofibroma) tienen deleciones o mutaciones en el cromosoma 17p, particularmente en 17p12-17p13.1, en la región del gen supresor de tumor p53. Sin embargo, también se ha postulado que la alteración inicial en la neurofibromatosis tipo 1 ocasiona un neurofibroma y que las mutaciones secundarias en el gen p53 llevan a la transformación maligna. Otra alteración cromosómica encontrada en pacientes con neurofibrosarcoma es t(11;22)(q24;q11.2-12).¹

Se han reportado casos de aparición de tumores posterior a la radioterapia administrada para otro tipo

de neoplasias² como el tumor de Wilms, la enfermedad de Hodgkin y el cordoma después de un intervalo de 9-36 años.⁴

Manifestaciones clínicas

La mayoría de los tumores ocurren en personas entre los 20-50 años de edad, sin embargo, se han reportado casos en niños y ancianos. Las lesiones que se desarrollan en personas con neurofibromatosis tipo 1 típicamente ocurren más tempranamente, hasta una década, que en pacientes que no tienen este síndrome.³

La localización más frecuente son los miembros inferiores y el retroperitoneo, aunque pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo.⁵ De todas las lesiones 1/9 ocurren en cabeza y cuello, asociados en su mayoría a nervios craneales grandes como el trigémino. Es más común en cuello que en cabeza. Si emergen en la boca usualmente crecen a partir de la lengua o del paladar blando.³

En un estudio de 54 pacientes se reportó en orden de frecuencia afección a:⁴

- Raíz de nervio espinal
- Nervio periférico
- Plexo braquial
- Plexo lumbosacro
- Nervio craneal

Hay una ligera predilección por hombres en los casos esporádicos, la relación en los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 hombre mujer es 2:1.³

La mayoría se presentan con una tumoración indolora, aunque puede haber dolor hasta en la tercera parte de los casos. Conforme incrementa en dimensiones la lesión se endurece. Es común que el diagnóstico se realice de manera tardía.⁶

Metástasis

La recurrencia local se ha visto de corto a largo plazo (17 años) siendo en promedio de 22 meses. Los sitios de metástasis a distancia son: ganglios linfáticos, pleura, hígado, glándula suprarrenal, leptomeninges y cerebro.⁴

Diagnóstico

La selección del estudio de imagen óptimo para la valoración de tumoraciones primarias depende de la localiza-

ción anatómica del tumor. El estudio de gabinete de elección para tumoraciones de tejidos blandos en extremidades es la imagen por resonancia magnética. En ésta se logra diferenciar adecuadamente el tumor del músculo y el tumor de los vasos sanguíneos adyacentes además de que provee una definición multiplanar de la lesión. En las lesiones pélvicas, también se utiliza este método por las ventajas ya mencionadas.¹ Es importante señalar, que la imagen por resonancia magnética no permite ser categórico en cuanto al carácter benigno o maligno de los neurofibromas⁷ pero hay datos orientadores como son: la heterogeneidad difusa del tumor, márgenes mal definidos (infiltrativos) y destrucción ósea.⁸

En la imagen por resonancia magnética los sarcomas de tejidos blandos son tumoraciones heterogéneas, que indican la presencia de sangre o necrosis, aunque algunos son homogéneos. En las imágenes en secuencia de T1, son usualmente isointensas al músculo esquelético. En las secuencias T2, la intensidad de la señal es igual o mayor que la grasa. Los márgenes tumorales son variables y pueden estar bien circunscritos, mal definidos o con aspecto infiltrativo.⁸

Para los tumores retroperitoneales y abdominales, la tomografía axial computada permite buena definición del tumor. En otras ocasiones, la resonancia magnética puede definir mejor la relación de la neoformación con las estructuras vasculares adyacentes, especialmente con la vena cava inferior y la aorta.¹

Otros estudios de imagen utilizados para el diagnóstico son resonancia magnética con espectroscopia y la tomografía por emisión de positrones (PET, por sus siglas en inglés).¹

La electromiografía y la velocidad de conducción son estudios que pueden ayudar a localizar tumores pequeños de los plexos o de las raíces.⁴

Es importante realizar radiografía de tórax para descartar metástasis pulmonares y en caso de sospecha de compromiso óseo se debe realizar gammagrafía con Tc99.⁶

La biopsia es esencial para el diagnóstico de tumoraciones primarias en pacientes con neoplasias de tejidos blandos. En general, cualquier tumor de tejidos blandos, en un adulto, mayor a 5 cm, aun cuando no dé síntomas, no en crecimiento o que persista por más de 4-6 semanas debe ser sometido a biopsia.¹

Estadificación

Las clasificaciones se han realizado en base a la anatomía macroscópica.⁶

Clasificación sistema TNM

T1	≥ 5 cm			
T2	> 5 cm			
N1	Regional			
G1	Bien diferenciado			
G2	Moderadamente diferenciado			
G3-4	Pobremente diferenciado o indiferenciado			
Estadificación				
Estadio IA	G1	T1	N0	M0
Estadio IB	G1	T2	N0	M0
Estadio IIA	G2	T1	N0	M0
Estadio IIB	G2	T2	N0	M0
Estadio IIIA	G3-4	T1	N0	M0
Estadio IIIB	G3-4	T2	N0	M0
Estadio IVA	Cualquier G	Cualquier T	N1	M0
Estadio IVB	Cualquier G	Cualquier T	Cualquier N	M1

Patología

Los tumores malignos de la vaina de nervios periféricos son similares al fibrosarcoma en cuanto a su organización. Puede haber pleomorfismo pronunciado con actividad mitótica alta. El citoplasma de las células es ligeramente eosinofílico.³

El empalizado nuclear puede ser una característica típica pero sólo ocurre en el 50% de los casos, y cuando está presente se encuentra en algunas áreas focales. Otras características distintivas pero poco comunes son:

- Cuerdas hialinizadas que se encuentran alrededor de las células malignas (semejan rosetas)
- Diseminación del tumor perineural e intraneural
- Proliferación de la lesión o herniación de la luz de los vasos pequeños

Islas heterotópicas de hueso, cartílago, músculo esquelético o glándulas mucosas son reportadas en el 10% de los neurofibrosarcomas.³

De acuerdo a sus características se clasifican en:³

1. Epiteloide
2. Mesenquimatoso
3. Glandular

Algunos neurofibrosarcomas muestran diferenciación rhabdomioblástica a los cuales se les denomina tumor de Triton.⁵

En pocos casos se han reportado múltiples tipos de tejido sarcomatoso, especialmente osteosarcoma, condrosarcoma y angiosarcoma.³

Los antígenos que pueden utilizarse para la diferenciación de las vainas de los nervios son: proteína S-100, Leu-7 y proteína básica de mielina. La inmunorreactividad de S-100 es focal y escasa en 50-90% de los casos con neurofibrosarcomas; la reactividad difusa sugiere una etiología benigna. Los otros 2 antígenos muestran inmunorreactividad en aproximadamente el 50% de los tumores.^{9,10}

Tratamiento y pronóstico

El tratamiento es quirúrgico, se requiere una resección amplia. La localización del tumor es útil porque determina la resecabilidad y el pronóstico. Por lo tanto, se logran resecar el 20% de los tumores paraespinales comparado con un 95% de los tumores en extremidades.⁴

La radioterapia pre o posquirúrgica ha sido utilizada, sin embargo, no se ha demostrado aún su eficacia, al no haber demostrado un aumento en la sobrevida. Se ha utilizado en pacientes con tumores inoperables o con enfermedad recurrente avanzada o metastásica.^{1,11}

La quimioterapia no tiene beneficio en casos de tumor primario. Se ha utilizado como terapia adyuvante la epirrubicina y la ifosfamida posquirúrgica, sin embargo en estos casos no se considera la terapia estándar. En cambio, en pacientes con metástasis pulmonares irresecables o en casos de sarcoma metastático extrapulmonar sí tiene beneficios pero únicamente como tratamiento paliativo. Algunos quimioterapéuticos utilizados: ciclofosfamida, la datinomicina y la vincristina, con un índice de éxito del 5-10%. La doxorubicina es el agente más utilizado y con mayor actividad contra los sarcomas de tejidos blandos. Se puede combinar la doxorubicina con la dacarbazina, vincristina e ifosfamida

para mejorar la tasa de respuesta. La dacarbazina tiene actividad contra los sarcomas de tejidos blandos, y cuando se utiliza como monoterapia tiene una tasa de respuesta del 17%, pero cuando se combina con doxorubicina aumenta a un 30%.^{1,11}

Los tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos son altamente malignos y la sobrevida es muy baja. Los tumores que emergen de los neurofibromas son más agresivos. Pacientes con sarcomas retroperitoneales o viscerales tienen peor pronóstico que los tumores en extremidades. La sobrevida a 5 años en pacientes con tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos es de aproximadamente 40-75%.³

Referencias

1. Abeloff: Clinical *Oncology*. 2a ed. Churchill Livingstone. 2000: 2273-2304.
2. Clark MA et al. Amputation for soft-tissue sarcoma. *Lancet Oncol* 2003; 4(6): 335-42.
3. Meis JM et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (malignant schwannoma) in children. *Am J Surg Pathol* 1992; 16:694-707.
4. Baehring JM et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor: The clinical spectrum and outcome of treatment. *Neurology* 2003; 61(5): 696-8.
5. DeVita VT et al. Cancer: *Principles and Practice of Oncology*. 5a ed. Lippincott-Raven. 1997: 1751.
6. Rubin P. Clinical *Oncology*. 7a ed. W.B. Saunders. 1993: 487-505.
7. Bancroft, Laura et al. Soft tissue tumors of the lower extremities. *Radiol Clin North Am* 2002; 40(5): 991-1011.
8. Siegel, Marilyn. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal soft tissue masses. *Radiol Clin North Am* 2001; 39(4): 701-20.
9. Johnson MD, Glick AD, Davis BW. Immunohistochemical evaluation of Leu-7, myelin basic protein, S-100 protein, glial fibrillary acidic protein, and LN3 immunoreactivity in nerve sheath tumors and sarcomas. *Arch Pathol Lab Med* 1988; 112: 155-160.
10. Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Malignant peripheral nerve-sheath tumor (malignant schwannoma). An immunohistochemical study of 29 cases. *Am J Surg Pathol* 1985; 9: 434-444.
11. Kirkwood J. Current Cancer *Therapeutics*. 1a ed. Current Medicine. 1995: 137-145.

