



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE
POSGRADO**

**INSTITUTO MEXICANO DEL
SEGURO SOCIAL
U.M.A.E DR. GAUDENCIO
GONZALEZ GARZA.
CENTRO MEDICO NACIONAL
"LA RAZA"**



***Tumor neuroectodérmico primitivo periférico:
características imagenológicas en el paciente
pediátrico atendido en el hospital general
"Gaudencio González Garza" CMN la Raza.***

TESIS DE POSGRADO

**PARA OBTENER EL TITULO DE
MEDICO ESPECIALISTA EN:**

RADIOLOGIA E IMAGEN

PRESENTA

DR. JUAN CARLOS MERCADO RAMIREZ

ASESOR DE TESIS

DRA. XOCHITL SERRANO ALMANZA

**GENERACION 2010-2013
MEXICO,D.F. ABRIL 2012**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORES:

Investigador Principal:

Dra. Serrano Almanza Xóchitl Lizbeth.

Matrícula: 99364470

Servicio: Radiología e Imagen

Adscripción: Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza". Centro Médico Nacional "La Raza".

Dirección: Calzada Vallejo y Jacarandas, s/n, Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco, México, D. F. C. P. 02990.

Teléfono: 57245900 ext. 23416 o 23417.

Celular: 5522950881

Correo: xochitserrano@yahoo.com.mx

Tesista:

Dr. Mercado Ramírez Juan Carlos

Matrícula: 98360871

Servicio: Radiología e Imagen

Adscripción: Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza". Centro Médico Nacional "La Raza".

Dirección: Calzada Vallejo y Jacarandas, s/n, Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco, México, D. F. C. P. 02990.

Teléfono: 57245900 ext. 23416 o 23417.

Celular: 5525617986

Correo: jhony15@hotmail.com

INDICE

1. RESUMEN
2. MARCO TEORICO
3. JUSTIFICACIÓN
4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA
5. HIPOTESIS
6. OBJETIVOS
7. MATERIAL Y METODOS
8. RECURSOS FINANCIEROS Y FACTIBILIDAD
9. ASPECTOS ETICOS
10. DIFUSIÓN DE RESULTADOS
11. CASOS CLINICOS
12. GRAFICAS
13. RESULTADOS
14. DISCUSIÓN
15. CONCLUSIONES
16. ANEXOS
17. BIBLIOGRAFÍA

TITULO DEL PROYECTO

Tumor neuroectodérmico periférico: características imagenológicas en el paciente pediátrico atendido en el hospital general “Gaudencio González Garza” CMN la Raza.

1. RESUMEN

OBJETIVOS:

Describir las características imagenológicas del tumor neuroectodérmico periférico en el paciente pediátrico atendido en el Hospital General "Gaudencio González Garza" CMN La Raza.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizará estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo de el análisis en expedientes clínicos y archivos de imagen del sistema PACS, de pacientes con diagnóstico confirmados histológicamente y se realizara análisis estadístico descriptivo. Se reunirán los estudios de imagen efectuados de enero del 2006 a mayo 2012 de los pacientes menores de 16 años atendidos en el Hospital General "Gaudencio González Garza" CMN La Raza, con el diagnóstico de tumor neuroectodérmico primitivo periférico confirmado por estudio histopatológico y que se encuentre en cualquier línea de tratamiento o seguimiento.

El tumor neuroectodérmico primitivo forma parte de un grupo de cánceres que evolucionan desde el mismo tipo de células primitivas y comparten ciertas características bioquímicas y genéticas. Algunos tumores neuroectodérmicos primitivos se presentan en el cerebro y el sistema nervioso central (TNEP-SNC) y otros se presentan en lugares fuera del cerebro como, por ejemplo, las extremidades, la pelvis y la pared del pecho (TNEP periférico). También se llama TNEP. Los tumores de localización periférica se pueden presentar en la región toracopulmonar, retroperitoneo en tejidos paravertebrales, tejidos blandos de cabeza y cuello, tejidos blandos intra abdominales, riñón, glándula suprarrenal, pelvis, tejido esquelético.

En la anatomía patológica estos tumores son neoplasias de células redondas y azules, pequeñas ricas en glucógeno. La distinción entre tumor neuroectodérmico primitivo y sarcoma de Ewing extraesquelético precisaba en la detección de rosetas de Horner en el primero.

El aspecto de los estudios de imagen de estos tumores no se ha evaluado en profundidad. Los hallazgos suelen ser en ocasiones inespecíficos. En ultrasonido la mayoría de las ocasiones se presentan como lesiones grandes hipoeoicas con presencia de vascularidad principalmente periférica a la aplicación doppler color. Por tomografía son lesiones que muestran atenuación similar al musculo sin indicios de calcificación. La RM revela características también inespecíficas, mostrando intensidad de señal entre baja e intermedia en T1, e intensidad de señal entre intermedia y alta en T2. La celularidad alta de estas lesiones probablemente justifica el aspecto común de intensidad de señal intermedio en las imágenes de TR largo. Son frecuentes zonas de hemorragia con señal alta en todas las secuencias de pulso de la resonancia. Los factores de buen pronóstico son presentación en edad pediátrica y origen periférico. Los factores que empeoran el pronóstico son un tamaño grande del tumor en el momento del diagnóstico, y necrosis amplia. Suelen observarse metástasis y recidiva local en los primeros dos años después del diagnóstico. Las metástasis afectan con mayor frecuencia a hueso, medula ósea, ganglios linfáticos y pulmones.

2.- MARCO TEORICO

ANTECEDENTES:

Los tumores neuroectodérmicos primitivos y el Sarcoma de Ewing fueron descritos desde principios del s. XX como entidades clínico patológicas distintas. En 1918 el Dr. Stout describió un tumor en el nervio cubital con características de sarcoma pero compuesto por células pequeñas, redondas y dispuestas en rosetas, que posteriormente denominó tumor neuroectodérmico primitivo (1).

En 1921 James Ewing comunicó a la New York Society of Pathology sus observaciones sobre 7 casos de sarcomas no osteogénicos del hueso diagnosticados en pacientes jóvenes. El tumor infiltraba la cortical y se extendía hasta el canal medular así como rompiendo periostio afectaba partes blandas teniendo una alta incidencia metastásica. Aunque era un tumor muy radiosensible, mostraba tendencia a recurrir (2).

En una segunda publicación en 1924, recogía 30 casos insistiendo en que la imagen histológica constituía un problema muy complejo. Suponía que esta neoplasia constituía una nueva entidad clínico-patológica, posiblemente iniciada a expensas del componente vascular óseo y consiguientemente lo diagnóstico como un "endotelioma de hueso" (2).

Estos hallazgos serían confirmados en 1928 por el patólogo francés Charles Oberling, quien defendería que el "sarcoma de Ewing" como él así lo denominaría, derivaba de una célula mesenquimal pluripotencial de la médula ósea, en cierto modo equiparable con las células reticulares primitivas multipotentes propuestas por Maximow. Entre otras posibilidades tendría una capacidad prospectiva endotelial (2).

El tumor fue motivo de fuerte controversia en los años 1930-1940 por cuanto Willis (1940) defendió la posibilidad de que en realidad el sarcoma de Ewing no fuera sino la expresión local de la metástasis de un neuroblastoma oculto, basándose no solo en su heterogeneidad histológica sino también en su presencia multiorgánica así como en su extrema semejanza con los neuroblastomas indiferenciados de la infancia. Arthur Pourdy Stout en New York (1944), utilizando cultivos de tejidos, defendería la independencia biológica del sarcoma de ewing y su diferencia frente a los neuroblastomas en contra del criterio de Willis (2).

En los años 50, Fritz Schajowicz (1956, 1959) publicó en Argentina una serie de trabajos relacionados con este tumor así como con los entonces denominados por J. Stewart "Sarcomas reticulares de la médula ósea" (reticulosarcomas de hueso), señalando como atributo fundamental de los mismos su alto grado de indiferenciación (sarcoma de células redondas pequeñas) y la presencia de abundante glucógeno citoplásmico detectable mediante el carmín de Best o el PAS y siendo sensible a la diastasa. Ello significó un avance importante en su diagnóstico, teniendo sin embargo presente la presencia de glucógeno también en otros tumores malignos y poco diferenciados (rabdomyosarcomas, linfomas) e incluso en el neuroblastoma (2).

Progresiva complejidad se vio cuando Tefft (1969) describió la presencia de estos tumores a modo de masas paravertebrales capaces de causar compresión epidural. Unos años más tarde (1975) Angervall y Enzinger recogerían una amplia serie de tumores localizados en partes blandas sin dependencia ósea, no solo presentes en adolescentes sino también en jóvenes y adultos, todos ellos tendrían un imagen semejante a la vista en el sarcoma de Ewing de hueso (2).

Coincidiría esta época con nuestras primeras descripciones de los sarcomas de Ewing, en las que señalábamos su gran heterogeneidad estructural tanto a nivel morfológico como ultraestructural (1970, 1974, 1978). De esta suerte, junto al sarcoma de Ewing convencional, existiría también un Ewing atípico con células grandes y aspectos de diferenciación endotelial como también serían confirmados por otros autores (Nascimento y col., 1980) (2).

Otro aspecto importante del problema se originaría al señalarse las semejanzas estructurales ópticas y electrónicas de estos tumores con los también llamados "neuroepiteliomas periféricos" de los nervios (Stout, 1918) y con los neuroblastomas periféricos del adulto (Bolande, 1969). La aparición de imágenes tipo Homer-Wright con formaciones de rosetas típicas y filamentos centrales o pseudorosetas óptimamente vacías en su centro o imperfectamente configuradas, haría que el diagnóstico diferencial entre todos estos tumores fuera casi imposible sin la ayuda de técnicas específicas (Schmitt y col, 1982) (2).

En 1979 Askin y cols. comunicaron la existencia de un grupo de neoplasias indiferenciadas formadas por células redondas de localización toracopulmonar, presentes también en niños y jóvenes; algunas tendrían origen en las costillas aunque en otras ocasiones serían inicialmente de partes blandas y solo posteriormente infiltrarían hueso. Histológicamente presentan rasgos semejantes al sarcoma de Ewing e histogenéticamente propondrían para ellos también un origen neuroectodérmico. Los casos publicados por estos autores sin embargo no solo serían SE/pPNET sino también variantes con diferenciación rabdosarcomatosa embrionaria (2).

El componente neuroectodérmico encontraría no solo refrendo ultraestructural con la presencia de granulaciones neurosecretoras (Llombart-Bosch y col., 1982) sino también con base a estudios inmunohistoquímicos. La naciente técnica inmunohistoquímica permitió detectar marcadores neurales en el sarcoma de Ewing (Lipinsky y col., 1986) que posteriormente sería confirmado por numerosos patólogos y serviría de base para defender la naturaleza neural del sarcoma de Ewing (Dehner, 1985; Triche, 1986; Cavazzana y col., 1987) (2).

La detección en 1983 por Aurias y col. de una translocación genética balanceada presente en gran número de SE y de pPNET a nivel de los cromosomas t(11;22)(q24;q12) abrió una nueva perspectiva diagnóstica para este grupo de sarcomas. Sería ya a principio de la pasada década cuando en 1992 el grupo francés Thomas, encabezado por Delattre demostraría que esta translocación está asociada a una fusión génica aberrante entre el llamado gen EWS localizado a nivel 22q12 y el gen FLI1 perteneciente a una familia conocida como ETS (Erythroblastic Transforming Sequence) situado en el cromosoma 11q24. Otros genes de la misma familia ETS están también implicados en este grupo de neoplasias (Kovar H. 1998) (2).

TUMOR NEUROECTODERMICO PRIMITIVO EN LA INFANCIA

INTRODUCCION Y GENERALIDADES

El estudio de tumores de células redondas en la infancia ha permitido recientemente descubrir que algunos de estos tumores no pueden incluirse netamente en las categorías pronosticas del rabdomiosarcoma, neuroblastoma, sarcoma de Ewing, o linfoma, empleando microscopio óptico. Se ha estudiado a estos tumores con inmunohistoquímica, comprobando que algunos contienen enolasa específica de neurona, y con microscopio electrónico, que ha demostrado presencia de gránulos densos y prolongaciones celulares. Muchas veces se diagnosticaban erróneamente como rabdomiosarcoma cuando afectaban primariamente tejidos blandos, o como sarcoma de Ewing, cuando afectaban hueso.

Estos tumores son llamados hoy tumor neuroectodérmico primitivo periférico y sarcoma de Ewing extra óseo respectivamente. Son considerados sarcomas muy relacionados y presumiblemente derivados de un origen ectodérmico (3).

EPIDEMIOLOGIA

El TNEP representa el 1.1% dentro de la población general (1). Suele afectar con mayor incidencia a pacientes jóvenes con edades comprendidas entre los 10 y los 30 años; sin embargo se han reportado casos en personas de hasta 80 años (4). Afecta a los hombres con una frecuencia ligeramente mayor que a las mujeres con una relación 2:1 con una edad media del diagnóstico alrededor de 24 años (6).

CLASIFICACIÓN

La clasificación general es en dos grupos principales:

- TNEP del sistema nervioso central.
- TNEP del sistema nervioso periférico.

SITIOS DE AFECTACION

Afecta con mayor frecuencia a la pared torácica, seguido de cabeza y cuello, región paravertebral, huesos largos y por ultimo retroperitoneo, vísceras solidas, mama y piel. (5).

PRESENTACION CLINICA

Estos tumores son de crecimiento insidioso y rápido, abarcando grandes áreas, con metástasis a distancia identificadas en un 20-25% de los casos nuevos (5).

Presentan un tamaño aproximado de entre 5 a 10cm en el momento del diagnóstico. No se observa aumento de los niveles de catecolaminas, al contrario de lo que ocurre en el neuroblastoma (4).

HISTOPATOLOGIA E INMUNOHISTOQUIMICA

En la anatomía patológica estos tumores son neoplasias de células redondas y azules, pequeñas ricas en glucógeno. La distinción entre tumor neuroectodermico primitivo y sarcoma de Ewing extraesquelético precisaba en la detección de rosetas de Horner en el primero (4).

Es de gran utilidad el uso de la inmunohistoquímica con el cual el PNET demuestra positividad a marcadores de la línea neural, tales como enolasa neuronal específica, vimectina, S-100, cromogranina (7).

La citogenética tiene una especificidad para su diagnóstico y es la presencia de una translocación cromosómica específica (11:22; q24, q12) la cual lleva a una fusión del gen del tumor neuroectodermico primitivo y del sarcoma de Ewing, ubicado en el cromosoma 22, a un gen FLI 1, ubicado en el cromosoma 11, produciendo transcripción de información quimérica. Estos cambios se han identificado en el 85 % de los casos (7).

El intersticio de estos tumores es pobre o ausente en el sarcoma de Ewing convencional, aumentando progresivamente en el sarcoma de Ewing atípico y en el tumor neuroectodermico primitivo periférico. En estos últimos se encuentran depósitos de colágena no estructurada (tipo IV) así como cuerpos de Luse con estructuras periódicas y colágena periódica convencional (2).

La expresión fenotípica más característica es la presencia de típicas rosetas de Homer-Wright. Así como en el caso anterior hay que buscar estas estructuras para hallar su diferenciación, en el pPNET la imagen sobresale en la visión microscópica ante la magnitud y número de las mismas. Además se encuentran bien configuradas, como las describiera Homer-Wright en los neuroblastomas inmaduros (2). Son grupos de 6-8 células que se elongan y buscan un hipotético punto central hacia donde confluyen las prolongaciones apicales de las células. Las células de estas rosetas contienen también glucógeno. La red reticular y los depósitos de colágena amorfa, PAS positiva son mas abundantes que en el sarcoma de Ewing (2).

Smitd y col. (1992) han defendido la necesidad de que se expresen 2 o 3 marcadores neurales para aceptar el carácter neuroectodérmico del sarcoma de Ewing y del TNEP, independientemente de su configuración morfológica (presencia o no de rosetas de Homer-Wright). Ello tendría implicaciones pronósticas más peyorativas (2).

Nosotros hemos encontrado relación entre el grado de diferenciación neural y la presencia/ausencia de marcadores, de forma que los tumores neuroectodermicos primitivos expresan con regularidad 2 o 3 epitopos neuroectodérmicos, mientras que el sarcoma de Ewing clásico puede también hacerlo, aunque es mas inusual así como también puede tan solo expresar vimentina (2).

Tanto el TNEP como el sarcoma de Ewing expresan el producto del gen MIC 2 hasta en un 95% de los casos, lo que aporta más crédito a una unión citogenética (4).

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

El aspecto de los estudios de imagen de estos tumores no se ha evaluado en profundidad. Los hallazgos suelen ser en ocasiones inespecíficos. En ultrasonido la mayoría de las ocasiones se presentan como lesiones grandes hipoecoicas con presencia de vascularidad principalmente periférica a la aplicación doppler color. Por tomografía son lesiones que muestran atenuación similar al musculo sin indicios de calcificación. La RM revela características también inespecíficas, mostrando intensidad de señal entre baja e intermedia en T1, e intensidad de señal entre intermedia y alta en T2. La celularidad alta de estas lesiones probablemente justifica el aspecto común de intensidad de señal intermedio en las imágenes de TR largo. Son frecuentes zonas de hemorragia con señal alta en todas las secuencias de pulso de la resonancia. Los bordes de la neoplasia pueden estar bien definidos, con una pseudocapsula o parecer infiltrantes (4).

El aspecto angiográfico se ha descrito como hipervascular, aunque este es un hallazgo variable. La resonancia suele revelar canales vasculares de flujo alto definibles (intensidad baja en todas las secuencias) dentro del tumor, normalmente mas prominente en la periferia. Esta no es una característica única del tumor neuroectodermico primitivo, ya que puede observarse en otras neoplasias hipervasculares (4).

PRONOSTICO

Los factores de buen pronóstico son presentación en edad pediátrica y origen periférico. Los factores que empeoran el pronostico son un tamaño grande del tumor en el momento del diagnostico, y necrosis amplia. Suelen observarse metástasis y recidiva local en los primeros dos años después del diagnóstico. Las metástasis afectan con mayor frecuencia a hueso, medula ósea, ganglios linfáticos y pulmones (3).

TRATAMIENTO

El tratamiento suele implicar quimioterapia seguida de resección quirúrgica y el pronostico ha mejorado progresivamente. También se puede utilizar radioterapia en algunos casos como complemento. Varios estudios han demostrado que el pronostico global del TNEP es pero que el de el sarcoma de Ewing extraesquelético (4).

Los agentes que se saben que son eficaces para estos tumores son una combinación de Vincristina, Doxorubicina y Ciclofosfamida, así como VP-26 y Cisplatino (3).

3.- JUSTIFICACIÓN

Los tumores neuroectodérmicos primitivos son un raro grupo de neoplasias que se caracterizan histológicamente por tener células redondas, pequeñas y azules y en donde se incluye al linfoma, rabdomiosarcoma, neuroblastoma, entre otros. Tiene translocaciones cromosómicas idénticas al sarcoma de Ewing y pertenecen a la misma familia de tumores. Los tumores neuroectodérmicos primitivos son extremadamente agresivos y metastatizan rápida y extensamente.

En la última década a aumentado la incidencia de este tipo de tumores. Los pacientes usualmente son niños y adultos jóvenes, aunque pueden afectar a cualquier edad. Se manifiesta central o periféricamente y tiene localizaciones anatómicas muy diversas. La presentación en edad pediátrica y de localización periférica se consideran factores de buen pronóstico, así que el tener conocimiento de las características imagenológicas de este tipo de tumores nos permitirá instaurar un diagnóstico diferencial prudente y lograr una estatificación precisa determinante al momento de elegir tratamiento y establecer un juicio pronóstico.

4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

PREGUNTA DE LA INVESTIGACIÓN

El tumor neuroectodérmico primitivo se presenta de forma central y periférica. Las localizaciones periféricas se encuentran fuera del sistema nervioso central y simpático, y puede presentar un amplio espectro de manifestaciones. Por lo que nos preguntamos:

¿Cuáles son las características imagenológicas del tumor neuroectodérmico periférico en el paciente pediátrico atendido en el Hospital General “Gaudencio González Garza” CMN La Raza?

5.- HIPÓTESIS

No aplica por tratarse de un estudio transversal y descriptivo.

6.- OBJETIVOS:

- Describir las características imagenológicas del tumor neuroectodérmico periférico en el paciente pediátrico atendido en el Hospital General “Gaudencio González Garza” CMN La Raza.

7.- MATERIAL Y MÉTODOS

Se reunirán los estudios de imagen efectuados de enero del 2006 a diciembre del 2011 de los pacientes menores de 16 años atendidos en el Hospital General “Gaudencio González Garza” CMN La Raza, con el diagnóstico de tumor neuroectodérmico primitivo periférico confirmado por estudio histopatológico y que se encuentre en cualquier línea de tratamiento o seguimiento.

DISEÑO METODOLÓGICO

Estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo de el análisis en expedientes clínicos y archivos de imagen del sistema PACS, de pacientes con diagnóstico confirmados histológicamente durante el periodo de enero del 2006 a diciembre del 2011 y realización de análisis estadístico descriptivo.

CRITERIOS DE SELECCIÓN:

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Edad pediátrica: de 0 a 16 años.
- Que el paciente haya sido diagnosticado durante el periodo de enero del 2009 a mayo 2012.
- Confirmación del diagnóstico mediante estudio histopatológico postoperatorio o postbiopsia.
- Expediente clínico completo.
- Que se tenga estudios de imagen (radiografía, ultrasonido, tomografía computarizada o resonancia magnética) al momento de la detección y estadificación.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Edad mayor de 16 años.
- Pacientes que se encuentren en vigilancia.
- Quienes presenten enfermedad que condicione inmunodeficiencia y/o inmunosupresión previa al diagnóstico.
- Pacientes con manifestación central.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN:

- Pacientes con expediente incompleto.
- Pacientes que no cuentan con estudio de imagen.
- En quienes tengan estudios de imagen incompletos o de mala calidad.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO

Los resultados se analizarán mediante estadística descriptiva en base a proporciones y medidas de tendencia central. Con apoyo de hojas Excel y sus funciones de promedio para cálculo de la media aritmética.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

EDAD:

- Definición Conceptual: f. (lat. Aetas). Tiempo transcurrido desde el nacimiento: un niño de corta edad. Duración de la vida. Duración de una cosa material.
- Definición operativa: Tiempo transcurrido entre el nacimiento y la fecha de estudio.
- Indicador: Años cumplidos.
- Escala de medición: Cuantitativa discreta

SEXO:

- Definición Conceptual: m. (lat. Sexus). Diferencia física y constitutiva del hombre y de la mujer, del macho y de la hembra: sexo masculino, femenino.
- Definición operativa: Se clasificará de acuerdo al género indicado en la solicitud.
- Indicador: Masculino / femenino
- Escala de medición: Cualitativa Nominal

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO:

- Definición Conceptual: Se denomina así a un grupo de neoplasias formadas por células redondas de pequeño tamaño derivadas de la cresta neural con un tipo histológico muy indiferenciado de carácter neuroectodérmico, que tiene localizaciones anatómicas muy diversas.
- Definición operativa: Forma parte de un grupo de cánceres que evolucionan desde el mismo tipo de células primitivas y comparten ciertas características bioquímicas y genéticas. Algunos tumores neuroectodérmicos primitivos se presentan en el cerebro y el sistema nervioso central (TNEP-SNC) y otros se presentan en lugares fuera del cerebro como, por ejemplo, las extremidades, la pelvis y la pared del pecho (TNEP periférico). También se llama TNEP.
- Indicador: Tumor neuroectodérmico de presentación central o periférica.
- Escala de medición: Cualitativa Nomina

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PERIFÉRICO

- Definición Conceptual: Tumores que se localizan por fuera del sistema nervioso central y simpático.
- Definición operativa: Los tumores de localización periférica se pueden presentar en la región toracopulmonar, retroperitoneo en tejidos paravertebrales, tejidos blandos de cabeza y cuello, tejidos blandos intra abdominales, riñón, glándula suprarrenal, pelvis, tejido esquelético.

CABEZA Y CUELLO: Puede envolver al maxilar, mandíbula, órbita, senos etmoidales, nasofaringe y base de cráneo. Se observan lesiones líticas en los huesos adyacentes, esclerosis se puede ver, acompañado de tumor de tejidos blandos grandes que puede invadir múltiples espacios y extenderse intracranalmente, las calcificaciones son poco comunes y muestra reforzamientos moderados con el medio de contraste.

PARED TORÁCICA: En radiografías se observa destrucción lítica de las costillas asociado a tumor de tejidos blandos, que puede manifestarse como hemitórax radiopaco, puede extenderse al canal raquídeo, retroperitoneo o compartimentos intratorácicos. Hay necrosis, hemorragia, calcificaciones ocasionales; derrame pleural puede existir. Por resonancia magnética son iso/hipointensos al músculo en T1, en T2 son hiperintensos heterogéneos. Puede haber nódulos subpleurales.

ESCÁPULA: Lesiones líticas asociado a tumor de tejidos blandos de mas de 5 cm, involucramiento de estructuras vasculares.

RIÑÓN: Lesiones de densidad mixta, realce leve a moderado con el medio de contraste, área necróticas no realzan, puede haber hemorragia, y se extiende al espacio perinefrítico, envuelve al hilio, vena cava inferior, retroperitoneo e hígado. No cruzan la línea media, hay calcificaciones amorfas ocasionales.

COLUMNA VERTEBRAL: Destrucción y involucramiento del cuerpo vertebral con masas prevertebrales y extradurales. Por resonancia magnética se observan hipointensos en T1 e hiperintensos en T2.

PELVIS: Gran masa de tejidos blandos en músculo o adyacente a un hueso, con realce moderado con el medio de contraste, la afección ósea es mixta (lítica/blastica), envuelve estructuras vasculares, linfadenopatías son poco comunes.

HUESOS LARGOS: Lesiones líticas con patrón permeativo, puede haber esclerosis, asociado a tumor de tejidos blandos y extensión subperióstica.

RETROPERITONEO: Son tumores grandes, heterogéneos, realce heterogéneo con hemorragia y necrosis, invasión vascular y órganos adyacentes, puede haber septos internos gruesos y calcificaciones.

- Indicador: Afección periférica en (órgano u órganos lesionados).
- Escala de medición: Cualitativa Nominal

8.- RECURSOS HUMANOS Y FACTIBILIDAD

Los recursos humanos, institucionales y económicos a emplear en la elaboración de esta tesis como los sistemas computarizados, espacio físico, papelería y archivos, se encuentran disponibles sin utilización de recursos económicos adicionales o excesivos. Como se trata de un estudio descriptivo y retrospectivo se ajusta a las normas institucionales sin interferir en los tratamientos o vigilancias médicas. Por lo que se considera el estudio factible desde el punto de vista personal, institucional y económico.

9.- ASPECTOS ETICOS

Únicamente se evaluará estudios de archivo por lo que no es necesario carta de consentimiento informado. Dicha información obtenida será confidencial, no utilizándose para otros fines. De acuerdo a la Ley General de Salud el riesgo del estudio es mínimo.

10.- DIFUSION DE RESULTADOS

El presente proyecto de tesis se realizara con la finalidad de dar a conocer las diversas formas de afectación del tumor neuroectodermico primitivo periférico en la población mexicana pediátrica del CMN la raza con el fin de establecer un diagnostico oportuno, motivo por el cual se pretende presentar dicho trabajo en el congreso nacional de radiología del año 2013.

11. Casos clínicos

1.-JUAREZ GARCIA JAQUELINE

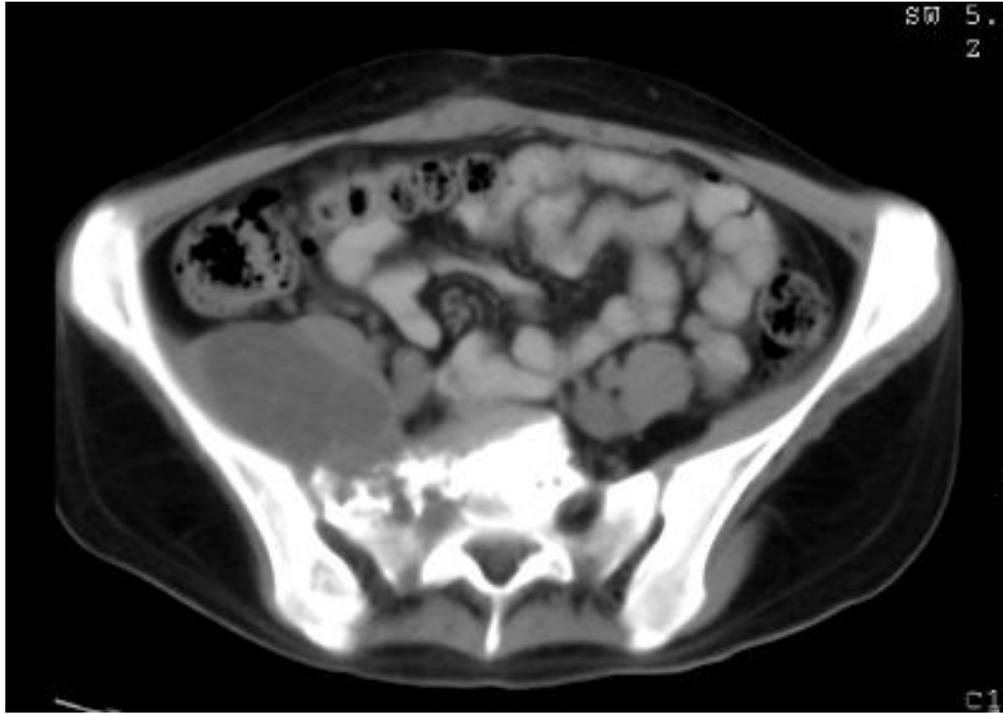
20947408653f1997OR FEMENINO DE 13 AÑOS



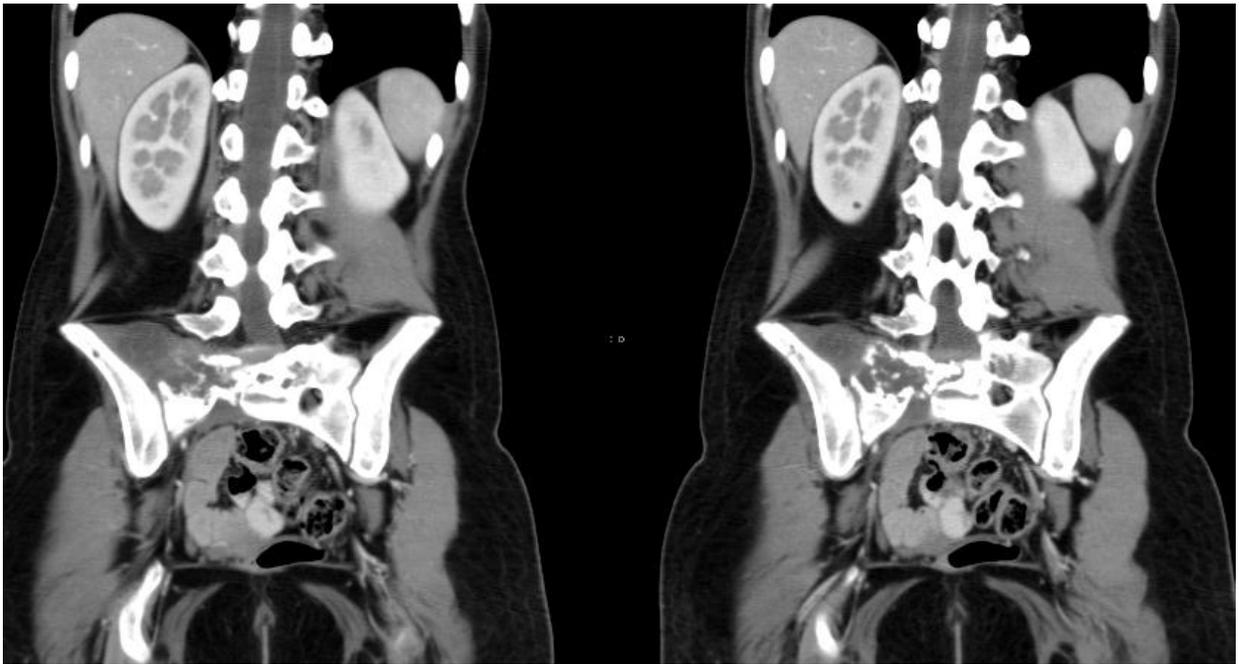
Radiografía AP de pelvis que muestra lesión lítica expansiva que afecta focalmente al foramen sacro de lado derecho.



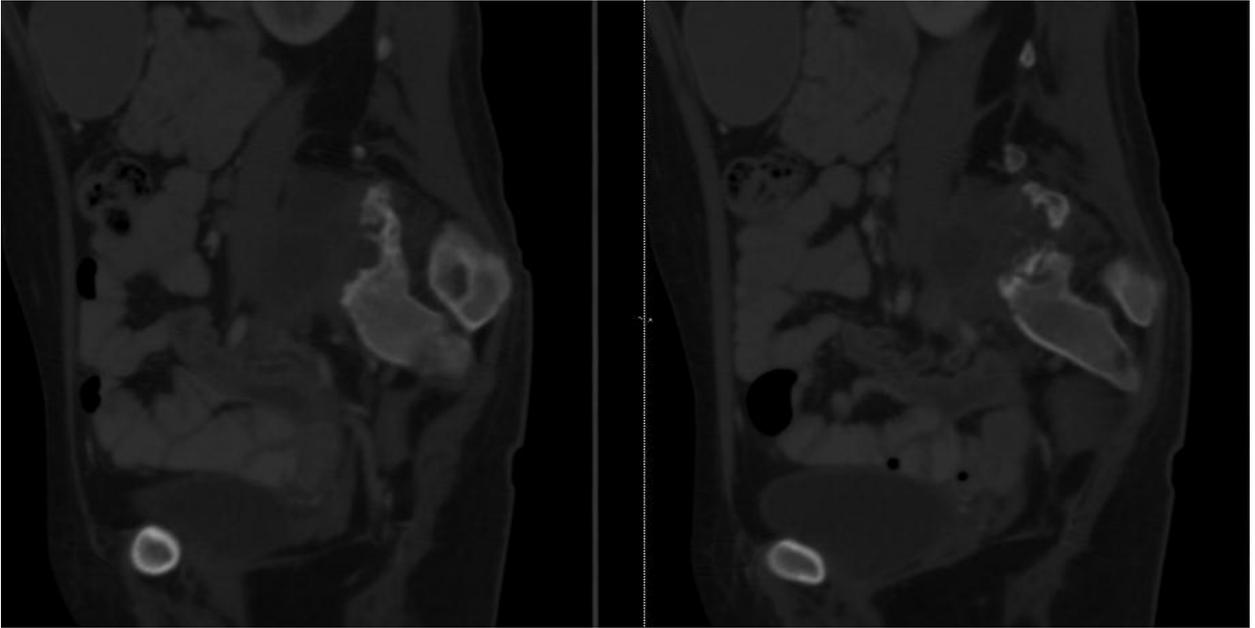
Tumoración de bordes lobulados bien definidos, ecogenicidad heterogénea por áreas de necrosis centrales, sin aparentes calcificaciones con dimensiones de 84 x 71 x 87 mm, localizada a nivel de la porción distal del psoas derecho, la cual tras la aplicación Doppler color presenta escasa vascularidad.



Tomografía abdomino-pélvica en plano transversal sin contraste en la que se observa lesión ovoide heterogénea que afecta al psoas derecho y se extiende al sacro ipsilateral la cual mide 75 x 47 x 63mm en sus ejes mayores, con unidades de atenuación de 15 a 20UH en fase simple.

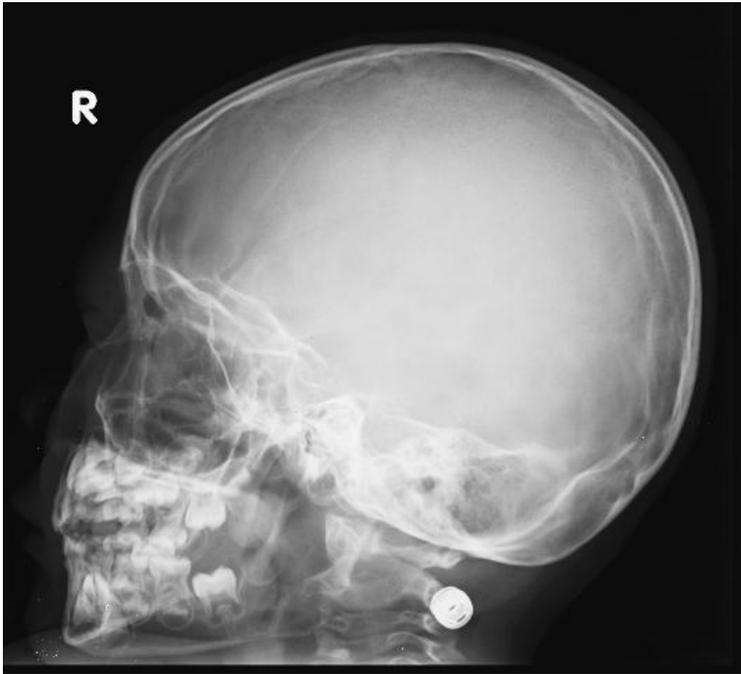


Tomografía abdomino-pélvica en plano coronal y fase contrastada que demuestra reforzamiento nodular heterogéneo de la lesión con afectación del espacio intersomatico L5-S1.

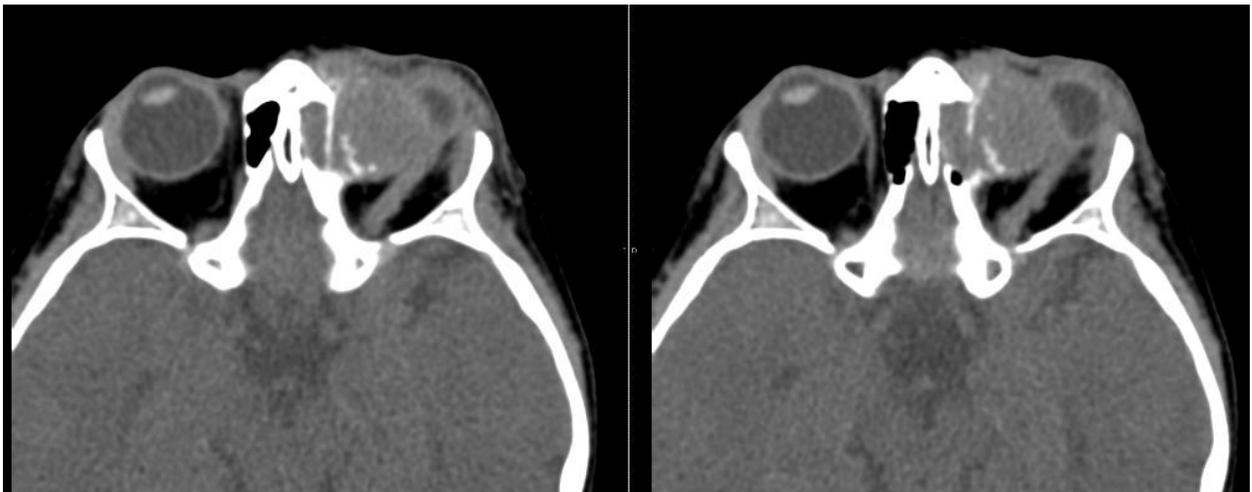


Tomografía abdomino-pélvica en plano sagital con ventana ósea la cual demuestra osteolisis del sacro, además de extensión de la lesión a canal raquídeo a nivel de S1 y compromiso del saco dural.

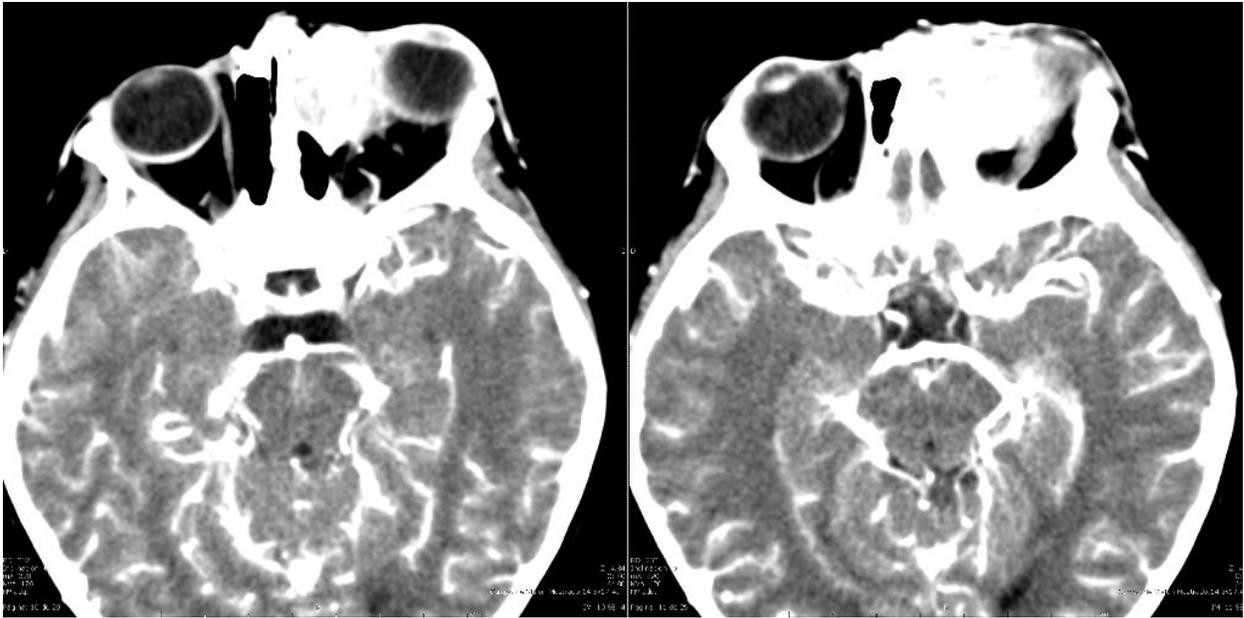
2.-ZARATE GONZALEZ GEMA
96098833993F2007 OR FEMENINO 5 AÑOS



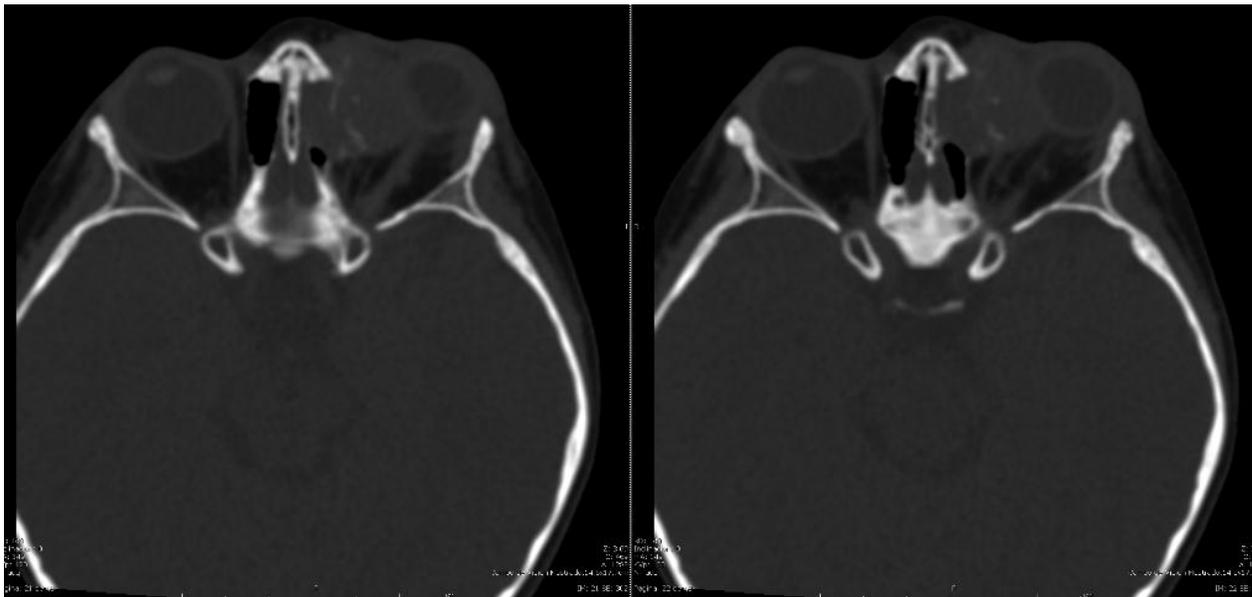
Radiografía lateral de cráneo en la que se identifica importante aumento de volumen en tejidos blandos, además de irregularidad cortical de la pared externa de la orbita izquierda.



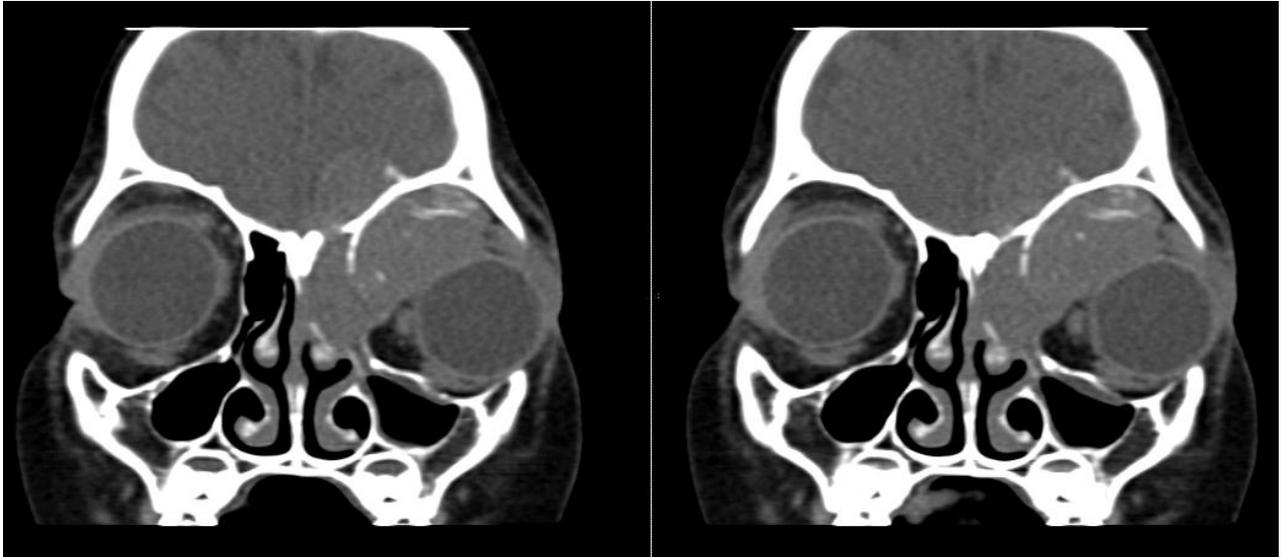
Tomografía de orbitas en plano transversal sin contraste en la que se identifica tumoración orbitaria extraconal izquierda dependiente de la lamina papirácea del hueso etmoides, la cual es de morfología redonda y bordes definidos, isodensa a musculo y con escasas calcificaciones lineales en su interior, con dimensiones de 34 x 25mm en sus ejes mayores, y unidades de atenuación de 37UH.



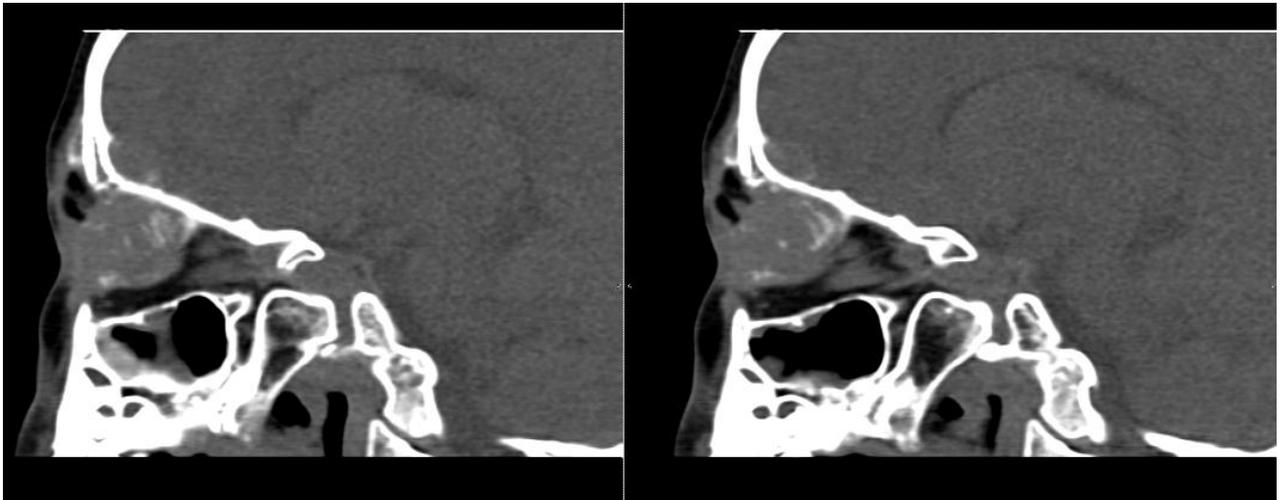
Tomografía de orbitas en plano transversal con medio de contraste, que demuestra realce nodular homogéneo intenso de la tumoración orbitaria izquierda de hasta 223UH.



Tomografía de orbitas en plano transversal y algoritmo para hueso en la que observamos en detalle la osteolisis de la lamina papirácea del hueso etmoides de lado izquierdo.

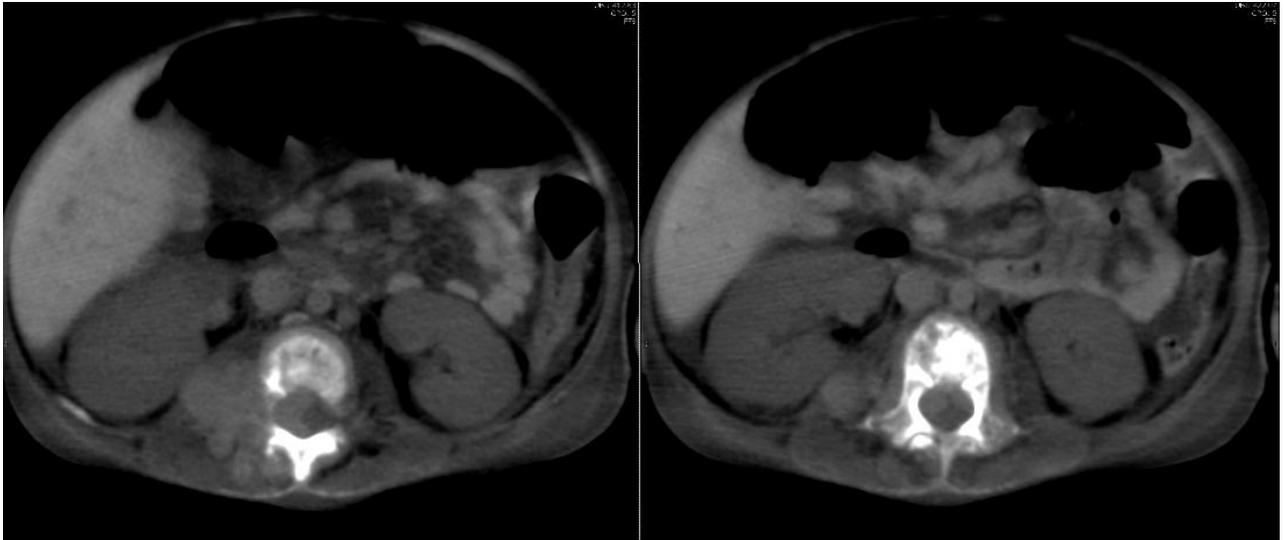


Tomografía de orbitas en plano coronal y ventana para tejidos blandos que demuestra la extensión de la lesión orbitaria a celdilla etmoidal anterior y la obliteración del complejo osteomeatal izquierdo.

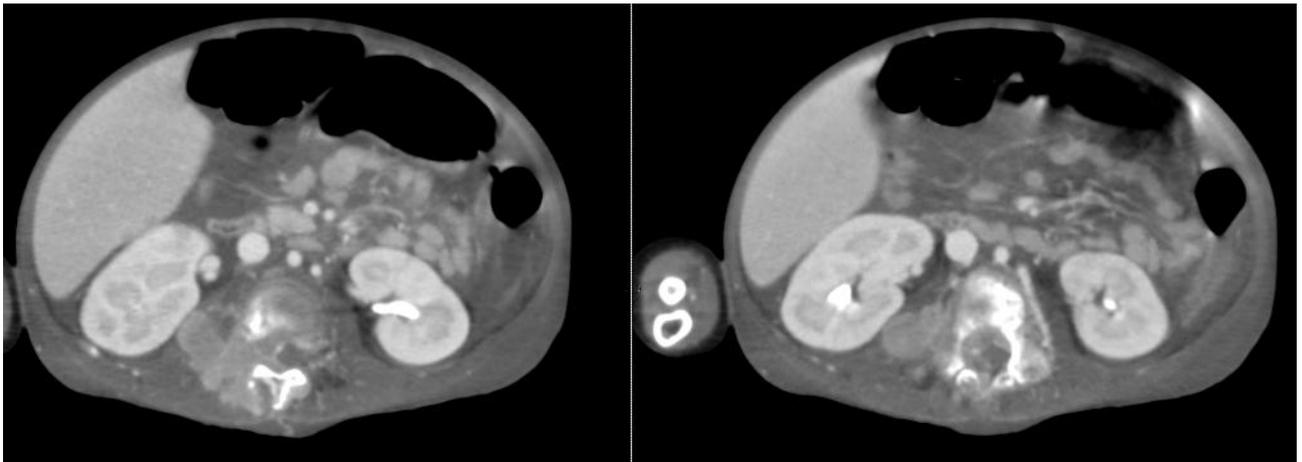


Tomografía de orbitas en plano sagital con ventana para tejidos blandos donde se observan respetados los músculos rectos, y la integridad de la cortical del hueso frontal.

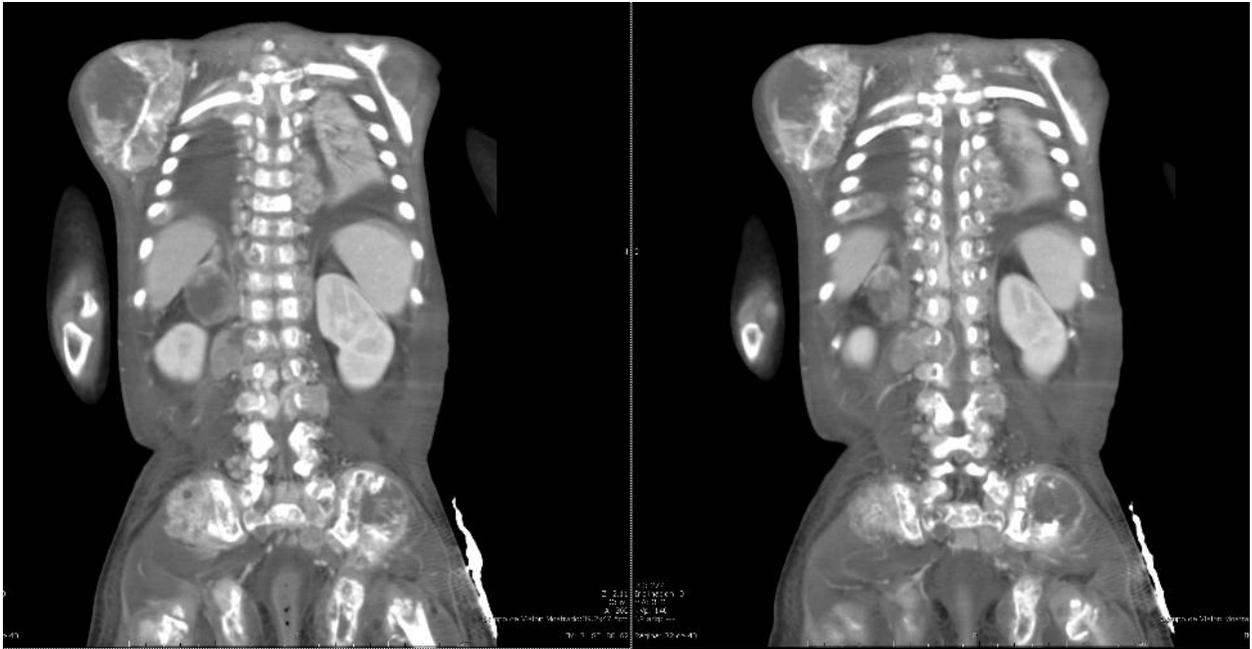
3.-SERRANO LOPERANA ESTELA
18978240263F2008OR FEMENINO 3 AÑOS



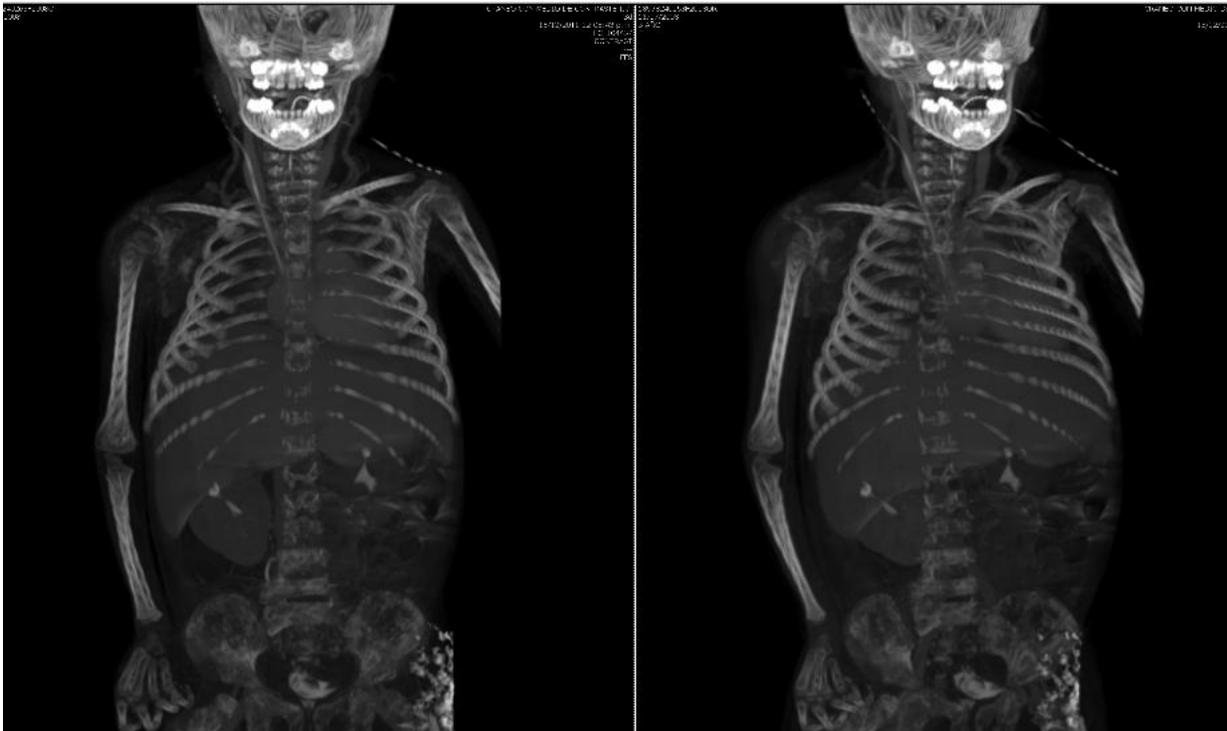
Tomografía abdomino-pélvica en plano transversal sin contraste en donde se observa en espacio intersomatico L1-L2 tumoración paravertebral derecha que se extiende al agujero de conjunción y afecta saco dural, dicha tumoración presenta unidades de atenuación de 31UH y mide 48 x 43mm en sus ejes mayores.



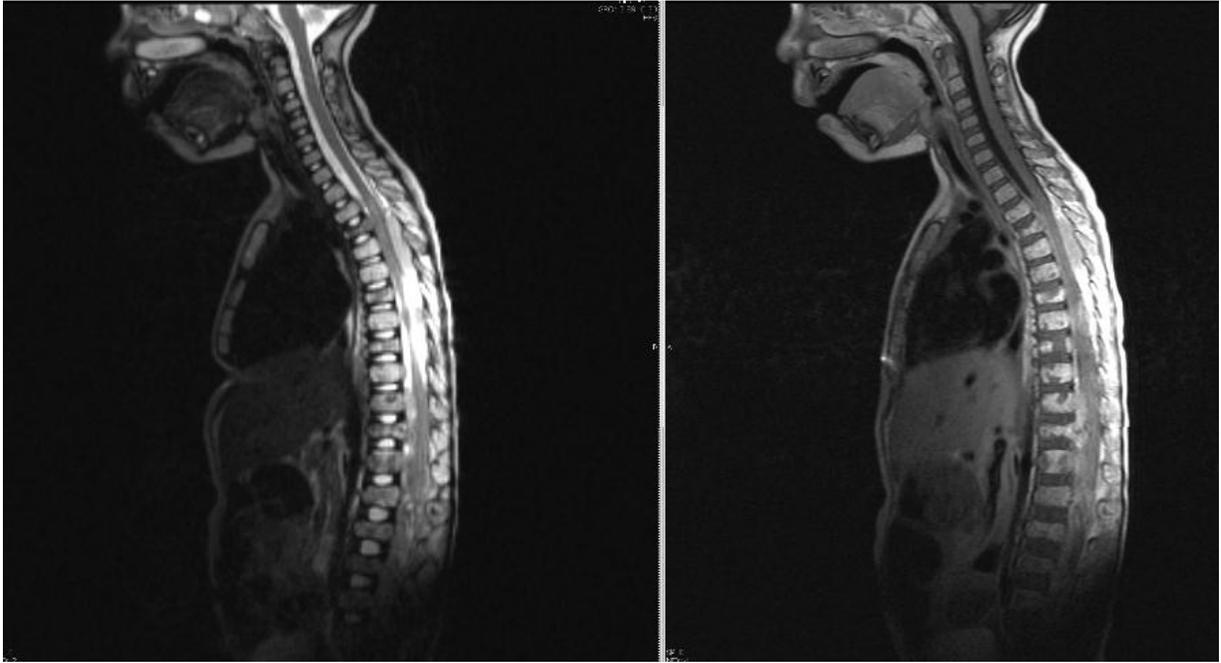
Tomografía abdomino-pélvica en plano transversal y con medio de contraste en la que se observa el realce nodular heterogéneo de la tumoración paravertebral derecha obteniéndose unidades de atenuación de hasta 56UH.



Tomografía toraco-abdominal en plano coronal y con medio de contraste que demuestra múltiples metástasis con componente de tejidos blandos importante las cuales refuerzan, localizadas en cabeza humeral derecha, suprarrenal derecha, paravertebral izquierdo a nivel de cuerpos torácicos y en ambos huesos iliacos.

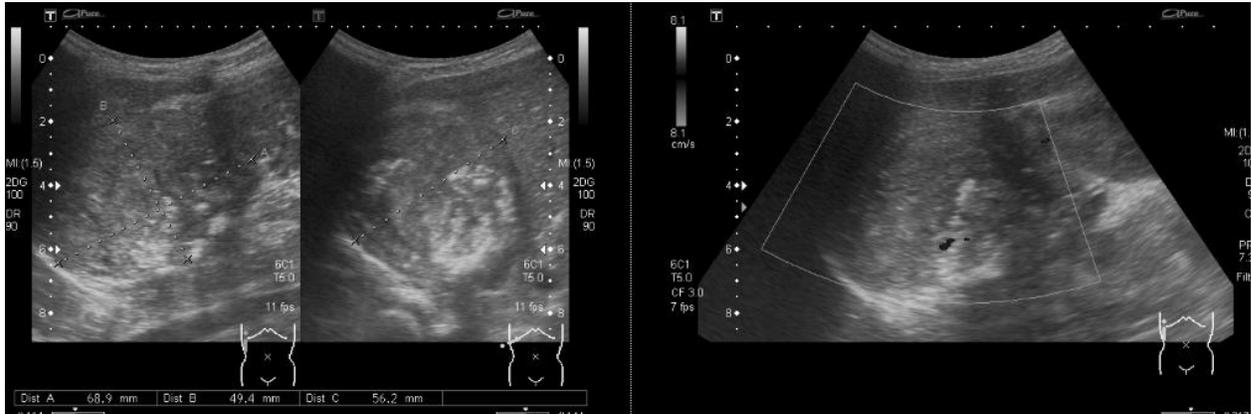


Reconstrucción volumétrica con tomógrafo multidetector en la que se identifica múltiples lesiones líticas en pelvis, columna y cabeza humeral derecha.

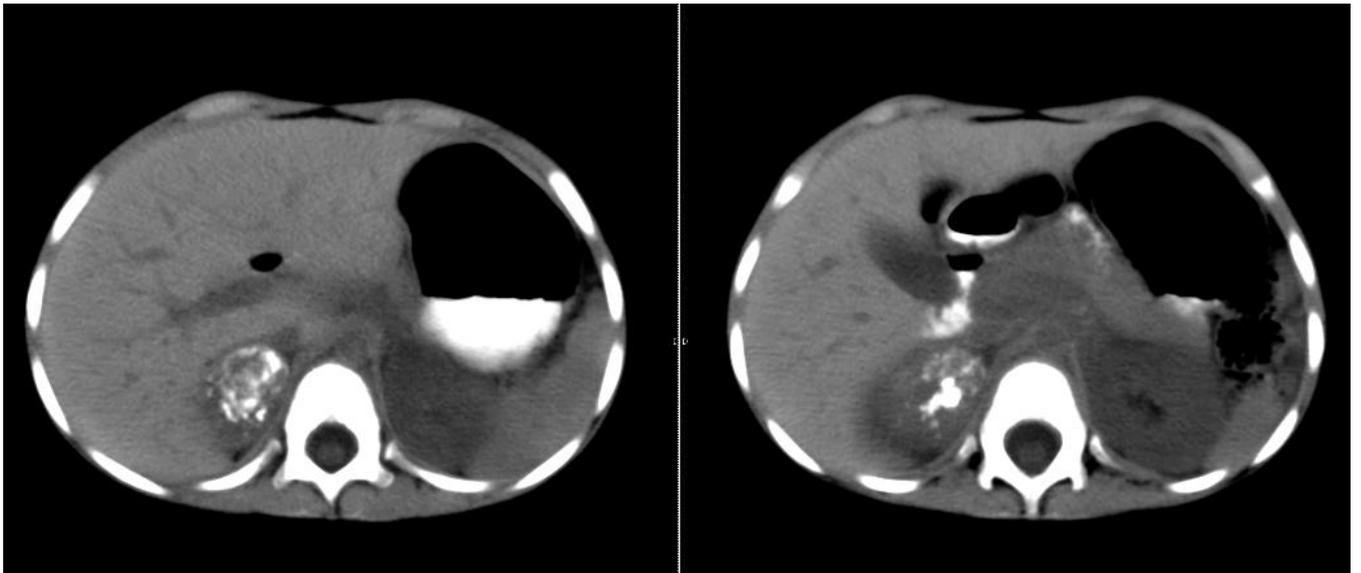


Resonancia magnética en planos sagitales ponderadas en T2 y T1 en las que se observa múltiples metástasis hipointensas en ambas secuencias desde la segunda vertebra torácica hasta el sacro, además de infiltración epidural que se observa en T1 como zonas lenticulares hiperintensas que comprimen el saco dural.

4.-ARENAS NAVA ANGELICA GUADALUPE
92028100573F2007OR FEMENINO 4 AÑOS



Ultrasonido en el que se observa lesión redondeada de bordes regulares bien definidos probablemente dependiente de glándula suprarrenal derecha, la cual es heterogénea de aspecto solido, de predominio hipoecoico, con múltiples imágenes ecogenicas en su interior que mide 68 x 49 x 56mm en sus ejes mayores y tras la aplicación de doppler color con escasa vascularidad periférica.



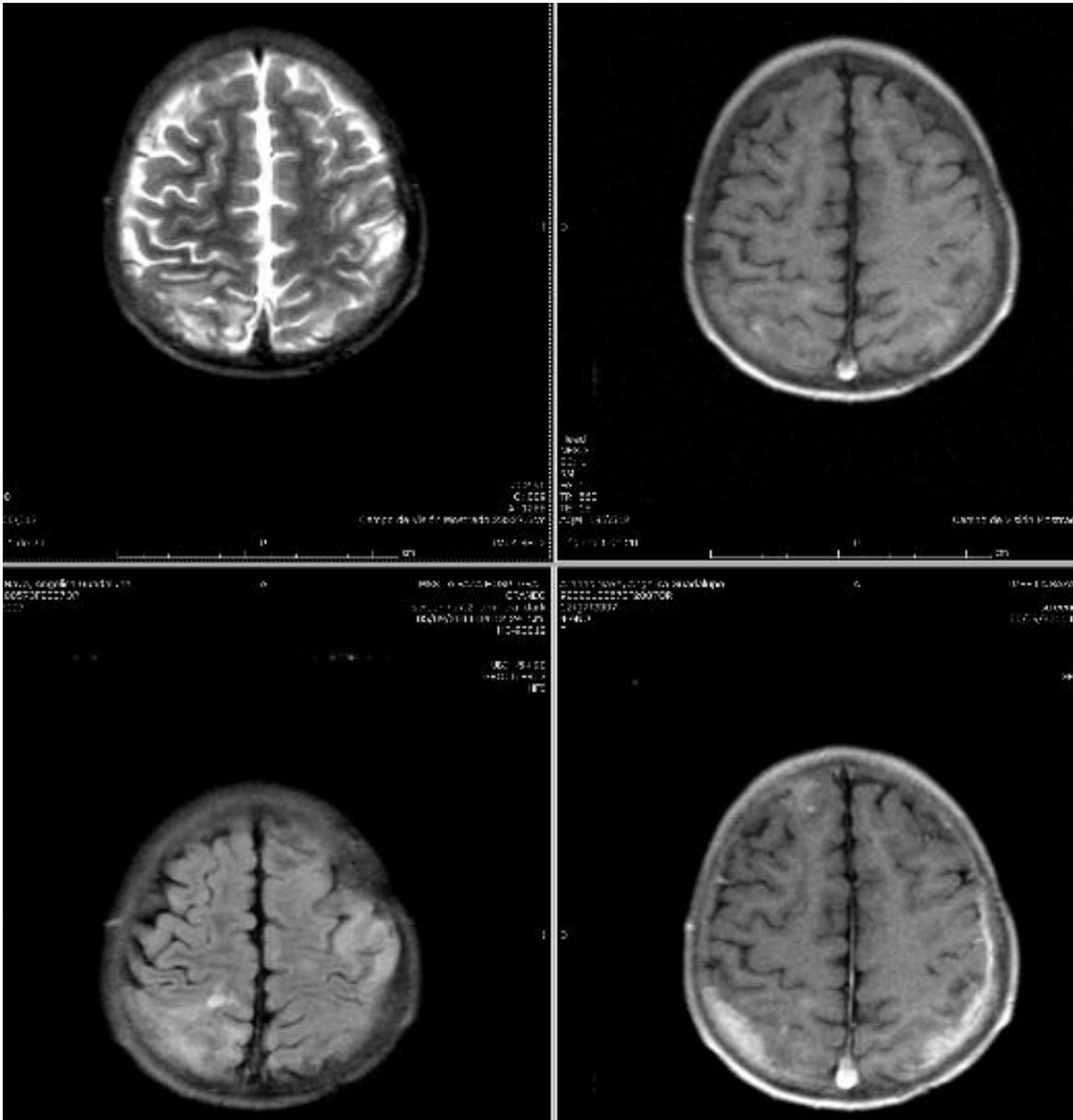
Tomografía abdomino-pélvica en plano transversal con contraste oral, en la que se demuestra tumoración adrenal derecha redonda de bordes definidos la cual mide 42 x 32 x 28 mm en sus ejes mayores y presenta múltiples calcificaciones en su interior.



Tomografía abdomino-pélvica contrastada en plano coronal en la que se confirma el origen adrenal derecho del tumor y la compresión del polo superior renal ipsilateral.



La primer imagen es una reconstrucción coronal contrastada de una tomografía toraco-abdominal en la se observa metástasis en espacio prevascular. La segunda imagen es una reconstrucción de máxima intensidad en la que se observa varicocele bilateral.



Resonancia magnetica en planos transversales ponderada en T2, Flair, T1 y T1 con gadolinio en la que se demuestra infiltración tumoral de leptomeninges y reforzamiento intenso de las mismas que se encuentran adyacentes a los huesos parietales.

5.-LOPEZ CHAVEZ ETIENNE ALEXANDER
20927100893M2001OR MASCULINO 9 AÑOS



Radiografía anteroposterior de pelvis en la cual se observa lesión osteolítica expansiva en hueso iliaco izquierdo, con importante componente de tejidos blandos.



Tomografía contrastada en plano coronal en la cual se identifica la irregularidad cortical del hueso iliaco izquierdo y el reforzamiento nodular heterogéneo de la tumoración dependiente de tejidos blandos la cual denota zonas centrales de necrosis.



Tomografía con ventana ósea en plano coronal en la cual se observa la importante osteolisis del hueso iliaco izquierdo.

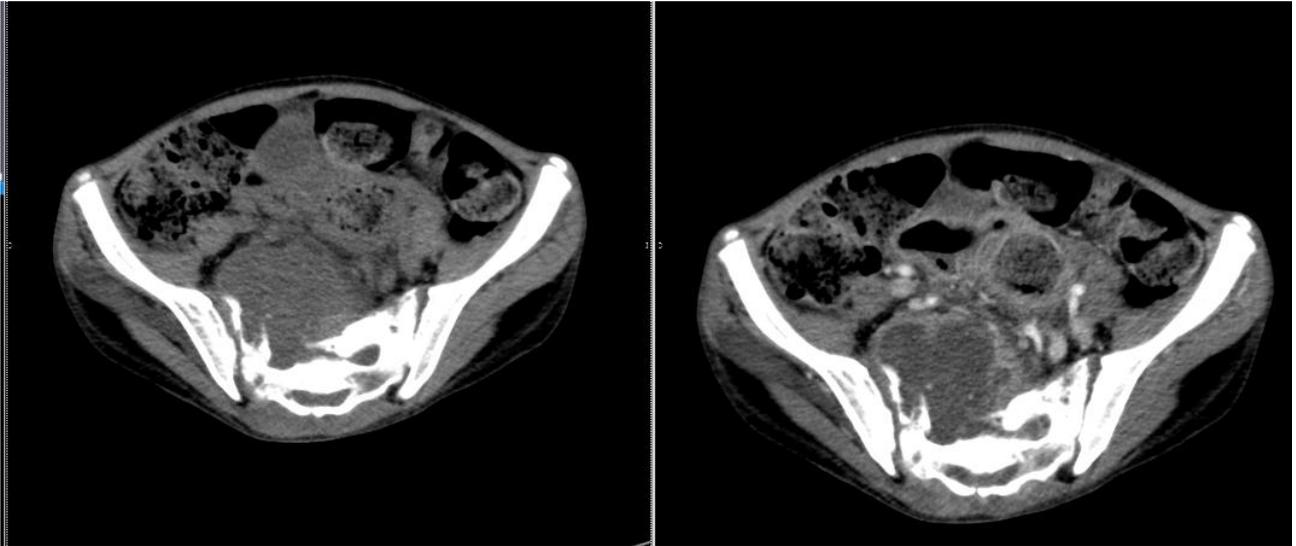


Reconstrucciones volumétricas en planos coronal y oblicuo en la cual se observa la expansión y lisis ósea.

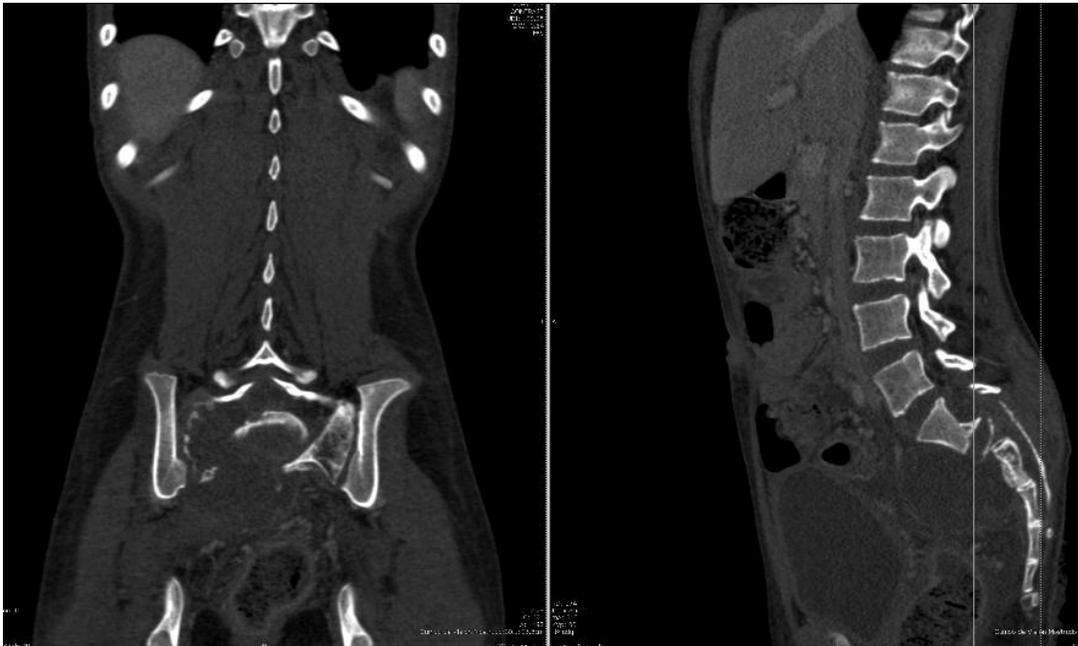
6.-BARRERA VALDEZ JENNIFER

94967602453F1998OR

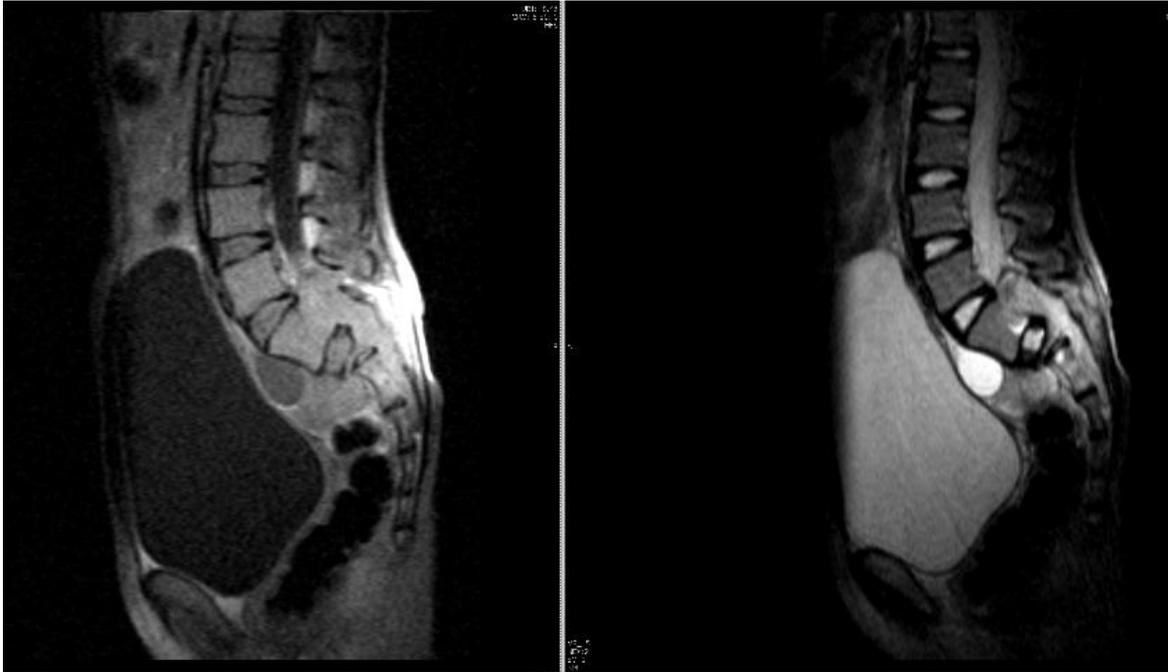
FEMENINO 13 AÑOS



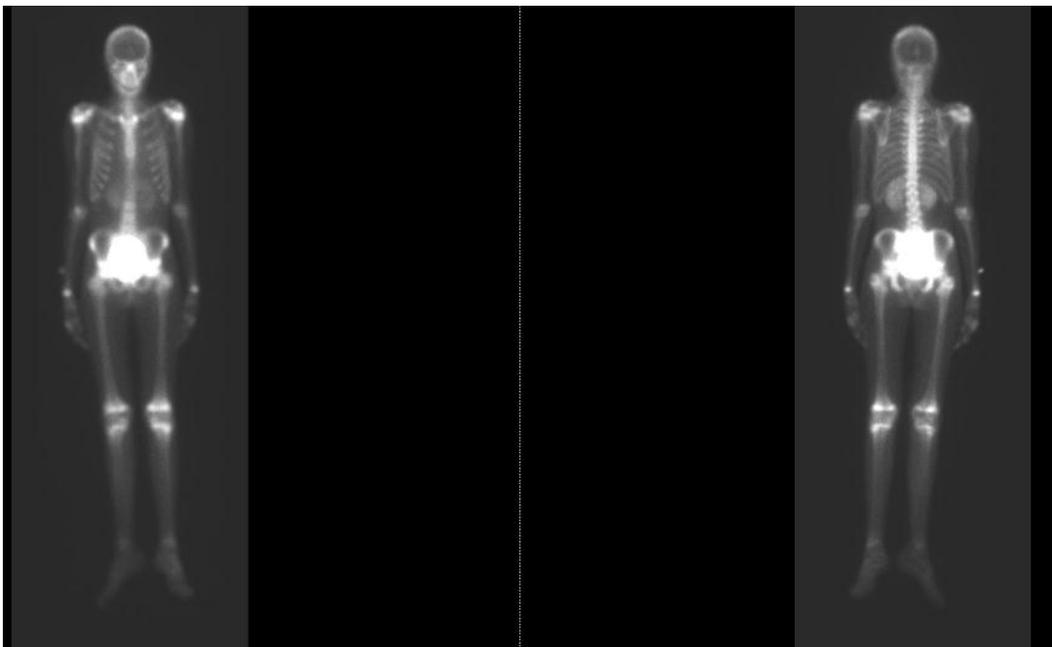
Tomografía en plano transversal la primera imagen en fase simple demuestra tumoración isodensa a musculo localizada en sacro derecho cuyas dimensiones son de 79 x 65 x 67 mm en sus ejes mayores, después de instilar medio de contraste presenta reforzamiento nodular heterogéneo con coeficiente de atenuación en zonas periféricas de 169 UH, la zona central permanece sin cambios en relación a necrosis.



Reconstrucciones coronal y sagital de tomografía abdomino-pelvica contrastada con ventana ósea en la que se observa la importante lisis del sacro derecho y afectación del canal medular.



Resonancia magnética en plano sagital ponderada en T1 y T2, donde se observa el tejido neoplásico isointenso con los cuerpos vertebrales en T1 e hiperintenso y heterogéneo en T2, dicha tumoración ocupa en su totalidad el canal raquídeo desde L4-L5 hasta S3 aproximadamente

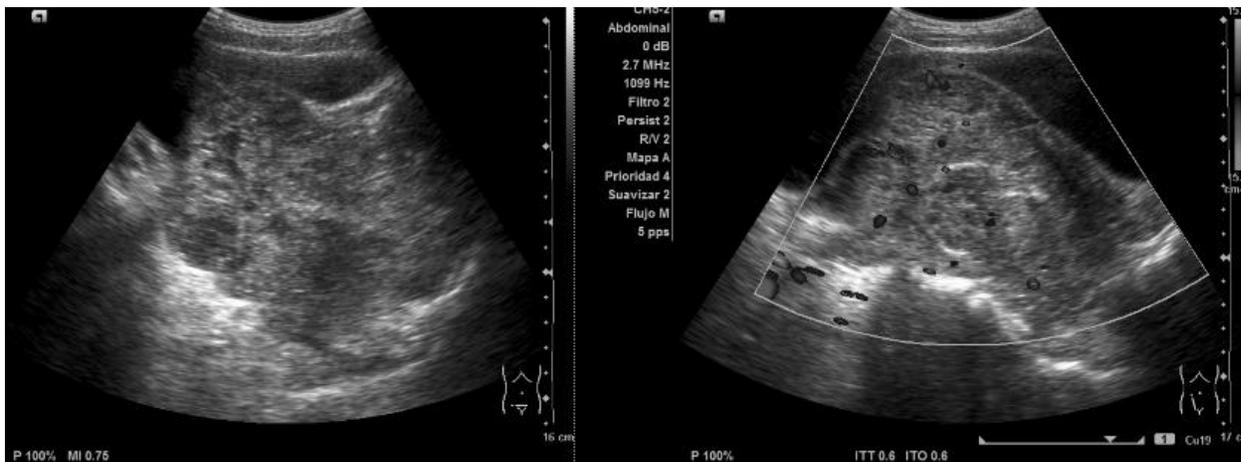


Gamagrama óseo en el cual se identifica hipermetabolismo tras la aplicación del radiotrazador a nivel sacro.

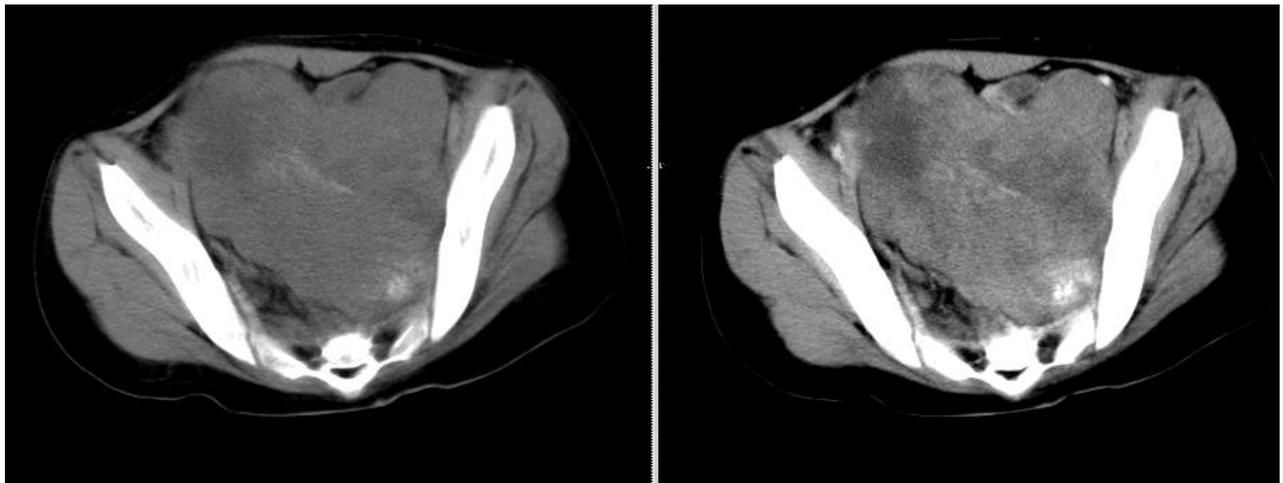
7.-BARRON BARCENAS YELMA

94087501423F1997OR

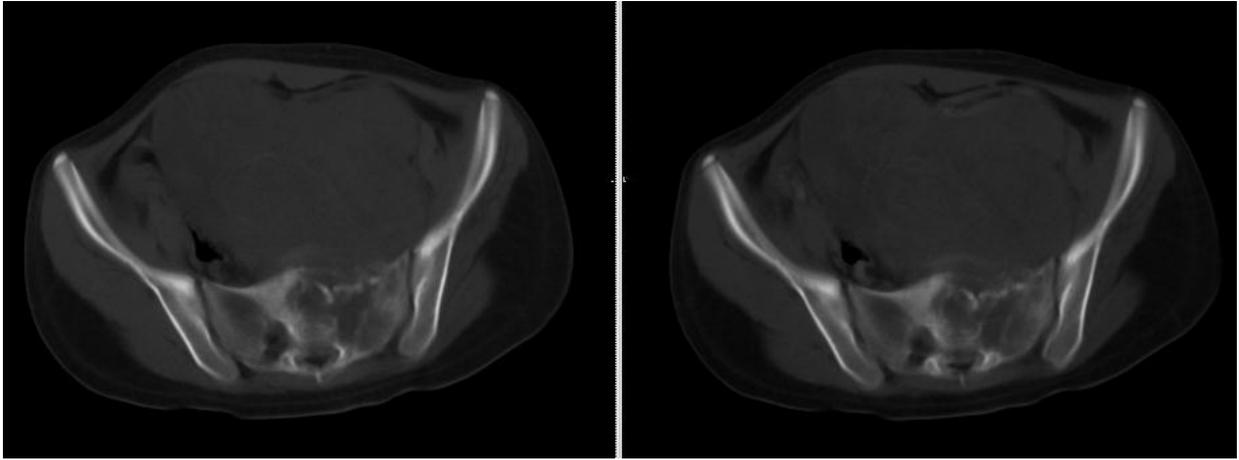
FEMENINO DE 13 AÑOS



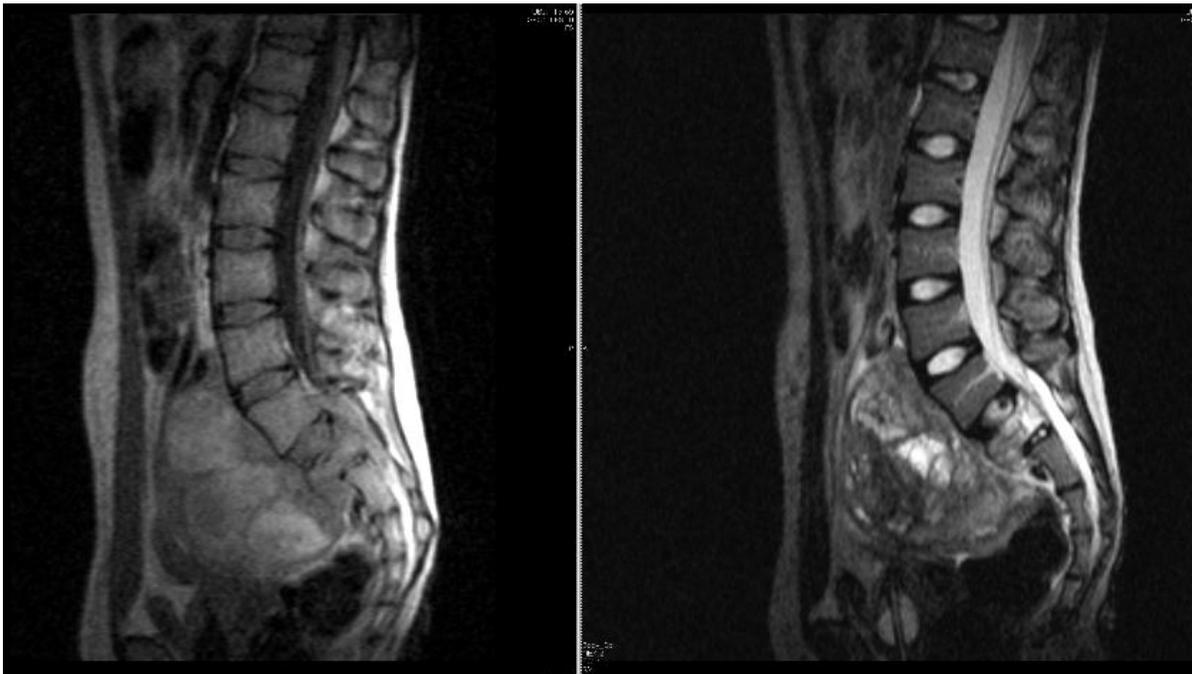
Ultrasonido en el que se identifica a nivel de piso pélvico tumoración de morfología irregular, con bordes bien definidos, de ecogenicidad heterogénea a expensas de imágenes ecogénicas en su interior intercaladas con área hipocóicas, la cual mide 81 x 52 x 67 mm en sus ejes mayores y presenta vascularidad central, a la aplicación doppler color.



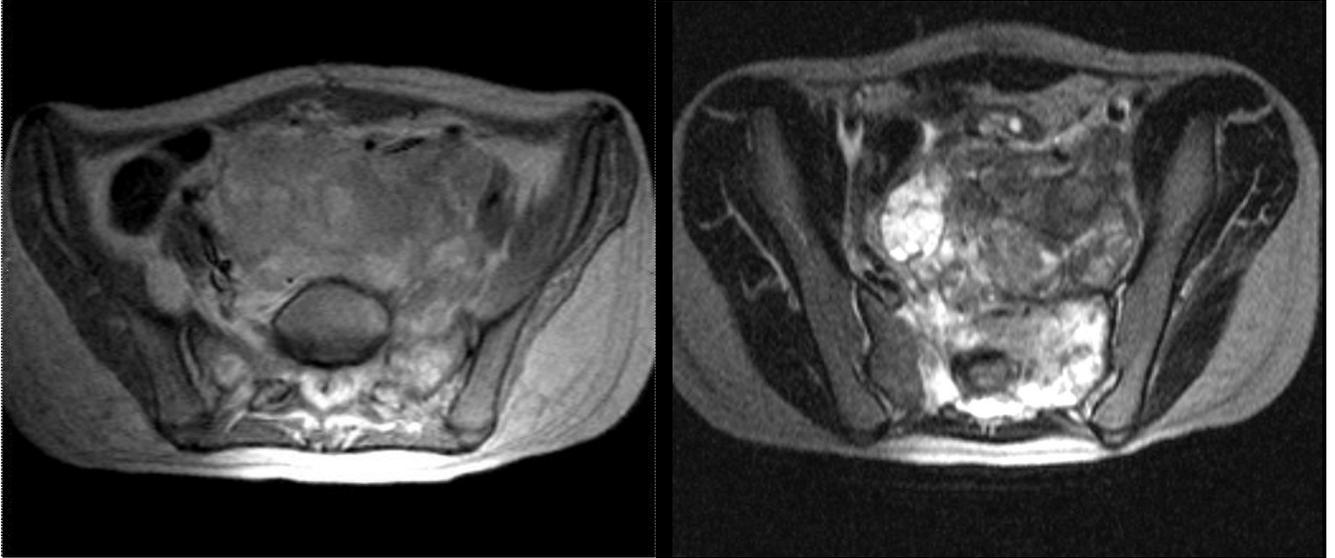
Tomografía de pelvis en plano transversal simple y contrastada en la cual se identifica gran tumoración de morfología irregular localizada a nivel de piso pélvico, que mide 125 x 87mm en sus ejes mayores, es isodensa a musculo y con algunas zonas focales de necrosis, en fase simple con unidades de atenuación de 40-55UH y con el contraste muestra reforzamiento nodular heterogéneo de hasta 125UH.



Tomografía de pelvis con ventana ósea en donde se demuestra la reacción periostica que condiciona la tumoración de piso pélvico hacia el sacro izquierdo.

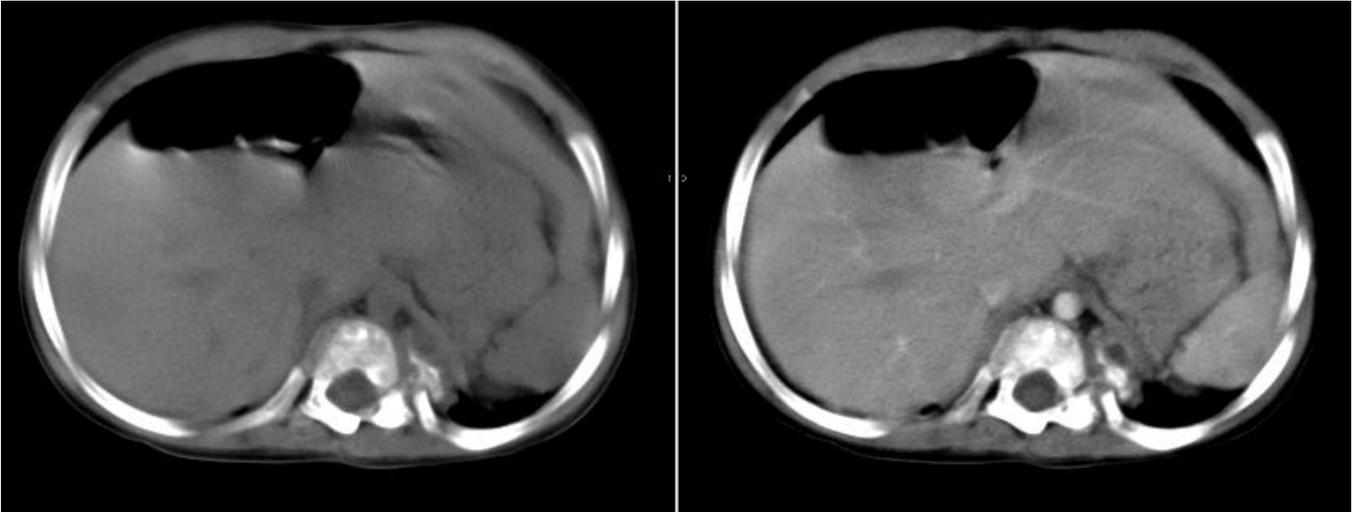


Se identifica tumoración pélvica de intensidad de señal sumamente heterogénea en T1 y T2, en contacto con la parte anterior de los cuerpos vertebrales de L-4 hasta S2-S3, La parte distal del canal raquídeo y el conducto y agujeros sacros se encuentran obliterados y el cuerpo de L5 presenta pérdida de su altura y cambios en su intensidad por infiltración neoplásica.

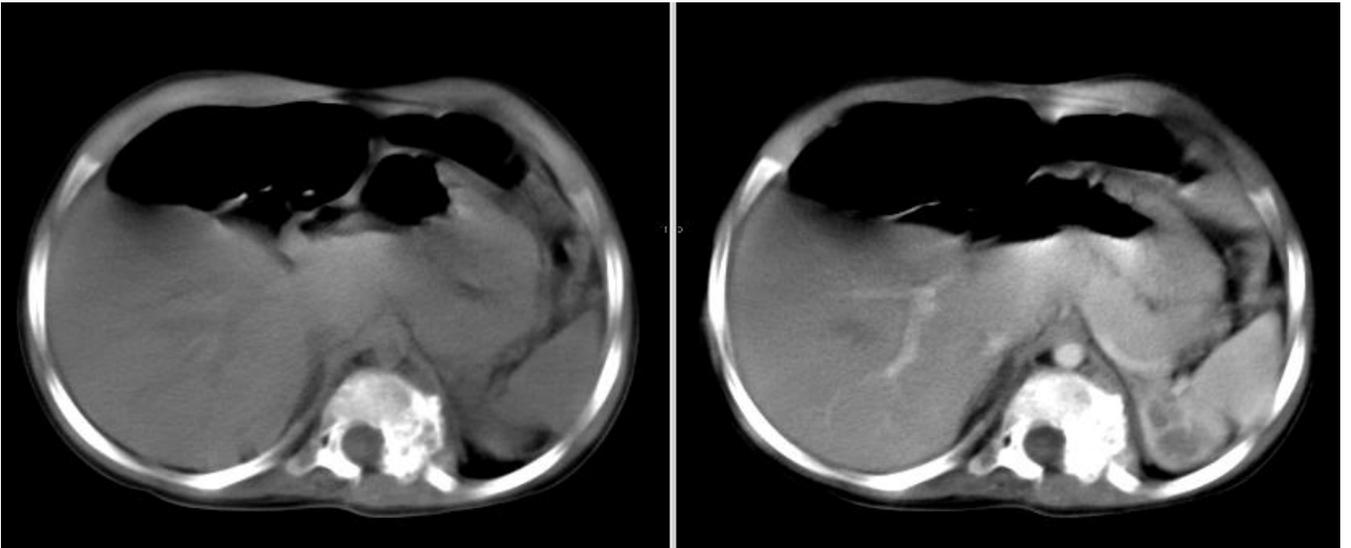


Resonancia magnética en plano transversal, ponderada en T1 y T2 en la que se observa como la tumoración de piso pélvico ocasiona por su gran volumen desplazamiento y compresión de las estructuras circunvecinas. Se identifica en estos cortes infiltración neoplásica del sacro de predominio hacia lado izquierdo que condiciona el aumento de volumen y el aumento de la intensidad de señal en T2.

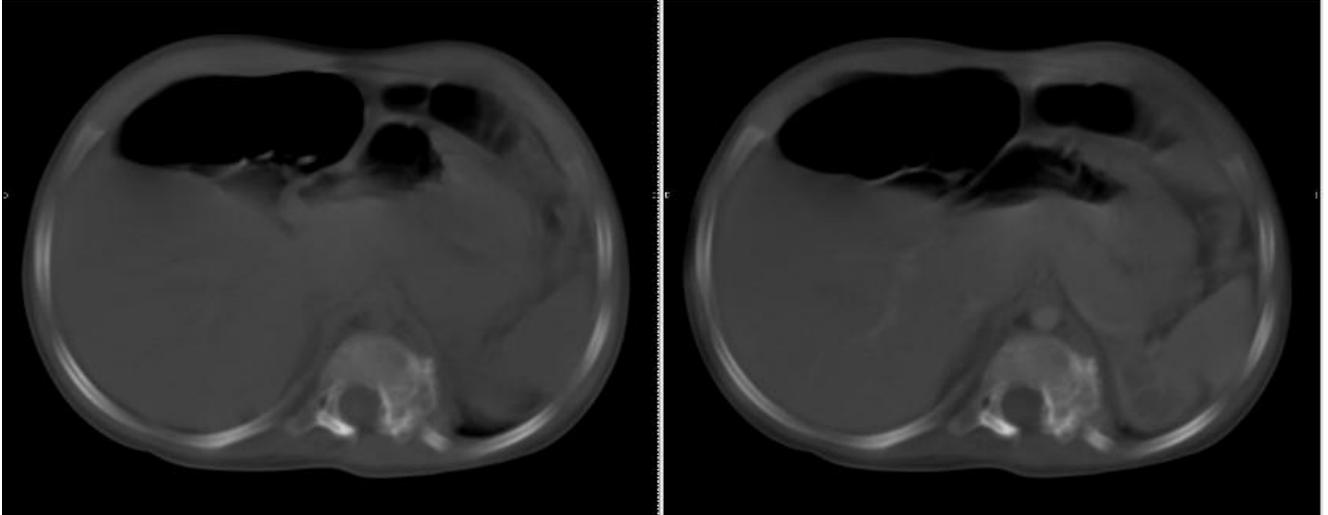
8.- DELGADO BASILIO ELEONOR
37008413923F 2006 OR FEMENINO 3 AÑOS



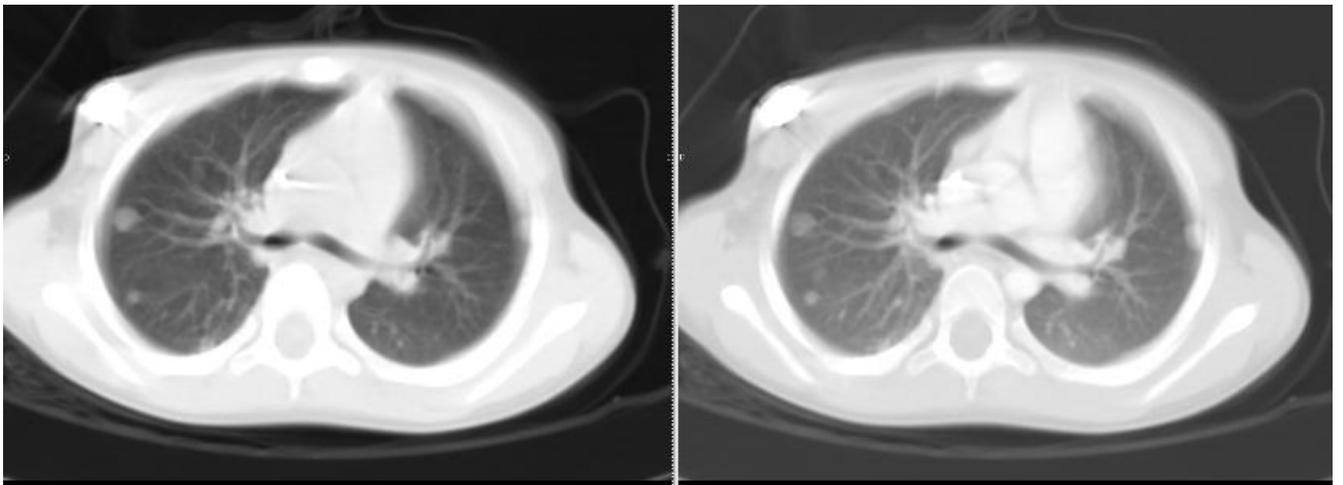
Tomografía abdominal en plano transversal en fase simple y contrastada en la que observa lesión tumoral posterolateral izquierda a nivel del espacio intersomatico T12-L1 la cual se introduce al conducto raquídeo. Dicha tumoración presenta una densidad heterogénea con periferia isodensa a tejidos blandos y en su zona central calcificaciones dystroicas.



Tomografía abdominal en plano transversal en fase simple y contrastada en la que se observa el mayor volumen de la tumoración la cual mide 27 x 19mm en sus ejes mayores y es posible observar múltiples calcificaciones intratumorales en fase simple. A la aplicación de contraste existe importante reforzamiento nodular homogéneo de hasta 145UH.



Tomografía abdominal en plano transversal con ventana ósea en la que se identifica lesión lítica de tipo permeativo a nivel del espacio intersomático T12-L1, la cual provoca defecto del conducto raquídeo posterolateral izquierdo.



Tomografía de tórax en plano transversal con ventana para pulmón en la que se identifican múltiples nódulos de distribución difusa y localización subpleural en relación a metástasis.

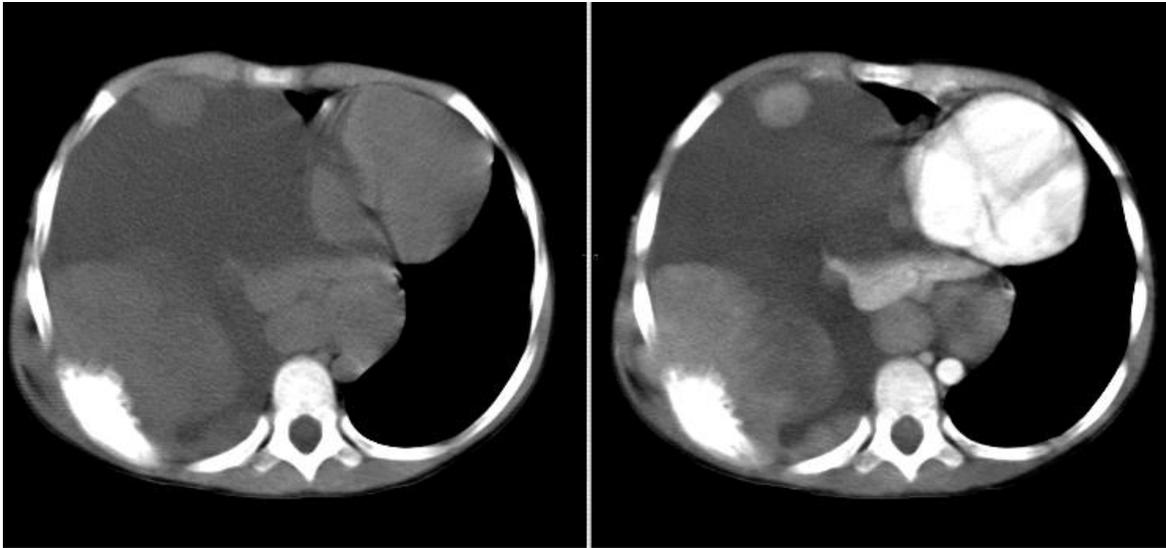
9.-DEL ANGEL DELGADO SEBASTIAN

92937720173M2004OR

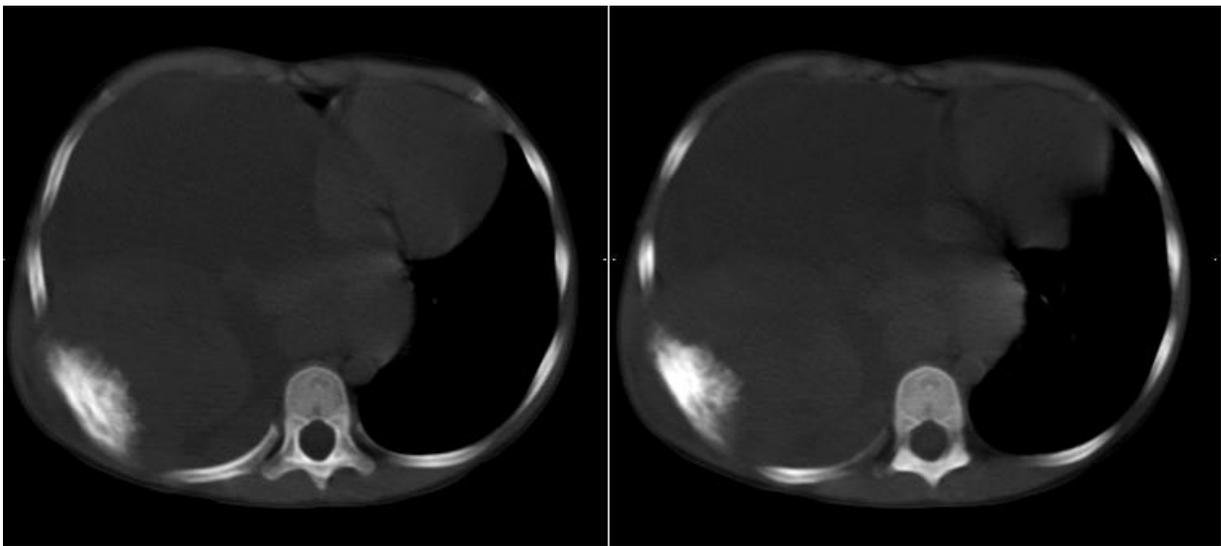
MASCULINO 5 AÑOS



Radiografía anteroposterior toraco-abdominal en la que se observa en estructuras óseas lesión osteolítica expansiva en 8 arco costal posterior derecho. En pulmón derecho se identifica radiopacidad difusa que abarca la totalidad del hemitorax y que condiciona desplazamiento mediastinal hacia la izquierda.



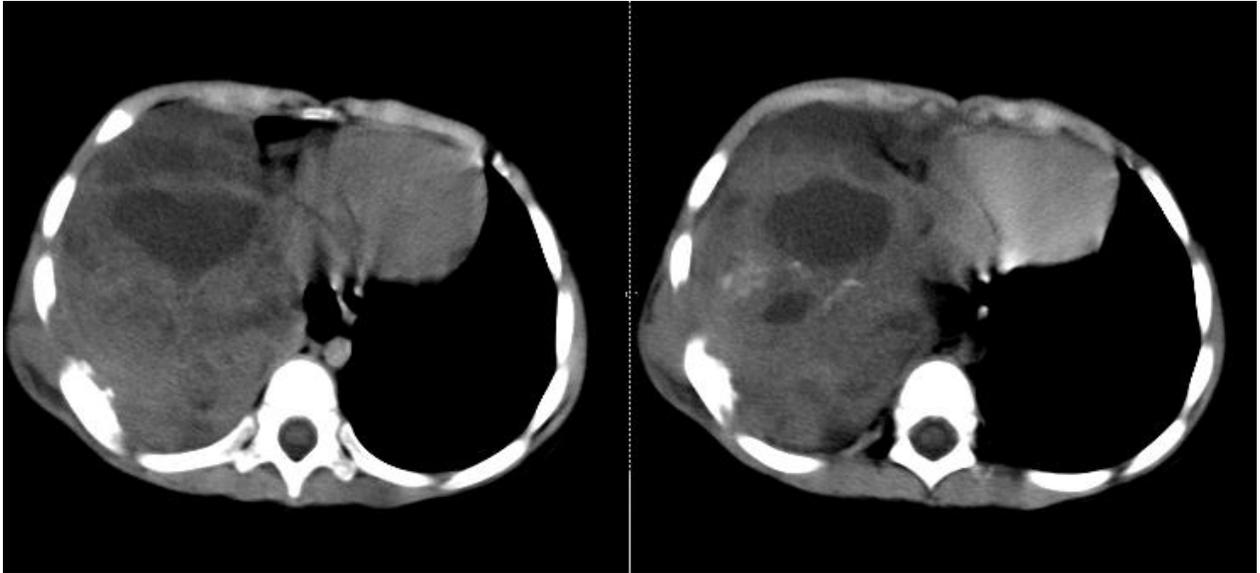
Tomografía torácica en plano transversal en fase simple y contrastada en la que se demuestra tumoración en pared costal posterior la cual mide 87 x 55mm en sus ejes mayores, en fase simple es isodensa a tejidos blandos y con el contraste presenta reforzamiento nodular heterogéneo por zonas de necrosis. Se observa además derrame pleural para-neoplásico.



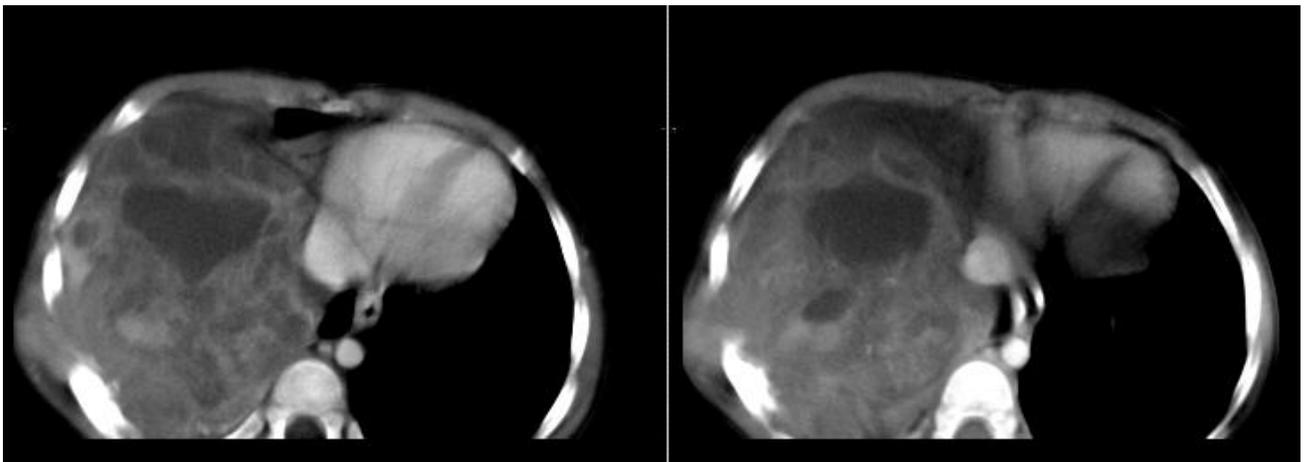
Tomografía torácica en plano transversal con ventana ósea en la que se observa como la lesión tumoral afecta el 8 arco costal posterior condicionando reacción perióstica discontinua en rayos de sol.

10.-JIMENEZ MORENO JESUS

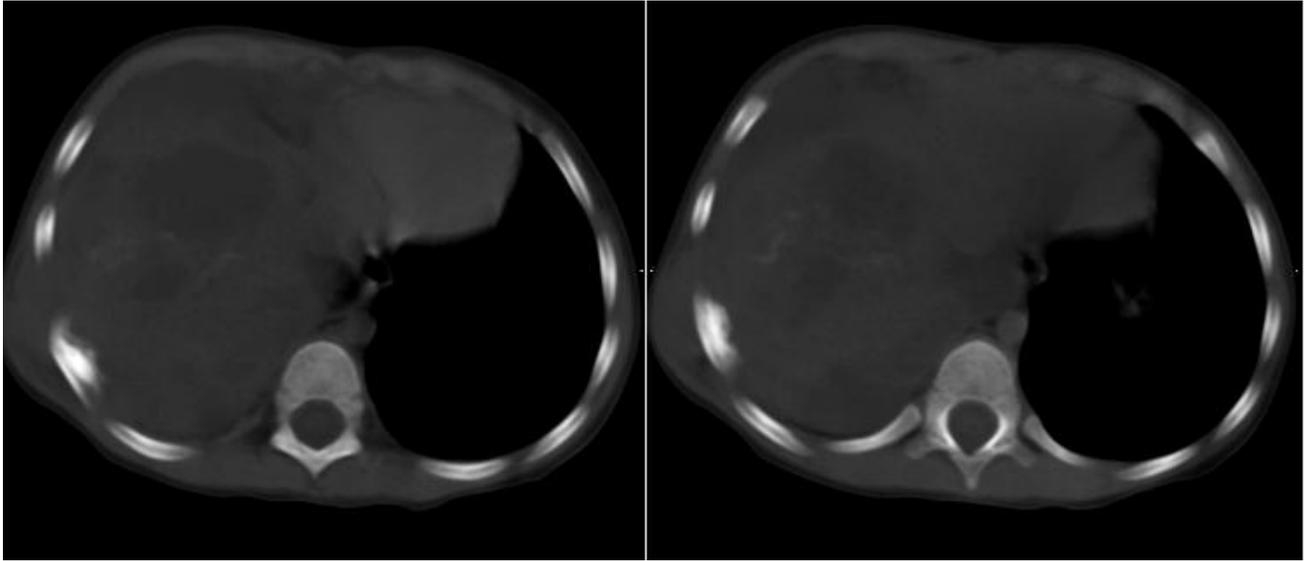
3701 7604 273M 2007OR MASCULINO 2 AÑOS



Tomografía torácica en plano transversal en fase simple en donde se identifica gran tumoración dependiente de pared costal posterior derecha que mide 176 x 125mm en sus ejes mayores, la cual en fase simple es isodensa a tejidos blandos con múltiples áreas de necrosis en su interior y que condiciona desplazamiento mediastinal hacia el lado contralateral.

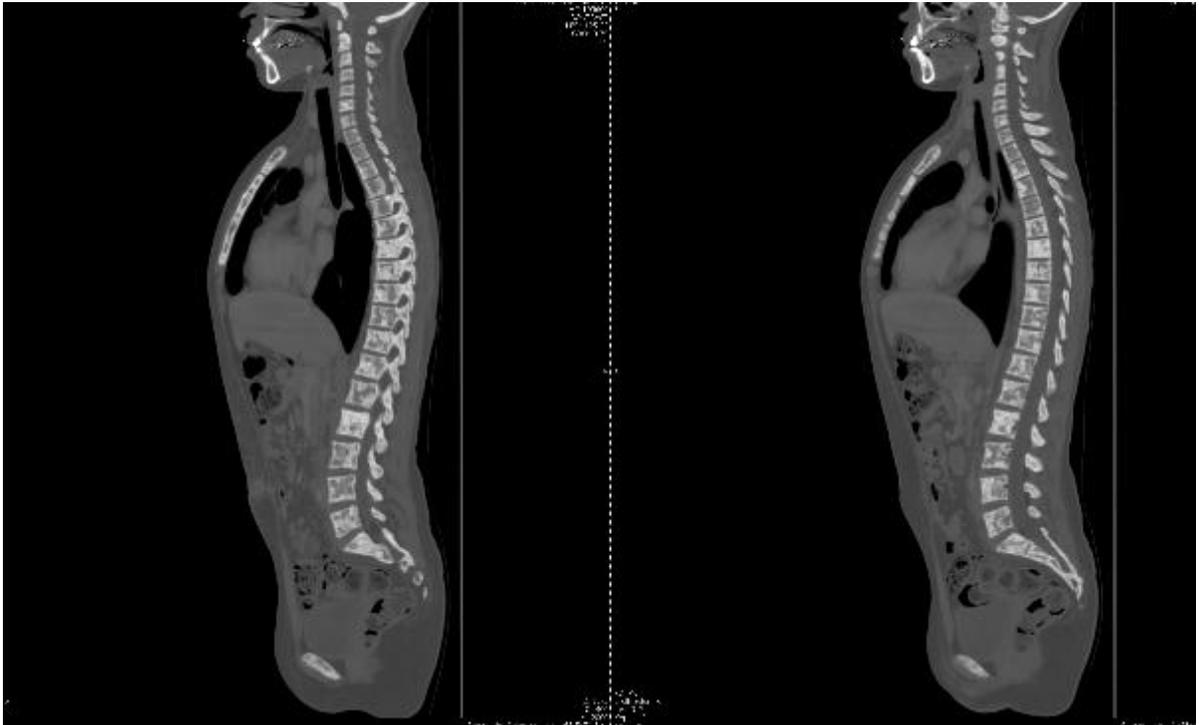


Tomografía torácica en plano transversal y con medio de contraste en la que se observa el reforzamiento nodular heterogéneo de la tumoración costal derecha.

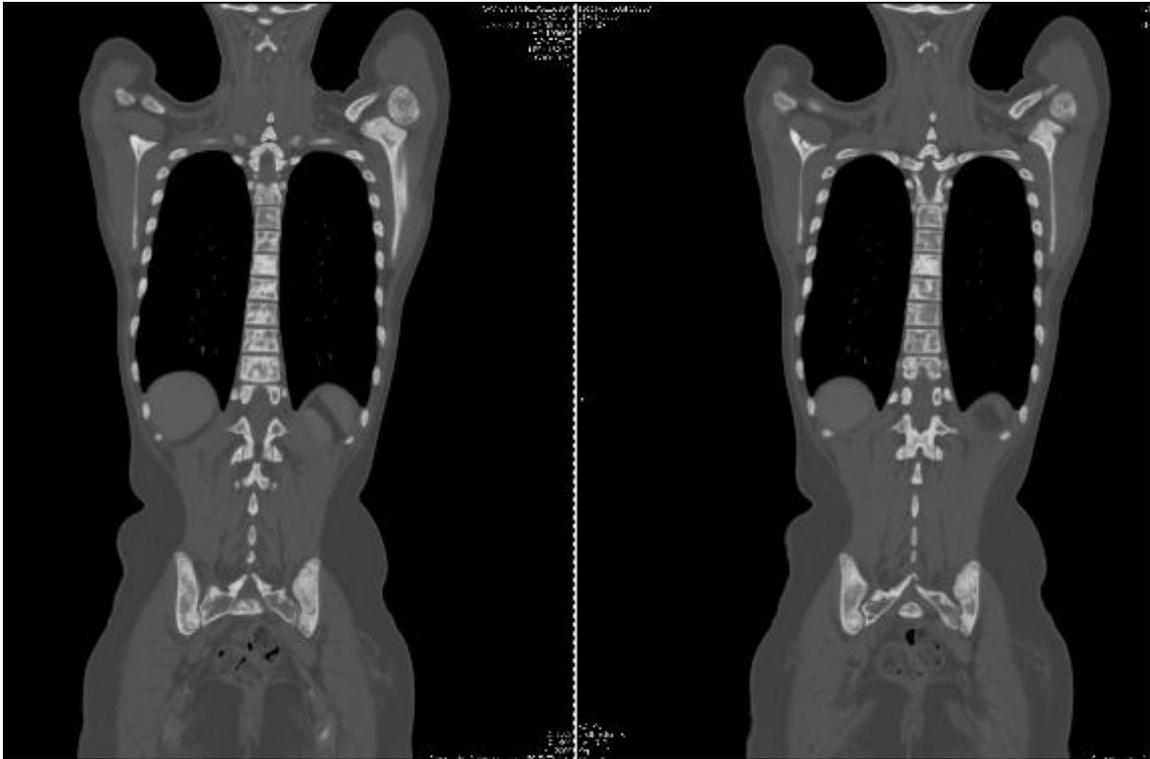


Tomografía torácica en plano transversal con ventana ósea que demuestra la reacción perióstica discontinua que condiciona la gran tumoración costal derecha sobre el 7 arco costal.

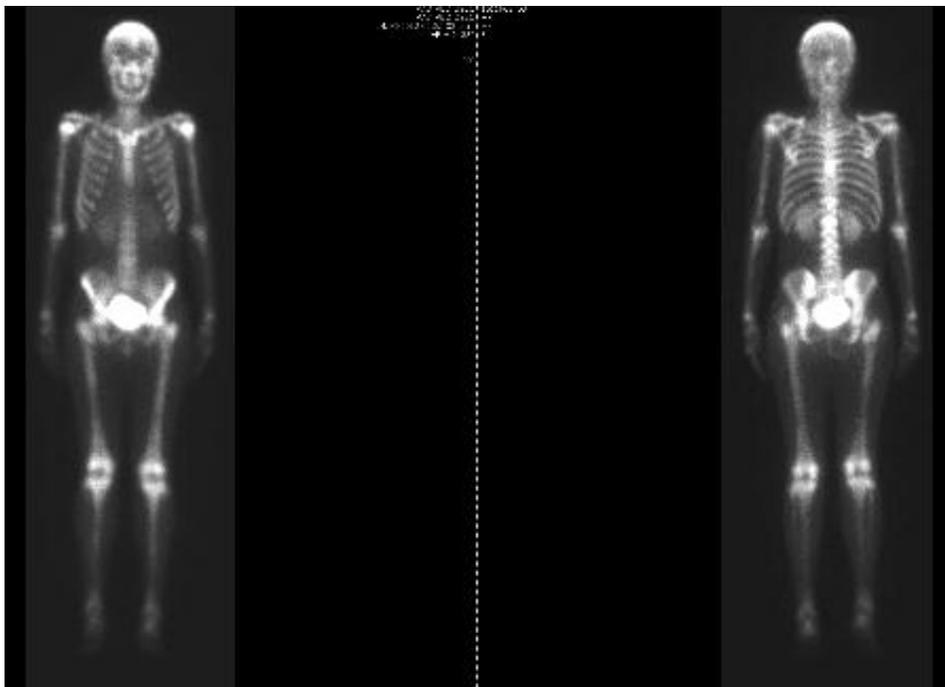
11.-RUARO MIRAFLORES DIANA LAURA
16119627533F1996OR FEMENINO 15 AÑOS



Tomografía toraco-abomino-pélvica en plano sagital en la cual se observan múltiples imágenes líticas en todos los cuerpos vertebrales de la columna en relación a metástasis en una paciente con antecedente de TNEPP de piso pélvico.



Tomografía toraco-abomino-pélvica en plano coronal en la cual se observan zonas líticas también en pelvis.



Gamagrama óseo que confirma zonas de hipermetabolismo en columna y pelvis.

INTRODUCCIÓN

El tumor neuroectodérmico primitivo periférico pertenece a un grupo raro de tumores compuestos por células pequeñas redondas y azules, el cual presenta traslocaciones cromosómicas similares al sarcoma de Ewing (5). Presentan localizaciones anatómicas muy diversas que afectan principalmente al hueso pero que tienen presencia también en partes blandas y distintos órganos como ovarios, riñones, pulmones, mediastino, etcétera. Pertenecen a los tipos histológicos más indiferenciados de tumores malignos, y afectan más frecuentemente en la infancia y adolescencia (6).

Antecedentes: Hart y earle fueron los primeros en acuñar el término tumor neuroectodérmico primitivo para describir tumores indiferenciados del cerebelo que no cumplían criterios para hacer el diagnóstico de neuroblastoma, meduloblastoma (5). El estudio de tumores de células redondas en la infancia ha permitido recientemente descubrir que algunos de estos tumores no pueden incluirse netamente en las categorías pronósticas del rabadomiosarcoma, neuroblastoma, sarcoma de Ewing, o linfoma, empleando microscopio óptico. Se ha estudiado a estos tumores con inmunohistoquímica, comprobando que algunos contienen enolasa específica de neurona, y con microscopio electrónico, que ha demostrado presencia de gránulos densos y prolongaciones celulares. Muchas veces se diagnosticaban erróneamente como rabadomiosarcoma cuando afectaban primariamente tejidos blandos, o como sarcoma de Ewing, cuando afectaban hueso. Estos tumores son llamados hoy tumor neuroectodérmico primitivo periférico (4).

Incidencia: El TNEP representa el 1.1% dentro de la población general (1). Suele afectar con mayor incidencia a pacientes jóvenes con edades comprendidas entre los 10 y los 30 años; sin embargo se han reportado casos en personas de hasta 80 años (4). Afecta a los hombres con una frecuencia ligeramente mayor que a las mujeres con una relación 2:1 con una edad media del diagnóstico alrededor de 24 años (6).

Localización: Afecta con mayor frecuencia a la pared torácica, seguido de cabeza y cuello, región paravertebral, huesos largos y por ultimo retroperitoneo, vísceras solidas, mama y piel. (5).

Clasificación: La clasificación general es en dos grupos principales:
-TNEP del sistema nervioso central.
-TNEP del sistema nervioso periférico (3).

Etiología: Los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos (PPNET) son tumores malignos de tejidos blandos que presumiblemente tienen su origen en la cresta neural y aparecen fuera del sistema nervioso central y del sistema nervioso simpático (10).

Manifestaciones clínicas: Estos tumores son de crecimiento insidioso y rápido, abarcando grandes áreas, con metástasis a distancia identificadas en un 20-25% de los casos nuevos (5). Presentan un tamaño aproximado de entre 5 a 10cm en el momento del diagnóstico. No se observa aumento de los niveles de catecolaminas, al contrario de lo que ocurre en el neuroblastoma (4).

Diagnóstico: El aspecto de los estudios de imagen de estos tumores no se ha evaluado en profundidad. Los hallazgos suelen ser en ocasiones inespecíficos.

En ultrasonido la mayoría de las ocasiones se presentan como lesiones grandes hipoecoicas con presencia de vascularidad principalmente periférica a la aplicación doppler color. Por tomografía son lesiones que muestran atenuación similar al musculo sin indicios de calcificación. La RM revela características también inespecíficas, mostrando intensidad de señal entre baja e intermedia en T1, e intensidad de señal entre intermedia y alta en T2. La celularidad alta de estas lesiones probablemente justifica el aspecto común de intensidad de señal intermedio en las imágenes de TR largo. Son frecuentes zonas de hemorragia con señal alta en todas las secuencias de pulso de la resonancia (4).

Anatomía patológica: En la anatomía patológica estos tumores son neoplasias de células redondas y azules, pequeñas ricas en glucógeno. La distinción entre tumor neuroectodermico primitivo y sarcoma de Ewing extraesquelético precisaba en la detección de rosetas de Horner en el primero (4).

Es de gran utilidad el uso de la inmunohistoquímica con el cual el PNET demuestra positividad a marcadores de la línea neural, tales como enolasa neuronal específica, vimectina, S-100, cromogranina (7).

La citogenética tiene una especificidad para su diagnóstico y es la presencia de una translocación cromosómica específica (11:22; q24, q12) la cual lleva a una fusión del gen del tumor neuroectodermico primitivo y del sarcoma de Ewing, ubicado en el cromosoma 22, a un gen FLI 1, ubicado en el cromosoma 11, produciendo transcripción de información quimérica. Estos cambios se han identificado en el 85 % de los casos (7).

Diagnóstico diferencial: Es difícil por lo tanto debe realizarse con marcadores de inmunohistoquímica para diferenciarlo principalmente del Sarcoma de Ewing, rabdomiosarcoma, o del neuroblastoma (5).

Pronostico: Los factores de buen pronóstico son presentación en edad pediátrica y origen periférico. Los factores que empeoran el pronostico son un tamaño grande del tumor en el momento del diagnostico, y necrosis amplia. Suelen observarse metástasis y recidiva local en los primeros dos años después del diagnóstico. Las metástasis afectan con mayor frecuencia a hueso, medula ósea, ganglios linfáticos y pulmones (3).

Tratamiento: El tratamiento suele implicar quimioterapia seguida de resección quirúrgica y el pronóstico ha mejorado progresivamente. También se puede utilizar radioterapia en algunos casos como complemento. Varios estudios han demostrado que el pronostico global del TNEP es pero que el de el sarcoma de Ewing extraesquelético (4).

Los agentes que se saben que son eficaces para estos tumores son una combinación de Vincristina, Doxorubicina y Ciclofosfamida, así como VP-26 y Cisplatino (3).

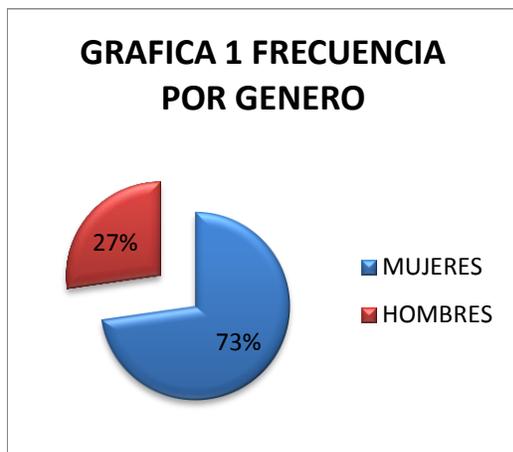
12 Y 13 GRAFICAS Y RESULTADOS

MATERIAL Y METODOS

Con el objetivo de conocer las características imagenológicas de los pacientes pediátricos con presencia de tumor neuroectodermico primitivo periférico, se realizó un estudio de tipo: observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo; se revisaron todos los estudios de pacientes pediátricos realizados en el CMN "La Raza", en un período de cinco años, de enero del 2006 a mayo del 2012, obteniéndose un total de 11 pacientes. La captación de la información se obtuvo de la base de datos del Hospital "Synapse", con ayuda de hoja de recolección de datos. Los pacientes fueron estudiados con ultrasonido Acuson X300, Tomógrafo Philips Brilliance 64, y Resonador 0.2 y 1.5 teslas Siemens. Los estudios radiológicos fueron interpretados por 2 radiólogos de 10 años de experiencia.

RESULTADOS

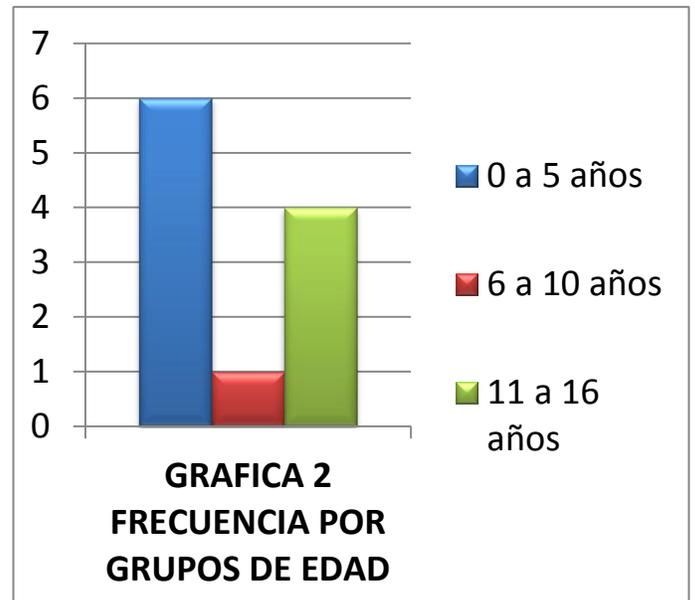
Se revisaron todos los estudios de los pacientes con tumor neuroectodermico primitivo periférico encontrándose un total de 15 pacientes sin embargo se excluyeron 4 pacientes debido a falta de inmunohistoquímica. De los 11 pacientes restantes 8 fueron de genero masculino y 3 de genero femenino (Grafica 1).



Por grupos de edad la frecuencia de pacientes con TNEPP, fue mayor en el grupo de 0-5 años con un 54%, seguido del grupo de 11 a 16 años con un 36%, y por ultimo el grupo de 6 a 10 años con el 10% restante (tabla 1).

Tabla 1. Frecuencia por grupo de edad

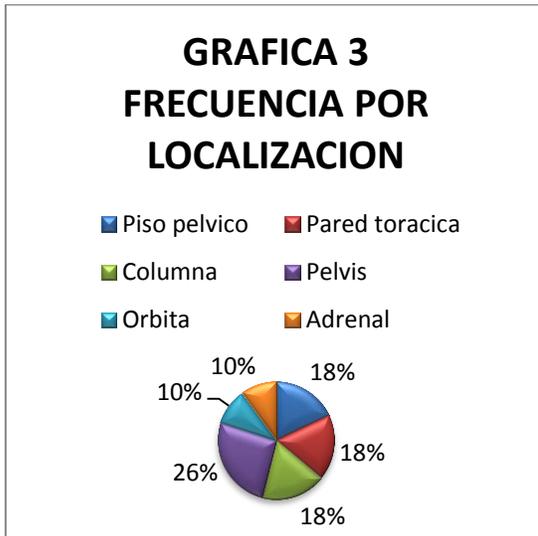
Grupo de edad	No. Pacientes	Porcentaje
0-5 años	6	54%
6-10 años	1	10%
11-16 años	4	36%
Total	11	100%



Según la frecuencia por localización de los tumores neuroectodermicos primitivos periféricos fue mayor en pelvis con un 26%, piso pélvico, pared torácica, y columna 18% y otras localizaciones (orbita, adrenal) con el 10% restante (tabla 2 y grafica 3).

Tabla 2. Frecuencia según la localización del TNEPP

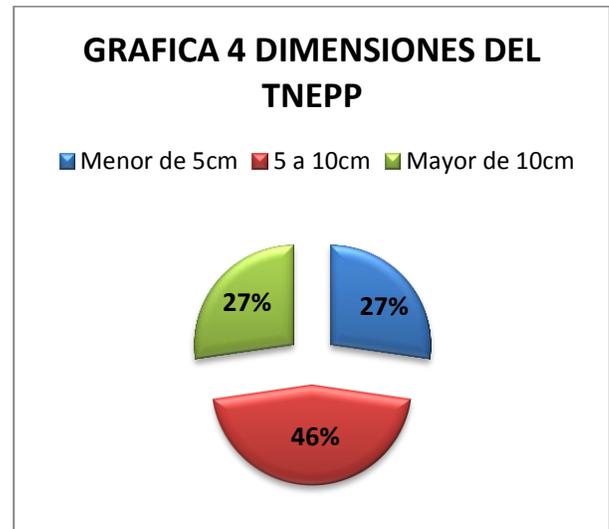
Localización	No. de pacientes	Porcentaje %
Piso pélvico	2	18%
Pared Torácica	2	18%
Columna	2	18%
Pelvis	3	26%
Orbita	1	10%
Adrenal	1	10%
Total	11	100%



De acuerdo a las dimensiones de los tumores neuroectodermicos primitivos periféricos se encontró que tenían dimensiones de 5 a 10cm fueron los que mas se presentaron obteniéndose un 46%, los menores de 5cm y mayores de 10cm con una incidencia similar del 27% (tabla 3 y grafica 4).

TABLA 3. DIMENSIONES DEL TNEPP

Localización	No. de pacientes	Porcentaje %
Menor de 5cm	3	27%
De 5 a 10cm	5	46%
Mas de 10cm	3	27%
Total	11	100%



En nuestro estudio se presentaron metástasis en 4 de los pacientes correspondiente a un 36% y los principales sitios resultaron ser Oseas, pulmonares y leptomeningeadas (tabla 4).

TABLA 4. PACIENTES CON METASTASIS POR TNEPP

Localización	No. de pacientes	Porcentaje %
Oseas	2	17%
Leptomeningeadas	1	10%
Pulmonares	1	10%
Total	4	37%

De acuerdo a los otros hallazgos imagenológicos de relevancia encontrados en nuestro estudio el realce por tomografía con el medio de contraste de dichos tumores fluctuó entre 30 a 50UH en relación a la fase simple. Únicamente en 3 de los 11 pacientes se presentaron calcificaciones equivalentes a un 27% de los casos.

Por ultrasonido doppler color todos los tumores presentaron escasa vascularidad principalmente periférica.

La linfadenopatía únicamente se detectó en 2 casos correspondiente con el 18%.

Por inmunohistoquímica los marcadores más frecuentemente encontrados fueron enolasa neuronal específica, cromogranina, sinaptofisina, S-100.

14. Discusión:

Los tumores neuroectodérmicos primitivos, conocidos como tumores de Askin en la pared torácica, se asocian con la traslocación del cromosoma 22. Se derivan de la cresta neural de células

pluripotenciales y de los nervios intercostales. En el área torácica son tumores invasivos que comúnmente provocan destrucción ósea (costillas y escápula). En la afectación renal o adrenal son tumores de gran tamaño con importante necrosis central y rápida invasión a ganglios linfáticos regionales. En columna se presentan con mayor frecuencia como tumoraciones paravertebrales e intraespinales que por RM se logra determinar su origen extradural

En piso pélvico son los que se presentan con mayor tamaño e importante infiltración a estructuras adyacentes.

En orbita suele localizarse en paredes laterales y presentan importante recidiva.

15. Conclusiones:

La imagen predominantemente encontrada fue un tumor de gran tamaño regularmente entre 5 a 10cm con importante componente de tejidos blandos, que en todas las ocasiones condiciona osteólisis y afectación de tipo permeativa al hueso adyacente. Debido al gran tamaño de las tumoraciones y al rápido crecimiento tumoral presentan grandes áreas de necrosis y hemorragia centrales. Regularmente no sobrepasan la línea media, las linfadenopatías no son frecuentes así como las calcificaciones intratumorales. Condicionan importante efecto de volumen sobre las estructuras adyacentes y en algunas ocasiones pueden llegar a ser invasivos. Las metástasis más frecuentemente encontradas son a hueso y pulmón.

Por lo tanto debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las grandes tumoraciones de partes blandas con compromiso óseo en pacientes jóvenes.

16.- ANEXOS

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS (ANEXO 1)

NOMBRE DEL PACIENTE:

(APELLIDO PATERNO) (APELLIDO MATERNO) (NOMBRES)

AFILIACION: _____

EDAD: _____ (AÑOS/MESES)

SEXO:

HOMBRE

MUJER

Fecha del reporte (dd/mm/aaaa)	

MARQUE CON UNA "X" EL SITIO DE AFECTACIÓN POR EL TUMOR			
Pared torácica	()	Columna	()
Cuello	()	Mandíbula	()
Huesos largos	()	Base de cráneo	()
Tejidos blandos	()	Riñón	()
Pelvis	()	Otro (Hígado, mama)	()

COMENTARIOS:

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	Abril 2012	Mayo 2012	Junio 2012	Julio 2012	Agosto 2012	Sept. 2012	Febrero 2013
Redacción del Protocolo							
Presentación al Comité y aprobación							
Captura de datos							
Análisis estadístico de datos							
Redacción de Tesis							
Presentación de Tesis							
Publicación de tesis							

17.- BIBLIOGRAFIA

- 1.-Villavicencio Chávez E., González Urendez P., Auguet Martin, J.M., Gatus Caldero S, García Belmonte D, Pascual García y Cols. Tumor neuroectodermico primitivo renal, anales de urología 2011, volumen 37 pag;10-11.
- 2.- Lombart Bosch A. Sarcoma de Ewing y Tumor neuroectordemico primitivo periférico de hueso y partes blandas. IV congreso virtual hispanoamericano de anatomía patológica. Valencia, España. Año 2007.
- 3.- Gloria Roston C., Tumores en niños; primera edición, Santiago de Chile, editor mediterráneo, año 2007, pag; 502-504.
- 4.- Mark J. Kransdorf, Mark D. Murphey, Radiología de tumores de tejidos blandos, segunda edición, Madrid España, editor Marban, año 2010, pag; 339-341.
- 5.- Hari S MD, Jain T MD, Thulkar S MD, and Bakhshi S, MD, Imaging features of peripheral primitive neuroectodermal tumours ,The British Journal of Radiology, 2008 volume 81, pag; 975–983.
- 6.- Ellis A. J. MD, Rothrock J.B.A, Moise G. MD, McCormick II P B.A, Canoll P. MD, et all. Primitive neuroectodermal tumors of the spine: a comprehensive review with illustrative clinical cases; Neurosurg Focus / Volume 30 / January 2011. Pag; 1-13.
- 7.-Godoy A, Liuzzi J, Parada D, Herrera J, Machado T, Velásquez M y cols; Tumor neuroectodérmico primitivo renal sarcoma de Ewing extraóseo. Rev. venez. oncol. v.21 n.4; Caracas dic. 2009. Pag; 240-243.
- 8.-Gregory W. MD, Gladish MD, Bradley M. MD, Sabloff, MD, Munden F, DMD. Mylene T MD, et all. Primary Thoracic Sarcomas. RadioGraphics 2002, volume 22, pag; 621–637.
- 9.- Mi Sung K, Bohyun K, Sup Park C, Soon Young S, Eun Ja L. Noh Hyuck P et all. Radiologic Findings of Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor Arising in the Retroperitoneum. AJR 2006, volume 186, pag; 1125–1132.
- 10.- Romero R., Abelairas J, Sanz J, Ruiz M, Sendagorta E, Recidiva de tumor neuroectodermico primitivo periférico orbitario con metástasis sistémica. Archivo Sociedad Española de Oftalmología 2006; 81: 599-602.