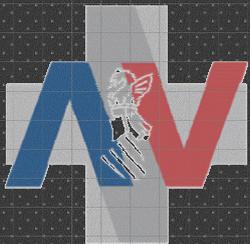


Sesión clínica general del S. de NFC del HGUA.

13 I 2016

A propósito de un
caso (EMG 47.216
del 15 VI 2015) que
tiene que ver



Dra. Milagros Guaba Camilo

con...

R3 NFC



la

del

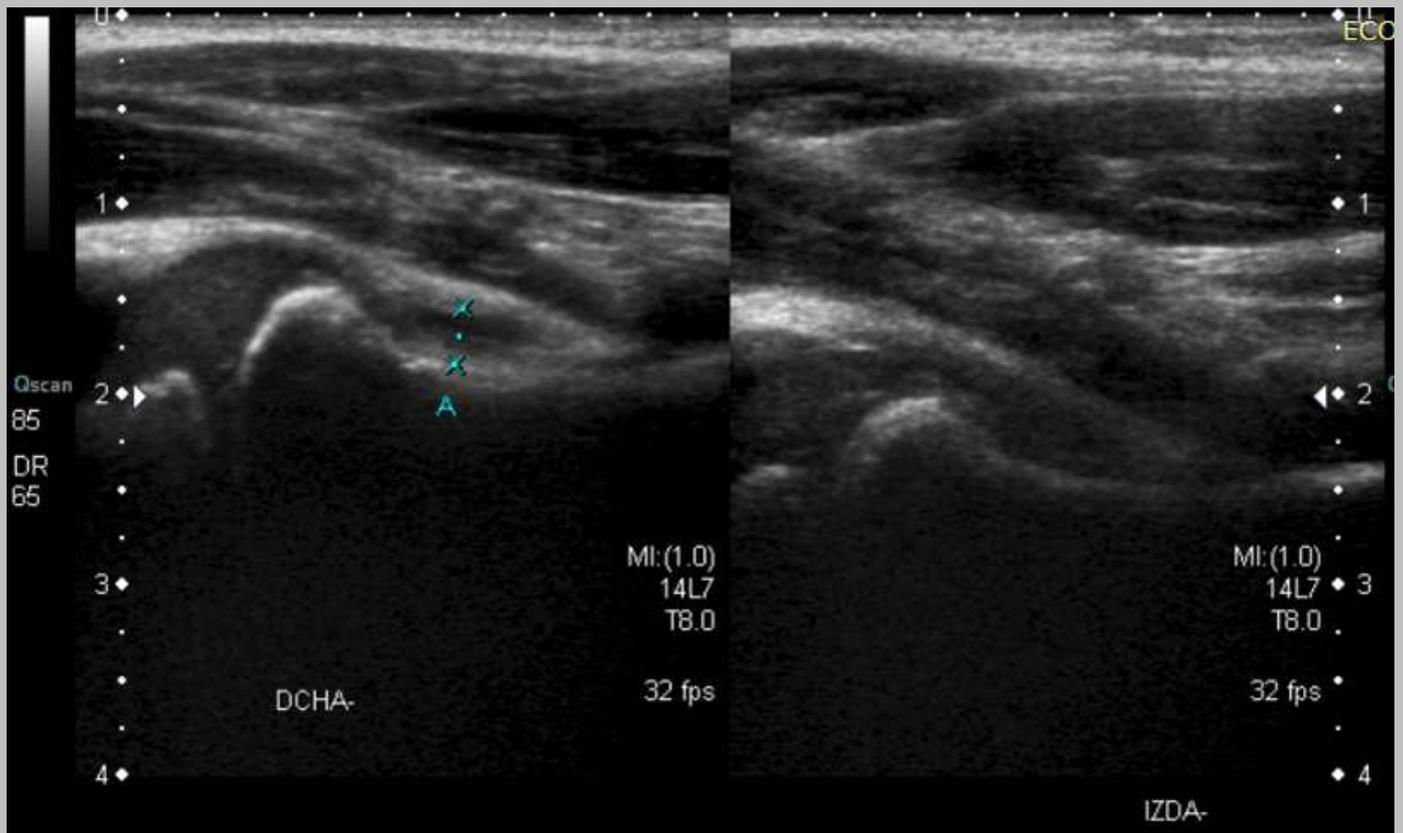
Iceber

Niño de 14 meses sin antecedente alguno personal o familiar de interés que comienza el **10 VI 2015** con **Dolor abdominal y Rechazo de la deambulaci3n** (que ya haba adquirido). Se le solicit3 por su hospital de procedencia una **ECO Abdominal (12 VI)**:



“hallazgos ecogr3ficos no concluyentes de invaginaci3n intestinal en el momento actual”

y una ECO de caderas (12 VI):



“Discreto engrosamiento de la bursa coxofemoral derecha con una mínima lámina de líquido, en relación con sinovitis de la cadera derecha.”

- Se le trata con antiinflamatorios y reposo, pero no mejora.
- Acude a Urgencias de Pediatría del HGUA el 14 VI, quedando ya ingresado.
- Se solicita EMG el 15 VI

Ese día (15 VI) se recibió en el S. de NFC esta petición de EMG cursada con carácter Preferente por el S. de Pediatría:

“Lactante de 14 m con un cuadro progresivo de

- **Dolor raquídeo,**
- **Rechazo marcha y**
- **Arreflexia progresiva**

de 6 d. de evolución. Sospecha Sd. Guillain Barré, valorar VCN.”

Se aceptó y se procedió a su realización ese mismo día.

La Electromiografía (EMG) permite estudiar directamente, mediante la sucesiva introducción de electrodos de registro y de estimulación, las propiedades eléctricas (funcionalidad) de, **EXCLUSIVAMENTE, el SNP, no del SNC** (nervios, músculos y la transmisión entre ambos o placa motora), intentando, mediante un tenaz simultáneo razonamiento topológico **LOCALIZAR su posible LESIÓN.**

Lo extraordinario del EMG es que,- aún siendo una prueba funcional del SN,- único sistema en cuya evaluación clínica influye decisivamente la propia voluntad del paciente -, es, sin embargo, prácticamente, totalmente independiente del paciente, totalmente independiente de la imaginación del médico peticionario y, desgraciadamente ya no tanto, de la del médico explorador (nosotros). Bien realizada equivaldría a una biopsia en vivo, en directo.

“Cuando un médico se enfrenta a un enfermo neurológico, entonces él la pregunta que no debe hacerse nunca es: «¿Qué es lo que este enfermo tiene?», sino «¿Dónde este enfermo tiene la lesión?»”.

Dr. Alberto Rábano

EMG (15 VI):

Sólo lo Rellenado en Blanco es normal (Perfilado, en blanco: normal lo único que se ha explorado). Las flechas marcan el sentido, el segmento y la velocidad de conducción.

Negro, neutro.

N. MEDIANO : N

M. E. TENAR :
Actividad.
No explorado más.

EM de CORTEX : No potencial en Ms. E. Tenar i., Abd dedo I pie d. y Tibial ant. i..
(Pero es habitual a esta edad).

Estimulación magnética

EM de COLUMNA LUMBAR : N a M. Abd dedo I pie d.. ↓ **ampl. en M. Pedio i.** (pero proporcional a la evocada desde el N. Peroneal).
V. de c.: N

M. E. TENAR : N

N. PERONEAL : ↓ ↓ ↓ Ampl. en Ms. Tibial ant. y **Pedio.** V. de c.: N.

M. TIBIAL ANT. : No actividad. No denerva.

M. PEDIO : No actividad. No denerva.

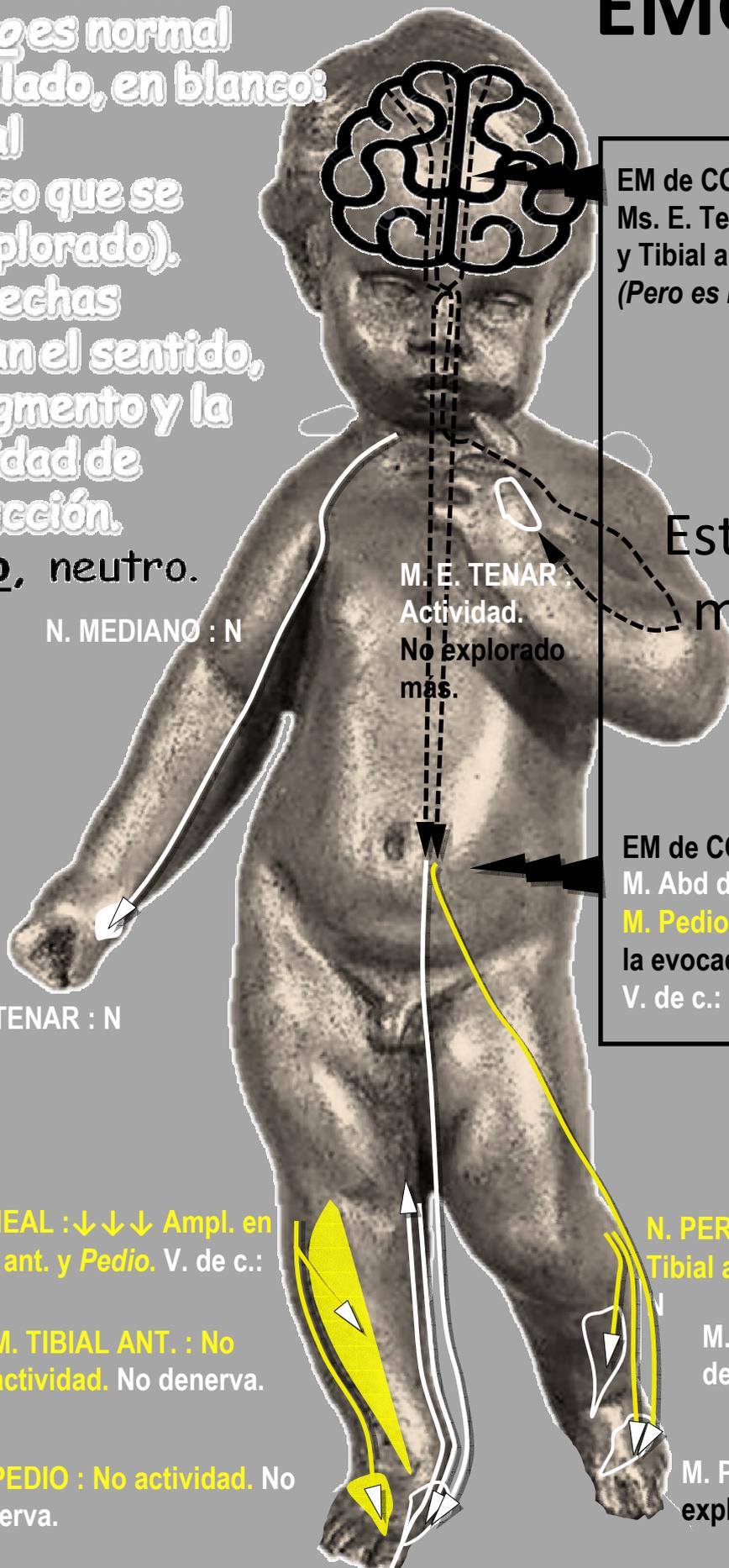
N. PERONEAL : ↓ ↓ Ampl. en M. Tibial ant. y ↓ en **Pedio.** V. de c.: N

M. TIBIAL ANT. : No denerva. No explorado más.

M. PEDIO : No denerva. No explorado más.

M. ABD. DEDO I PIE : No denerva. No explorado más.

N. TIBIAL POST. : N (M. Abd. dedo I pie y Fibras sensitivas a dedo I).



EMG (15 VI):

PACIENTE:

MÚSCULO	Máximo esfuerzo	Reposo (OA pos./Pot. bif.)	Duración p. UM (ms)	Morfología p. UM	Otros
---------	-----------------	----------------------------	---------------------	------------------	-------

Eminencia Tenar dcha.

+++	-	N	N	
-----	---	---	---	--

Eminencia Tenar izqda.

+++	No estudio	No estudio	No estudio	No estudio
-----	------------	------------	------------	------------

Tibial anterior dcho.

0	-			
---	---	--	--	--

Pedio dcho.

0	-			
---	---	--	--	--

Abd. dedo I pie dcho.

No estudio	-	No estudio	No estudio	No estudio
------------	---	------------	------------	------------

Tibial anterior izqdo.

No estudio	-	No estudio	No estudio	No estudio
------------	---	------------	------------	------------

Pedio izqdo.

No estudio	-	No estudio	No estudio	No estudio
------------	---	------------	------------	------------

En **rojo**, la EM

ESTIMULACIÓN - REGISTRO	Latencia (ms)	Distancia (cm)	V. de C. (m/s)	Estimul. (m.A.)		Amplitud (miliV.(MOTOR) microV.(SENSIT))	Forma Potencial
				Umbral	Supmx		

Componente Motor

N. Mediano izqdo. EM

Calvaria - M. E. Tenar izqda.	No potencial			-	100%		
-------------------------------	--------------	--	--	---	------	--	--

Componente Motor

N. Tibial posterior dcho. EM

Calvaria - M. Abd. dedo I del pie dcho.	No potencial			-	100%		
---	--------------	--	--	---	------	--	--

Columna lumbar - M. Abd. dedo I	10'9	-	-	-	100%	5 (N)	N
---------------------------------	------	---	---	---	------	-------	---

Columna lumbar - Fosa poplítea	5'8 (N)	-	-	-	-	-	-
--------------------------------	---------	---	---	---	---	---	---

Componente Motor

N. Peroneal izqdo. EM

Calvaria - M. Tibial anterior izqdo.	No potencial			-	100%		
--------------------------------------	--------------	--	--	---	------	--	--

Calvaria - M. Pedio izqdo. (punto 1)	No potencial			-	100%		
--------------------------------------	--------------	--	--	---	------	--	--

Columna lumbar - M. Pedio izqdo. (punto 1)	10'0	-	-	-	100%	5 (N)	N
--	------	---	---	---	------	-------	---

Componente Motor

N. Mediano dcho.

Punto de Erb - M. E. Tenar	6'0	-	-	-	50	12 (N)	N
----------------------------	-----	---	---	---	----	--------	---

Muñeca - M. E. Tenar	2'0 (N)	-	-	-	50	10 (N)	N
----------------------	---------	---	---	---	----	--------	---

Punto de Erb - Muñeca	4'0 (N)	-	-	-	-	-	-
-----------------------	---------	---	---	---	---	---	---

Componente Motor

N. Peroneal dcho.

Fosa poplítea alta - M. Tibial anterior	2'0 (N)	-	-	-	50	0'3	N
---	---------	---	---	---	----	-----	---

Cabeza de peroné - M. Tibial anterior	3'0 (N)	-	-	-	50	0'5	N
---------------------------------------	---------	---	---	---	----	-----	---

Cabeza de peroné - M. Pedio	3'4	-	-	-	50	1'5 - 3'5	N
-----------------------------	-----	---	---	---	----	-----------	---

Garganta del pie - M. Pedio	1'8 (N)	-	-	-	50	1'5 - 4 (D)	N
-----------------------------	---------	---	---	---	----	-------------	---

Cabeza de peroné - Garganta del pie	1'6 (N)	-	-	-	-	-	-
-------------------------------------	---------	---	---	---	---	---	---

Componente Motor

N. Tibial posterior dcho.

Fosa poplítea - M. Abd. dedo I	5'1	-	-	0'7	20	11 (N)	N
--------------------------------	-----	---	---	-----	----	--------	---

Maleolo interno - M. Abd. dedo I	2'3 (N)	-	-	0'6	20	14 (N)	N
----------------------------------	---------	---	---	-----	----	--------	---

Fosa poplítea - Maleolo interno	2'8 (N)	-	-	-	-	-	-
---------------------------------	---------	---	---	---	---	---	---

Componente Motor

N. Peroneal izqdo.

Cabeza de peroné - M. Tibial anterior	3'5 (±N)	-	-	-	50	1'5 (D)	N
---------------------------------------	----------	---	---	---	----	---------	---

Cabeza de peroné - M. Pedio (punto 1)	3'8 (N)	-	-	4'0	20	2'5 (D)	N
---------------------------------------	---------	---	---	-----	----	---------	---

Cabeza de peroné - M. Pedio (punto 2)	4'0 (N)	-	-	-	50	8 (D)	N
---------------------------------------	---------	---	---	---	----	-------	---

Componente Sensitivo

N. Tibial posterior dcho.

Dedo I - Maleolo interno	2'2 (N)	-	-	-	70	8 (N)	N
--------------------------	---------	---	---	---	----	-------	---

Dedo I - Fosa poplítea	4'8	-	-	-	70	4(N)	N
------------------------	-----	---	---	---	----	------	---

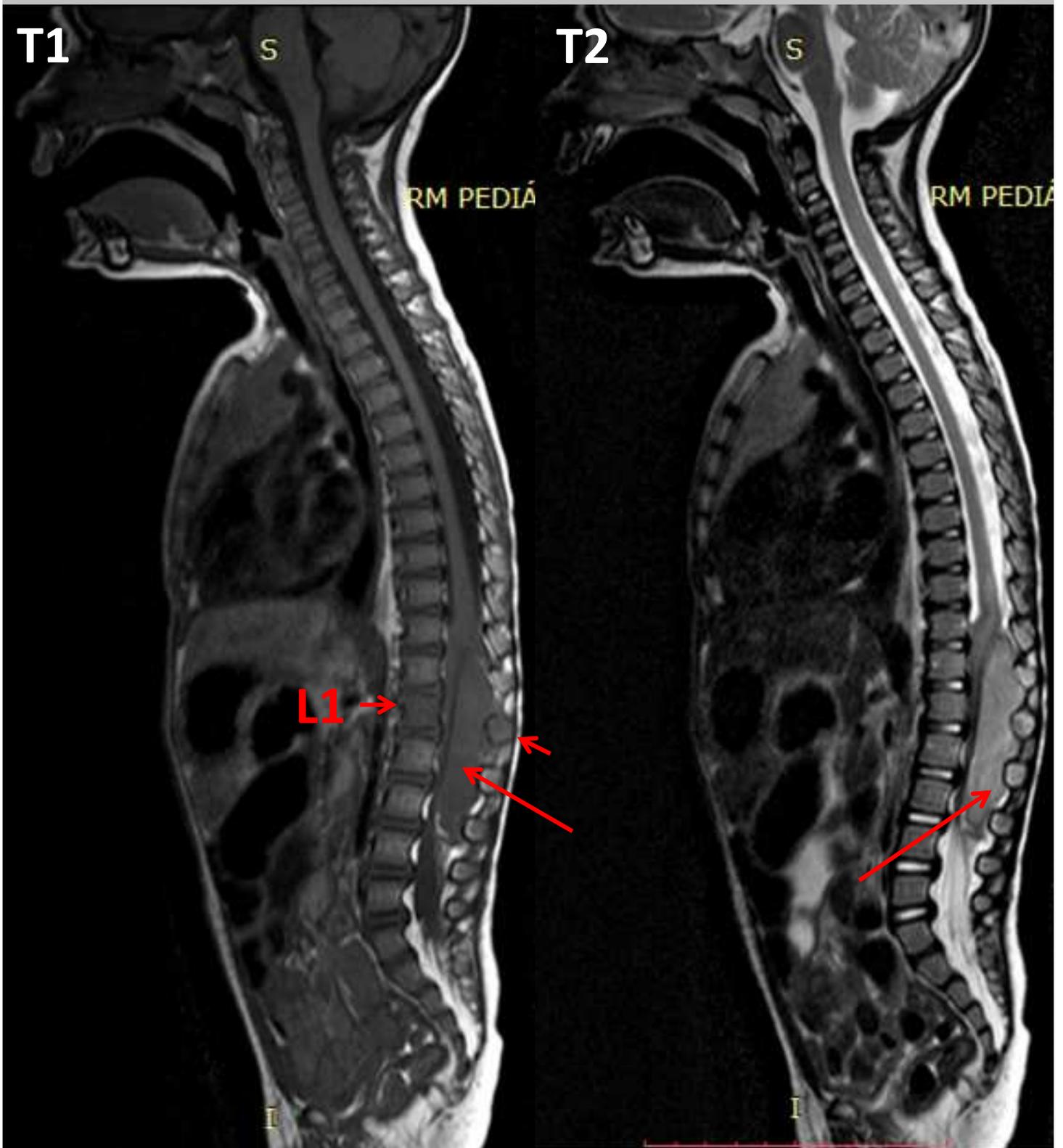
Maleolo interno - Fosa poplítea	2'6 (N)	-	-	-	-	-	-
---------------------------------	---------	---	---	---	---	---	---

EMG (15 VI):

“El presente examen es sólo una aproximación al problema, ya que es demasiado precoz para que una eventual degeneración walleriana se haya podido completar y, además, la propia patología está en evolución. No obstante, los datos electroneurofisiológicos actuales parecen apuntar más a una patología del SNC (probablemente medular*) que del SNP; aunque en relación a este último parece existir ya una importante pérdida anatómica real de motoneuronas/sus axones referida a ambos MMII.. No queda descartado un S. de G.-B.-S. de localización exclusivamente radicular, pero lo consideramos bastante menos probable. Se aconseja RMN-Gd medular (es útil en ambas entidades).

*Ya en el terreno puramente clínico, a favor de esta localización tenemos, sobre todo, la indemnidad sensitivo-motora-reflejos miotáticos de la cabeza y MMSS., y el nivel sensitivo troncular T8 que, asimismo, creemos apreciar en la exploración clínica.”

Al día siguiente se le realizó RMN de Columna con Gd (16 VI):



“Gran tumoración en el canal vertebral lumbar alto que causa mielopatía compresiva establecida y que plantea el diagnóstico diferencial entre tumor neuroblástico tipo neuroblastoma versus sarcoma de Ewing, aunque sin poderse descartar otras posibilidades.”

T1-spir-Gd

Hígado

Corte a nivel de
vértebra Torácica baja

Médula

Tumor

d.

T1-spir-Gd

Riñón

L1

Corte en L1

Médula/Cola de
caballo

Tumor

d.

La tumoración, localizada en el canal vertebral posterior, se extiende de T11 a L3 y presenta captación heterogénea de contraste. Se extiende a través de los agujeros de conjunción derechos L1-L2 hacia el espacio pravertebral. Afecta tanto al pedículo derecho de L1 como a su apófisis espinosa.

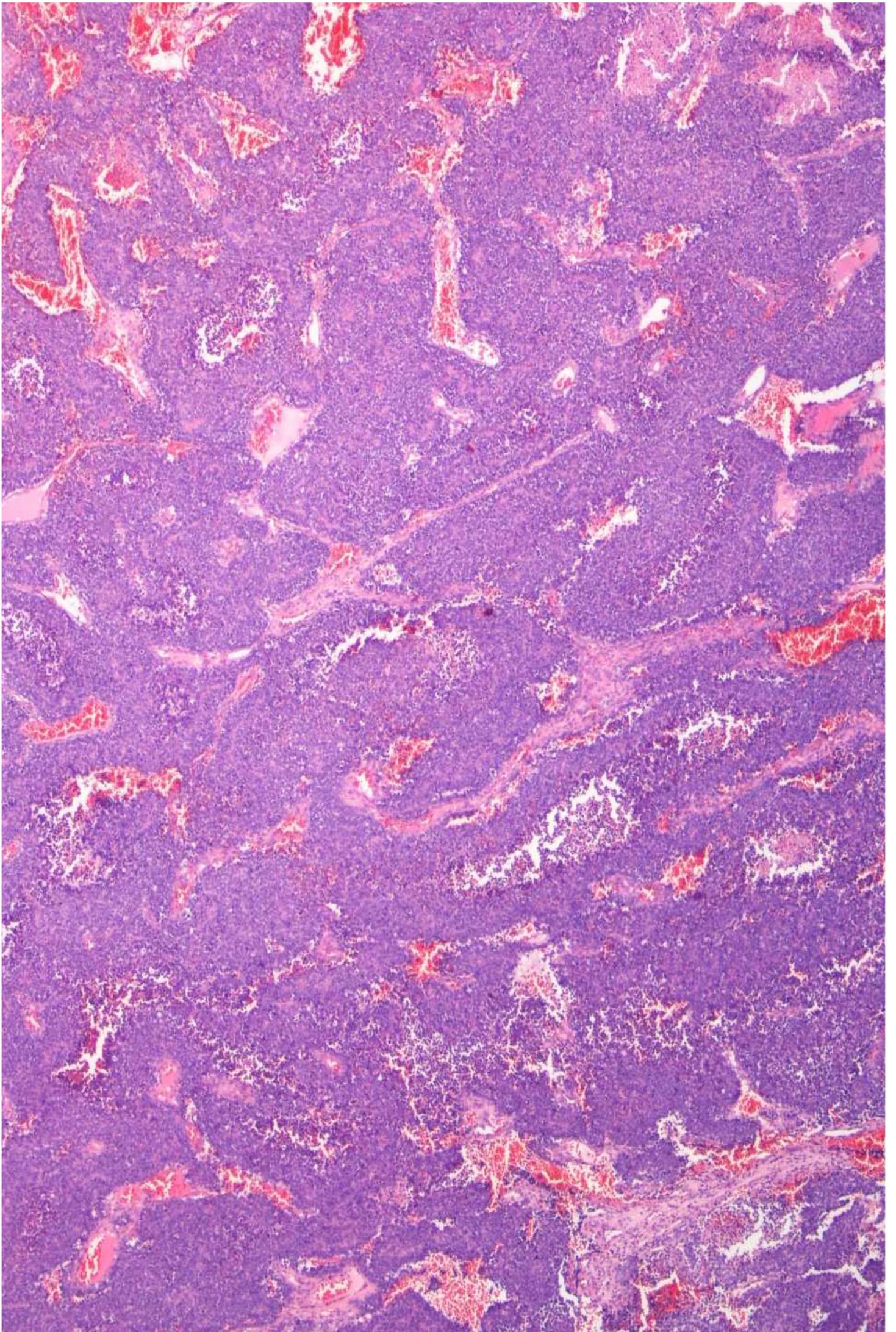
Se pautó Dexametasona y por la tarde se realizó IQ (16 VI) por el S. de NC Infantil (“Laminectomía T11-L3 y exéresis tumoral completa”).

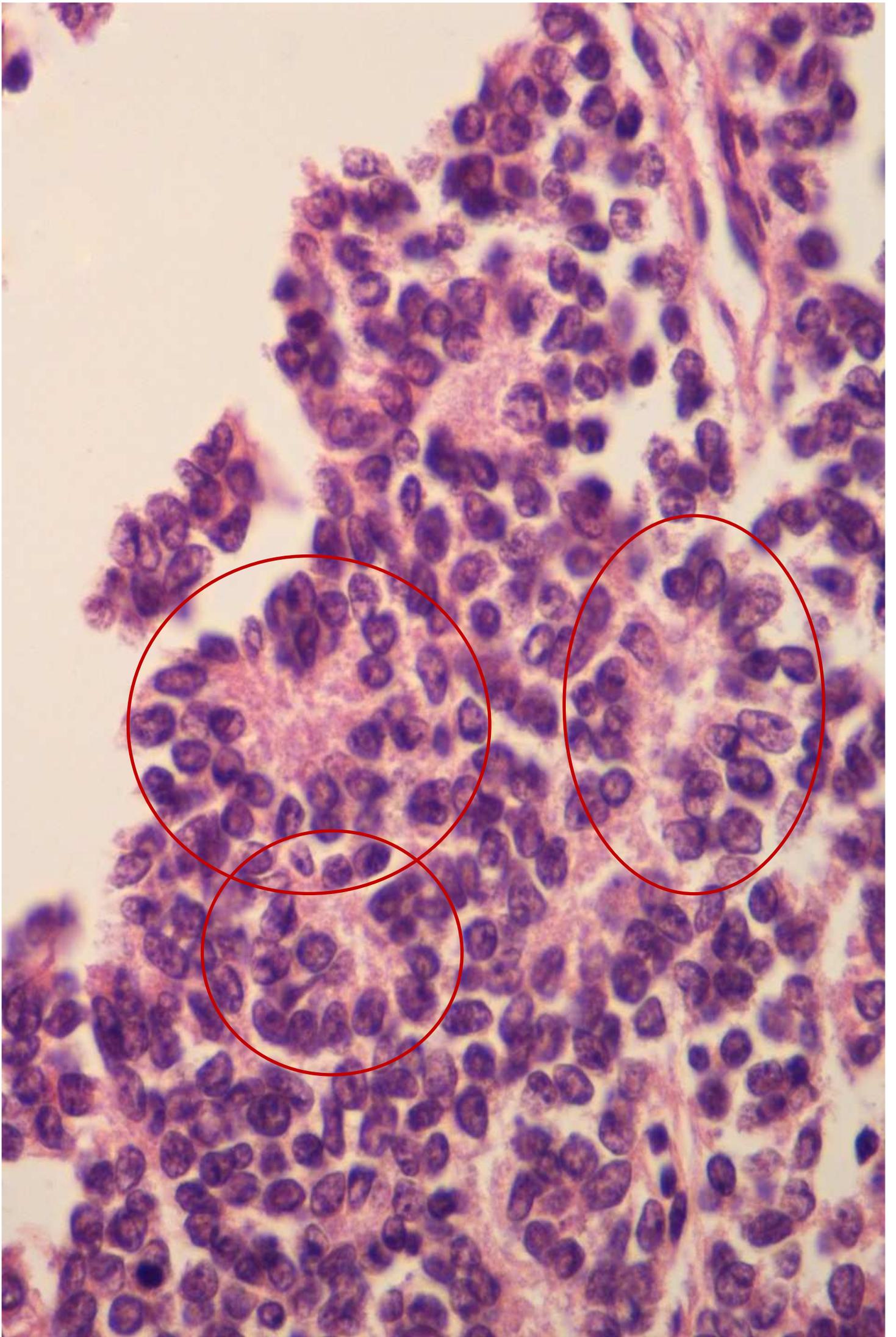
Se manda muestra a **Anatomía Patológica:**

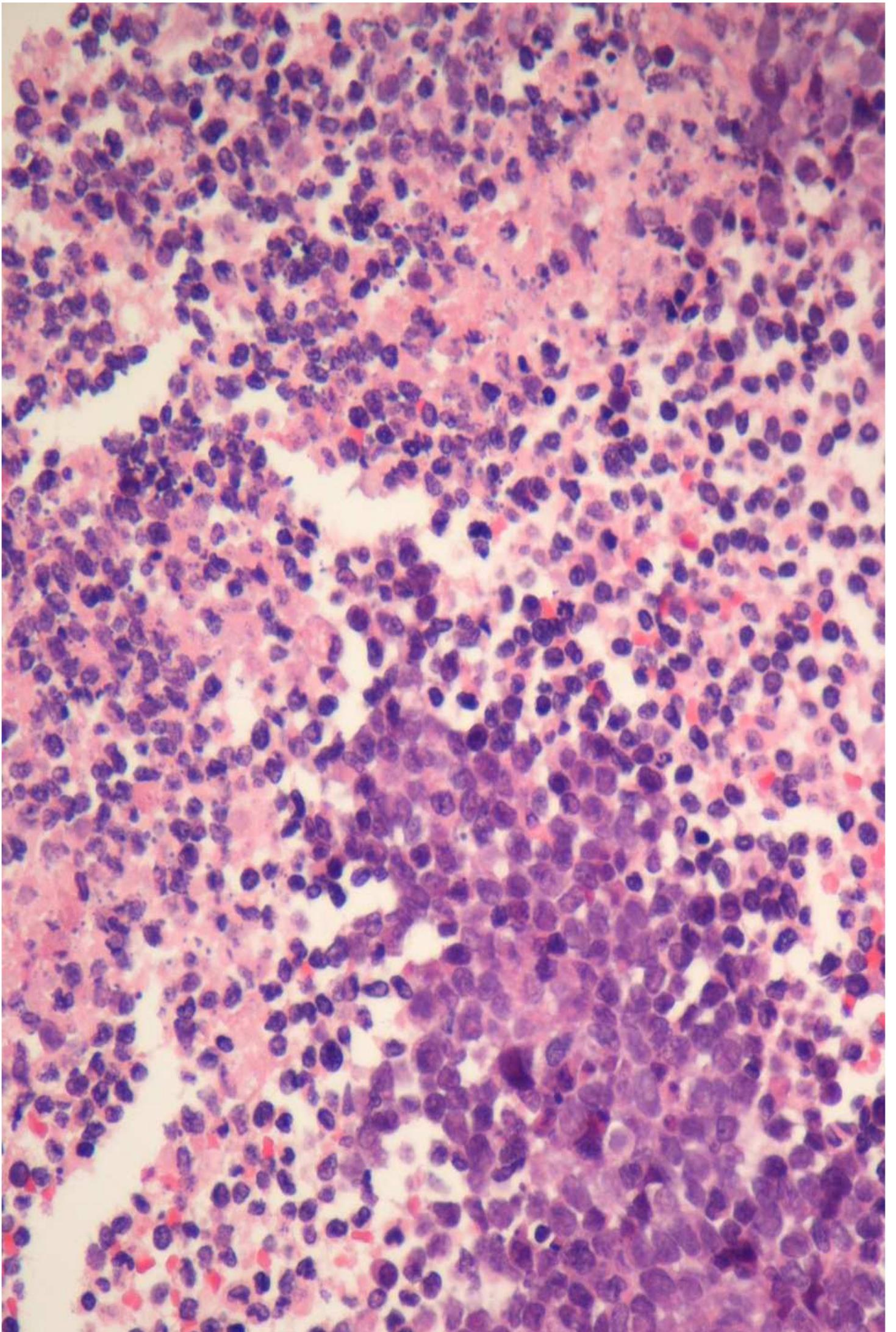
Colaboración
extraordinaria del
S. de Anatomía
Patológica del
HGUA para esta
sesión

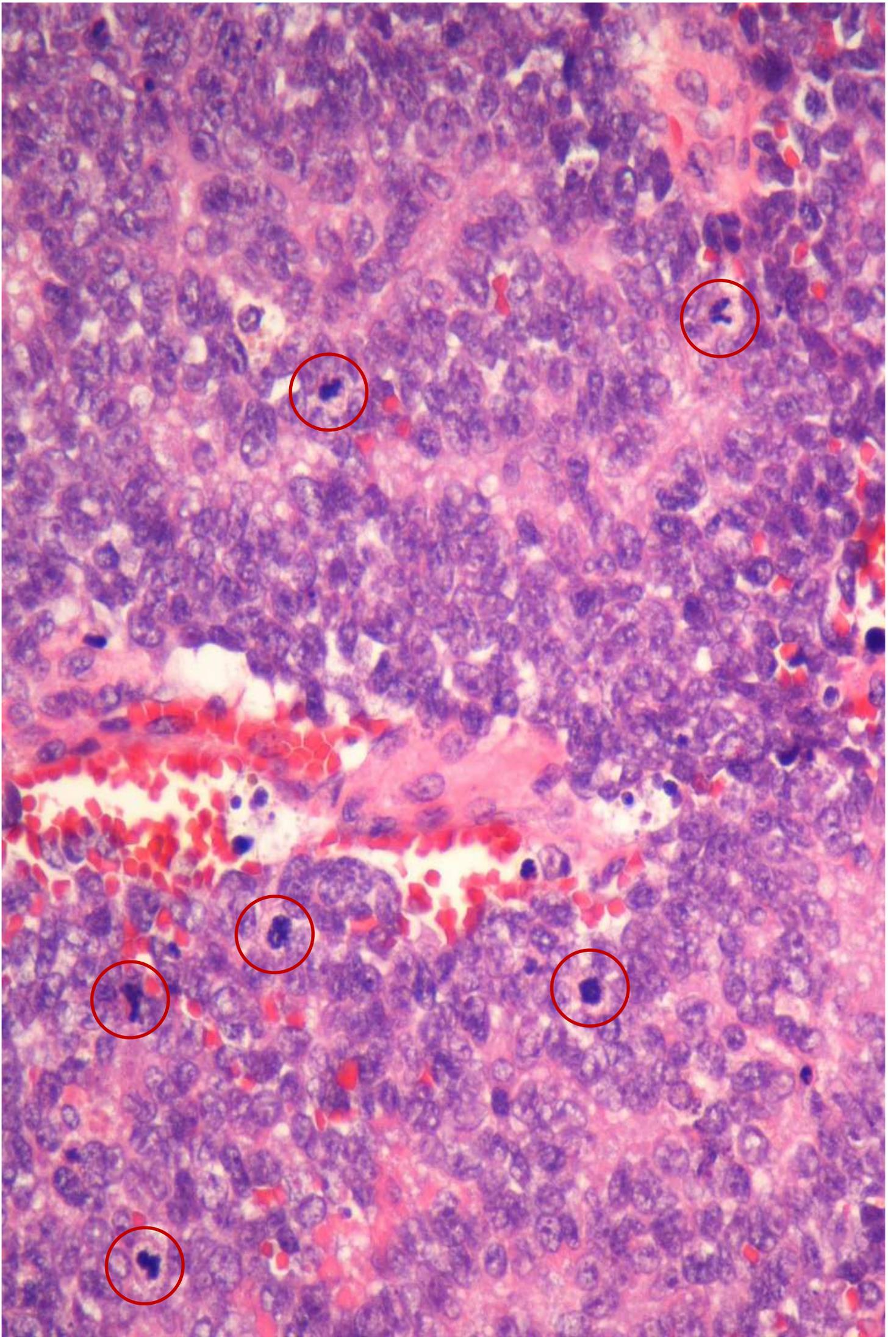
a cargo de la
Dra. Erica Rivero de Jesús

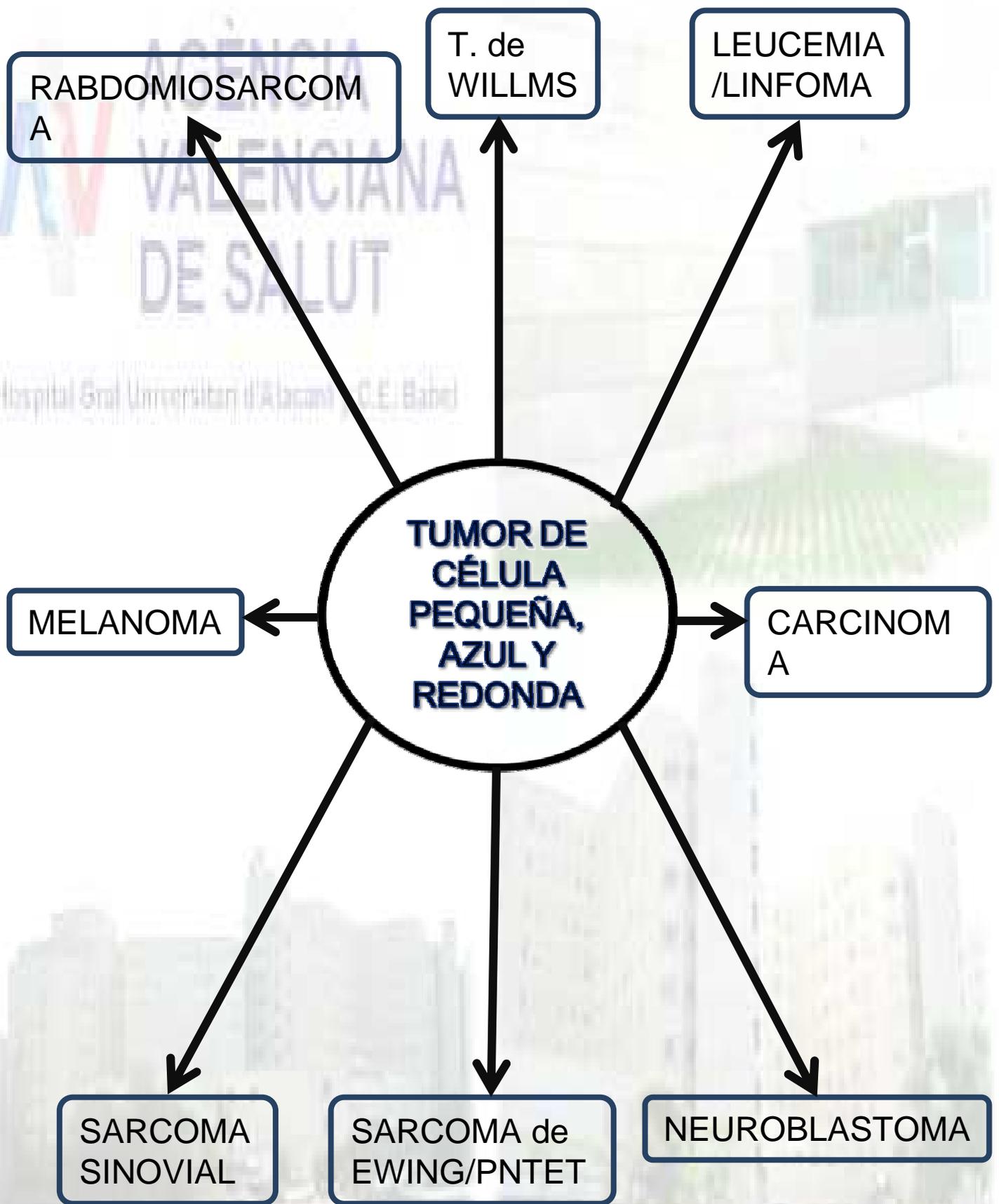
R4 A-P

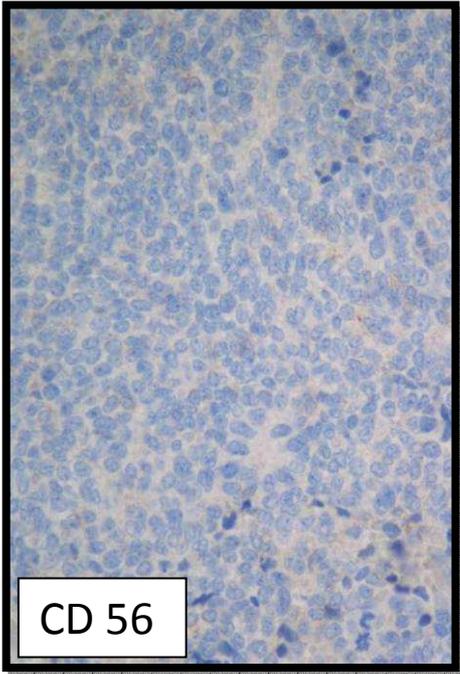






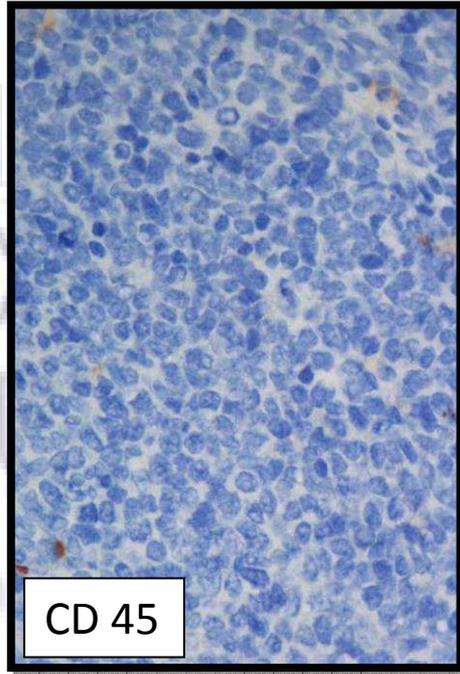






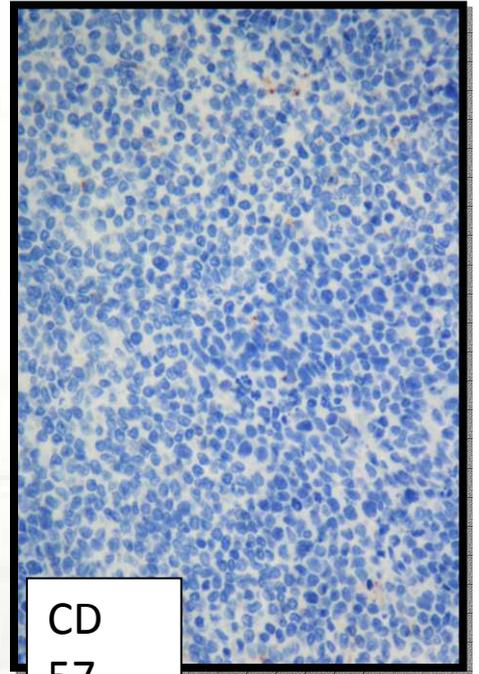
CD 56

**Mieloma/T.
neuroendocrino**

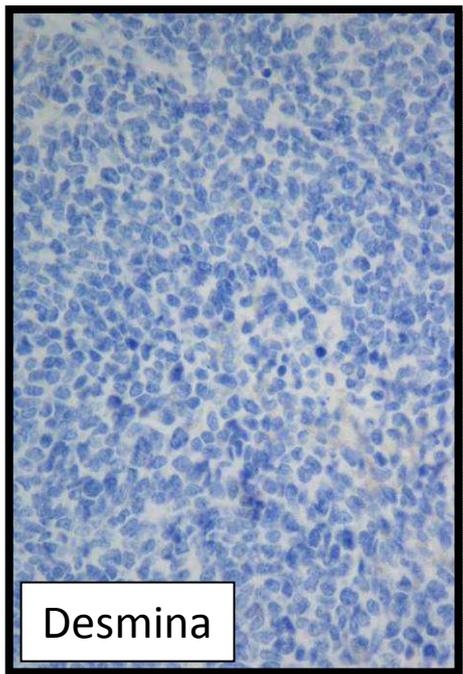


CD 45

Linfoma

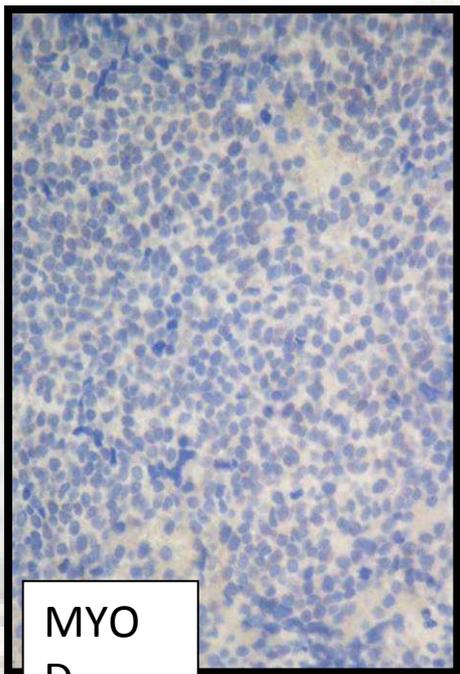


CD
57

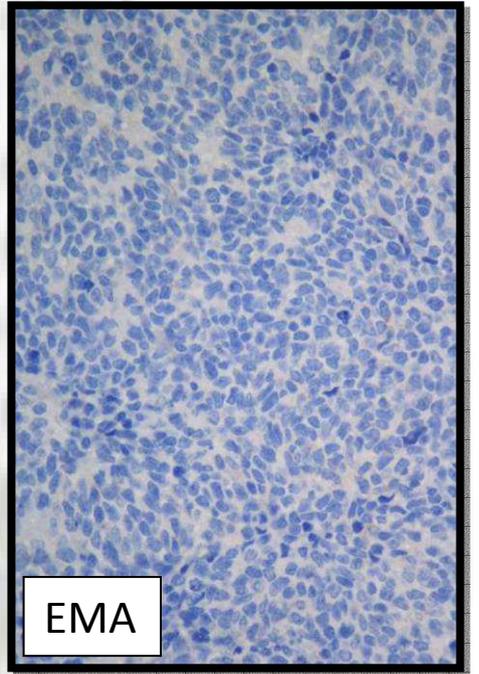


Desmina

Rabdomiosarcoma

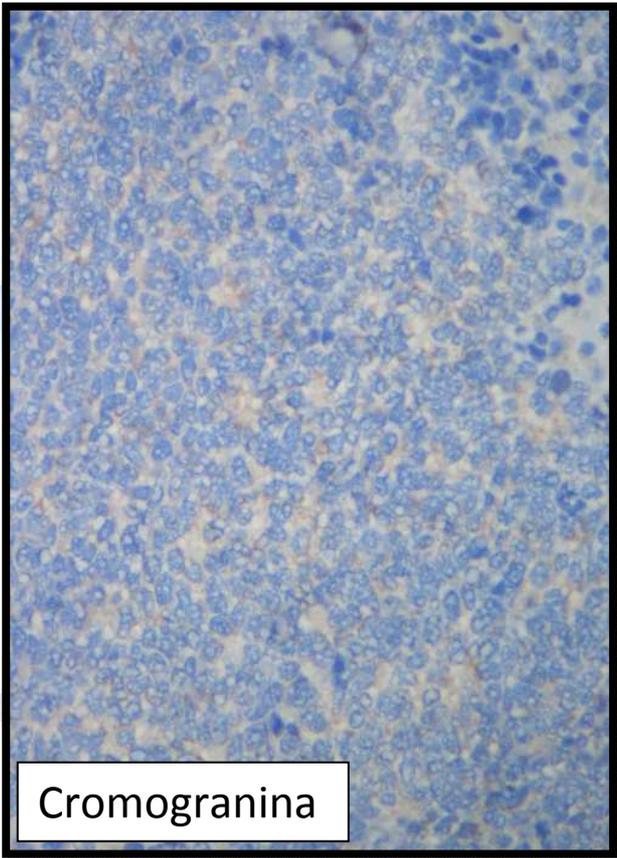


MYO
D

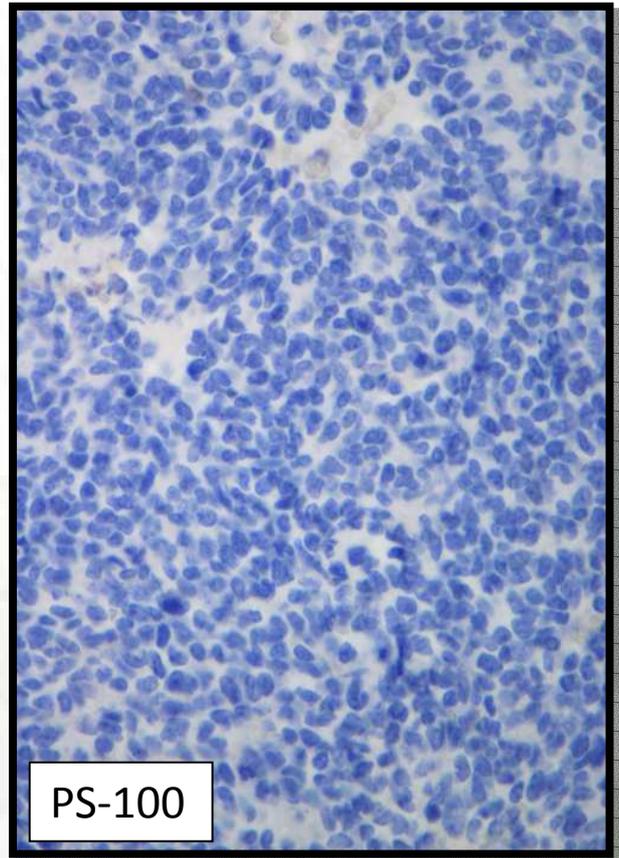


EMA

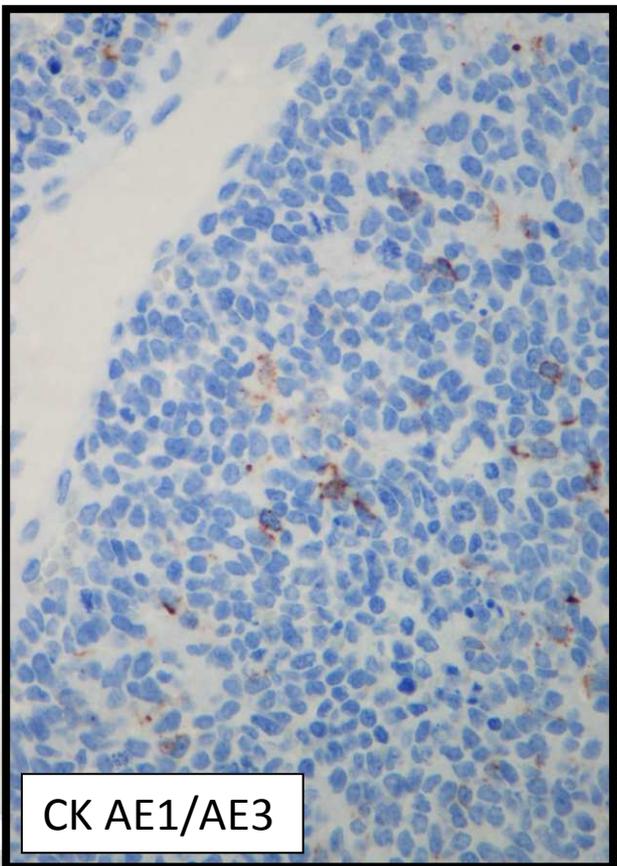
**Carcinoma
sarcomatoide**



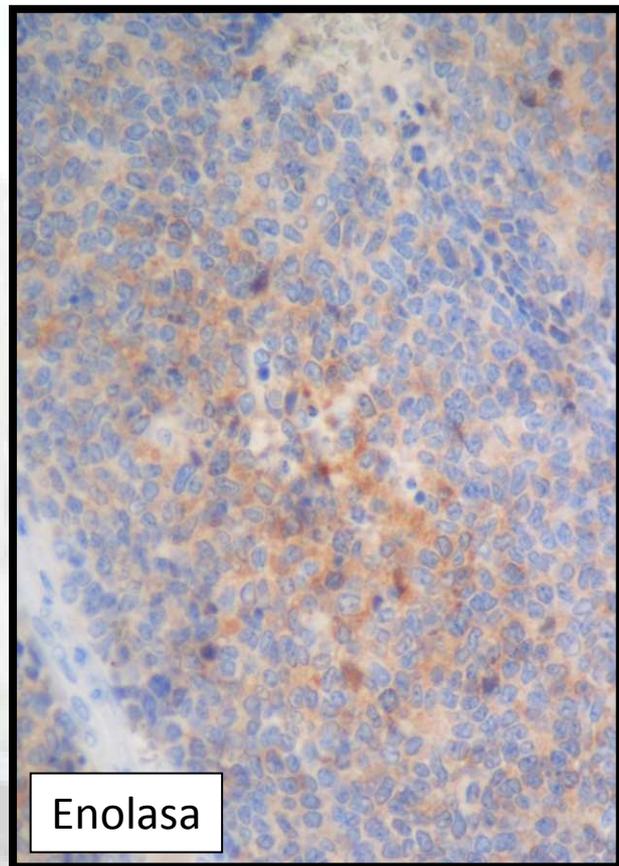
Neuroblastoma



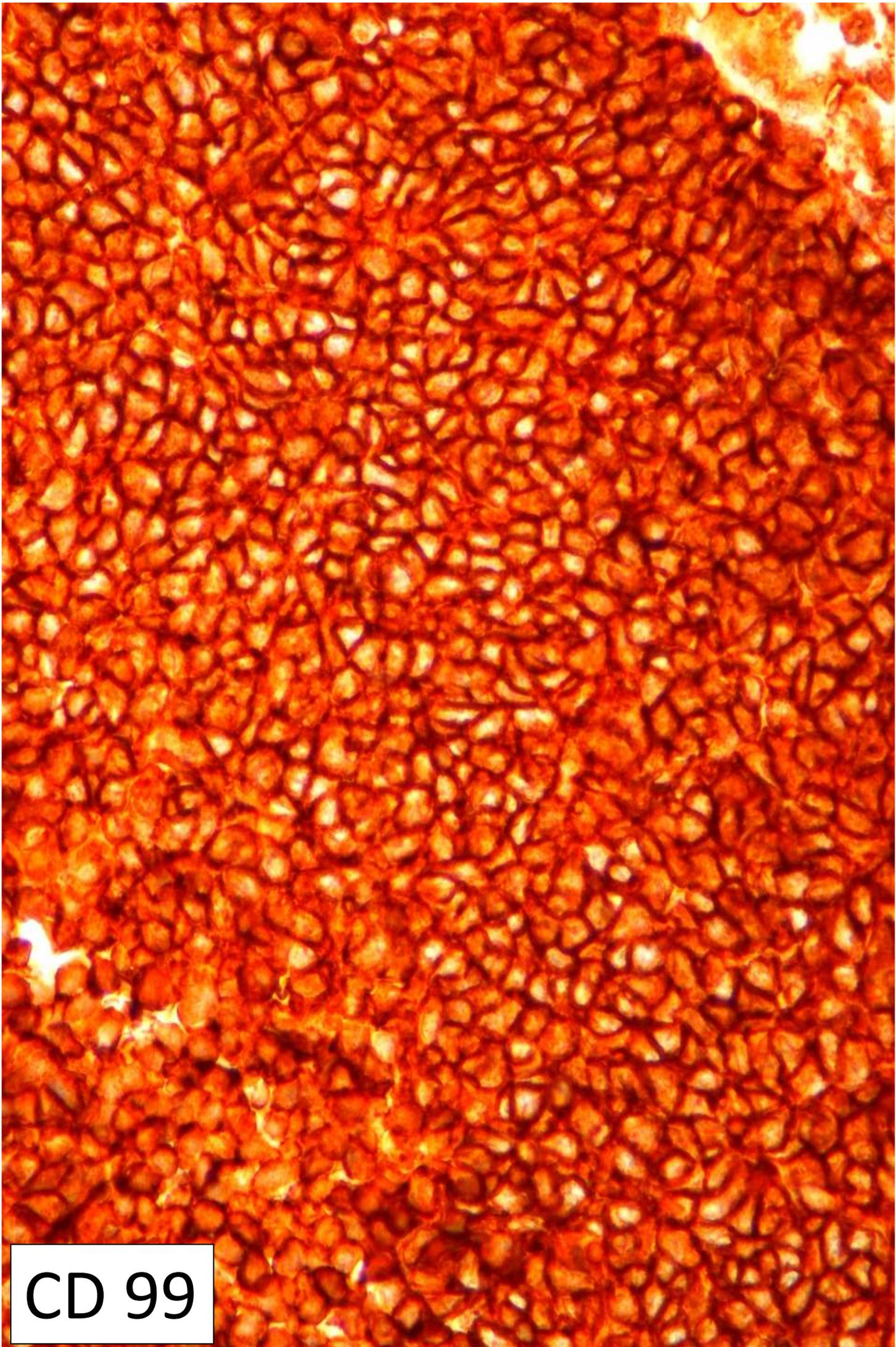
Melanoma



Carcinoma



Estirpe neural



CD 99

“Tumor de célula pequeña, con ocasionales rosetas. Muestra abundante necrosis y alta actividad proliferativa.

Expresa de forma intensa Cd99, y, focalmente, CKAE1/AE3 y Enolasa.

Negativo para: MYOD1, CD57, CD56, CD45, Cromogranina, Desmina, S-100 y EMA.”

DIAGNÓSTICO A-P:

**SARCOMA DE
EWING/PNET**

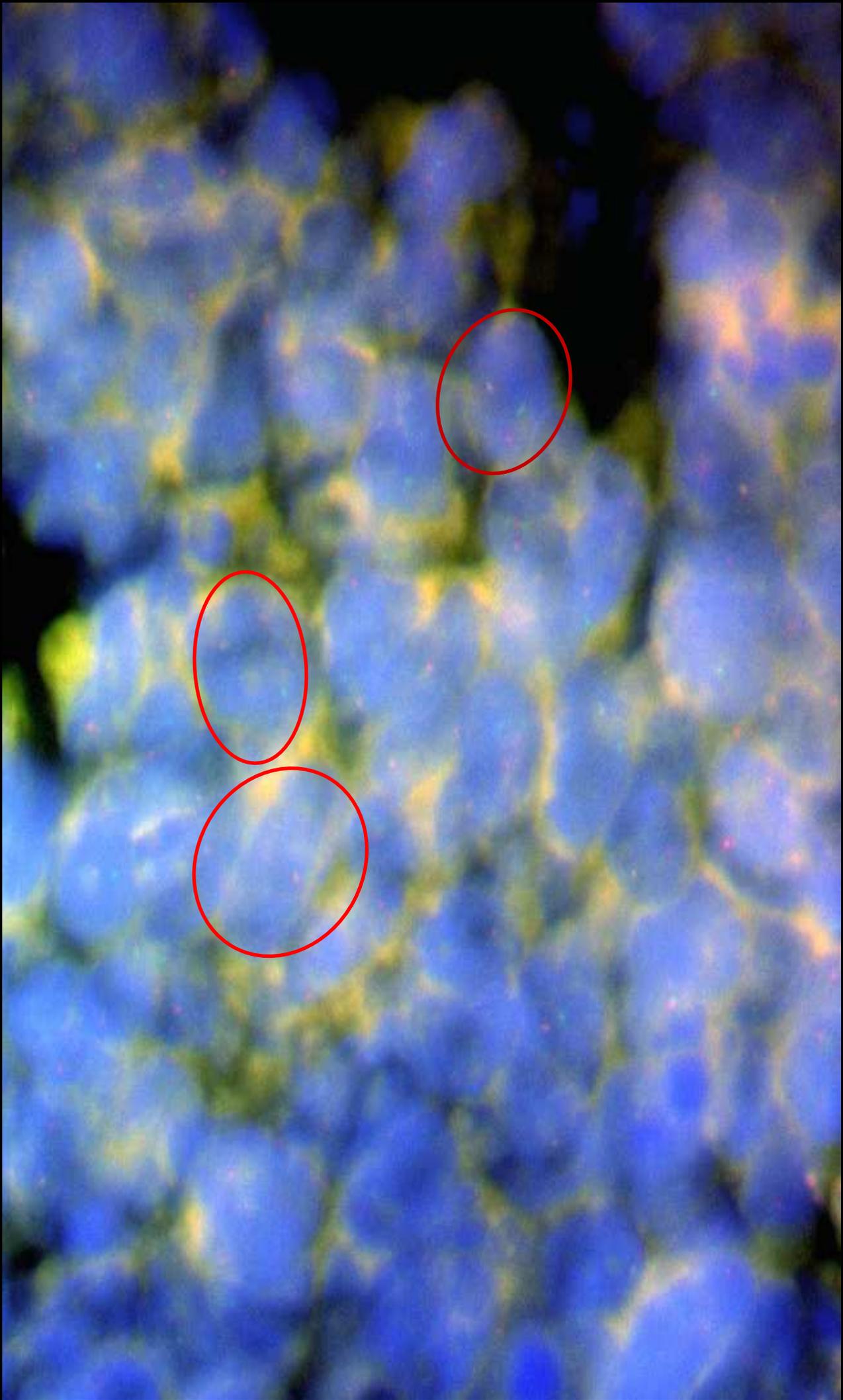
Ante sus propios resultados, **A-P** decide ampliar el estudio (**FISH**):

“Estudio de Traslocación / Delección de las células de tumor en zona dorsolumbar, mediante hibridación in situ con fluorescencia (FISH).

- (X) EWSR1 (SureFISH EWSR1 3' BA 263Kb RD/5' BA 564Kb GR)
- Tipo de Sonda: Breakapart

El estudio es positivo, identificándose traslocación en aprox. el 30% de las células estudiadas.”

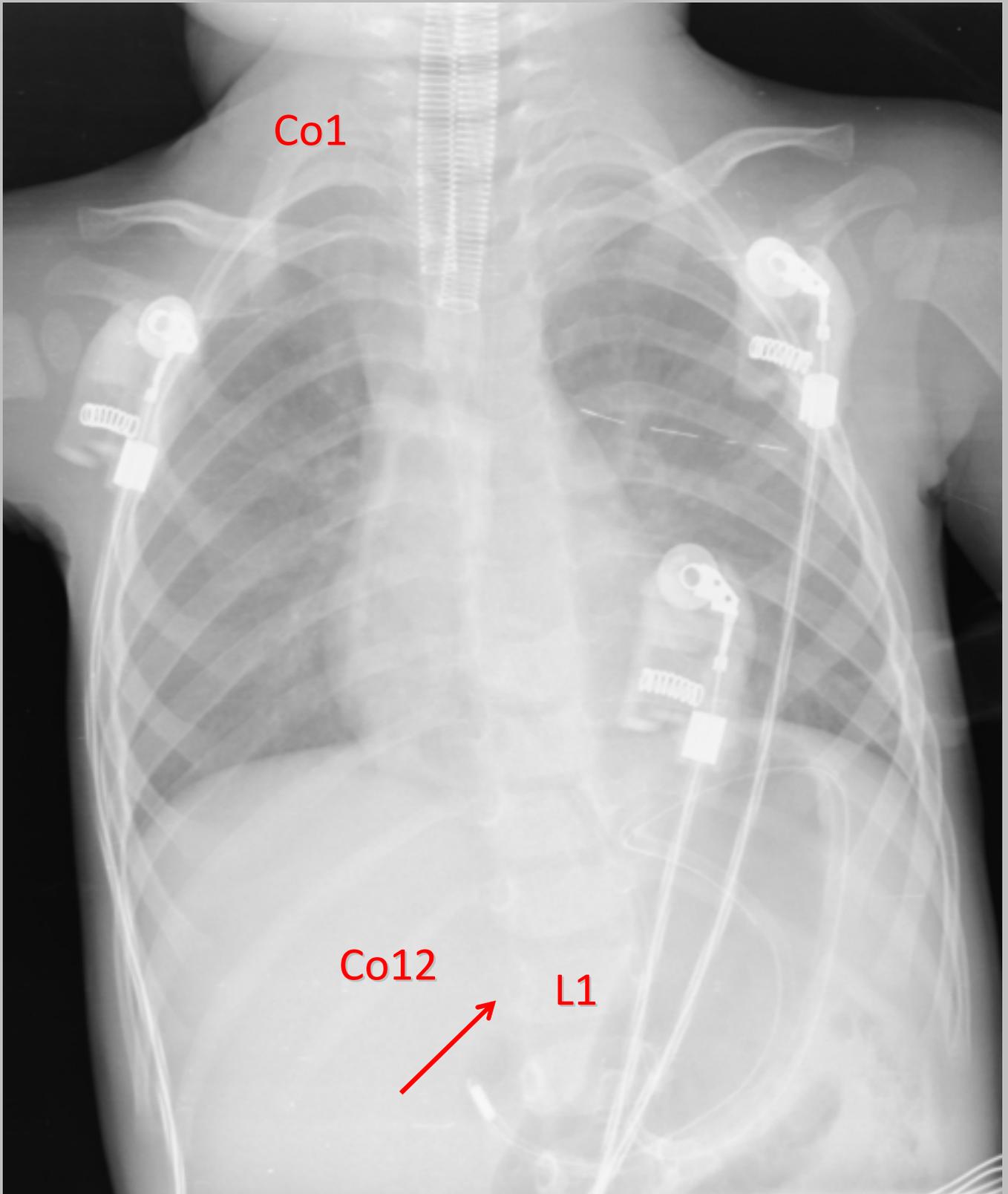
Aunque estos últimos resultados son ya tardíos (Informe del 13 VII).



- Durante su estancia en UCIP no se apreció recuperación de la movilidad de MMII. No control de esfínteres (luego, persistirán: casi paraplejia, estreñimiento crónico /diarrea y vejiga neurógena). Se realizó **R-x Tórax el 17**

VII.

Se aprecia la radiolucencia del pedículo derecho de L1



- Pasa a Oncología infantil (23 VI), realizándose: PESS (+, 25 VI), TAC de Tórax (+, 29 VI), γ -Grafía ósea (-, 30 VI).



**TAC
tórax
29 VI**



“Dos nódulos pulmonares de aspecto metastático (seg. anterior del LSD y periferia del seg. basal posterior del LID).”

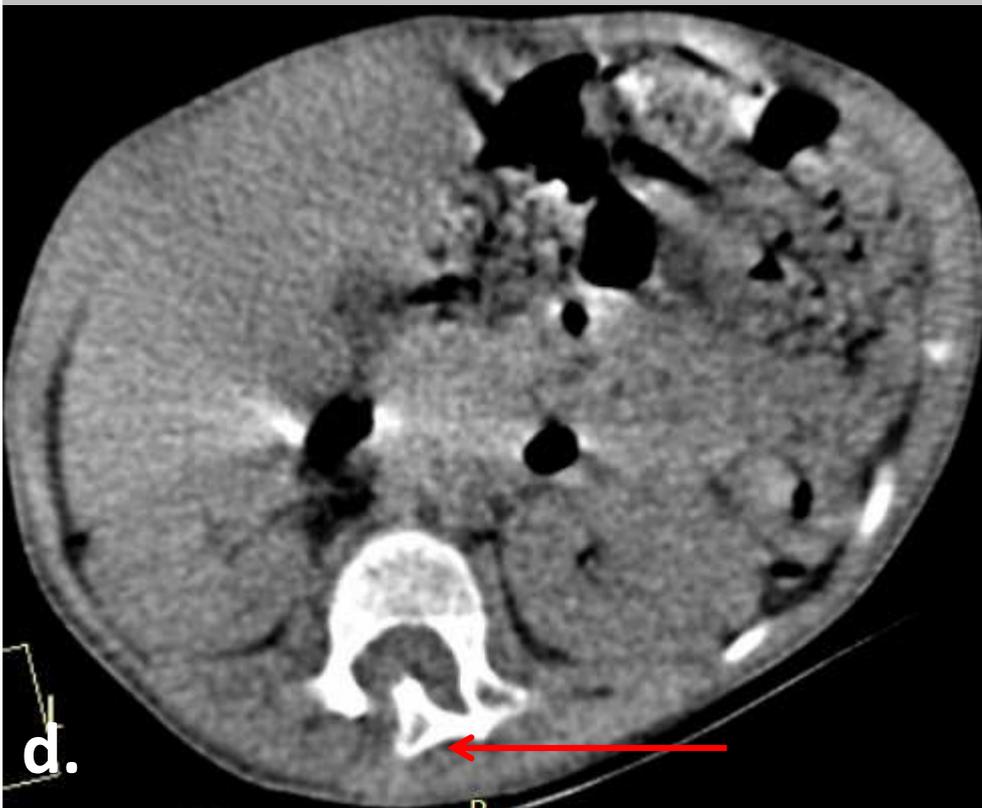
TAC tórax

29 VI



“Afectación lítica parcial tumoral del pedículo dcho. de L1 y permeativa de su cuerpo. Cambios postquirúrgicos en las vértebras con desplazamiento

hacia el canal de sus elementos posteriores.”



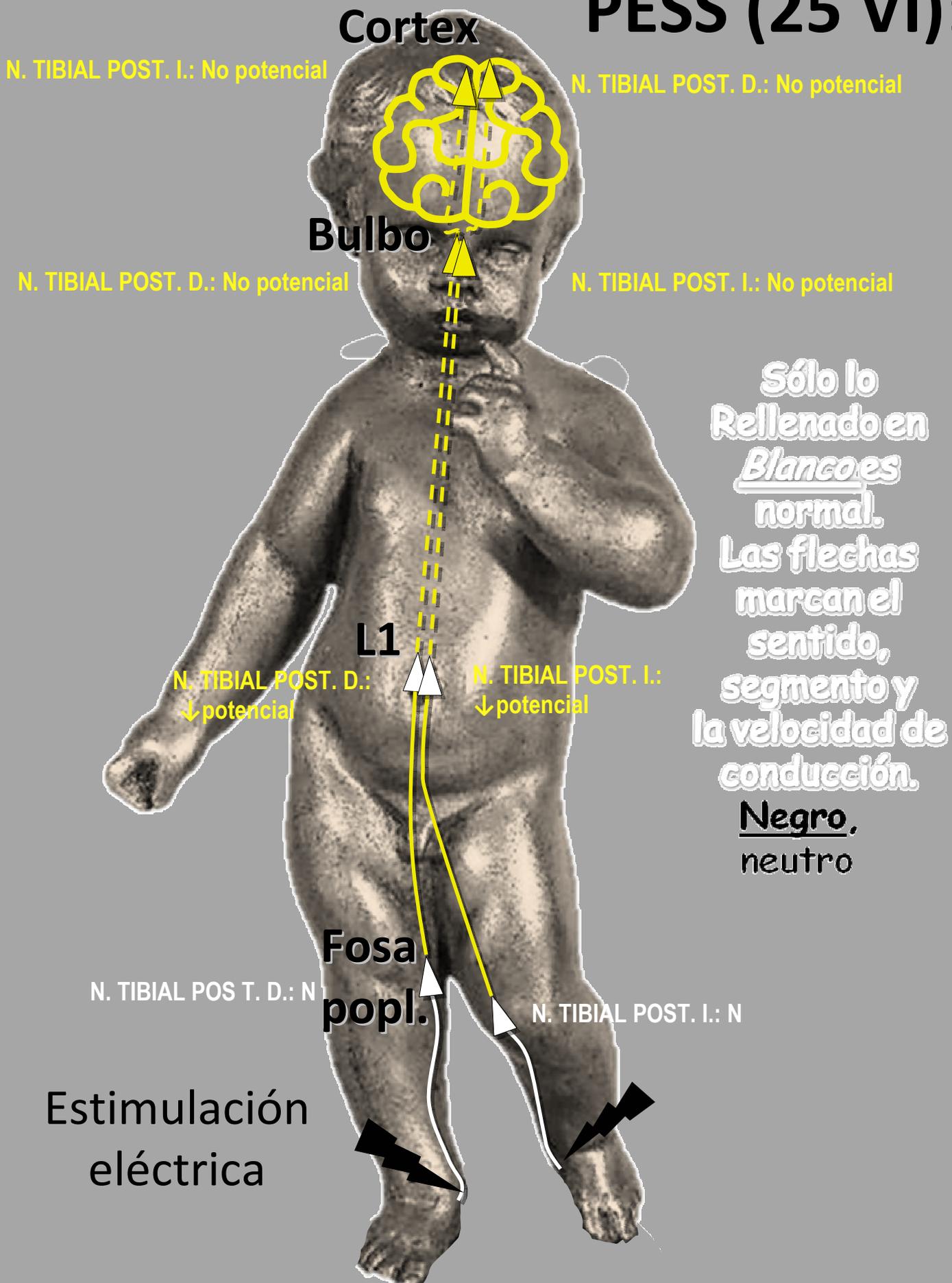
d.

L1



d.

PESS (25 VI):



Sólo lo Rellenado en Blanco es normal. Las flechas marcan el sentido, segmento y la velocidad de conducción. Negro, neutro

“Muy severa afectación bilateral de la conducción somestésica cordonal por encima del Cono medular.”

- Se efectuó (2 VII) 2ª IQ (Cirugía pediátrica / Neurocirugía), tanto para colocar un **Reservorio subcutáneo*** conectado vía yugular int. dcha. a un catéter venoso (port-a-cath) en aurícula dcha., como para **Recolocar la lámina dcha. de T12** impactada en el canal vertebral.

*Para la dosificación de la **Quimioterapia, que comienza el 10 VII (protocolo Ewing SEOP 2001):**

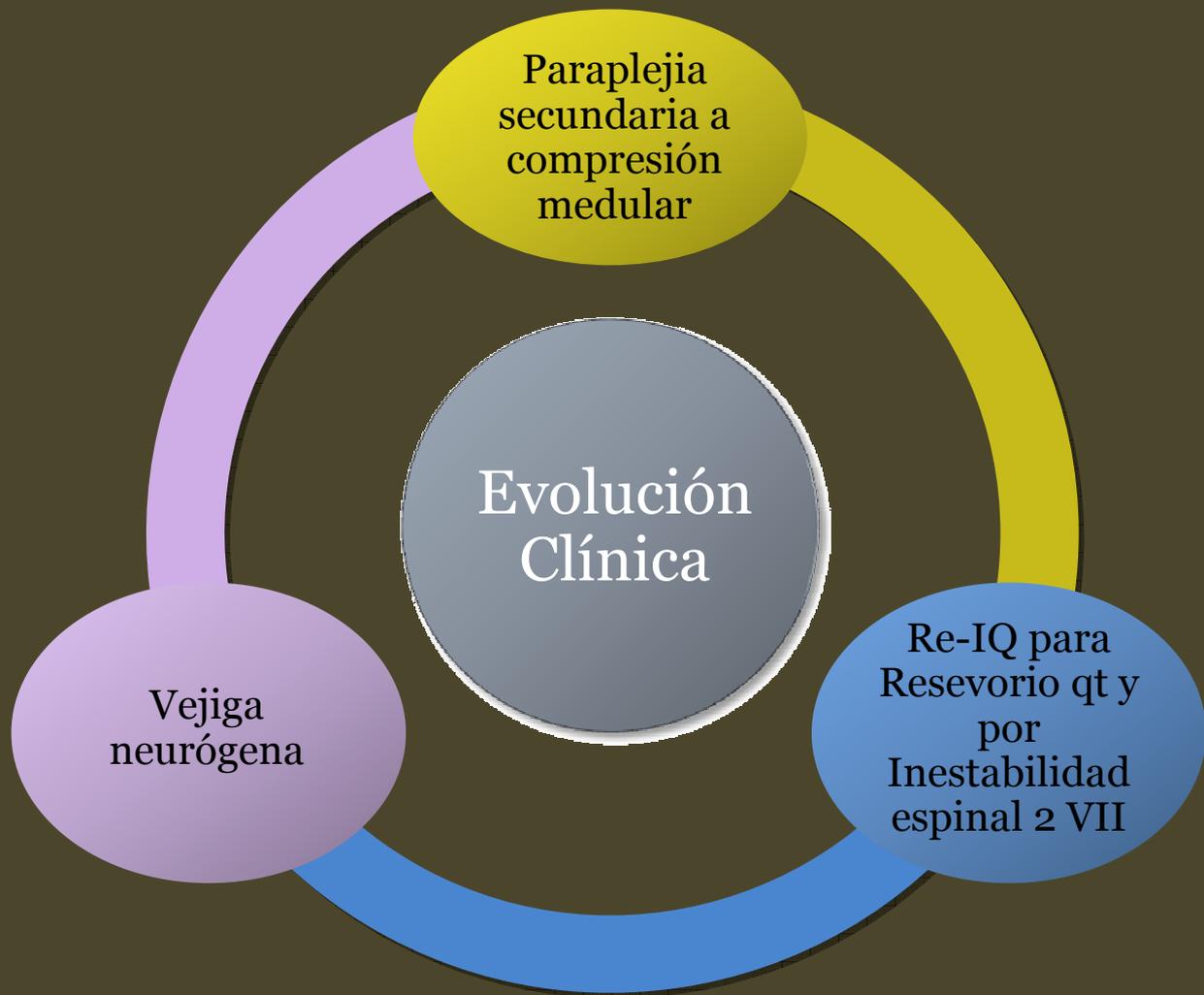
- Vincristina
- Ifosfamida*
- Doxorrubicina
- Etopósido

“VIDE”

(el 9 XII 2015 fue el 6º, último y definitivo ciclo)

*Luego, por problemas renales, se substituirá por Ciclofosfamida

- Se realizó **Biopsia de Médula ósea** ([-] para células tumorales, 7 VII).



● ● / ● ● ●

PEG (10 X) y Sonda nasogástrica

**Diagnóstico
definitivo:**

Sarcoma de Ewing de
origen óseo
(vertebral) con
compresión medular y
metástasis pulmonares

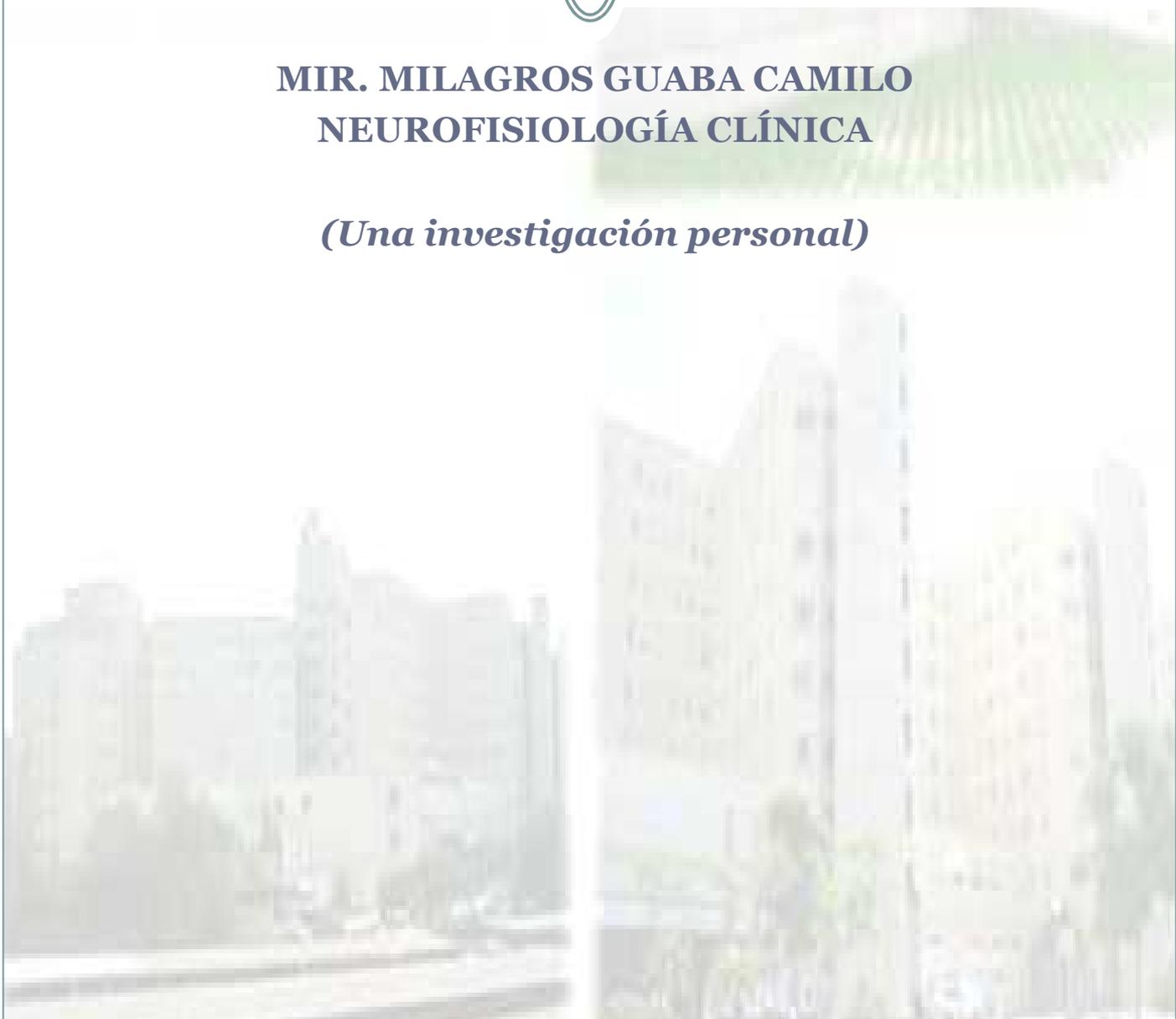


Sarcoma de Ewing



MIR. MILAGROS GUABA CAMILO
NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA

(Una investigación personal)



Sarcoma de Ewing



- El sarcoma de Ewing (SE) fue descrito por vez primera por James Ewing como un "endotelioma difuso de hueso" (Ewing 1921). Ya en su primera descripción este autor observó que esta neoplasia ósea, de alta agresividad, era muy sensible al tratamiento con radioterapia.

Tipos de Sarcoma de Ewing

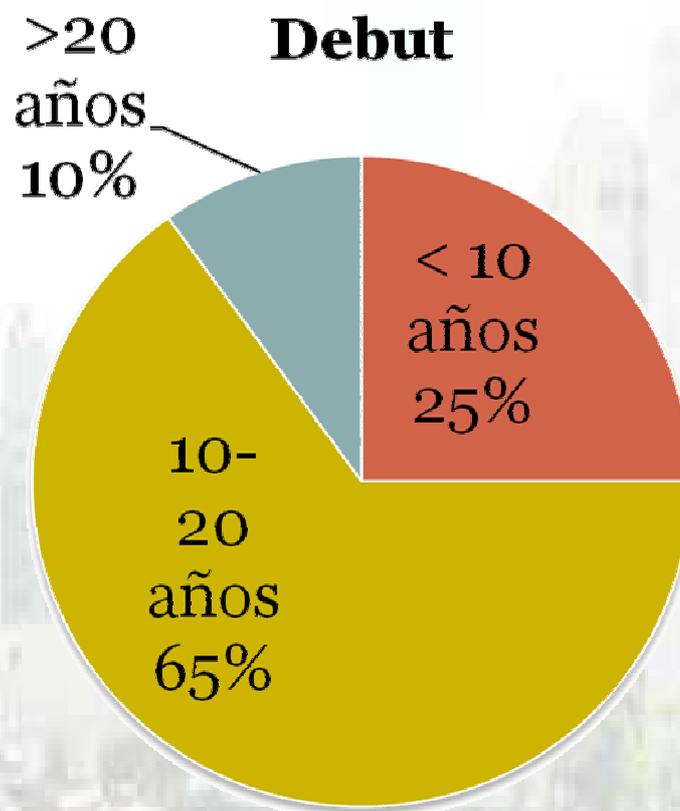


- El sarcoma de Ewing óseo.
- El sarcoma de Ewing extraóseo, también denominado sarcoma de Ewing extraesquelético.
- El tumor neuroectodérmico primitivo (PNET).
- El neuroepitelioma periférico.
- El tumor de Askin (o sarcoma de Ewing de la pared torácica).
- El sarcoma de Ewing atípico.

Estadística



- Es muy poco frecuente
- Incidencia de 3 casos por cada millón de personas menores de 20 años (Esiashvili *et al.*, 2008).
- 90% de los casos aparece entre los 5 y los 25 años.



Clínica



- Dolor y/o edema de áreas cercanas al tumor
- Masa palpable
- Pérdida de peso
- Fiebre de origen desconocido
- Parálisis y/o incontinencia (afectación medular)
- Fractura ósea sin trauma previo

Tratamiento



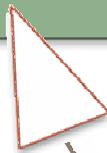
14-17 ciclos
quimioterapia
alternando 2
fármacos



Radioterapia
diaria x 6
semanas

Resección
quirúrgica

Si no Resección
quirúrgica
completa



Pronóstico



- En los casos de cirugía + quimioterapia
 - La supervivencia es del 70-75% a los 5 años (Bacci *et al.*, 2006; Esiashvili *et al.*, 2008; Gupta *et al.*, 2010).
- Un 15-25% de los pacientes tienen ya enfermedad diseminada cuando consultan por vez primera a su médico.
 - La supervivencia media a los 5 años es en estos casos del 30%. En estos pacientes los tratamientos básicos son la quimioterapia y la radioterapia, pero también puede realizarse cirugía.





Dr. James
Ewing
(1866-1943)

1921

(*“diffuse
endothelioma
of bone”*)

Muchas gracias por
vuestra atención.

[J Pediatr Hematol Oncol.](#) 2008

Jun;30(6):425-30.

Changes in incidence and survival of Ewing sarcoma patients over the past 3 decades: Surveillance Epidemiology and End Results data.

[Esiashvili N](#)¹, [Goodman M](#), [Marcus RB Jr.](#)

[J Radiat Oncol Biol Phys.](#) 2006 Jul

1;65(3):766-72.

The role of surgical margins in treatment of Ewing's sarcoma family tumors: experience of a single institution with 512 patients treated with adjuvant and neoadjuvant chemotherapy.

[Bacci G](#)¹, [Longhi A](#), [Briccoli A](#), [Bertoni F](#), [Versari M](#), [Picci P.](#)

[Cancer.](#) 2010 Jul 1;116(13):3189-94..

Clinical outcome of children and adults with localized Ewing sarcoma: impact of chemotherapy dose and timing of local therapy.

[Gupta AA](#)¹, [Pappo A](#), [Saunders N](#), [Hopyan S](#), [Ferguson P](#), [Wunder J](#), [O'Sullivan B](#), [Catton C](#), [Greenberg M](#), [Blackstein M.](#)