

Mayo 2018 – SARCOMA DE EWING RENAL

(Dr Joaquin Cabrera)

1.- DESCRIPCIÓN DEL CASO

Adolescente de 17 años sin antecedentes que es diagnosticada de un SARCOMA DE EWING RENAL DERECHO primitivo. Resección completa, R0, rotura capsular con vertido de líquido tumoral a cavidad abdominal. Sin metástasis.

Intervención realizada: NEFRECTOMIA RADICAL DERECHA

Hallazgos

Tumor renal de gran tamaño que ocupa hemiabdomen derecho desde cúpula diafragmática hasta fosa iliaca derecha.

Hígado desplazado totalmente hacia la izquierda, como el resto de estructuras abdominales.

Vena cava desplazada sobre la aorta. Pedículo renal elongado y bordeando el polo inferior de la masa.

Importante adherencias inflamatorias, no parecen infiltrantes, del Gerota a peritoneo parietal posterior.

Ausencia de adenopatías. Suprarrenal sin afectación. Pedículo con un vena renal y dos arterias. Importante circulación colateral.

Descripción de la intervención

Bajo anestesia general, profilaxis antibiótica y tromboembólica, se procede a incisión xifopubiana ampliada en T desde área umbilical hacia flanco derecho, identificándose nada más abrir, la masa abdominal con las características descritas y resto de las estructuras abdominales desplazadas. Apertura de espacio parietocólico, liberación del uréter, cara antero-externa, polo inferior y cara medial hasta por encima de la vena renal, existiendo múltiples adherencias inflamatorias y circulación colateral. Liberación y aislamiento de la vena renal, identificamos una arteria renal que se liga y secciona y se procede a buscar una segunda

arteria que se identifica retrocava y retrorenal. Durante la movilización para aislar esta arteria, se produce rotura accidental de la lesión a nivel de la cara supero-externa de la masa. procedemos al lavado con suero fisiológico, vaciado del líquido intraquístico y cierre de la apertura.

Una vez aislada, ligada y seccionada la segunda arteria, se procede a seccionar la vena renal. Completamos la nefrectomía. Posterior suprarrenalectomía. Lavado de toda la cavidad abdominal con suero fisiológico. Hemostasia cuidadosa. Colocación de drenaje. Infiltración de pared abdominal. Cierre por planos. Piel con agrafes.

INFORME AP

GLÁNDULA SUPRARRENAL DER:

-Sin alteraciones histológicas relevantes.

RIÑÓN:

DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA:

Pieza de resección renal de 620 gr. que mide 19x12x6 cm. Se identifica segmento de uréter de 9 cm de longitud y arteria renal de 1 cm. El riñón se encuentra extensamente deformado a expensas de una lesión que en polo superior renal presenta un aspecto quístico, de 8 cm de diámetro, observándose en cara posterolateral derecha, un punto de sutura.

A la apertura de la cavidad quística, se libera gran cantidad de contenido necrohemorrágico, que se continúa con una lesión que deforma y desplaza el parénquima renal, con las mismas características, con 8 cm de diámetro máximo, de aspecto hemorrágico.

La lesión parece respetar pelvis renal, conservándose una pequeña porción de tejido renal sano, de unos 4 cm de diámetro.

DESCRIPCIÓN MICROSCÓPICA:

-Sarcoma de Ewing (ENS-PNET extraóseo renal).

-El tumor se encuentra limitado a parénquima renal sin afectación de pelvis, con márgenes quirúrgicos libres.

Extensas áreas de necrosis (60%) del tumor.

-El estudio inmunohistoquímico demuestra positividad intensa y difusa de refuerzo de membrana para CD99(MIC2), positividad nuclear para Fli-1 e INI-1; siendo la expresión negativa en las células tumorales para sinaptofisina, WT1, CAM5.2, desmina, Pan CK, MITF, SOX10, -TLE-1, CD56 y CD57.

-Existe translocación del gen EWSR1 (22q12).

**SARCOMA DE EWING / TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO:
RIÑÓN**

Procedimiento:___ Resección

Localización tumoral___ Riñón

Integridad de la muestra___ Rotura de porción quística intraoperatoria

Tamaño tumoral___Presenta 8 cm de cavidad quística y 8 cm de patrón sólido

Márgenes quirúrgicos___ Libres

Invasión vasculo-linfática___ No se identifica

Tratamiento pre-resección___ No realizada

Presencia de necrosis___ 60% del tumor

Clasificación TNM___ pT2b pNX pMx

INFORME DE PATOLOGÍA MOLECULAR (Sarcomas):

Resultado: se observa patrón positivo (1RV, 1R, 1V) para translocación del gen EWSR1(22q12) en el

95%(95/100) de los núcleos tumorales valorados.

El material analizado presenta translocación del gen EWSR1 (22q12).

Recibe quimioterapia EUROEWING 2012 tras la CIRUGÍA.

2.- DUDA CONSULTADA

Se propone administrar 24 Gy a toda la cavidad abdominal más sobreimpresión al lecho tumoral hasta 45 Gy.

En el artículo de Casey, solo se administra sobreimpresión en caso de enfermedad residual, que no es la situación, puesto que la cirugía consiguió bordes libres. Debido a la extensión inicial del tumor el lecho del primario incluye toda la superficie posterior hepática en contacto con la masa, como resultado la dosis media hepática sobrepasa los 30 Gy.

Sinceramente, no veo la necesidad de llegar a esa dosis a un volumen tan amplio (incluso teniendo en cuenta que el CTV postoperatorio se adapta con la posición hepática fisiológica tras la intervención)

El protocolo EUROEWING no contempla, lógicamente los tumores renales, ni qué hacer en este caso. Pero claramente orienta hacia una serie de situaciones en las que la radioterapia postoperatoria sería discutible (riesgo de toxicidad grave, dudoso beneficio en la mejora del control local...)

3.- RESPUESTAS

- Es un caso muy interesante, creo que el riesgo aquí, más que en el lecho es en la cavidad abdominal y, dado que la resección es R0, me plantearía tratar la cavidad abdominal sin el Boost a 24 Gy o valorar hasta 30Gy como si fuera un tumor desmoplásico de células redondas que aunque no es igual es de la misma familia. Como técnica me plantearía VMAT protegiendo la región central del hígado y Riñón Izdo (Dra Erica Collado)
- De acuerdo con Erika. Irradiaría con VMAT toda la cavidad abdominal desde diafragma hasta sínfisis pubis 30 Gy. Es un R0 y el problema es la ruptura de la cápsula y riesgo de diseminación a ese nivel. (Dra Ane Escribano)
- Totalmente correcta las orientaciones y un reto dosimétrico por los órganos que le rodean. Sin duda un buen caso para V-MAT o Rapid-ARC o para tomoterapia.
Un caso parecido en adultos, con una paciente monorrena , que tuve que remitir a Tomoterapia por un leiomioma, se pudo proteger perfectamente el riñon e hígado, con dosis atas en

abdomen , preservando la función, como bien indicais. (Dr Ismael Herruzo)

- Una pregunta ¿por qué 30 Gy en lugar de 24 Gy? ¿Hay algún estudio que demuestra diferencias en control local entre esas dos dosis? (Dra Carmen Gonzalez San Segundo)
- En esta serie del Memorial se llega a 30 Gy en la irradiación abdominal total para el tratamiento de los tumores desmoides de células redondas. Los autores no aclaran porqué suben de 24 a 30 (3). (Dr Joaquin Cabrera)
- En cuanto a la duda entre 24 y 30 Gy: apenas hay casos registrados y prácticamente no hay bibliografía. Es una opción dados los pobres resultados y la dosis corresponde a la que se administra en el tumor desmoplásico de células redondas , que es de la familia, pero no por estudios comparativos. (Dra Erika Collado)
- Caso muy complejo y raro. Tal y cómo habéis comentado el EuroEwing no especifica la localización renal y el Umbrella de tumores renales tampoco especifica el tratamiento adecuado en las histologías tipo sarcoma o PNET.
Estoy de acuerdo en la RT abdominal total a 24 Gy en 16 fracciones con VMAT siguiendo la estrategia del COG.

Se recomendaría realizar boost local si se tratara de una cirugía tras QT preoperatoria ya que la respuesta histológica a la QT habría sido muy pobre (sólo el 60% de necrosis) y la zona de rotura tumoral según la hoja quirúrgica es superoexterna, entiendo que corresponde al espacio retroperitoneal donde se alojaba la masa en el momento de la cirugía. En ese caso, se intentaría un tratamiento de sobreimpresión sólo con el volumen local post-QT y pre-IQ lo más ajustado posible, tal como proponía Carmen, y a la dosis total que permita la dosis de tolerancia hepática (Dmedia <30-32 Gy) con una técnica de IMRT/VMAT para reducir al máximo la dosis en hígado. Mínimo 30 Gy y si puede ser 36-40 Gy, o incluso 45 Gy si es permisible con un volumen más ajustado. (Dra Monica Ramos Albiac)

4.- CONCLUSIÓN

Rt a la cavidad abdominal (24-30Gy), técnica IMRT/VMAT para reducir al máximo las dosis al hígado.

En este caso, la QT se ha administrado de manera adyuvante y la cirugía ha conseguido bordes libres por lo que no se recomienda Boost en el lecho.

5.- BIBLIOGRAFÍA

1-Whole Abdominal-Pelvic Radiotherapy in the Management of Primary Ewing Sarcoma of the Peritoneal Cavity. Osmar Barbosa Neto , Aurelie Garant , Shakir Shakir , Josee Brossard , Perrine GardeGranger , Carolyn Freeman 1. Radiation Oncology, McGill University Health Centre 2. Pediatric Hematology/Oncology, University of Sherbrooke 3. Department of Pathology, University of Sherbrooke

Barbosa neto O, Garant A, Shakir S, et al. (January 11, 2016) Whole Abdominal-Pelvic Radiotherapy in the Management of Primary Ewing Sarcoma of the Peritoneal Cavity. Cureus 8(1): e455. DOI; 10.7759/cureus.455

2-Favorable Outcomes After Whole Abdominopelvic Radiation Therapy for Pediatric and Young Adult Sarcoma Dana L. Casey, BA, 1 Leonard H. Wexler, MD, 2 Michael P. LaQuaglia, MD, 3 Paul A. Meyers, MD, 2 and Suzanne L. Wolden, MD1 *

Pediatr Blood Cancer 2014 Wiley Periodicals, Inc. DOI 10.1002/pbc.25088 Published online in Wiley Online Library

3- Whole Abdominal-Pelvic Radiotherapy for Desmoplastic Small Round-Cell Tumor. Karyn A. GoodmanN, M.D.,* Suzanne L. Wolden, M.D., Michael P. La Quaglia, M.D., and Brian H. Kushner, M.D.

Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys., Vol. 54, No. 1, pp. 170–176, 2002.