

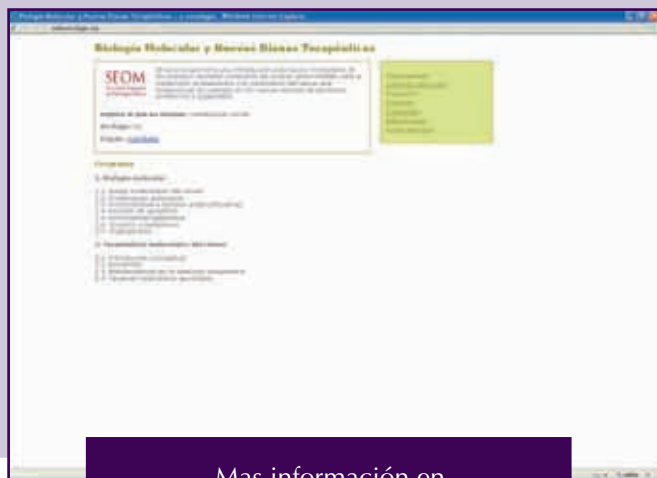
Noticias de Grupos de Trabajo SEOM

e-oncología ya tiene disponible la inscripción al siguiente curso

La certificación SEOM para residentes, que se realiza a través de cursos on-line en la plataforma e-oncología, ya tiene disponible el boletín de preinscripción al siguiente curso que comienza en febrero y que está dirigido a R2.

El temario de este curso aborda la "Biología Molecular y Nuevas Dianas Terapéuticas" y el Dr. Joan Albanell es el director del mismo. Estos cursos - identificados con el logo de la SEOM - son gratuitos para todos los residentes socios de SEOM.

El curso proporciona al alumno una introducción a las bases moleculares de los procesos celulares y presenta las nuevas oportunidades para la prevención, el diagnóstico y el tratamiento del cáncer que proporcionan los avances en las nuevas técnicas de genómica, proteómica y epigenética.



Más información en <http://www.e-oncologia.org>



Una iniciativa de la SEOM para Residentes y Adjuntos Jóvenes

Nueva composición del Grupo de Trabajo +mir de Residentes y Adjuntos Jóvenes de la SEOM

Con la renovación parcial de la Junta Directiva de SEOM, se ha pasado a renovar las Secciones y Grupos de Trabajo que integran la Sociedad.

El Grupo de Trabajo SEOM de Residentes y Adjuntos Jóvenes +mir se formó en febrero de 2006 con el objetivo de dotar a los residentes y adjuntos jóvenes de herramientas específicas que sirvan de ayuda en su labor diaria (formación y actualización, becas, bolsa de trabajo, foros, comunicación, etc...) e incrementar el número de residentes y adjuntos jóvenes socios de la SEOM.

Los doctores que actualmente forman el Grupo +MIR son:



Dr. Agustí Barnadas i Molins (Coordinador)



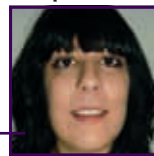
Dr. José David Cumplido Burón



Dra. Montse Velasco Capellas



Dr. Joaquim Bosch Barrera



Dra. Laura Mezquita Pérez



Dr. Antonio Calles Blanco



Dra. Elisabeth Pérez Ruiz

Desde aquí invitamos a todos los residentes y adjuntos jóvenes a que participen activamente en este Grupo que pretende ser un punto de encuentro y un foro de debate entre el colectivo joven de la profesión y la SEOM.

Proyecto Ganador del 2º Premio del II Concurso +mir de Casos Clínicos

Dr. Miguel Corbellas Aparicio, del Hospital Universitario La Fe de Valencia

caso clínico

“Ascitis hemorrágica y deterioro del estado general en varón de 49 años”

Autor principal:

Miguel Corbellas Aparicio

Colaboradores:

José García Sánchez, Paula Richart Aznar, María Fonfría Esparcia

Supervisor:

Roberto Díaz Beveridge (1),

1. Médico adjunto del Servicio de Oncología Médica del Hospital Universitario La Fe.

Anamnesis

Hombre de 48 años de edad, sin antecedentes médicos de interés ni hábitos tóxicos, que consulta en Octubre de 2008 por presentar un cuadro de cuatro meses de evolución consistente en distensión abdominal progresiva acompañado de un síndrome constitucional moderado con pérdida de 7 kg de peso. Asocia, además, un dolor escapular derecho que no se controla con analgesia menor.

Exploración Física

- Consciente, orientado y colaborador.
- Regular estado general; PS 2; Índice Karnofsky 60%.
- Caquético. Palidez mucocutánea.
- No se palpan adenopatías.
- Auscultación cardiopulmonar: rítmica, taquicárdica, disminución del murmullo vesicular en hemotórax derecho.
- Abdomen distendido de forma importante con ocupación casi completa por una masa central. Se aprecia ascitis en flancos.
- No edema en mmii.
- Se palpa discreta masa costal postero-superior derecha, endurecida, sin claros signos inflamatorios asociados.

Pruebas Complementarias

- **Bioquímica:** sin alteraciones destacables.
- **Hemograma:** leucocitos 14700/mm³ (Neutrófilos 89%), Hemoglobina 10.1 g/dl, Plaquetas 289000/mm³.
- **Rx Tórax:** masa en vértice derecho con afectación costal.
- **TAC Tóraco-Abdomino-Pélvico:** Masa pancreática (figura 1A) que invade la totalidad de la glándula, con invasión de la vascularización y que contacta con estómago y duodeno (infiltración Vs edema). Hay implantes tumorales peritoneales y ascitis importante. No hay dilatación de la vía biliar. Existe edema periportal. Se aprecia también una masa pleural apical derecha en contacto con la pared torácica (7.8 x 6.4 cm) sin lisis costal, hipodensa y homogénea. Sin otros hallazgos.

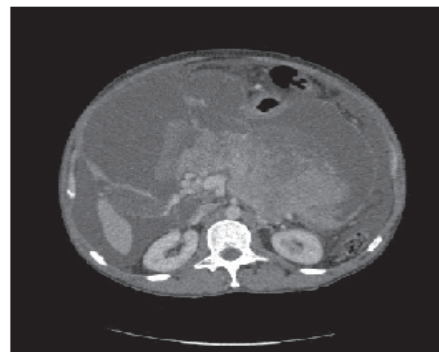


Figura 1a. (Diagnóstico)

- **Gammagrafía Ósea:** Sin hallazgos sugestivos de patología maligna ósea.
- **Biopsia de lesión costal:** Tumor indiferenciado de células pequeñas y redondas tipo Sarcoma de Ewing / PNET. Abundante necrosis; CD 99 +++ membranosa, S-100 + focal, NSE +; Calretinina, actina, desmina, cromogranina y sinaptofisina negativos.
- **Gammagrafía Cardíaca:** Fracción de eyección del ventrículo izquierdo: 65%.
- **Biopsia de Médula Ósea:** Médula normocelular sin signos de infiltración tumoral.

Dada la presentación atípica (Sarcoma de Ewing/PNET costal derecho asociando masa pancreática de gran tamaño con infiltración peritoneal y ascitis) se decidió obtener confirmación histológica de la naturaleza de la masa pancreática y/o de los implantes peritoneales. Para ello se realizó:

- **Paracentesis Diagnóstico-Terapéutica (x 3)** con obtención de un líquido ascítico hemorrágico sin diagnóstico anatomopatológico concluyente (frotis hemático con aislados polimorfonucleares, linfocitos y muy ocasionales células redondas de pequeño tamaño que no muestran positividad CD99).
- **PAAF-Citología de masa peritoneal mediante ultrasonografía endoscópica:** escasos grupos de células atípicas de pequeño tamaño con expresión inmunofenotípica membranosa de CD 99 sugestivo de Sarcoma de Ewing.

Diagnóstico

Sarcoma de Ewing/PNET avanzado con afectación de la parrilla costal derecha, la glándula pancreática y el peritoneo (no es posible definir si el tumor primario es pancreático o costal) en paciente de 48 años sin comorbilidad asociada y PS 2.

Tratamiento y Evolución

Tras completar el estudio diagnóstico se inició tratamiento quimioterápico de inducción con el esquema VIDE (Vincristina 1.5 mg/m² día +1, Ifosfamida 3000 mg/m² días +1 a +3, Adriamicina 20 mg/m² días +1 a +3, Etopósido 150 mg/m² días +1 a +3; ciclos cada 21 días) con soporte con Mesna y profilaxis primaria de la fiebre neutropénica con G-CSF pegilado. La tolerancia al tratamiento fue muy buena destacando solamente una neutropenia grado 4 afebril de 72 horas de duración en el primer ciclo.

Se evaluó respuesta tras recibir el tercer ciclo. Clínicamente se apreció una clara y progresiva mejoría, manteniendo un PS 1 y disminuyendo la ascitis hasta apreciarse de forma discreta a la exploración física. En la TAC se evidenció una considerable reducción de la masa pancreática (quedando como unas formaciones quísticas que alcanzan los 30 x 16 x 22cm, con septos y nódulos tumorales que comprimen el lóbulo hepático izquierdo y el antro gástrico), la ascitis y la tumoración extrapleuraral del vértice derecho (4 x 3 x 5.3 cm).

Se administraron tres ciclos más de quimioterapia (hasta completar un total de seis) con regular tolerancia, precisando tratamiento con loperamida por diarrea grado 2 en el 5º ciclo.

La evaluación con TAC tras el fin de la quimioterapia de inducción mostró una reducción evidente del componente sólido de la masa del páncreas, persistiendo de manera similar el componente quístico y su efecto masa, (figura 1B) y también de la lesión costal (2 cm). Continuó manteniendo buen estado general (PS 1, IK 90%) con mínima ascitis a la exploración.

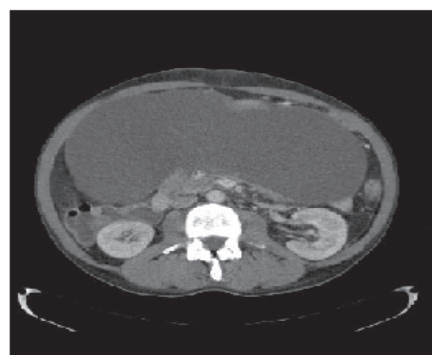


Figura 1b. (tras QT inducción)
Donde se evidencia la clara disminución del componente sólido de la masa pancreática tras la QT persistiendo el componente quístico.

Así pues, ante la evidente respuesta clínica y radiológica, se decidió consultar el caso con la Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática de nuestro Hospital y se procedió a la realización de una laparotomía exploradora con intención de resear la lesión pancreática. Durante el acto quirúrgico, los cirujanos visualizaron una gran masa quística retroperitoneal dependiente de cuerpo y cola del páncreas (que están atróficos) que se abrió extrayéndose 7 litros de líquido seroso sucio, y se reseó incluyendo el cuerpo y la cola de la glándula. El análisis anatomopatológico confirmó la presencia de aislados grupos de células pequeñas y redondas tumorales y abundante necrosis.

Se realizó una TAC postoperatoria en el que sólo se evidenciaron cambios post-quirúrgicos en el área pancreática e hilio hepático sin hallarse restos de los grandes quistes hallados anteriormente. En el vértice pulmonar derecho sólo

se identificó un engrosamiento pleural mal delimitado. Se decidió solicitar un PET de cuerpo entero donde sólo captó la afectación pleurocostal posterior (SUV máximo de 3.54).

En la actualidad, el paciente mantiene un excelente estado general y se encuentra pendiente de resección de la lesión pleurocostal por parte de cirugía torácica. Está previsto administrar radioterapia posterior sobre el lecho quirúrgico costal e iniciar quimioterapia de consolidación con esquema VAC (Vincristina 1.5mg/m² día +1, Actinomicina 0.75mg/m² días +1 a +2, Ciclofosfamida 1500mg/m² día +1) por 8 ciclos.

Discusión

El sarcoma de Ewing y los Tumores Neuroectodérmicos Primitivos (PNET) son neoplasias de células pequeñas y redondas de origen neuroectodérmico englobados dentro de la familia de tumores de Ewing.

Sus células se caracterizan por expresar fuertemente en su superficie la glicoproteína CD 99 (sensibilidad 95-100%) y por presentar una translocación cromosómica típica que envuelve al gen EWSR1 en 22q12, siendo la más común (90%) la t(11;22)(q24;q12).

Los PNET primarios pancreáticos son extremadamente poco frecuentes, estando descritos sólo catorce casos en la literatura. Afectan a edades comprendidas entre los 6 y los 37 años. El diagnóstico diferencial incluirá otros tumores raros primarios pancreáticos como el pancreatoblastoma, tumores endocrinos y tumores de células pequeñas indiferenciados.

Estas neoplasias requieren un abordaje multidisciplinar, a ser posible, en centros de referencia. El tratamiento suele consistir en una poliquimioterapia de inducción seguida de una terapia local (cirugía y/o radioterapia) y de una poliquimio-

terapia de consolidación. El objetivo del tratamiento en caso de presentación metastásica localizada, es radical, pudiendo llegar a conseguirse hasta un 40 % de largos supervivientes.

Palabras Clave

Sarcoma de Ewing. Tumor Neuroectodérmico Primitivo. Páncreas. Quimioterapia. Masa abdominal.

Bibliografía

1. Welsch T, Mechtersheimer G, Aulmann S, et al. Huge primitive neuroectodermal tumor of the pancreas: Report of a case and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2006 October;12(37):6070-6073.
2. Doi Hirokazu; Ichikawa Soichi; Hiraoka Atsushi et al. Primitive neuroectodermal tumor of the pancreas. *Internal medicine* 2009;48(5):329-33.
3. De Alava E, Gerald WL et al. Molecular biology of the Ewing's sarcoma/ primitive neuroectodermal tumor family. *J Clin Oncol* 2000; 18: 204-213.
4. Eralp Y, Bavbek S, Basaran M, Kaytan E, et al. Prognostic factors and survival in late adolescent and adult patients with small round cell tumors. *Am J Clin Oncol* 2002; 25: 418-424.
5. Ahmad R, Mayol BR, Davis M, Rougraff BT. Extraskeletal Ewing's sarcoma. *Cancer* 1999; 85: 725-731.

Nuevas incorporaciones al Grupo de Trabajo de Investigación Traslacional

En el Boletín SEOM nº 64 de septiembre-octubre de 2009 anunciamos la creación del Grupo de Trabajo de Investigación Traslacional que cuenta con la coordinación del Dr. José Luis Pérez Gracia, del Departamento de Oncología Médica de la Clínica Universitaria de Navarra, y tiene como objetivo ayudar a los investigadores a superar las dificultades normativas asociadas a la realización de estudios en muestras biológicas de pacientes, elaborando y poniendo a su disposición formatos de documentos que cumplan con la legislación vigente.

A los miembros que se indicaron se les han sumado seis socios más:

- Dr. Emilio Alba Conejo
- Dra. Virginia Arrazubi Arrula
- Dr. Ramon Colomer Bosch
- Dra. Pilar Garrido López
- Dra. Eloisa Jantus Lewintre
- Dr. David Olmos Hidalgo

Los socios de SEOM que quieran formar parte de este nuevo Grupo de Trabajo pueden realizar su petición a través de la Secretaría Técnica de SEOM (91 577 52 81 o seom@seom.org).