

Resonancia magnética de cuerpo completo: búsqueda de un neuroblastoma oculto en paciente con síndrome opsoclonus-mioclonos.

Poster No.: S-1252
Congress: SERAM 2012
Type: Presentación Electrónica Educativa
Authors: F. M. Azcón, E. Pastor Pons, M. Culiañez Casas, M. D. Garcia Roa, R. Pérez-Milá Montalbán, J. L. García Espona; Granada/ES
Keywords: Neoplasia, Procedimiento diagnóstico, Ultrasonidos, TC, RM, Pediatría, Riñón, Abdomen
DOI: 10.1594/seram2012/S-1252

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method is strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

www.myESR.org

Objetivo docente

El objetivo de este trabajo es ilustrar el valor y potencial de la RM de cuerpo completo, en comparación a otras técnicas de imagen, en la búsqueda de un tumor primario oculto responsable de un síndrome paraneoplásico de opsoclonus-mioclonos en la infancia, donde el algoritmo diagnóstico no se encuentra claramente definido.

Revisión del tema

Los síndromes neurológicos paraneoplásicos en la infancia son trastornos poco frecuentes. Su reconocimiento precoz es de vital importancia para el diagnóstico de un posible tumor oculto, permitiendo un tratamiento temprano y la prevención de las secuelas. Los tres síndromes neurológicos paraneoplásicos más frecuentes en la infancia son:

- Encefalitis antiNMADR.
- Encefalitis límbica.
- Síndrome opsclonus-mioclonos.

Síndrome opsclonus- mioclonos (SOM):

Epidemiología

El SOM es el más frecuente de los trastornos neurológicos paraneoplásicos en la infancia. Su incidencia aproximada es de 0,18 nuevos casos por cada millón de personas/año. Su etiología es diversa, siendo sus principales casusas:

- Idiopática
- Post o parainfecciosa (principalmente relacionado con el virus de Epstein-Barr , aunque también vinculado a vacunas)
- *Paraneoplásica (40-80% de los casos según distintas series)*, estando principalmente asociado al neuroblastoma.

El SOM fue descrito por primera vez en 1962. Aunque previamente se habían comunicado casos aislados que lo relacionaban con el neuroblastoma el primero en de ellos en 1927 por los doctores Harvey Cushing y Burt Wolbach, hasta 1968 su correlación no fue totalmente reconocida.

Fisiopatología

A pesar de haber sido extensamente estudiada la fisiopatología del SOM *continúa sin ser totalmente conocida.*

Las teorías actuales atienden a *mecanismos inmunológicamente mediados* que provocarían reacciones cruzadas de autoinmunidad con los antígenos de membrana de las células del sistema nervioso. Anticuerpos antineurofilamento y anti-HU han sido aislados, entre otros, sin embargo no se ha encontrado especificidad de ninguno de ellos.

Esto explicaría la frecuente persistencia de clínica tras la escisión del tumor, desde un 59,3 % hasta un 91%, así como el mejor pronóstico de los pacientes con neuroblastoma asociado a SOM.

En un 2-3% de los pacientes con neuroblastoma se presenta el SOM, mientras que en aproximadamente un 50% de los pacientes con SOM se encuentra un neuroblastoma asociado, alcanzándose una supervivencia cercana al 100% cuando ambas entidades coinciden. Los neuroblastoma asociados al SOM son generalmente pequeños, bien delimitados, sin invasión de estructuras adyacentes ni metástasis, estadio I-II.

Clínica

Se caracteriza típicamente por:

- Opsoclonus (movimientos oculares aleatorios, de gran amplitud, arrítmicos y multidireccionales).
- Ataxia fluctuante.
- Mioclonias focales o generalizadas.
- Labilidad emocional.
- Problemas de lenguaje, hipotonía y alteraciones del sueño.

No obstante hay que tener presente que en hasta un 50% de los casos la clínica se presentará de un modo atípico.

Diagnóstico por imagen de tumor oculto en SOM

1.Ecografía: el neuroblastoma se muestra típicamente como:

- Estudio en escala de grises: masa de ecogenicidad heterogénea, que puede presentar áreas de necrosis y/o hemorragia así como calcificaciones, siendo estas últimas muy sugestivas del diagnóstico.
- Estudio Doppler: hipervascularización.

En el contexto del SOM se ve limitada por la imposibilidad de estudiar todas las teóricas localizaciones posibles. Unido a la variabilidad interobservador o la falta de reproducibilidad la hace una técnica insuficiente a este respecto.

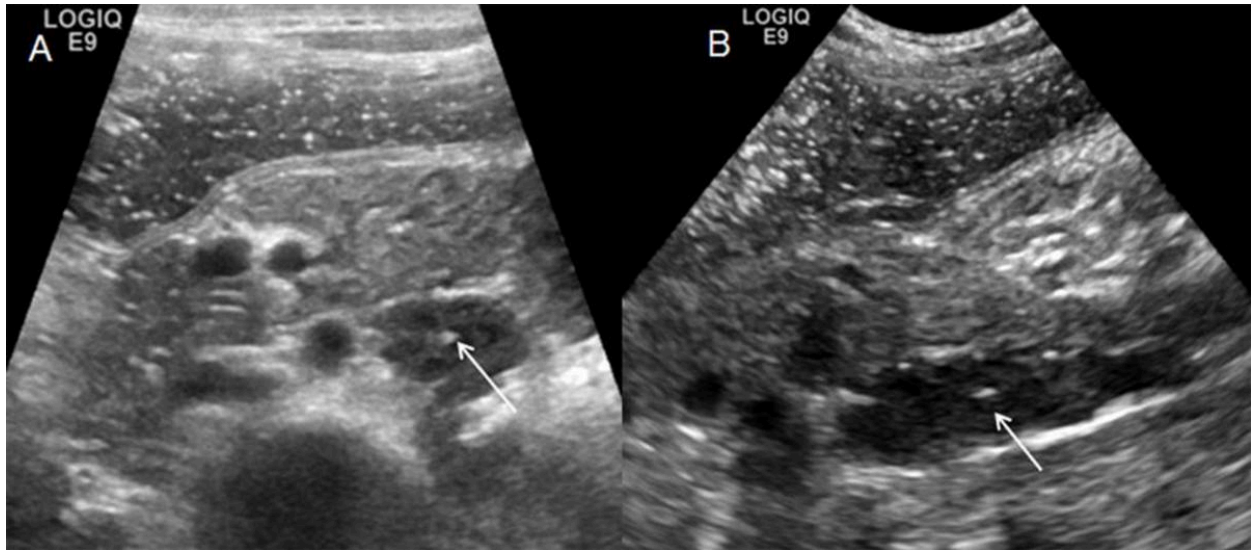


Fig. 1: Neuroblastoma retroperitoneal. Masa retroperitoneal paraórtica izquierda (flechas) de ecogenicidad heterogénea con puntos hiperecogénicos sugerentes de calcificaciones en su interior.

References: Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ ES

2.TC:

- Amplia disponibilidad
- Rápida adquisición de imágenes reduciéndose así la necesidad de sedación.
- Posibilita de estudiar cualquier región anatómica, determinar la presencia de calcificaciones o la invasión del canal medular.

Sus dos grandes inconvenientes son la necesidad del empleo de contrastes iónicos intravenosos para optimizar el estudio de partes blandas y la exposición a la radiación ionizante en una población especialmente sensible a sus efectos.

3.Gammagrafía MIBG: sus objetivos fundamentales en la evaluación del neuroblastoma son: la identificación del tumor primario y/o la identificación de metástasis.

- El 90-95% de los neuroblastomas son productores de catecolaminas.
- Sólo el 70% serán positivos en la gammagrafía, reduciéndose hasta un 50% cuando se trata de recidivas tumorales.
- Aún a pesar de la elevada sensibilidad (88%) y especificidad (99%) de la MIBG para determinar la presencia de tejido simpático productor de catecolaminas un resultado negativo no excluirá el diagnóstico.

4.PET-FDG: reservado ante síndromes paraneoplásicos bien definido clínicamente, con anticuerpos, con el resto de las pruebas negativas.

5.RM: mediante el empleo de protocolos de cuerpo completo, con la adquisición de torax, abdomen y pelvis, constituye una poderosa herramienta en la búsqueda de un neuroblastoma oculto en pacientes con SOM. En nuestro centro realizamos:

1. Secuencias coronales DP con supresión grasa y sincronización respiratoria.



Fig. 2: Imagen de RM coronal DP con supresión grasa. Neuroblastoma retroperitoneal paraórtico izquierdo(flecha).

References: Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

2. Secuencias axiales de tórax, abdomen y pelvis potenciadas en T1 FSE y T2 FSE con supresión grasa y sincronización respiratoria.

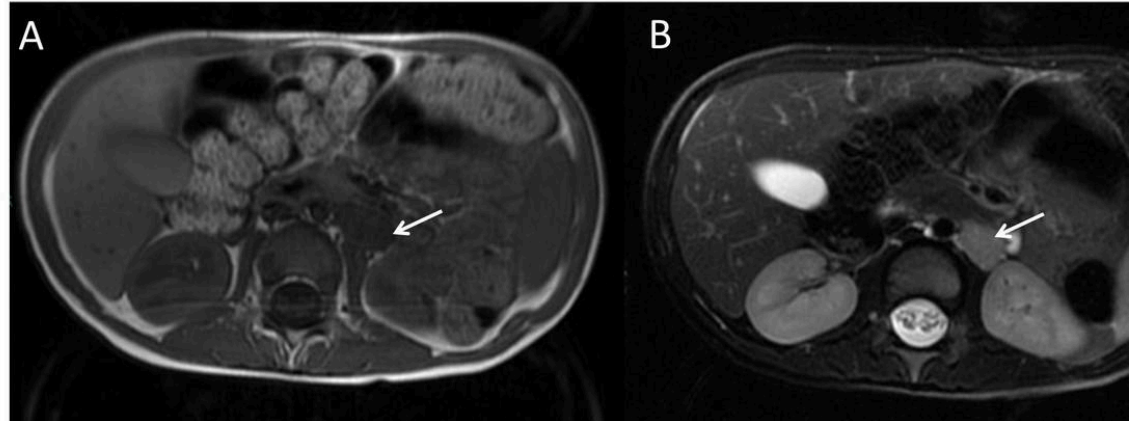


Fig. 3: Imágenes de RM. T1 FSE (A) y T2 FSE con supresión grasa (B). Neuroblastoma retroperitoneal paraórtico izquierdo (flechas).

References: Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

3. Secuencias axiales potenciadas en difusión con b 50 y 600 s/mm², sincronización respiratoria y mapa ADC.

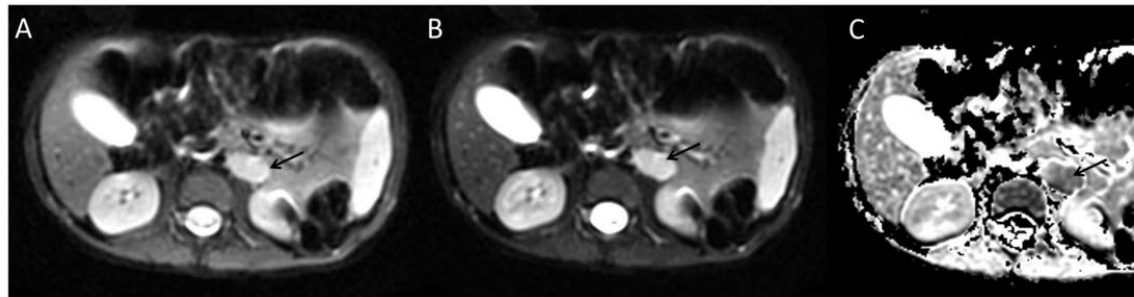


Fig. 4: Imágenes de difusión por RM con b= 50s/mm²(A), b= 600s/mm² (B), mapa ADC(C). Neuroblastoma retroperitoneal paraórtico izquierdo que muestra restricción de la difusión (flechas).

References: Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

4. Estudio dinámico con contraste axial centrado en región de interés con secuencias T1 SPGR (spoiled gradient) con supresión grasa, en fases arterial, porta y equilibrio.

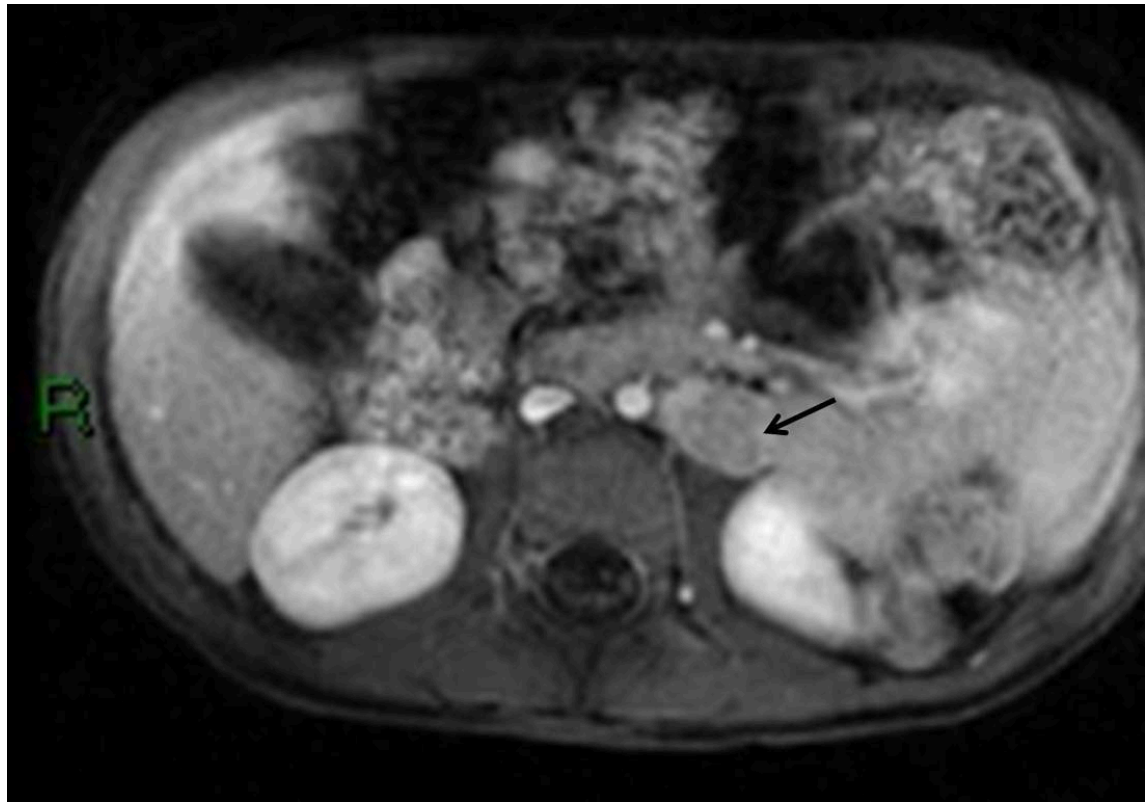


Fig. 5: Imagen T1 volumétrica con supresión grasa y contraste intravenoso en fase portal. Neuroblastoma retroperitoneal paraórtico izquierdo (flecha).
References: Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

- Secuencias con supresión grasa (STIR, DP, T2 fatsat): *aportan una gran sensibilidad para la detección de patología*. El STIR presenta una sensibilidad mayor que la gammagrafía para la detección de metástasis óseas, aunque un menor valor predictivo positivo, sensibilidad y especificidad para la detección de metástasis esqueléticas y extraesqueléticas.
- Estudios volumétricos de adquisición rápida que permiten la obtención de imágenes tras la administración de contraste intravenoso en diferentes fases posibilita el estudio de la dinámica vascular tumoral. El empleo de gadolinio permite una mejor evaluación local de tumor, de los tejidos adyacentes que infiltra y de su vascularización.
- La imagen potenciada en difusión precisa de poco tiempo para su adquisición y nos permite identificar y cuantificar el movimiento browniano de las moléculas de agua, siendo la celularidad una de las características, aunque no la única, directamente relacionada con la restricción de la difusión, estando generalmente asociada al tejido tumoral. Con valores de b entre $500-1000 \text{ s/mm}^2$ podemos obtener imágenes para el diagnóstico.

Conclusiones

En la edad pediátrica el síndrome opsoclonus-mioclonos puede, entre otras causas, ser una manifestación paraneoplásica de un tumor oculto, principalmente el neuroblastoma.

Al tratarse de tumores de pequeño tamaño y localización variable la RM de cuerpo completo constituye una técnica de gran utilidad. Deben realizarse secuencias T1 y T2 con supresión grasa junto a imágenes de difusión y estudio dinámico con contraste iv.

La RM de cuerpo completo permite un rastreo corporal con una sensibilidad al menos equivalente a la de otras técnicas de cuerpo completo, con la ventaja de no emplear radiación ionizante en una población especialmente sensible, pudiendo constituirse en el futuro como una técnica de primera línea en estos casos.