

UROLOGIA

TUMOR NEUROECTODERMICO PRIMITIVO RENAL (Reporte de caso y Revisión Bibliográfica)

Zayra Alonso Ubieta *

Luis Recinos Mejía **

Emmanuel Chavarría Cedeño ***

SUMMARY

Primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the kidney is a primitive, poorly differentiated round cell neoplasm, that was first described in 1918. These tumors have a high malignant potential and should be differentiated from other malignant round cell, such as Wilm's tumor, undifferentiated small cell carcinoma, and neuroblastoma. The PNETs of the kidney are very rare, with sporadic case reports have led to increased awareness of the neoplasm.

INTRODUCCIÓN

El tumor neuroectodérmico primitivo es parte de una familia de

neoplasias que se presentan como masas en huesos o tejidos blandos; con localización renal muy rara. Estos tumores pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo y sin un rango de edad específico pero más comúnmente en niños y adultos jóvenes. (4)

Se sabe que presentan un alto grado de malignidad, ya que al momento del diagnóstico la invasión local y a distancia se encuentra en por lo menos un 25% de los casos reportados.

CASO CLÍNICO

MGZC, paciente femenina 16 años, vecina de Alajuela, soltera, estudiante, conocida sana, la cual es referida del Hospital de Alajuela con los diagnósticos de Hiper-

tensión inducida por el embarazo con 23 semanas de edad gestacional y masa renal izquierda de 12 cm x 9 cm.

El ultrasonido renal impresiona lesión heterogénea sólida de 12,7 cm x 14,2 cm en el polo superior renal izquierda que se proyecta hacia el seno renal de aspecto neoplásico, no adenopáticas en retroperitoneo.

Resonancia magnética; Riñón izquierdo masa heterogénea sólida con áreas necróticas, bordes lobulados 17 cm x 13 cm x 10 cm que afecta al menos los 2/3 superiores. Se decide esperar la viabilidad del producto.

Al cumplir semana 28 de embarazo reingresa por cuadro de febril, lumbalgia, hematuria macroscópi-

* Médico Cirujano, Asistente Medicina General.

** Médico Cirujano. Residente de Urología, Hospital México .

*** Jefe Servicio de Urología Hospital México

ca y vómitos de 8 días de evolución, se documenta infección del tracto urinario tratado con cefotaxime. Inicia labor de parto pretérmino a las 34 semanas, donde llama la atención que durante el embarazo se documenta una pérdida de 7 kg. El parto fue inducido sin complicaciones; ese mismo día inicia con disminución de la fuerza muscular y sensibilidad en ambos miembros inferiores, abolición de reflejos y cuadro febril asociado a pesar de estar con terapia antibiótica. Fue valorada por neurocirugía quien decide que la paciente debe ser llevada a sala de operaciones donde se le realiza laminectomía T3-T4, descompresión medular y resección completa del tumor con biopsia respectiva. La biopsia reporta Tumor neuroectodérmico primitivo con inmunohistoquímica positiva por CD99. Dos semanas después se realiza nefrectomía radical y linfoadenectomía paraaórtica durante la Cirugía es notorio la presencia de una masa tumoral muy vascularizada y de difícil movilización. Durante los siguientes días postoperatorios persiste con fiebre valores alrededor de 40 °C a pesar de cobertura antibiótica de amplio espectro. Se diagnostica hipercalcemia maligna sintomática, con poliartralgias, polimialgias, además de otros trastornos metabólicos por lo que decide el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos, se mantiene en observación por trombo embolismo pulmonar. Du-

rante la estancia se documenta bronconeumonía izquierda, con datos de insuficiencia respiratoria y eminente claudicación ventilatoria por lo que es intubada. Disminuye considerablemente la diuresis, inicia cuadros de hipotensión y persiste febril; deja la duda sobre la posibilidad de ser parte de un síndrome paraneoplásico. Radiografía de tórax muestra pulmón blanco bilateral y derrame pleural predominio izquierdo. A pesar de soporte inotrópico persiste hipotensa con altos requerimientos ventilatorios se decide conducta de soporte. Cumpliendo 44 días post parto paciente hace asistolia y se declara fallecida.

MARCO TEÓRICO

El tumor neuroectodérmico primitivo (neuroepitelioma periférico) es el segundo tipo de sarcoma más común en la segunda década de vida (5) constituye parte de un grupo de neoplasias que se presentan como masas en huesos o tejidos blandos (Sarcoma de Ewing y tumor de Askin toraco-pulmonar) Estos tumores pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo pero más comúnmente en los huesos y tejidos blandos de la pared torácica y región para vertebral. Se estiman que abarcan un 1.1 % de los tumores de partes blandas dentro de la población general y entre un 6.3 % y un 17 % de la población pediátrica Raramente se reportan casos en ovarios, útero, testícu-

los, vejiga, páncreas y riñón. (1,4,5,6). El tumor neuroectodérmico primitivo renal fue descrito por primera vez por Arthur Purdy Stout en 1918(4,7). Son tumores de células pequeñas redondas que se originan en las células progenitoras de la cresta neural (1,6,7) que pueden crecer en el centro o en la periferia del sistema nervioso; este tipo de neoplasia presenta un estadiaje de diferenciación el cual es bloqueado de manera diferente lo que podría explicar su comportamiento y pronóstico. La localización renal es muy rara esta forma se manifiesta de manera más agresiva y de peor pronóstico. Entre el 25 y 50% de los pacientes presentan enfermedad metastásica al momento del diagnóstico con una supervivencia a 5 años de un 45 %- 55%. (1,2,6). No se cuenta con un rango de edad específico pero se observa con más frecuencia en niños y adultos jóvenes. (1,3,4,5,6) Histológicamente se presenta como un tumor de células redondas pequeñas con formación focal de rosetas y crecimiento perivascular (4,6). Estos tumores tienen alto potencial maligno. Se define como más angioinvasivo pero más quimiosensitivos (3). Es frecuente la invasión a estructuras cercanas y enfermedad a distancia tempranamente a ganglios linfáticos, pulmones, hígado y hueso (7*)

El diagnóstico diferencial incluye carcinoma de células pequeñas in-

diferenciados, neuroblastoma y tumor de Wilm's (5), tumor de células claras del riñón, nefroblastoma y linfoma (6). Algunos de los casos reportados en la literatura son descritos como neoplasias no endocrinas funcionantes (5) diagnosticados como hallazgos anatomopatológicos. La sintomatología está en contraste con la localización retroperitoneal, muchas de estas masas renales cursan asintomáticas o como masas no palpables hasta los estadios avanzados descubiertas como incidentalomas. Los síntomas están asociados al crecimiento tumoral, a la hemorragia intra parenquimatosa, metástasis a distancia, obstrucción o sintomatología paraneoplásica por lo que dentro de los hallazgos se puede encontrar: micro hematuria en un 25 % de los casos(*), dolor inespecífico en flancos, pérdida de peso, astenia y con menor frecuencia masa palpable.

DIAGNOSTICO (1,2,3,4,5,6,7)

A) Anatomopatológicos

1. Inmunohistoquímica: CD99
2. Análisis biológico molecular: traslocación de los cromosomas 11 y 22
3. Histopatología: necrosis tejido más del 80% y alta actividad mitótica (58 mitosis por cada 10 campos de poder)

A) Imágenes

1. US:
2. TAC: necesario para valorar la



Figura 1. H&E. Infiltración de vasos y cápsulas

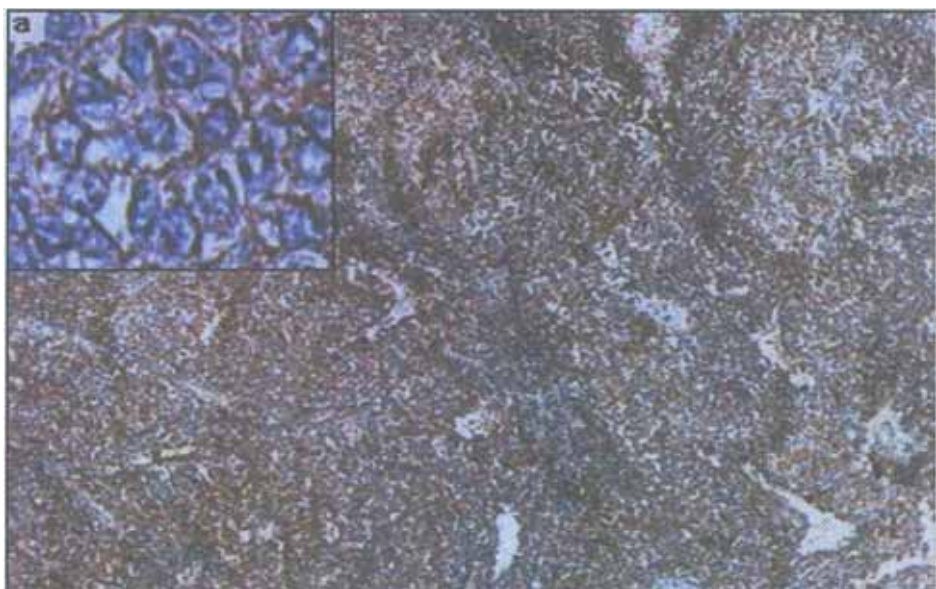


Figura 2. Inmunoperoxidasa por CD99 (IOX) tumor compuesto por células redondas pequeñas con núcleo redondo.

extensión de la masa renal, incluyendo los ganglios linfáticos y metástasis hematógenas. Raras veces se observan calcificaciones pero si está presente en el 13% de los casos de tumor de Wilm's y un 3% de los tumores de células claras.

3. RMN: permite evaluar con precisión la extensión de trombo

en vena renal o cava, condicionando el abordaje quirúrgico.

TRATAMIENTO

1. Nefrectomía radical.
2. Quimioterapia: vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, alternando con ifosfamida y etoposido cada 3 semanas con un total de 4 cursos (3,5)

3. Radioterapia

El tratamiento estandar combina las tres aunque con pobres resultados, la mayor supervivencia reportada es de 60 meses posterior al diagnostico.

C ONCLUSIONES

El tumor primitivo neuroectodérmico del riñón, es una rara entidad que en los pocos casos reportados se revela presentaciones variables y un comportamiento agresivo. Evaluar los diagnósticos diferenciales de otros tipos de tumores primarios renales es crucial para el manejo. Aunque los resultados son pobres aún al realizar de manera conjunta, cirugía y quimioterapia, se espera que la terapia génica pueda cambiar los resultados actuales ya que el pronóstico es reservado por el alto numero de

pacientes con enfermedad a distancia al momento del diagnostico.

R E S U M E N

El tumor neuroectodermico primitivo renal es una neoplasia de células redondas pobremente diferenciada, que fue descrita por primera vez en 1918. Estos tuores tiene un alto grado de malignidad y se consideran como diagnósticos diferenciales tumor de Wilms, neuroblastoma y carcinoma de células pequeñas indiferenciado. PNET renales son muy raros, con casos esporádicos reportados.

B I B L I O G R A F I A

1. Chennargiri, Premalata el all, Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. "The International Academy of Citology " marzo-

abril 2004. vol 48. #2, pag 264-265

2. Karnes Jeffrey el all. Primitive neuroectodermal tumor (extraskelatal Ewing's Sarcoma) of the kidney with vena cava! tUfiors. "The Journal of Urology" #1 sept 2000 #3part, Vol 164, , pag 772.

3.Lam Jhon, et all. Organ Confined Primitive neuroectodermal Tumor Arising from the kidney. "Journal of Pediatric Surgery" abri12003, vol 38, #4: pag 619-621

4. Maly, Bella el all. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. "The International Academy of Citology ".mayo-junio 2004, Volumen47,#3

5. Marley, Edith el all. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney- Another enigma: a Pathologic, Inmunohistochemical, and molecular Diagnostic Study. "The American Jouroal of Surgical Pathology" marzo 1997, Vol # 21. edie 3. pag 354-359.

6.Parlorio Elena et all, Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. "American Journal of Roentgenology" , nov 1998, vol 171, #5pag: 1432-1433

7.Pomara Giorgio et all. Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET) of the kidney: a case repon BMC CANCER enero 2004, Vol 4

8. Sagar Stephen et all, Principios de medicina Interna vol 2,1998, edición 14. pag 2735