

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO RENAL.

SARCOMA DE EWING EXTRAÓSEO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

ALÍ GODOY, JUAN LIUZZI, DAVID PARADA, JUAN HERRERA, TOMÁS MACHADO, YAZMÍN VELÁSQUEZ

SERVICIO DE CIRUGÍA I HOSPITAL VARGAS DE CARACAS. VENEZUELA

RESUMEN

El sarcoma de Ewing o también llamado tumor neuroectodérmico primitivo es una entidad muy rara, cuyo diagnóstico se realiza con la utilización de estudios de inmunohistoquímica, su comportamiento es muy agresivo con una supervivencia limitada. Se presenta el caso de un paciente masculino de 18 años de edad que consultó por presentar un tumor renal, se le realizó nefrectomía radical con diagnóstico definitivo de sarcoma de Ewing extra esquelético. Esta es una patología quirúrgica poco frecuente, lo que nos motivó a su presentación y a la revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, riñón, sarcoma, extra óseo, neuroectodérmico.

SUMMARY

The Ewing sarcoma is also denominated primitive neuroectodermic tumor and is considered how a rare entity, the diagnostic is realize with the utilization of immunohistochemistry study's, his clinical curse is very aggressive with a limite superlife. We presented and study a clinical case of a sex male patient of 18 years old which consult us for present a renal tumor; He underwent a radical nefrectomy with a definitive diagnostic of extra osseous Ewing sarcoma. This is a less frequent surgical pathology, we motive us to present and review the literature.

KEY WORDS: Cancer, kidney, sarcoma, extra osseous, neuroectodermic.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas son neoplasias malignas de mal pronóstico, con alta tasa de recaída local, metastásica y alta mortalidad⁽¹⁾. En relación con los sarcomas de partes blandas se calcula la

incidencia de 5 000 a 6 500 casos nuevos cada año en EE.UU⁽²⁾. Los sarcomas óseos son mucho menos frecuentes representando el 0,2 % de todos los cánceres, siendo los más frecuentes el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing⁽³⁾.

El sarcoma de Ewing también puede tener una localización extra esquelética que son los llamados tumor neuroectodérmico primitivo descrito inicialmente por Stout en 1918⁽⁴⁾.

El tumor neuroectodérmico primitivo (PNET), es uno de los tipos histológicos más

Recibido: 29/06/2009 Revisado: 16/07/2009

Aceptado para publicación: 10/08/2009

Correspondencia: Dr. Alí Godoy. Hospital Vargas de Caracas, Servicio de Cirugía I, San José, Caracas, Venezuela. E-mail: draligodoy@yahoo.com

indiferenciados de los tumores malignos, el cual, pertenece a una familia de neoplasias formadas por células redondas, pequeñas, indiferenciadas que presentan una expresión fenotípica neuroectodérmica⁽⁵⁾.

Representan el 1,1 % de los tumores de partes blandas dentro de la población general⁽⁶⁾.

Existen varias formas de presentación, la más frecuente es en hueso, seguida de partes blandas (tejidos esqueléticos) y en vísceras (riñón, cavidad abdominal), área torácica pulmonar, columna vertebral y sistema nervioso central (SNC). También se han descrito casos de localización primitiva en piel (dermis). Estos últimos tendrían un comportamiento clínico menos agresivo. Excepcionalmente, se han descrito casos en miocardio, vulva y meninges⁽⁵⁾.

El riñón es la localización visceral más frecuente, con tendencia a la recurrencia local y a metástasis a distancia. Su primera descripción fue realizada por Mor y col. en 1994⁽⁷⁾.

La agresividad y el desenlace fatal de esta patología requiere un diagnóstico temprano y acertado diferenciándolo de algunas entidades clínicas similares como: neuroblastoma, tumor de Wilms, neuroepitelioma y otros tumores de células redondas⁽⁸⁾.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 19 años quien presenta, tres semanas antes de su ingreso dolor de leve intensidad a nivel de flanco izquierdo que posteriormente se localiza en fosa lumbar izquierda acompañada de hipertermia no cuantificada motivo por el cual consulta a nuestro centro.

Entre los antecedentes familiares: abuelo paterno fallecido por tumor renal y tío paterno fallecido por tumor SNC.

Interrogatorio funcional: niega síntomas urinarios.

Al examen físico de ingreso: abdomen simétrico, blando, depresible, doloroso a la

palpación en flanco izquierdo y epigastrio, se palpa tumoración mal definida a nivel de flanco izquierdo, ruidos hidroaéreos presentes. Tacto rectal: esfínter tónico ampolla con heces presentes, próstata normal.

Los exámenes preoperatorios se encuentran dentro de límites normales.

Se realizó ecosonograma abdominal Doppler que reportó a nivel del riñón izquierdo aumento de volumen con imágenes heterogéneas de alta ecogenicidad con imágenes de sombra posterior en el polo superior renal, con deformidad de los contornos y se observó en contigüidad con imagen hipoeoica, redondeada de bordes bien definidos de poca vascularidad de 7 cm de diámetro que se proyectaba en el espacio suprarrenal izquierdo, produciendo desplazamiento de las arterias renales. En el Doppler no se observaba alteraciones del patrón venoso ni del patrón arterial.

La tomografía axial computarizada de abdomen con doble contraste reportaba a nivel del polo superior del riñón izquierdo una tumoración heterogénea de contornos irregulares hipodensa con captación central del medio de contraste, de 8 cm x 9 cm con desplazamiento del sistema colector. De ubicación cefálica se observaba un segundo componente tumoral hipodenso de contornos regulares de 5 cm x 6 cm que modifica el contorno renal ocupando la región de la glándula suprarrenal desplazando en sentido anterior el cuerpo y cola del páncreas así como los elementos vasculares del retroperitoneo no infiltrados.

Con el diagnóstico de tumor renal se realizó a través de una incisión de Fey modificada, una nefrectomía radical izquierda con el siguiente hallazgo: tumor en riñón izquierdo de 12 cm x 8 cm pétreo con múltiples adherencias al colon ascendente bazo y cola del páncreas, con una lesión en polo superior del riñón izquierdo de 4 cm de diámetro que impresiona ser la glándula suprarrenal. La biopsia definitiva arroja en riñón izquierdo: sarcoma de Ewing de 7,5 cm x 5 cm en

diámetro mayor sin invasión extracapsular, con borde ureteral libre, glándula suprarrenal dentro de límites normales, la cual fue corroborada con la utilización de inmunohistoquímica.

Paciente evoluciona satisfactoriamente y egresó planificándose tratamiento con quimioterapia y radioterapia.

DISCUSIÓN

En 1918 Stout definió a un grupo de neoplasias de células redondas de origen neuroectodérmico con localización variable como tumor neuroectodérmico primitivo (PNET), caracterizada en la mayoría de los casos por una translocación cromosómica específica y reproducible⁽⁴⁾.

El PNET representa un eslabón dentro de la gran familia de neoplasias formadas por células redondas, pequeñas e indiferenciadas, entre ellas se encuentran: el sarcoma de Ewing (óseo y extra óseo), el tumor de Askin (neuroepitelioma periférico de la región toracopulmonar), el tumor neuroectodérmico melanocítico, el ectomesenquimoma y el meduloepitelioma periférico⁽⁹⁻¹¹⁾.

Los tumores de células pequeñas de riñón comprenden un grupo diverso de neoplasias como son el tumor de Wilms, el sarcoma de células claras, el carcinoma de células pequeñas, neuroblastoma o el sarcoma de Ewing⁽¹²⁾.

Son tumores que se presentan sobre todo en adolescentes o adultos jóvenes, (2ª - 3ª década de la vida) con un ligero predominio en el sexo femenino⁽¹³⁾.

Su forma de presentación habitual es la de una neoplasia renal avanzada, agresiva, con metástasis en el 25 % - 50 % de los pacientes en el momento del diagnóstico y una pobre respuesta al tratamiento⁽¹⁴⁾.

Histológicamente es uno de los tumores más indiferenciados, debido a que traduce

una expresión genética compleja, llevando así a una clínica variada que tiene concordancia entre el origen de las células redondas y las células pequeñas provenientes de la cresta neural; aquellos que se caracterizan por una diferenciación neuroectodérmica tienen mal pronóstico⁽¹⁵⁾.

El diagnóstico anatomopatológico, conlleva una gran complejidad con la presencia de células de núcleo redondo, citoplasma escaso. La invasión de la cápsula y la extensión a la grasa perirrenal se presenta en el 50 % de los pacientes⁽⁶⁾.

Es de gran utilidad el uso de la inmunohistoquímica con el cual el PNET demuestra positividad a marcadores de la línea neural, tales como enolasa neuronal específica, vimentina, S-100, cromogranina⁽¹⁶⁾.

La citogenética tiene una especificidad para su diagnóstico y es la presencia de una translocación cromosómica específica (11:22; q24, q12) la cual lleva a una fusión del gen del sarcoma de Ewing, ubicado en el cromosoma 22, a un gen FLI1, ubicado en el cromosoma 11, produciendo transcripción de información quimérica. Estos cambios se han identificado en el 85 % de los casos⁽¹⁷⁾.

La terapéutica en este tipo de pacientes es la realización de una nefrectomía radical la cual debe complementarse con quimioterapia y radioterapia. Actualmente se está describiendo una terapia genética específica pero aún está en investigación⁽¹⁶⁾.

Lamentablemente es una neoplasia muy agresiva con tasa libre de enfermedad a los 5 años de 45 % y 55 % y una mortalidad de 60 %⁽¹⁷⁾.

Los PNET de riñón son neoplasias bastante raras, con un comportamiento muy agresivo, con presencia de metástasis alta en el momento del diagnóstico.

Son de mal pronóstico con una baja supervivencia a los 5 años y una alta mortalidad.

REFERENCIAS

1. Godoy A, Gotero G, Gil A, Parra JF, Brito V. Sarcoma de partes blandas en extremidades. Análisis multifactorial en pacientes con largo seguimiento. *Rev Venez Oncol*. 2003;15(3):142-147.
2. Lewis JM, Brennan MF. Soft tissue sarcomas. *Curr Probl Surg*. 1996;33(10):817-872.
3. Pinar B, Sáez ML, Cabezón MA. Sarcomas óseos y partes blandas. *Biocancer*. 2004;1:2.
4. Stout AP. Pathological aspects of soft part sarcomas. *Ann NY Acad Sci*. 1964;114(2):1041-1046.
5. Saldivia F, Vegas Y, López R, Pérez R, Ramos S, Reigosa A. Tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) de la mama. Reporte de un caso. *Rev Venez Oncol*. 2005;17(3):152-157.
6. Cuesta F, Solchaga A, Caballero MA. Tumor neuroectodérmico primitivo renal (PNET): 26 casos. Estado actual de su diagnóstico y tratamiento. *Arch Esp Urol*. 2001;54:1081-1093.
7. Mor Y, Nass D, Raviv G, Neumann Y, Nativ O, Goldwasser B. Malignant peripheral primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the kidney. *Med Pediatr Oncol*. 1994;23:437-440.
8. Corrales M, Pinilla J, Roldán M. Tumor neuroectodérmico primitivo renal. Reporte de un caso. *Rev Esp Patol*. 2005;38(2):112-116.
9. Batsakis JG, Mackay B, el-Naggar AK. Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumor: An interim report. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1996;105(10):838-843.
10. Dehner LP. On trial: A malignant small cell tumor in a child: Four wrongs do not make a right. *Am J Clin Pathol*. 1998;109(6):662-668.
11. Pellin A, Boix J, Blesa JR, Noguera R, Carda C, Llombart-Bosch A. EWS/FLI-1 rearrangement in small round cell sarcomas of bone and soft tissue detected by reverse transcriptase polymerase chain reaction amplification. *Eur J Cancer*. 1994;30(6):827-831.
12. Valero G, Escalona A, Leyton R. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. A case report. *Rev Med Chile*. 2001;129(2):191-195.
13. Maleen E, Sancho S, Pascual D, García de Jalón A. Tumor neuroectodérmico primitivo renal/Sarcoma de Ewing. *Actas Urol Esp*. 2005;29(3):311-313.
14. Jiménez R, Folpe A, Lapham R. Primary Ewing's Sarcoma/ Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. *Am J Surg Pathol*. 2002;26:320-327.
15. Llombart- Bosch A. IV Congreso virtual hispanoamericano de anatomía patológica. Disponible en: URL: <http://conganat.uninet.edu/IVCVHAP/>
16. Fletcher C. Diagnostic histopathology of tumor. 2ª edición. Filadelfia: Lippincott Raven; 2000.
17. Kumar S, Pack S, Kumar D. Detection of EWS-FLI-1 fusion in Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor by fluorescence in situ hybridization using formalin- fixed paraffin-embedded tissue. *Hum Pathol*. 1999;30(3):324-330.