

## INFORME DE CASO

# Tumor neuroectodérmico primitivo abdominal. Presentación de un caso

Dra. Yagima Fleites García<sup>1</sup>, Dra. Leidelen Esquivel Sosa<sup>1</sup>, Lic. Osmany Vargas Abrahantes<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico Universitario “José Luis Miranda”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

<sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas “Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz” de Villa Clara

### RESUMEN

El tumor neuroectodérmico primitivo es una lesión muy rara y representa una de las neoplasias malignas más indiferenciadas. Se manifiesta por una complicada diversidad histológica y una expresión genética compleja, con clínica variada siempre maligna; se informan casos en diferentes localizaciones. Se presenta un paciente masculino de 13 meses de edad con distensión abdominal; en un ultrasonido abdominal se le detectó una imagen tumoral heterogénea que medía 86mm, no se definía el órgano de origen, que estaba acompañado de ascitis de moderada cuantía. En la biopsia se definió un tumor de células redondas, de alto grado de malignidad, con patrón de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo extraóseo de localización abdominal. Recibió quimioterapia sistémica e intratumoral, lo que hizo posible la resección quirúrgica de la lesión. En el postoperatorio tardío aparecieron imágenes nodulares en fondo de saco, partes blandas, lóbulo izquierdo hepático e hidronefrosis bilateral por diseminación de la enfermedad.

**Palabras clave:** tumores neuroectodérmicos primitivos, neoplasias abdominales

### ABSTRACT

The primitive neuroectodérmico tumor is a very strange lesion. It represents one of the more malignant tumors. It manifests itself by a complicated histological diversity and a genetic complex expression, with varied clinic always malignant. Getting informed of cases at different locations. Masculine patient, 13 months old, with abdominal distension. In abdominal ultrasonography a tumoral heterogeneous image is detected, measuring 86 mm without circumscribing organ of origin. Ascitis of moderate quantity. Getting defined in the biopsy tumor of round cells, high-grade of malignity with patron of Ewing/PNET extra-osseous located in the abdomen. Surgical resection of the lesion. During the late post operatic nodular imageries appear in bottom of bag, soft parts, left-handed hepatic lobe and bilateral hidronefrosis for dissemination of the disease.

**Key words:** neuroectodermal tumors, primitive, abdominal neoplasms

El tumor neuroectodérmico primitivo (PNET, por sus siglas en inglés) fue descrito en 1989 por Gerald y Rosai.<sup>1</sup> Se caracteriza por la presencia de células redondas pequeñas azules y las rosetas de Homer-Wright, son típicos los marcadores

neurales: enolasa neuronal específica, HNK-1, neurofilamentos y sinaptofisina y al microscopio electrónico pueden verse los cuerpos de Luse.<sup>1-7</sup> Son miembros de los tumores de la familia del sarcoma de Ewing y están asociados con la translocación del brazo largo de los cromosomas 11 y 22.<sup>1,5-9</sup> Se han descrito menos de 200 casos en la literatura y la incidencia es de aproximadamente 3/1 000 000 por año, lo que permanece sin cambios por 30 años.<sup>1</sup> Aparece con mayor frecuencia en la segunda década de la vida<sup>2,9</sup> y con una proporción hombre-mujer de 3:1.<sup>5</sup> Se han informado casos en diferentes localizaciones:<sup>3</sup> las más frecuente son el hueso, las partes blandas, el abdomen, el retroperitoneo, el área torácico-pulmonar, la columna vertebral, el sistema nervioso central, los riñones, la vejiga y los genitales externos; más raramente, en el tracto digestivo, el espacio parafaríngeo, la piel, la órbita y la pared abdominal y, excepcionalmente, en el miocardio, la vulva y las meninges.<sup>2,4,5,9</sup> Pueden aparecer ascitis, afectación linfática y metástasis hematógenas hepáticas.<sup>1</sup> Frecuentemente presenta recidiva; su comportamiento es agresivo a nivel local y sistémico.<sup>5,10</sup> Del 25 al 50% de los pacientes presentan metástasis al diagnóstico y una tasa libre de enfermedad a los cinco años de 45-55% pese al uso de la intervención quirúrgica, la radioterapia y la quimioterapia agresiva.<sup>3,5</sup>

## PRESENTACION DEL CASO

Paciente masculino de 13 meses de edad producto de un embarazo de alto riesgo obstétrico por sepsis urinaria e hipertensión arterial en el primer trimestre. Gesta 8, parto 2, aborto 5. Parto eutócico a las 41 semanas. Prueba de Apgar: siete de 10, talla: 50cm, peso: 3 100g. Presentó cifras elevadas de galactosa, por lo que se solicitó interconsulta con el Especialista en Genética, tuvo catarro común, bronquitis y enfermedad diarreica aguda, así como una caída de la cuna a los seis meses. La madre le notaba distensión abdominal desde hacía cinco meses, por lo que acudió a su área de salud en el Policlínico "Octavio de la Concepción y la Pedraja", del Municipio de Camajuaní, Provincia de Villa Clara. Allí le realizaron un ultrasonido abdominal por el que se detectó una masa abdominal tumoral. Fue remitido al Hospital Pediátrico "José Luis Miranda", de la Ciudad de Santa Clara, donde se le repitió el ultrasonido y se confirmó el diagnóstico, por lo que fue ingresado en la Sala de Cirugía pediátrica.

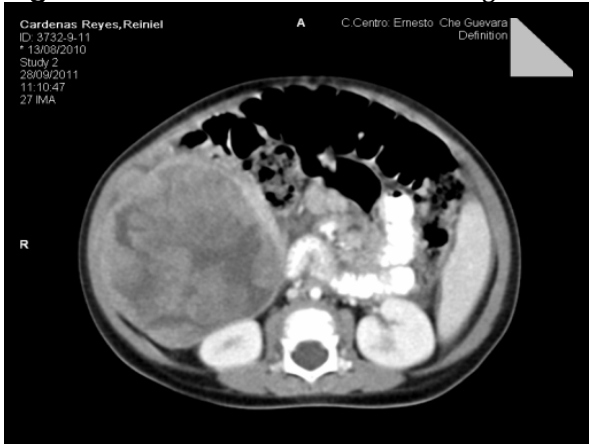
-Ultrasonido (US) abdominal: se apreció una imagen tumoral, heterogénea, de contornos irregulares, definidos, que medía 86mm de diámetro; extensas áreas ecolúcidas intratumorales, no perteneciente a ningún órgano específico y en contacto con el hígado; ligera hidronefrosis del riñón derecho (RD); ascitis moderada; reacción pleural derecha; resto de los órganos intrabdominales normales (figura 1).

Para mejor definición de las características del tumor y para determinar la estructura de origen se realizaron otros exámenes:

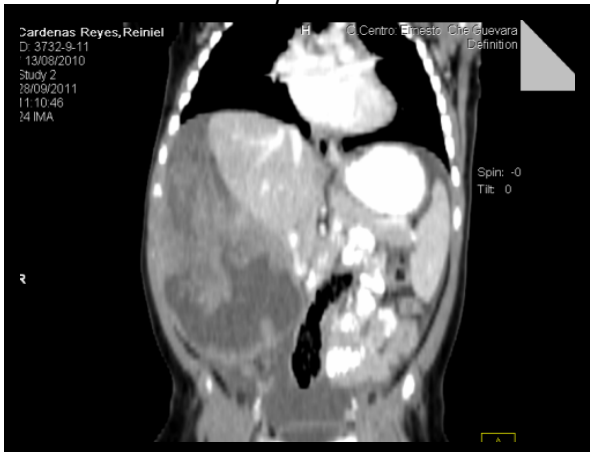
-Tomografía multicorte a 5mm de abdomen y pelvis, reconstrucciones multiplanales, coronales sagitales y axiales, contraste oral y endovenoso: aportó mamelones hiperdensos intratumorales que realizaban con el contraste, extensión



**Figura 1.** Ultrasonido abdominal diagnóstico



**Figura 2.** Tomografía multicorte abdominal. Reconstrucción multiplana axial a 5mm



**Figura 3.** Tomografía multicorte abdominal. Reconstrucción multiplana coronal

tumoral de 86x72x130mm; extensión subcapsular hepática: desplazamiento del RD hacia arriba y atrás sin infiltrarlo; desplazamiento de las asas delgadas de derecha a izquierda; infiltración de la pared anterior del abdomen (figuras 2 y 3).

-Laparotomía exploradora para toma de biopsia de la lesión (a los cuatro días del diagnóstico): tumor maligno indiferenciado de alto grado de malignidad.

Se le realizó una laparotomía exploradora para toma de biopsia de la lesión a los cuatro días del diagnóstico que concluyó como un tumor maligno indiferenciado de alto grado de malignidad. En el postoperatorio fue trasladado a la Unidad de Terapia Intensiva pediátrica. Se le realizaron los siguientes complementarios:

Hemoglobina (Hb): 5.4g/l

Lactato deshidrogenasa (LDH): 337UI/l

Fosfatasa alcalina: 119UI/l

Transaminasa glutámico-pirúvica (TGP): 22.8u/l

Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 54.2u/l

Albúmina: 36.8g/l

El paciente requirió de transfusión en varias ocasiones y fue trasladado a la Sala de Oncohematología. Presentó una marcada distensión abdominal, dura e irregular, hacia el hemiabdomen derecho y se mantuvo anémico, debido a lo que necesitó otras transfusiones de glóbulos.

Se inició la quimioterapia citorreductora para intentar disminuir los diámetros tumorales y disminuir la presión intrabdominal.

Clínicamente presentaba distensión abdominal, polipnea, fiebre y circulación

colateral. Se decidió realizar un US evolutivo en el que se apreciaron extensas áreas ecolúcidas intratumorales con elevada celularidad.

Se recibió el resultado de la biopsia del Centro Nacional de Referencia de Anatomía Patológica: tumor indiferenciado de células redondas de alto grado de malignidad; no se clasificó mediante inmunohistoquímica.

Se comenzó con tratamiento inductor pues se pensó en un tumor neuroectodérmico primitivo.

El niño permaneció marcadamente distendido y con síndrome compartimental con hipoproteinemia e hipoalbuminemia; las enzimas hepáticas y la deshidrogenasa láctica continuaron elevándose:

TGP: 106u/l      TGO: 148.6u/l      LDH: 411UI/l

Las áreas degenerativas quísticas de hemorragia y necrosis en el interior del tumor habían aumentado, lo mismo que la presión intrabdominal, por lo que se comenzaron a realizar, como medida de emergencia, punciones intratumorales guiadas por ultrasonido -con administración de anestesia local y estrecha vigilancia del estado hemodinámico del niño- mediante las que se extraían 1 000cc de líquido sanguinolento que no coagula en cada ocasión. Se procedió a la administración sucesiva de cinco unidades -en cinco sesiones- de bleomicina intratumoral.

Durante este período se logró la reducción de las áreas sólidas del tumor y del marcado aumento de las áreas líquidas intratumorales.

En conjunto con la quimioterapia sistémica con vincristina, doxorubicina, ifosfamida, etopósido, ciclofosfamida y actinomicin-D se consiguió la disminución del volumen tumoral total.

A los cinco meses de definido el diagnóstico se realizó la intervención quirúrgica con extirpación total del tumor, una lobectomía hepática derecha, una colecistectomía y una apendicetomía sin complicaciones inmediatas; fue trasladado a la Sala de Cuidados Intensivos.

A los cinco días de la intervención presentó signos de sepsis severa, ilio paralítico prolongado, íctero, coluria y distensión abdominal, por lo que se le realizó un ultrasonido postoperatorio que constató, desde el hipocondrio derecho hasta el parietocólico derecho, una gruesa colección ecolúcida, con abundantes ecos en su interior, que medía 48x81mm, y una fina banda ecolúcida esplenorrenal; se planteó la posibilidad de una colección hemática a este nivel.

Fue reintervenido y se confirmó la colección hematobiliar en el área del lecho hepático. Tuvo una evolución satisfactoria y nuevamente fue trasladado de la Sala de Terapia a la de Hematología.

Un US de seguimiento realizado a los 16 días del acto quirúrgico mostró resultados negativos: no se apreciaron recidivas, ni complicaciones ni lesiones metastásicas.

Se apreció una notable mejoría clínica y disminuyeron notablemente la circulación colateral, la dificultad respiratoria, la circulación colateral abdominal y la palidez cutáneo-mucosa.

Aparecieron nuevos hallazgos en un ultrasonido de seguimiento al mes de la operación: nódulos ecogénicos heterogéneos de aspecto tumoral en el lóbulo izquierdo hepático (figura 4), en el fondo de saco (figura 5) y en las partes blandas de la región supraumbilical derecha, adenomegalias en la fosa iliaca derecha. Se diagnosticó diseminación de la enfermedad.

El paciente presentó fiebre y períodos de constipación que alternaron con diarreas y dificultad para la micción y la defecación, aumentó nuevamente la distensión abdominal y la presencia de circulación colateral.



Figura 4. Diseminación hepática

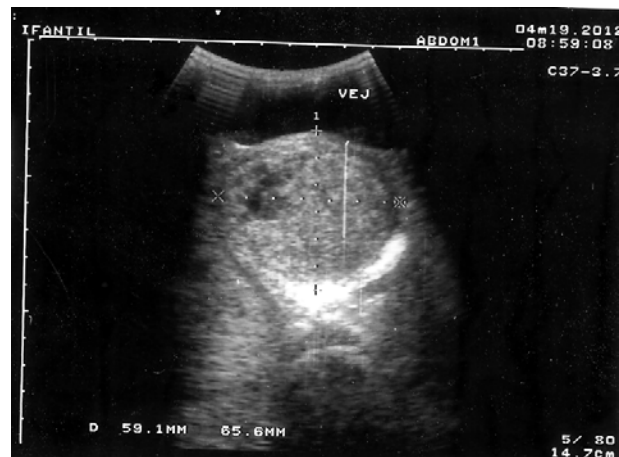


Figura 5. Diseminación de fondo de saco

Se realizaron complementarios evolutivos:

Hb: 10g/l                      TGP: 70u/l

TGO: 45u/l                      Gamma glutamil transpeptidasa: 198UI/l

Se indicó un ultrasonido de seguimiento y se apreció el aumento de las dimensiones de la imagen tumoral de fondo de saco, que alcanzaba 44x53mm, también era de mayor tamaño la de la pared abdominal, que medía 22x11mm, y una ligera dilatación pielocalicial derecha; la pelvis medía 19mm.

-Arriban los resultados de la inmunohistoquímica: patrón de Ewing/PNET extraóseo. CD 99, KI 67, alfafetoproteína positivo, CD 45, vimentina y focalmente positivos.

-Nuevamente fue valorado mediante ecografía: se mantenían todas las imágenes informadas y todas habían aumentado sus diámetros, había una ligera dilatación pielocalicial bilateral y ascitis de moderada cantidad hacia hemiabdomen izquierdo, ecolúcida y multitabizada.

Continuó el empeoramiento clínico, el paciente se mostraba con marcada distensión abdominal, palidez, circulación colateral en el abdomen y dificultad respiratoria.

-El último ultrasonido realizado mostraba un hígado de ecotextura heterogénea, francamente multinodular, y una hepatomegalia de aproximadamente 5cm.

Falleció en agobio respiratorio y parada cardiopulmonar.

Resumen de la necropsia: enfermedad metastásica.

Intestinos: incluidos en una gran masa tumoral polinodular y multinodulada que ocupaba toda la cavidad abdominal desde el diafragma hasta la pelvis, de coloración pardo rojiza con áreas de aspecto necrótico que medía 20x10cm y que englobaba las asas que se encontraban aplastronadas con serosa de color verdosa. Comprendía el páncreas, las glándulas suprarrenales y la aorta abdominal y se extendía hasta el lóbulo izquierdo hepático.

Hígado: cápsula engrosada, nodulaciones en el borde quirúrgico hacia la cara visceral. Masa tumoral en el borde anterior del lóbulo derecho que medía 5x5cm.

Pleuropulmonar y pericardio: presencia de nodulaciones pardo rojizas en el pericardio y hacia la pleura de la base pulmonar derecha con afectación del diafragma vecino, todas de aspecto metastático.

Estómago: nodulaciones aisladas por la serosa de la cara anterior de la curvatura mayor.

Infiltración ganglionar y a epiplón.

## COMENTARIO FINAL

A este paciente se le realizó un diagnóstico oportuno y certero, se le aplicó una terapéutica antitumoral sistémica según los esquemas internacionales y se le administró quimioterapia intratumoral con bleomicina. A pesar de todas las medidas anteriores no pudo obtenerse una sobrevida de más de ocho meses luego del diagnóstico, en correspondencia con el comportamiento agresivo y la gran cantidad de recidivas de este tipo tumoral.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Santos S JA, Martín S MJ, Flores CT, De Castro G FJ. Tumor desmoplásico intrabdominal de células pequeñas redondas: hallazgos en imágenes y anatomía patológica. Rev Chil Radiol [Internet]. 2009 [citado 24 Abr 2012]; 15(3): 123-7. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-93082009000300005](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082009000300005)
2. 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 [Internet]. 2005 Jul [citado 26 Sept 2012]; 17(3): 152-7. Disponible en: [http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0798-05822005000300007&lng=es](http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-05822005000300007&lng=es)
3. Guzmán Valdivia-Gómez G, Soto-Guerrero MT. Sarcoma de Ewing extraesquelético que semeja abdomen agudo. Cir Cir. 2010; 78(2): 163-6.
4. Jiménez Rodríguez RM, Díaz Pavón JM, Vázquez Monchul JM, Socas Macías M, Sánchez Gil JM. Causa infrecuente de dolor abdominal: Ewing´s sarcomasarcoma de Ewing. Rev Esp Enferm Dig [Internet]. 2007 Dic [citado 24 Abr 2012]; 99(12): 734-6. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-01082007001200015](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082007001200015)
5. Algarra R, Barba J, Romero LM, Queipo FJ, Rosell D, Pardo FJ. Tumor neuroectodérmico renal primitivo: A propósito de un caso. An Sis San Navarra [Internet]. 2011 Dic [citado 25 Abr 2012]; 34(3): 493-8. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S113766272011000300017&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S113766272011000300017&lng=es)
6. Navarro S, Carda C, Ibañez-Calle T. Sarcoma de Ewing extraesqueletico de meninges. Rev Esp Patol. 1998; 31(4): 403-8.
7. Cabrera R, Sánchez P, Rodríguez MA. Tumor subcutáneo neuroectodérmico primitivo periférico. A propósito de un caso. Actas Dermosifiliogr. 2008; 99: 555-9.
8. Martínez V. Anatomía patológica del sarcoma de Ewing. Medwave. 2001 Mar; 1(03): e3476 doi: 10.5867/medwave.2001.03.3476.

9. Romero A, Hernández D. Tumor neuroectodérmico primitivo vesical: estudio hispatológico e inmunohistoquímico. Reporte de un caso. Rev Colomb Cancerol. 2009; 13(2): 105-10.
10. Valero FG, Escalona LA, Leyton NR. Tumor neuroectodérmico primitivo del riñón: Caso clínico. Rev Méd Chile [Internet]. 2001 Feb [citado 23 Abr 2012]; 129(2): 191-5. Disponible en:  
[http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S003498872001000200011&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003498872001000200011&lng=es)

Recibido: 12-3-14

Aprobado: 9-4-14

**Yagima Fleites García.** Hospital Pediátrico "José Luis Miranda". Avenida 26 de Julio y 1ra. Reparto Escambray, Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200  
Teléfono: (53)(42)271745