

INFORME DE CASO

Tumor neuroectodérmico primitivo renal. Presentación de una paciente

Dr. Julio Vigil Quiñones¹

Dr. Paulino E. Hernández Hernández²

Dra. Carmen Garrido Arce³

RESUMEN

Las neoplasias renales representan entre el 2-3% del total de las neoplasias; entre ellas el tumor neuroectodérmico primitivo es poco frecuente. Se presenta el caso de una paciente femenina de 28 años de edad con antecedentes de asma bronquial que, accidentalmente, notó un aumento de volumen del lado izquierdo del abdomen, por lo que acudió al médico. Después de algunos estudios se le planteó el diagnóstico presuntivo de tumor renal izquierdo y se realizó una nefrectomía radical izquierda; en el postoperatorio la paciente presentó una evolución favorable. El informe histológico informó un tumor neuroectodérmico primitivo renal.

DeCS:

NEOPLASIAS RENALES
TUMORES NEUROECTODERMICOS
PRIMITIVOS/diagnóstico
NEFRECTOMIA

SUMMARY

Kidney neoplasms amount to 2-3% of total neoplasms; among them, primitive neuroectodermal tumors are not common. The case of a 28-year-old female patient, with a history of bronchial asthma, who went to see the doctor because she incidentally noticed an increase of volume in the left side, is presented. After some studies, a presumptive diagnosis of left kidney tumor was reached, and a radical left nephrectomy was performed. The patient had a favourable evolution in the postoperative period. The histological report showed a primitive neuroectodermal tumor of the kidney.

MeSH:

KIDNEY NEOPLASMS
NEUROECTODERMAL TUMORS,
PRIMITIVE/diagnosis
NEPHRECTOMY

Los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) se presentan principalmente en tejidos blandos y, con menor frecuencia, en el tracto intestinal, la pelvis, el retroperitoneo y el riñón. Los tumores neuroectodérmicos primitivos de origen renal son una neoplasia excepcional y pertenecen al grupo de los tumores neuroectodérmicos periféricos malignos; su origen no está claro, aunque se cree que se originan de células con capacidad de diferenciación ectodérmica o neural. La primera descripción de los PNET fue realizada por Arthur Purdy Stout en 1918, que

los clasificó como tumores de células pequeñas redondas;¹ en 1975 se publica el primer artículo sobre la afectación renal por estas neoplasias.²

PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Paciente femenina de 28 años de edad y raza blanca. Un mes antes de su ingreso notó un aumento de volumen en el hemiabdomen izquierdo; se le hicieron algunos estudios, se le planteó el diagnóstico de tumoración renal izquierda y se le realizó una nefrectomía radical izquierda.

Antecedentes patológicos personales: no refirió

Antecedentes patológicos familiares: asma bronquial

Datos positivos al examen físico:

Mucosas normocoloreadas

Abdomen suave, depresible, se palpaba una tumoración en flanco e hipocondrio izquierdo, irregular, ligeramente dolorosa, con contacto lumbar.

Frecuencia cardíaca: 80 por minuto

Tensión arterial: 120/80mm/Hg

Complementarios de interés

Hematocrito: 0.31l/l

Creatinina: 44mmol/l

Glicemia: 6.2mmol/l

Ultrasonido abdominal: hígado de ecotextura homogénea que no rebasaba el reborde costal. Vesícula con pobre distensión, septada, con gruesa imagen de litiasis de 21mm hacia el fondo y el colédoco, vías biliares normales. Bazo y riñón derecho normal. A nivel del riñón izquierdo gruesa imagen ecogénica que involucraba todo el órgano, con dilatación del cáliz superior, medía 17x11cm, no se definían adenopatías, vena cava permeable.

Tomografía axial computarizada (TAC): se realizó TAC renal a 5mm con contraste y se observó una gruesa imagen hiperdensa, heterogénea, de aspecto tumoral, con áreas hipodensas en su interior que ocupaban la totalidad del riñón izquierdo, se encontraba en íntimo contacto con la pared posterior y anterior del abdomen y provocaba un desplazamiento del bazo y la cola del páncreas hacia delante y hacia adentro, medía 12x10x13cm; no eliminación del contraste por el riñón. Impresionaba existir una infiltración del músculo psoas de ese lado, no adenomegalias (figura 1). Riñón derecho de forma, tamaño y situación normal, con buena eliminación del contraste. Vesícula contraída, se observaba una imagen hiperdensa, redondeada, de centro hipodenso que podía corresponder con litiasis vesicular. No dilatación de las vías biliares. Los segmentos hepáticos y el páncreas son normales. Bazo de tamaño y densidad normal.

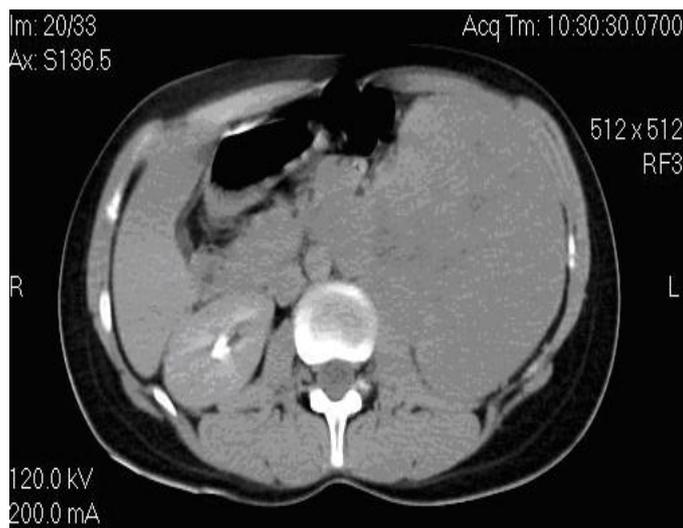


Figura 1. TAC abdominal, imagen tumoral que ocupa todo el riñón izquierdo. Rayos X de tórax: no lesiones pleuropulmonares. Índice cardio torácico normal, no lesiones óseas

Se decidió intervenirla quirúrgicamente de forma electiva y se le realizó una lumbotomía con resección de la 11na costilla. En el acto operatorio se comprobó una gran tumoración renal con múltiples vasos de neoformación; se realizó una nefrectomía radical (figura 2), con evolución postoperatoria favorable.

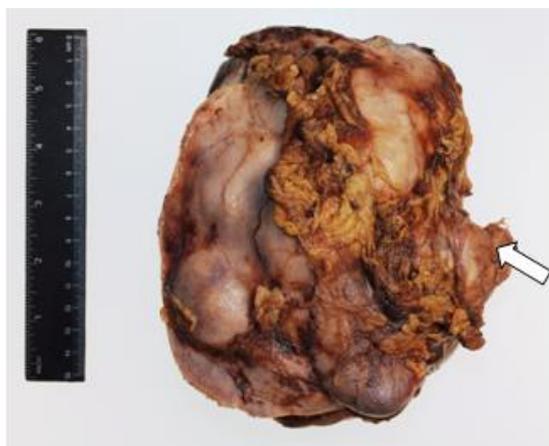


Figura 2. Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica. En el borde hiliar se observa prominencia del tumor en la luz de la vena renal (flecha)

El resultado del estudio histológico informó: nefrectomía radical izquierda que muestra tumor neuroectodérmico primitivo renal. Talla tumoral 14x10x10cms. Extensa invasión a la vena renal con borde quirúrgico comprometido.

Evolución: en el postoperatorio presenta una evolución favorable, por lo que fue egresada a los 10 días del procedimiento quirúrgico.

Hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos

En el examen macroscópico se observó un tumor renal de 14x10x10cm que, al corte, se precisa ocupaba el parénquima y las cavidades. Se preserva una pequeña

área del polo inferior renal (figura 3) de apariencia sólida, constituida por tejido blanquecino con tendencia nodular, áreas de hemorragia y necrosis; además, una extensa invasión a la vena renal corroborada al examen microscópico.



Figura 3. *Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica. Sección longitudinal en la que se observa el parénquima renal sustituido por el tumor; se conserva una pequeña área del polo inferior*

El estudio histológico reveló un tumor con una elevada celularidad y un crecimiento vagamente lobular de células redondas, de talla pequeña, con pobre diferenciación, escaso citoplasma, núcleos hiper cromáticos y formación de rosetas con material neurofibrilar central (rosetas de Homer-Wright) -figura 4-.

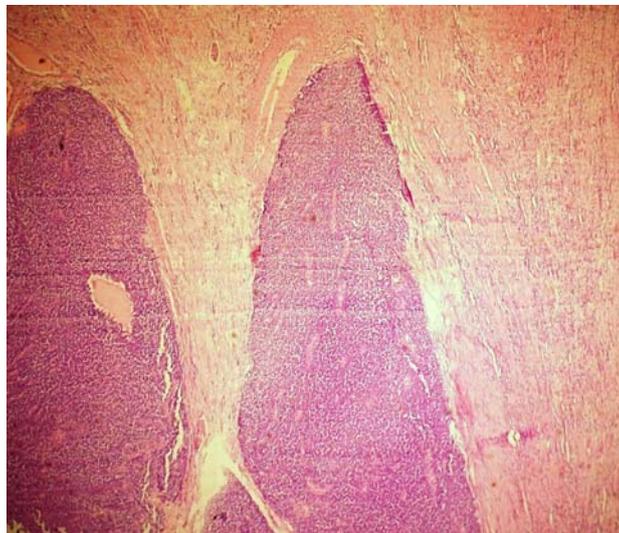


Figura 4. *Imagen histológica, sábanas de células pequeñas indiferenciadas con formación de rosetas de Homer-Wright. H/E 4x*

El estudio inmunohistoquímico mostró una positividad intensa con tinción de membrana para el CD99, vimentina positivo, Ki67 positivo 30% y negativos la citoqueratina y elCD56.

En el corte transversal de la vena renal se observó una prominente invasión vascular. H/E 4x (figura 5).

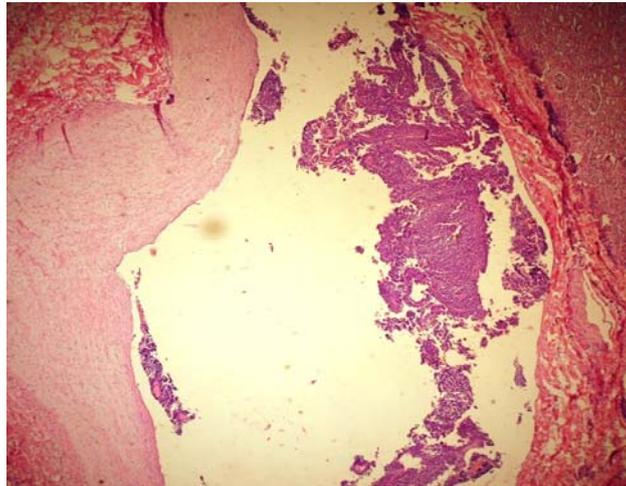


Figura 5. Corte transversal de la vena renal. Invasión tumoral la a vena renal. H/E 4x

El diagnóstico diferencial del PNET incluye el sarcoma renal de células claras, que se presenta en niños y está constituido por nidos de células con estroma vascularizado, negativas al CD99; el tumor desmoplásico de células redondas tiene prominente estroma desmoplásico -ausente en este caso-; el sarcoma sinovial monofásico presenta un patrón fascicular, no tiene rosetas ni imagen neuroendocrina y, a menudo, tiene un patrón vascular similar a el hemangiopericitoma; el neuroblastoma, con presentación usual en niños, es negativo para el FLI1; el carcinoma de células pequeñas se presenta en paciente adultos mayores, las células presentan moldeamiento nuclear, no existe formación de rosetas y marcan citoqueratina, no así el CD99 y el tumor de Wilms, que exhibe un patrón trifásico y positividad para el CD56.

COMENTARIO FINAL

El PNET renal es un tumor agresivo que puede presentarse a cualquier edad, aunque es más frecuente en la segunda y la tercera décadas de la vida, sin predilección por el sexo; se caracteriza por una alta capacidad de recurrir localmente y metastizar. Los datos de supervivencia libre de enfermedad a cinco años para todos los estadios están alrededor del 45-55%;³ sin embargo, los pacientes con metástasis al diagnóstico tienen una supervivencia media de dos años.

El caso que presentamos se concluyó como un tumor neuroectodérmico primitivo. Los PNET se presentan con frecuencia como masas de partes blandas, de localización troncular o en esqueleto axial, en niños o en pacientes jóvenes; la localización renal es rara en estos tipos de tumores. La revisión de los artículos médicos publicados sobre el tema indican que se han publicado aproximadamente 50 casos hasta el presente. En muchas ocasiones es difícil diferenciar este tumor del sarcoma de Swing;⁴⁻⁶ actualmente la clasificación de la Organización Mundial de la Salud emplea la nomenclatura PNET/Ew por considerarlo una misma enfermedad.⁷ El PNET renal se presenta como una afección clínica única ya que tiene un

comportamiento más agresivo que los tumores neuroectodérmicos en otra localización y que los tumores renales primarios de cualquier otro origen.⁶ La forma de presentación clínica del PNET renal no difiere del resto de las neoplasias renales; los estudios imagenológicos no aportan datos específicos.

La evolución de estos tumores depende básicamente del estadio al momento del diagnóstico, de la extensión de la resección quirúrgica y de la clasificación histológica; son tumores con un comportamiento agresivo que tiende a recurrir localmente y a metastatizar a los ganglios linfáticos, el pulmón, el hígado, el hueso y la médula ósea.⁸ En el tratamiento se han usado esquemas de poliquimioterapia con adriamicina, ciclofosfamida y vincristina que han demostrado buenos resultados.^{3,8}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stout AP. A tumour of the ulnar nerve. Proc NY Pathol Soc. 1918;18:2-12.
2. Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW, Zuppan CW. Renal neoplasm mimicking rhabdoid tumor of the kidney. A report from the national Wilms' Tumor Study Pathology Center. Am J Surg Pathol. 1991;15:1042-54.
3. Casella R, Moch H, Rochlitz C, Meier V, Seifert B, Mihatsch MJ, et al. Metastatic primitive neuroectodermal tumor of the kidney in adults. Eur Urol. 2001;39:613-7.
4. Cuesta Alcalá JA, Solchaga Martínez A, Caballero Martínez MC, Gómez Dorransoro M, Pascual Piedrola I, Ripa Saldías L, et al. Tumor neuroectodérmico primitivo renal (PNET): 26 casos. Estado actual de su diagnóstico y tratamiento. Arch Esp Urol. 2001;54:1081-93.
5. Rodríguez-Galindo C, Marina NM, Fletcher BD, Parham DM, Bodner SM, Meyer WH. Is primitive neuroectodermal tumor of the kidney a distinct entity? Cancer. 1997 Jun 1;79(11):2243-50.
6. Friedrichs N, Vorreuther R, Poremba C, Schafer KL, Böcking A, Buettner R, et al. Primitive neuroectodermal tumor (PNET) in the differential diagnosis of malignant kidney tumors. Pathol Res Pract. 2002;198:563-9.
7. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. World Health Organization Classification of Tumours. In: Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. Lyon: IARC Press; 2004. p. 83.
8. Llombart-Bosch A, Machado I, Navarro S, Bertoni F. Histological heterogeneity of Ewing's sarcoma/PNET: an immunohistochemical analysis of 415 genetically confirmed cases with clinical support. Virchows Arch. 2009 Nov;455(5):397-411. Epub 2009 Oct 17.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de I Grado en Urología. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
2. Especialista de I y II Grados en Urología, Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
3. Especialista de I y II Grados en Anatomía Patológica. Profesora Titular de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.