

REPORTE DE CASOS / CASE REPORT

Tumor neuroectodérmico primitivo pélvico: a propósito de un caso y revisión de literatura

Pelvic primitive neuroectodermal tumor: A case report and review of the literature

Manuel Huamán-Guerrero,^{1,2} Filomeno Jauregui-Francia,^{1,3} Sebastián Bedoya-Vidal,^{4,5}
Lisett Espinoza-Bobadilla,^{4,5} Carol Guisado-Aguayo,^{4,5} Hideki Kaway-Caceda,^{4,5}
Javier Manrique-Loayza^{4,5}

RESUMEN

Los tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP) son un grupo de neoplasias altamente agresivas compuestas por células pequeñas, redondas, de origen neuroectodérmico que afectan tejidos blandos y hueso. Se presenta caso de paciente masculino de 24 años quien inicia enfermedad caracterizada por dolor y detección de masa en región abdominopélvica de 6 meses de evolución. Se realizó laparotomía con resección parcial del tumor. El informe anatomopatológico definitivo reportó tumor neuroectodérmico primitivo. Esta es una patología quirúrgica poco frecuente, lo cual incentiva su presentación y revisión de la literatura.

Palabras clave: TNEP; Tumor de Ewing; Cirugía.

SUMMARY

Primitive neuroectodermal tumors (PNET) are a group of highly aggressive neoplasms composed of small, round cells of neuroectodermal origin affecting soft tissue and bone. A case of 24 year old male patient who initiates disease characterized by pain and mass detection in abdominopelvic region within 6 months. Laparotomy was performed with partial resection of the tumor. The pathology reports a primitive neuroectodermal tumor. This is a rare surgical pathology, which motivate presentation and literature review.

Keywords: PNET; Ewing's tumor; Surgery.

INTRODUCCIÓN

Los tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP) son un grupo de neoplasias altamente agresivas compuestas por células pequeñas, redondas, de origen neuroectodérmico que afectan tejidos blandos y hueso. De acuerdo al tejido de origen pueden clasificarse en 3 tipos: a) TNEP del sistema nervioso central, b) neuroblastoma (de origen en sistema nervioso autónomo) y c) TNEP periférico (involucran nervios periféricos).¹ Debido a las características anatomopatológicas, inmunohistoquímicas y genéticas, los TNEP periféricos

(TNEPp) también son incluidos dentro de la familia de tumores Ewing, y se subclasifican en: a) Sarcoma de Ewing (de localización ósea o extraósea), b) TNEPp maligno (más común en partes blandas) y c) tumor de Askin (localización torácica). A menudo los TNEPp se consideran una misma entidad con el Sarcoma de Ewing debido a que en más del 95% de casos comparte el desarreglo cromosómico t(11;22) y son considerados como la segunda causa más frecuente de tumores malignos primarios de hueso en niños y adolescentes menores de 15 años.² Un 90% de los casos aparece entre los 5 y 30 años y es más frecuente en varones. La mayor

1 Médico del Servicio de Cirugía de Esófago y Partes Blandas, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.

2 Director, Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas (INICIB), Universidad Ricardo Palma.

3 Investigador principal, Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas (INICIB), Universidad Ricardo Palma.

4 Investigador junior, Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas (INICIB), Universidad Ricardo Palma.

5 Estudiante de Medicina. Facultad de Medicina Humana, Universidad Ricardo Palma.

cantidad de casos ocurren en niños y adolescentes blancos e hispanos.³

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son el dolor, la tumefacción, y la sintomatología general (malestar y fiebre), esta última de forma más frecuente si hay enfermedad metastásica. No hay datos clínicos, de laboratorio o de imagen que sean patognomónicos, por ello, el diagnóstico de confirmación se realiza mediante biopsia, inmunohistoquímica y biología molecular.³ En un 75% de los pacientes la enfermedad se presenta de modo localizado, con una supervivencia global entorno al 70%, cifra que se reduce a un 26% en caso de enfermedad metastásica. El tratamiento consiste en la cirugía (en los casos que sean operables y resecables) y la quimioterapia coadyuvante.⁴

Reportamos un caso raro de un tumor neuroectodérmico primitivo periférico (PNETp) de localización pélvica de evolución rápida y agresiva, con compromiso de estructuras abdominales vecinas y óseas.

REPORTE DE CASO

Varón de 24 años, procedente de Iquitos, sin antecedentes de importancia, que acudió al Servicio de Cirugía del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins con un tiempo de enfermedad de 6 meses, caracterizado por dolor tipo tirón, localizado en región inguinal izquierda, que incrementó de intensidad en el tiempo; y autoevidencia de masa tumoral dura de 6 x 5 cm., localizada en hipogastrio, dolorosa a la palpación que creció hasta ocupar mesogastrio, flanco izquierdo y fosa iliaca izquierda. Concomitantemente registró pérdida de peso de 5 kg. en los 3 últimos meses.

Al examen físico se evidenció masa tumoral (10 x 17 cm. aproximadamente) que ocupaba hipogastrio, mesogastrio, flanco y fosa iliaca derechos, de consistencia dura, no móvil, dolorosa a la palpación; además, puño percusión lumbar izquierda y derecha positivas.

En la tomografía axial computarizada: se observa masa sólida heterogénea con componente necrótico quístico, de carácter infiltrativo de la región pélvica izquierda. Compromete músculos aductores hasta el tercio proximal, iliopsoas y se extiende hasta cavidad pélvica, con diámetro aproximado de 15cm., ejerciendo efecto mecánico en la vejiga, a la cual desplaza hacia la derecha. Asimismo, envuelve al paquete vascular iliaco externo e interno. Desplaza en dirección posterior al recto sigmoides. Algunas adenopatías con promedio de 10 mm. en retroperitoneo, no ascitis (Figura 1).

Cirugía: Se realizó resección parcial tumoral, rafia vesical. Se dejó dren Penrose y Jackson Pratt.

• *Hallazgos intraoperatorios:* tumor 12 x 15 cm., cubierto por epiplón mayor, el cual se encuentra adherido y con infiltración tumoral. También se encuentran comprometidas asas intestinales delgadas y gruesas, vasos de gran calibre, vejiga y tejido óseo (Figuras 2 y 3).

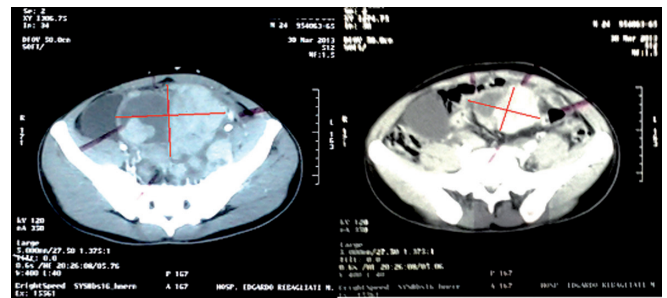


Figura 1. Tomografía axial computarizada abdominopélvica.

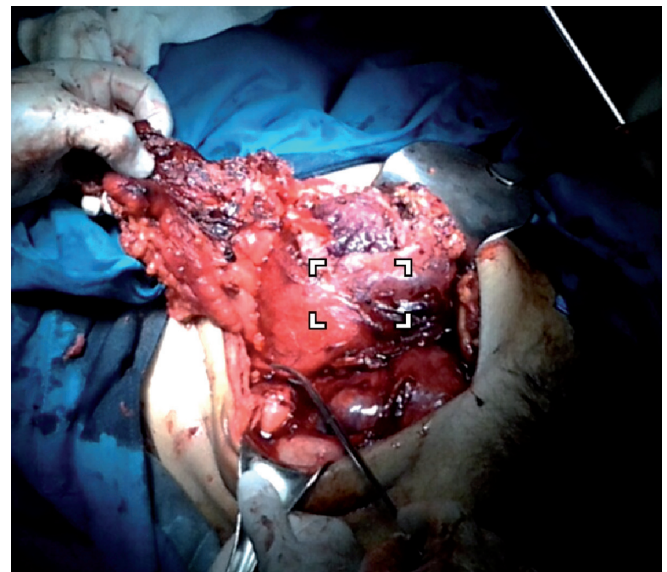


Figura 2. Tumorción extensa con infiltración de vísceras intraabdominales: vejiga, epiplón, colon, e intestino delgado. Fijo en porción posterior a grandes vasos y mesenterio; y en la región pélvica, a la espina iliaca izquierda.

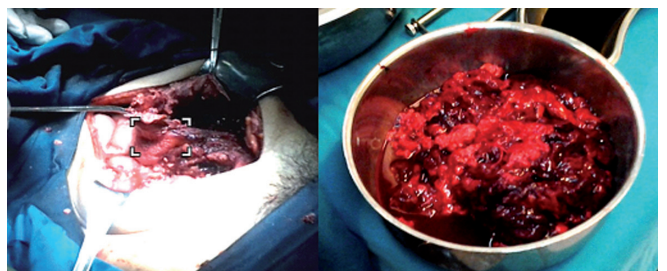


Figura 3. Celda tumoral y pieza operatoria.

- *Reporte anatomopatológico:* neoplasia maligna de células redondas y pequeñas con extensas áreas de necrosis en aproximadamente el 90% de la neoplasia.
- *Estudio inmunohistoquímico:* - positivo para CD117, vimentina y CD99; - negativo para: citoqueratina, CD10, S-100 y PLAP. Los hallazgos son compatibles con tumor neuroectodérmico primitivo.

Paciente al tercer día postoperatorio presentó edema del miembro inferior izquierdo, el cual cedió parcialmente en días posteriores. Luego de conocer el diagnóstico

histológico definitivo fue derivado al Servicio de Oncología Médica para seguimiento y tratamiento coadyuvante con quimioterapia y radioterapia luego de la intervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

Los tumores de Ewing (Sarcoma de Ewing y PNET) representan 3-6% de los tumores sólidos y el 1,4-1,8% de los procesos malignos, su incidencia es de 3 casos/millón/hab./año. Se presenta generalmente en la segunda década de la vida, aunque en un 20-30% de los casos el diagnóstico se hace en edades más tempranas. El paciente tenía 24 años al momento de presentación de la tumoración. Los TNEP se pueden encontrar en diversos órganos. Se han reportado en cavidad nasal, maxilar, órbita, corazón, riñón, glándula suprarrenal, retroperitoneo, ovario, cérvix uterino, útero, ligamento ancho del útero, vulva, vagina y septo rectovaginal, tórax, extremidades, etc.⁵ En el caso presentado, se objetiva infiltración tumoral en musculatura pélvica, epiplón, órganos abdominopélvicos, estructuras óseas y componente vascular, haciendo imposible lograr una resección completa del tumor.

El diagnóstico se hace de manera fundamental bajo una sospecha clínica, anatomía patológica, inmunoensayo y genética.⁶ El sarcoma de Ewing se caracteriza histológicamente por un patrón de células pequeñas, azuladas, de núcleo redondo, positivas a la glicoproteína de membrana p30/32MIC2 (CD99), con anticuerpos monoclonales que incluyen O13, 12E7 y HBA71. Es también inmunorreactivo para la vimentina y la sinaptofisina.⁷ Los PNET pueden mostrar inmunorreactividad frente a marcadores de diferenciación neuronal, como NSE, proteína S-100, Leu-7 y PgP9.5. Un 20% de los casos son positivos para citoqueratinas.⁴ La translocación t(11,22)(q24;q12) es patognomónica de los tumores de Ewing (sarcoma y PNET). Esta se presenta en el 95% de casos y da lugar a la formación del gen EWS-FLI-1. El resto de tumores presenta variantes de esta translocación: 22q12,21q2 (10%) o 7p22,17q12, 2q36 (<1%). Además, se dan otros cambios estructurales, tales como trisomía 8 o 12, deleciones de 9p21, pérdida de heterocigosidad de 17q13, etc.⁸ En el caso presentado la muestra quirúrgica fue positiva para CD99 y vimentina; y negativa para S-100 y citoqueratinas, lo cual coincide con la literatura revisada.

Los tumores de Ewing tienen gran predisposición a desarrollar metástasis. Tanto la cirugía como la radioterapia ayudan al control local de la enfermedad, pero sin la quimioterapia, los pacientes llegan rápido a la metástasis. El tratamiento consiste en infusión de drogas

citostáticas por varios meses y consiste en el uso de agentes alquilantes como doxirrubina, ciclofosfamida y/o ifosfamida y otros agentes citostáticos como actinomicina D, vincristina y etopósido. El uso de quimioterapia para el tratamiento de las formas localizadas mejora eficazmente la tasa de supervivencia en 5 años de un 5-10% inicial hasta un 65%, lo cual se debe a la eliminación de micrometástasis. Los pacientes con metástasis al diagnóstico, que no responden al tratamiento y con recaídas tienen un peor pronóstico.² Esta presentación corresponde a un caso típico de TNEP en un paciente joven. La evolución rápida y agresiva de la enfermedad sólo permitió intervención quirúrgica paliativa, con la cual se aclaró el diagnóstico y permitió iniciar el tratamiento coadyuvante correspondiente a esta patología poco frecuente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sangüeza OP, Sangüeza P, Valda LR, Meshul CK, Requena L. Multiple primitive neuroectodermal tumors. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1994 Aug;31(2 Pt 2):356-61.
2. Paulussen M., Fröhlich B., Jürgens H. Ewing Tumour: Incidence, Prognosis and Treatment Options. *Paediatric Drugs.* 2001;3(12):899-913.
3. Ginsberg JP, Woo SY, Hicks MJ, Horowitz ME. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. En: Pizzo PA, Poplack DG, editores. *Principles and Practice of Pediatric Oncology.* 4th ed Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 2002.
4. Suárez Antelo J, Rodríguez García C, Montero Martínez C, Vereá Hernando H. Sarcoma de Ewing pulmonar/tumor neuroectodérmico primitivo (PNET): aportación de un caso y revisión de la bibliografía. *Archivos de Bronconeumología.* 2010 Jan 1;46(01):44-6.
5. Marinova L. Retroperitoneal primitive neuroectodermal tumour (PNET). A case report and review of the literature. *Reports of Practical Oncology & Radiotherapy.* 2009 Nov;14(6):221-4.
6. Windfuhr JP. Primitive neuroectodermal tumor of the head and neck: incidence, diagnosis, and management. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2004 Jul;113(7):533-43.
7. Sofi AA, Thekdi AD, Nawras A. EUS-FNA for the Diagnosis of Retroperitoneal Primitive Neuroectodermal Tumor. *Diagn Ther Endosc [Internet].* 2011 [citado 28 de Mayo de 2013];2011. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3095240/>.
8. Turc-Carel C, Aurias A, Mugneret F, et al. Chromosomes in Ewing's sarcoma. I. An evaluation of 85 cases of remarkable consistency of t(11;22)(q24;q12). *Cancer Genet Cytogenet.* Jun 1988;32(2):229-38.

Correspondencia: Dr. Manuel Huamán Guerrero.

Dirección: Servicio de Cirugía de Esófago y Partes Blandas, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Av. Rebagliati 490. Lima, Perú.

Correo electrónico: mhuaman@urp.edu.pe