



## Reporte de Caso

# Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón, reporte de caso

## Primitive peripheral neuroectodermal tumor of the kidney, case report

DOI

Rubí X. Bustamante Chávez<sup>1a</sup>, Herman Yalta Arce<sup>1b</sup>, Roy R. Vásquez Sullca<sup>2b</sup>

<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2022.154.1377>

### RESUMEN

**Introducción:** El tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón (PNETk) es una enfermedad rara muy agresiva que afecta mayormente a varones jóvenes. **Reporte de caso:** paciente varón de 19 años con cuadro clínico dolor abdominal, hematuria y masa palpable, en la tomografía se evidencia una enorme tumoración renal izquierda. Se le realiza nefrectomía radical convencional y se envía a estudio patológico más histoquímica resultando de PNETk. Luego paciente siguió su manejo por oncología para quimioterapia inicialmente. **Conclusión:** El PNETk que describimos representa el primer caso reportado en nuestro país, constituye una entidad clínica única por su rareza siendo un reto hacer diagnóstico y su comportamiento y manejo se sigue basando a reportes de casos debido a su poca frecuencia.

**Palabras Clave:** Tumor neuroectodérmico periférico primitivo. Riñón. Enfermedad rara. Nefrectomía (Fuente: DeCS-BIREME).

### ABSTRACT

**Background:** Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the kidney (PNETk) is a very aggressive rare disease that mainly affects young men. **Case report:** A 19-year-old male patient with symptoms of abdominal pain, hematuria and a palpable mass, the tomography shows a large left renal tumor. Conventional radical nephrectomy was performed and sent for pathology study plus histochemistry, resulting in PNETk. The patient then continued his oncology management for chemotherapy initially. **Conclusion:** The PNETk that we describe represents the first case reported in our country, it constitutes a unique clinical entity due to its rarity, being a challenge to make a diagnosis and its behavior and management is still based on case reports due to its infrequency.

**Keywords:** Primitive peripheral neuroectodermal tumor. Kidney. Rare disease. Nephrectomy. (Source: DeCS-BIREME).

### FILIACIÓN

1. Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú.
2. Hospital Antonio Lorena, Cusco, Perú.
  - a. Médico residente de urología.
  - b. Médico urólogo.

### ORCID

1. Rubí X. Bustamante Chávez / [0000-0003-1557-443X](https://orcid.org/0000-0003-1557-443X)
2. Herman Yalta Arce / [0000-0001-5174-549X](https://orcid.org/0000-0001-5174-549X)
3. Roy R. Vásquez Sullca / [0000-0002-7730-8770](https://orcid.org/0000-0002-7730-8770)

### CORRESPONDENCIA

Roy R. Vásquez Sullca.  
Dirección: Avenida La Cultura N° 1906. San Sebastián. Cusco, Perú.

### EMAIL

[vroyroger@gmail.com](mailto:vroyroger@gmail.com)

### CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaramos no tener conflicto de intereses.

### FINANCIAMIENTO

Autofinanciamiento

### CONTRIBUCIONES DE AUTORÍA

RBCH y RVS participaron en la redacción, diseño y revisión. HYA participó en la revisión del artículo. Todos los autores aceptamos su publicación.

### REVISIÓN DE PARES

Recibido: 07/08/2022  
Aceptado: 25/09/2022

### COMO CITAR

Bustamante Chávez RX, Yalta Arce H, Vásquez Sullca RR. Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón, reporte de caso. Rev. Cuerpo Med. HNAAA [Internet]. 14 de febrero de 2023 [citado 19 de abril de 2023]; 15(4). DOI: [10.35434/rcmhnaaa.2022.154.1377](https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2022.154.1377)



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.  
Versión Impresa: ISSN: 2225-5109  
Versión Electrónica: ISSN: 2227-4731  
Cross Ref. DOI: 10.35434/rcmhnaaa  
OJS: <https://cmhnaaa.org.pe/ojs>

## INTRODUCCIÓN

El tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón (PNETk) o Sarcoma de Ewing de riñón (ESK) es una enfermedad rara y agresivo con alta tendencia a la metástasis temprana, aunque su incidencia es desconocida el 2012 reportaron 116 casos donde los varones adolescentes y jóvenes fueron más afectados con una mediana de 28 años de edad y el 22% de los pacientes tenían menos de 15 años<sup>(1)</sup>.

Los pacientes presentaron una supervivencia de 26,14 meses con una mediana inferior en pacientes con enfermedad metastásica avanzada de sólo 5,6 meses<sup>(2)</sup>.

La mayor información del PNETk son reporte de casos y series de casos, en el sistema genitourinario se han reportado casos en riñón, uréter, próstata, pene y en glándulas suprarrenales<sup>(3,4)</sup>.

También en Suramérica, países como Venezuela, Colombia, Brasil y Chile han reportado casos limitados de PNETk con resultados poco alentadores<sup>(5-8)</sup>.

Presentamos el caso clínico de paciente joven atendido en el servicio de urología del Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión del Callao.

## REPORTE DE CASO

Paciente varón de 19 años acudió a emergencia con tiempo de enfermedad de 3 meses presentando dolor abdominal en flanco y región lumbar izquierda; y 7 días antes de acudir al hospital se agrega hematuria y masa palpable.

Al examen físico se palpaba una masa abdominal en flanco izquierdo, poco móvil, doloroso a la palpación y varicocele izquierdo palpable.

Los resultados de exámenes de laboratorio fueron normales, la ecografía renal muestra masa de aspecto sólido en riñón izquierdo con flujo doppler positivo, en la tomografía contrastada se informa riñón izquierdo con contornos lobulados de 16x14,5cm y tumoración de 14,6x11,8cm localizada en 2/3 inferiores produciendo dilatación pielocalicial así como efecto de masa sobre estructuras retroperitoneales (Figura 1).

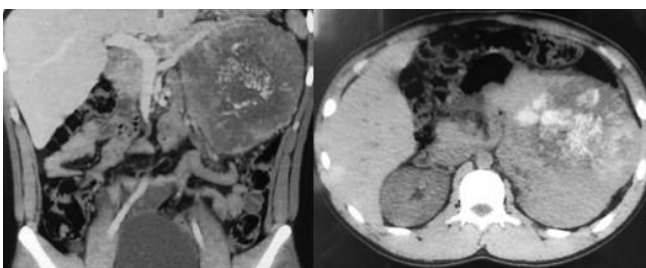


Figura 1.

Tomografía contrastada: ambas imágenes muestran una tumoración expansiva en riñón izquierdo captadora de contraste con efecto masa sobre estructuras retroperitoneales.

El paciente fue sometido a nefrectomía radical izquierda por incisión mediana supra e infraumbilical hallando tumor de aproximadamente 16x15cm de consistencia dura, zonas de necrosis y bordes irregulares que infiltra mesenterio, medialmente el polo superior del tumor se ubica por encima de aorta abdominal y además se halló dilatación de la vena gonadal izquierda.

En la anatomía-patológica describían un tumor que compromete el 90% de la estructura renal que infiltra cápsula, grasa perirrenal y pelvis renal con patrón histológico de células redondas azules, en la inmunohistoquímica fue positivo para CD99 y con un Ki67 de 60% resultando ser un PNETk (Figura. 2).

El paciente evolucionó favorablemente en el post operatorio y fue dado de alta al quinto día con menor dolor y sin hematuria. Posteriormente debe seguir controles por urología y oncología médica, a más de un año el paciente se encuentra estable y continua con quimioterapia.

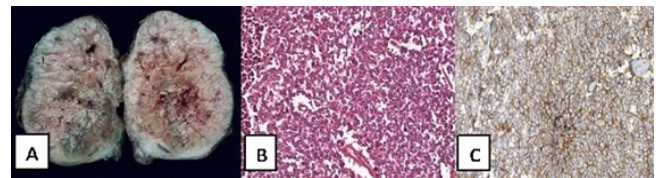


Figura 2.

Anatomía patológica: (A) Macroscopía: Pieza operatoria con tumor comprometiéndole la totalidad de la estructura renal con zonas de necrosis en su interior. (B) Microscopía óptica (x200) muestra células pequeñas, redondas y azules, con nucleolos pequeños. (C) Inmunohistoquímica: La neoplasia expresa fuertemente Cd99.

## DISCUSIÓN

Los pacientes con PNETk mayormente acuden al médico con síntomas de enfermedad avanzada presentando dolor (58%), Hematuria (29%) y masa palpable (28%)<sup>(2)</sup>.

El diagnóstico con estudios de imagen muchas veces inicia con ecografía seguida de la tomografía o resonancia. En la tomografía se han descrito imágenes que pueden ayudar al diagnóstico como la presencia grandes tumoraciones renales y en su interior presenta múltiples estructuras similares a tabiques, necrosis y hemorragia multifocal o generalizada; siendo estas descripciones diferentes a los carcinomas de células renales y aunque no son específicas del PNETk se deberían considerar para hacer un diagnóstico presuntivo<sup>(9)</sup>.

La anatomía patológica, el PNETk pertenece al grupo de tumores de células redondas, el marcador inmunohistoquímico más importante en PNET es el CD99 que es positivo en 90 - 99% de los casos y otros marcadores son la vimentina (81%), Enolasa (88,2%) entre otros en menor proporción; el diagnóstico definitivo de PNET se logra con estudios citogenéticos a través de la hibridación fluorescente in situ basada en extracción nuclear<sup>(1,2)</sup>.

El tratamiento más descrito incluye la nefrectomía radical

que puede ser convencional, laparoscópica o asistida por robot dependiendo las características del tumor y las habilidades del urólogo seguido a quimioterapia adyuvante que contienen vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, ifosfamida, etopósido, adriamicina y asociado a radioterapia como tratamiento complementario en caso de enfermedad extracapsular<sup>(2)</sup>.

En PNETk localizados, el tratamiento quirúrgico más quimioterapia podría lograr buenos resultados como se reporta en un caso donde el paciente presenta una sobrevida de 9 años, siendo mayor al promedio<sup>(10)</sup>.

## CONCLUSIONES

El PNETk que describimos representa el primer caso reportado en nuestro país, constituye una entidad clínica única por su rareza siendo un reto hacer diagnóstico, los marcadores inmunohistoquímicos y estudios citogenéticos establecen el diagnóstico.

La nefrectomía radical por cualquier técnica junto a la quimiorradioterapia es actualmente el tratamiento más descrito y aun así el pronóstico sigue siendo sombrío. Al igual que otros autores, insistimos en la inclusión del PNETk dentro de los diagnósticos diferenciales en pacientes jóvenes que presentan masa renal y sobre lo importante de continuar aportando más reporte de casos para obtener mayor conocimiento sobre el diagnóstico y tratamiento del PNETk.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Risi E, Iacovelli R, Altavilla A, et al. Clinical and pathological features of primary neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma of the kidney. *Urology*. 2013;82(2):382-386. doi:10.1016/j.urology.2013.04.015. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23800653/>
2. Hakky TS, Gonzalvo AA, Lockhart JL, Rodriguez AR. Primary Ewing sarcoma of the kidney: a symptomatic presentation and review of the literature. *Ther Adv Urol*. 2013 Jun;5(3):153-9. doi: 10.1177/1756287212471095. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3655356/>
3. Mohsin R, Hashmi A, Mubarak M, Sultan G, Shehzad A, Qayum A, Naqvi SA, Rizvi SA. Primitive neuroectodermal tumor/Ewing's sarcoma in adult uro-oncology: A case series from a developing country. *Urol Ann*. 2011 May;3(2):103-7. doi: 10.4103/0974-7796.82180. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3130473/>
4. Song HC, Sun N, Zhang WP, Huang CR. Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the urogenital tract in children. *Chin Med J (Engl)*. 2012;125(5):932-936. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22490599/>
5. Valero F Gonzalo, Escalona L Arturo, Leyton N Rodrigo. Tumor neuroectodérmico primitivo del riñón: Caso clínico. *Rev. méd. Chile* 2001 Feb; 129(2): 191-195. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=5003498872001000200011&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=5003498872001000200011&lng=es)
6. Godoy Alí, Liuzzi Juan, Parada David, Herrera Juan, Machado Tomás, Velásquez Yazmín. Tumor neuroectodérmico primitivo renal sarcoma de Ewing extraóseo: Presentación de un caso. *Rev. venez. oncol*. 2009 Dic; 21(4): 240-243. Disponible en: [http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=50798-05822009000400009&lng=es](http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=50798-05822009000400009&lng=es)
7. Corrales Santa M, Pinilla Pico JE, Roldán Pérez MI, Gutiérrez Montoya JI. Tumor neuroectodérmico primitivo renal. Reporte de un caso. *REV ESP PATOL* 2005; Vol 38,n.º2:112-116. Disponible en: <http://www.patologia.es/volumen38/vol38-num2/pdf%20patologia%2038-2/38-02-11.pdf>
8. Kuczynski AP, Gugelmin ES. Netto RAS. Tumor primitivo neuroectodérmico de rim em criança. *Jornal de Pediatria*. 2001, v. 77, n. 1, pp. 49-51. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/jped/a/hymQHYbSKyWgKsJrCxBDxYc/?lang=pt>
9. Zhang DF, Li ZH, Gao DP, Yang GJ, Ding YY, Wang GS, Dong XX. The CT and US features of Ewing's sarcoma/primary neuroectodermal tumor of the kidney: two case reports and review of literature. *Oncol Targets Ther*. 2016 Mar 17;9:1599-603. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4806760/>
10. Zokalji I, Igrec J, Plesnar A. Primary Renal Primitive Neuroectodermal Tumor/Ewing's Sarcoma Imaging and Pathologic Findings of a Patient with a Nine Year, Eight Month Disease Free Period: Case Report and Review of Literature. *Nephrourol Mon*. 2016 Jul 18;8(4):e37950. doi: 10.5812/numonthly.37950. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5039961/>