



## Carta al editor

# Algunas consideraciones sobre el artículo “Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón, reporte de caso”

## Some considerations on the article “peripheral primitive neuroectodermal tumor of the kidney, case report”

Cristhian Adolfo Vizcarra-Vizcarra<sup>1,2,a</sup>, Angélica Pierina Chávez-Ríos<sup>1,b</sup>

DOI

<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2023.163.1973>

Sr. Editor:

Con bastante interés hemos leído el artículo publicado por Bustamante y colaboradores<sup>(1)</sup>, que muestra el primer reporte de caso en el Perú, de un tumor neuroectodérmico primitivo renal, una entidad muy rara y agresiva, que suele debutar en pacientes jóvenes.

Los tumores neuroectodérmicos primitivos renales (PNETk), están conformados por células redondas de pequeño tamaño originadas desde el tubo neural que tienen capacidad de diferenciación ectodérmica y neuronal, e incluyen una serie de neoplasias malignas como sarcoma de Ewing, tumor de Wilms, linfoma, sarcoma de células claras, carcinoma de células pequeñas y el neuroblastoma<sup>(2,3)</sup>.

El sarcoma de Ewing renal tiene un comportamiento agresivo, con altas tasas de metástasis, compromiso linfático, invasión a vena cava inferior y recurrencia<sup>(2,4)</sup>. Suele presentarse en varones jóvenes, como el caso reportado<sup>(1)</sup>, aunque se ha encontrado casos en adultos mayores y también en mujeres<sup>(2-4)</sup>. Incluso, se ha presentado el caso de una gestante, que acudió por dolor abdominal y hematuria, y que requirió nefrectomía y quimioterapia<sup>(5)</sup>.

La clínica es variable, sin embargo, son frecuentes el dolor abdominal, la masa palpable y la hematuria<sup>(4)</sup>. El diagnóstico es clínico, imagenológico, anatomopatológico y molecular y muchas veces, tardío. Algunas veces, suele ser incidental, mediante ecografía o tomografía y en la inmunohistoquímica del tumor, puede encontrarse CD99 positivo, aunque no es patognomónico<sup>(4,6)</sup>. El tratamiento se basa en la nefrectomía y quimioterapia, principalmente con vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina, ifosfamida, etopósido, cisplatino, irinotecan y temozolomida<sup>(3)</sup>. El pronóstico mejora si el tumor está limitado al riñón y se empobrece cuando hay trombosis o metástasis.

### FILIACIÓN

1. Universidad Católica de Santa María, Arequipa, Perú.
2. Hospital Regional Honorio Delgado, Arequipa, Perú.
  - a. Médico Nefrólogo.
  - b. Estudiante de medicina.

### ORCID

1. Cristhian Vizcarra-Vizcarra / [0000-0003-1068-7793](https://orcid.org/0000-0003-1068-7793)
2. Angélica Chávez Ríos / [0009-0005-7098-1654](https://orcid.org/0009-0005-7098-1654)

### CORRESPONDENCIA

Cristhian Adolfo Vizcarra Vizcarra  
Teléfono: (+51) 958731499  
Dirección: Avenida Daniel A. Carrión 505, Arequipa, Perú.  
Email: [cristhianvizcarra6@gmail.com](mailto:cristhianvizcarra6@gmail.com)

### CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Todos los autores participaron en la concepción del artículo, la recolección de datos, su redacción, revisión crítica y aprobación de la versión final y nos responsabilizamos por el contenido del presente artículo.

### FINANCIAMIENTO

Autofinanciamiento.

### CONFLICTO DE INTERÉSES

Los autores declaran no tener conflictos de interés al presentar este manuscrito.

### REVISIÓN DE PARES

Recibido: 21/04/2023  
Aceptado: 27/06/2023  
Publicado: 25/09/2023

### CÓMO CITAR

Vizcarra-Vizcarra CA, Chávez-Ríos AP. Algunas consideraciones sobre el artículo “Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón, reporte de caso” [Internet]. 25 de septiembre del 2023 [citado 25 de septiembre del 2023];16(3). doi: 10.35434/rcmhnaaa.2023.163.1973



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>

A raíz de la escasa información sobre esta neoplasia y por ser el primer caso reportado en el Perú, decidimos realizar una búsqueda bibliográfica de la literatura disponible en PubMed, entre los años 2020 y 2022, esta decisión se basó en un acuerdo entre los autores, por ser la base de datos más común y por requerirse información actualizada. Se utilizó los términos «Ewing sarcoma of the kidney» y «Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the kidney», y se encontró nueve casos reporte, que se muestran en la Tabla 1. Llama la atención que, sólo se encontró un caso reportado en Latinoamérica, proveniente de México<sup>(7)</sup>. La edad media fue  $26.11 \pm 11.32$  (14 - 46 años), y sólo tres fueron varones. La mayoría (6/9) se ubicó en el lado izquierdo, dos pacientes hicieron metástasis y el 55.5% cursaron con trombosis. Con relación a los síntomas, el 77.7% presentó dolor abdominal, el 44.4%, hematuria y el 33.3%, masa abdominal. Prácticamente todos los pacientes tuvieron CD99 positivo en la inmunohistoquímica. El tratamiento, en todos los casos fue, nefrectomía y quimioterapia, principalmente con vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina, ifosfamida y etopósido y sólo un paciente recibió radioterapia<sup>(6)</sup>. La mayoría tuvo sobrevida al año, libre de enfermedad.

En conclusión, el tumor neuroectodérmico primitivo renal es una neoplasia muy rara y agresiva, con apenas un caso reportado en nuestro país. Se realizó una búsqueda en PubMed, y se encontró que la mayoría de pacientes eran jóvenes, mujeres y se localizó más en el lado izquierdo. El síntoma más frecuente fue el dolor abdominal y el tratamiento a elección es la nefrectomía y quimioterapia.

**Tabla 1. Tumor neuroectodérmico primitivo renal: casos reportados en PubMed, 2020 - 2022**

País y año (Referencia bibliográfica)	Sexo y edad	Ubicación y tamaño	Clínica	Inmunohistoquímica	Metástasis	Trombosis	Tratamiento
México, 2022 (Rodríguez B, Uberetagoyna I, Herrera JR, Escárzaga R, Argueta FD. Ewing's sarcoma / Primitive Neuro-Ectodermic Tumor in the kidney. A case report. Urol Case Rep. 2022 1;40:101898. DOI: 10.1016/j.eucr.2021.101898)	Varón 37.	Derecho, 7 x 7 x 5 cm	Dolor en flanco derecho, distensión abdominal y náuseas sin vómito. Antecedente de criptorquidia (1982)	Positiva para CD99, NKX2.2, CD56, FLI-1 y sinaptofisina	No	Sí (vena renal)	Nefrectomía y quimioterapia (vincristina, doxorubicina, MESNA, ifosfamida y etopósido).
China, 2022 (Li J, Nie F, Li Y. Extraosseous Ewing's sarcoma/ peripheral primitive neuroectodermal tumour of the kidney: a case report and literature review. BMC Urol 2022;22(1):1-6. DOI: 10.1186/s12894-022-01146-w)	Mujer, 20.	Izquierdo, 3.5 x 3 x 2.6 cm	Masa abdominal, dolor abdominal, náuseas, pérdida de peso y hematuria macroscópica.	Positiva a CD99 y Vimentina	No	No	Nefrectomía y quimioterapia (vincristina, dactinomicina, ciclofosfamida, ifosfamida y etopósido) y radioterapia.
Japón, 2022 (Saikawa S, Taga M, Matsuda Y, Suzuki K, Yamaguchi A, Fukushima M, et al. Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney and its clinical features. IJU Case Rep. 2022;5(5):330-3. DOI: 10.1002/iju5.12471)	Mujer, 22.	Derecho, 6 x 6 cm	Hematuria, dolor en espalda baja. Antecedente de leucemia linfocítica aguda (2008)	Positiva a CD99	No	Sí (vena renal)	Nefrectomía y quimioterapia (vincristina, doxorubicina, ifosfamida y etopósido).

Algunas consideraciones sobre el artículo "Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón, reporte de caso"

(8) Irán, 2021 (Ayati M, Farzin A, Rezazadeh S, Ohadian Moghadam S, Amini E, Behnamfar A. Management of primary Ewing sarcoma of the kidney with inferior vena cava (IVC) tumor thrombosis. Urol Case Rep. 2021;34:101510. DOI: 10.1016/j.eucr.2020.101510)	Varón, 16.	Izquierdo, 14 cm	Dolor abdominal, hematuria macroscópica.	Positiva para CD99 y vimentina	No	Sí (vena cava inferior)	Nefrectomía, trombectomía, linfadenectomía y quimioterapia.
Taiwan, 2021 (Lai TC, Lin YJ, Yang MH. Primary Ewing sarcoma of the kidney with inferior vena cava and right atrial tumor thrombi successfully treated with two-stage surgery. Asian J Surg. 2021;44(5):757-8. DOI: 10.1016/j.asjsur.2021.02.001)	Varón, 46.	Derecho, 15.2 x 16.7 x 20.8 cm	Masa abdominal, edema en miembros inferiores, náuseas, inapetencia.	Positiva a CD99 y NKX2-2	Sí (aurícula derecha)	Sí (vena cava inferior)	Nefrectomía, trombectomía y quimioterapia (vincristina, epirubicina y ciclofosfamida).
Estados Unidos, 2020 (Kozel ZM, Reifsnnyder JE, Griffiths L, Gitlin JS, Kavoussi LR. Primary renal Ewing Sarcoma masquerading as Wilms in an adolescent female. Urol Case Rep. 2020;31:101187. DOI: 10.1016/j.eucr.2020.101187)	Mujer, 14.	Izquierdo, 5.6 cm	Hematuria macroscópica	No descrito	No	No	Nefrectomía y quimioterapia (vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, ifosfamida y etopósido).
India, 2020 (Das S, Aggarwal G, Gupta S, Midha D. Primary renal Ewing's sarcoma in an adult: An enigma. Innov Surg Sci. 2020;5(3-4):111-3. DOI: 10.1515/iss-2020-0022)	Mujer, 34.	Izquierdo, 17 x 14 x 11 cm	Dolor en flanco izquierdo. Antecedente de cáncer de mama (2017)	Positiva a CD99 y NKX2.2	No	Sí (vena renal)	Nefrectomía, trombectomía, disección de nódulos linfáticos retroperitoneales y quimioterapia (vincristina, adriamicina, ciclofosfamida, ifosfamida y etopósido).
China, 2020 (Cheng L, Xu Y, Song H, Huang H, Zhuo D. A rare entity of Primary Ewing sarcoma in kidney. BMC 2020;20(1):1-5. DOI: 10.1186/s12893-020-00948-9)	Mujer, 31.	Izquierdo, 18 x 14.5 x 14 cm	Dolor abdominal y masa abdominal palpable.	Positiva a CD99, CD56, AE1/AE3, Sinaptofisina y Ki-67	Sí (páncreas, bazo y suprarrenal)	No	Nefrectomía y quimioterapia (vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, ifosfamida, etopósido y carboplatino).
Arabia Saudita, 2020 (Alghamdi MHA, Alawad SA, Alharbi MG, Alabdulsalam AK, Almodhen F, Alasker A. A rare case of Ewing's sarcoma of the kidney. Urol Case Rep. 2020;29:101094. DOI: 10.1016/j.eucr.2019.101094)	Mujer, 15.	Izquierdo, 22 x 20 x 25 cm	Dolor en flanco izquierdo, distensión abdominal, pérdida de peso.	Positiva para CD99	No	No	Nefrectomía y quimioterapia (vincristina, dactinomicina, ciclofosfamida, ifosfamida y etopósido).

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bustamante Chávez RX, Yalta Arce H, Vásquez Sullca RR. Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de riñón, reporte de caso. *Rev. Cuerpo Med. HNAAA*. 2022;15(4):619-21. doi: 10.35434/rcmhnaaa.2022.154.1377
2. Bradford K, Nobori A, Johnson B, Allen-Rhoades W, Naik-Mathuria B, Panosyan EH, et al. Primary Renal Ewing Sarcoma in Children and Young Adults. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2020;42(8):474-81. doi: 10.1097/MPH.0000000000001804
3. Tarek N, Said R, Andersen CR, Suki TS, Foglesong J, Herzog CE, et al. Primary Ewing Sarcoma/Primitive Neuroectodermal Tumor of the Kidney: The MD Anderson Cancer Center Experience. *Cancers* 2020;12(10):2927. doi: 10.3390/cancers12102927
4. Hota S, Kalra S, Dorairajan LN, Manikandan R, Sreenivasan SK. Do Primitive Neuroectodermal Tumors of the Kidney Have a Predilection for Inferior Vena Cava Involvement? A Case Series and Review of the Literature. *J Kidney Cancer VHL*. 2020;7(4):8. doi: 10.15586/jkcvhl.2020.153
5. Bray G, Nesbitt A, Maré A, Willis T, Tracey C. Primary Ewing sarcoma of the kidney presenting as haematuria in a pregnant woman - A case report highlighting the diagnostic and therapeutic dilemmas of the condition in pregnancy. *Urol Case Rep*. 2023;46:102308. doi: 10.1016/j.eucr.2022.102308
6. Li J, Nie F, Li Y. Extraosseous Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumour of the kidney: a case report and literature review. *BMC Urol*. 2022;22(1):1-6. doi: 10.1186/s12894-022-01146-w
7. Rodríguez B, Uberetagoyna I, Herrera JR, Escárzaga R, Argueta FD. Ewing's sarcoma / Primitive Neuro-Ectodermic Tumor in the kidney. A case report. *Urol Case Rep*. 2022;40:101898. doi: 10.1016/j.eucr.2021.101898