

## Cartas científico-clínicas

**Tumor neuroectodérmico primario renal: a propósito de un caso****Primitive neuroectodermal tumour of the kidney: Case report**

Sr. Director:

Los tumores neuroectodérmicos primarios (PNET) de origen renal son una neoplasia excepcional y pertenecen al grupo de tumores neuroectodérmicos periféricos malignos, su origen no está claro, aunque se cree que se originan de células migradas desde el tubo neural, con capacidad de diferenciación ectodérmica o neuronal variable. La primera descripción es obra de Arthur Purdy Stout de 1918, que los clasificó como «tumores de célula pequeña redonda»<sup>1</sup>. En 1975, Seemayer et al fueron los primeros en demostrar la afectación renal<sup>2</sup>. Desde entonces, menos de 50 casos han sido publicados en la literatura médica.

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 sexo. Se caracteriza por una alta capacidad de recurrir localmente y metastatizar. Los datos de supervivencia libre de enfermedad a cinco años para todos los estadios están alrededor del 45-55%<sup>3</sup>. Sin embargo, los pacientes con metástasis al diagnóstico tienen una supervivencia media de dos años.

Se presenta el caso de un varón de 36 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acude a urgencias por dolor lumbar izquierdo de meses de evolución. Refiere desde el inicio del cuadro un síndrome constitucional con astenia, hiporexia y pérdida de hasta seis kilos de peso.

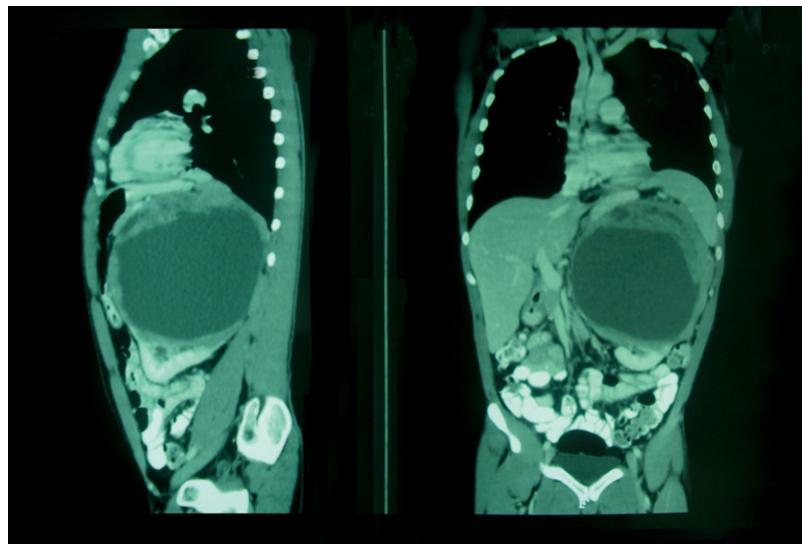
A la exploración física, se observa abdomen blando y doloroso a la palpación profunda en el hipocondrio izquierdo. Se palpa una masa de consistencia dura, no dolorosa en dicho hemiabdomen. La exploración testicular es normal.

Se solicita ecografía abdominal urgente, que es informada como hígado de tamaño normal y parénquima homogéneo. El riñón derecho es normal. En el hemiabdomen izquierdo se observa una masa quística necrótica con ecos finos en su interior de pared gruesa, que desplaza el riñón izquierdo hacia delante y el bazo hacia arriba. Ante la sospecha de tumor retroperitoneal, se solicita una ecografía testicular y marcadores  $\alpha$ -fetoproteína y  $\beta$ -HCG, que resultan normales. En la TAC toracoabdominopélvica se evidencian pulmones

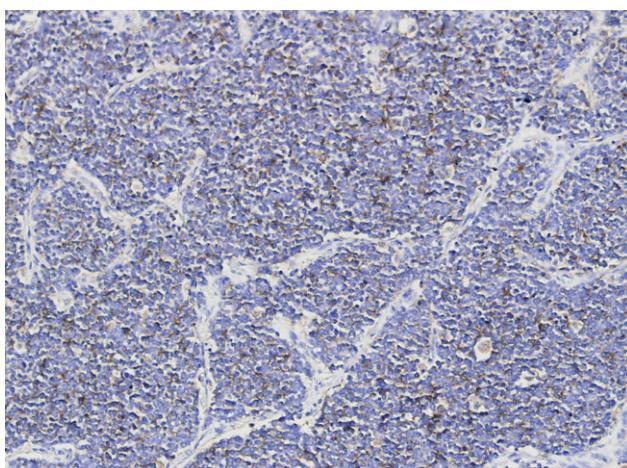
normales y una tumoración en el polo superior del riñón izquierdo, de  $16 \times 16 \times 18$  cm, que presenta una zona central quística y una cápsula gruesa, desplaza cranealmente el bazo y los vasos renales, que no están infiltrados. No se evidencian adenopatías locorregionales (fig. 1). La RMN abdominal confirma la existencia de una única arteria renal izquierda desplazada cranealmente por el tumor. No se evidencia infiltración de la vena renal izquierda y sí numerosas estructuras venosas colaterales en la porción superior de la masa, probablemente neovascularización tumoral. Se solicita, por otro lado, una gammagrafía ósea que descarta la existencia de metástasis óseas.

Se propone al paciente para nefrectomía radical por incisión hemi-Chevrolón izquierdo. Se evidencia en la cirugía una gran masa quística que procede del polo superior renal izquierdo y que invade localmente el bazo, lo que obliga a nefrectomía radical izquierda con esplenectomía. Se asocia linfadenectomía ampliada y se biopsia una zona sospechosa en el omento mayor. El peso de la pieza alcanza los 1.100 g, con un tamaño aproximado de  $21 \times 18 \times 16$  cm.

La pieza es entonces fijada y tallada. Se realiza de rutina tinción con hematoxilina-eosina, a la que se añade estudio inmunohistoquímico. Macroscópicamente, el tumor es heterogéneo, rodeado por una pseudocápsula y con una marcada diferencia con el parénquima renal normal. La superficie de corte es grisácea, con abundantes áreas de necrosis y hemorragia. Microscópicamente, el tumor está formado por células redondeadas de pequeño tamaño, organizadas en pequeños lóbulos separados por pequeños septos fibrovasculares. Se evidencia formación de pseudorosetas perivasculares así como rosetas de Homer-Wright. No se evidencian metástasis ganglionares en el material remitido. El bazo se encuentra focalmente invadido por el tumor. La biopsia del omento mayor resulta positiva para infiltración tumoral. El estudio inmunohistoquímico revela positividad citoplasmática difusa para CD99 en las células tumorales (fig. 2). Se lleva a cabo una tinción con enolasa específica neuronal y vimentina, que también resulta positiva. La tinción para cromogranina y desmina resulta negativa.



**Figura 1 – Cortes sagital y coronal de la TAC toracoabdominopélvica donde se observa una gran masa quística dependiente del polo superior del riñón izquierdo.**



**Figura 2 – Imagen de microscopía óptica ( $\times 40$ ), tinción inmunohistoquímica que muestra positividad difusa para CD99.**

La presentación clínica junto con el patrón histológico y el fenotipo inmunohistoquímico determinan el diagnóstico de PNET renal. Tras el tratamiento quirúrgico se completa el estudio de extensión con una biopsia de médula ósea, que resulta negativa. El paciente recibe posteriormente nueve ciclos secuenciales de tratamiento quimioterapéutico basado en vincristina, adriamicina y ciclofosfamida, y otros tres ciclos más de ifosfamida y VP16. Tras completar el tratamiento, se decide iniciar radioterapia sobre el hemiabdomen izquierdo, con fraccionamiento de dosis de 180 cGy/día y 5 sesiones semanales, recibiendo una dosis total de 3.960 cGy, sin complicaciones asociadas. Despues de veintidós meses de seguimiento no se han evidenciado metástasis a distancia. La situación general del enfermo permanece estable, con un índice Karnofsky del 90%.

El caso presentado corresponde a un PNET renal en un paciente joven. Los PNET se presentan con frecuencia como masas de partes blandas, de localización troncular o en esqueleto axial, en niños o en pacientes jóvenes<sup>4-6</sup>. El riñón es una localización muy extraña de este tipo de tumores, una revisión de la literatura médica indica que se han publicado menos de cincuenta casos hasta el momento, aunque es difícil determinar el número exacto, ya que a veces no es fácil diferenciarlo del sarcoma de Ewing<sup>4-6</sup>. El PNET renal se presenta como una entidad 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. Generalmente debuta como enfermedad diseminada de inicio<sup>2,3,6</sup>.

La expresión clínica del PNET renal es totalmente inespecífica. Los signos de progresión local como el dolor progresivo y/o de la masa palpable no lo diferencian de otros tumores renales. Las pruebas de imagen no aportan características específicas. La TAC puede mostrar áreas de necrosis y hemorragia, y la RMN ayuda a descartar la existencia de trombo tumoral.

Para establecer el diagnóstico y posteriormente realizar una terapia adyuvante adecuada, es necesario utilizar una combinación de microscopía óptica convencional más tinciones inmunohistoquímicas específicas. Es importante aplicar el repertorio diagnóstico completo, ya que la utilización de una única herramienta puede ser insuficiente para excluir el gran número de diagnósticos diferenciales, tales como metástasis, carcinoma renal de células claras, sarcoma de Ewing, tumor de Wilms, nefroblastoma, neuroblastoma y otros<sup>5</sup>. La microscopía óptica convencional del PNET renal muestra células desdiferenciadas redondeadas y de pequeño tamaño, de núcleos redondeados uniformemente teñidos, con nucleolo no patente, que tienden a formar rosetas y pseudorosetas. Las rosetas del tipo Hommer-Wright son frecuentes en los PNET y generalmente escasean en el sarcoma de Ewing, aunque también se pueden encontrar en el neuroblastoma<sup>5,7</sup>. A nivel inmunohistoquímico se debe utilizar

una combinación de anticuerpos. La mayoría de los autores señala que la expresión de CD99 es típica del PNET, como sucedió en nuestro caso. Sin embargo, el diagnóstico diferencial entre el PNET y el sarcoma extraóseo de Ewing obliga a otras tinciones, ya que ambos tumores marcan positivo para CD99. Se deben utilizar entonces para excluir el sarcoma de Ewing marcadores neuronales como enolasa específica neuronal, que es positiva en el PNET y negativa en el sarcoma de Ewing<sup>5,7</sup>.

La evolución del PNET renal depende básicamente del estadio al diagnóstico, la extensión de la resección quirúrgica, la existencia de márgenes, la clasificación histológica y el tiempo hasta la adyuvancia. El PNET es un tumor agresivo que tiende a recurrir localmente y a metastatizar a los ganglios linfáticos, el pulmón, el hígado, el hueso y la médula ósea, condicionando un peor pronóstico<sup>8</sup>. La tasa de supervivencia libre de enfermedad a los cinco años para todos los estadios es de un 45-55%<sup>3</sup>. Los pacientes con enfermedad diseminada al diagnóstico tienen una supervivencia media de solo dos años<sup>3</sup>. La poliquimioterapia, sobre la base de altas dosis de vincristina, Adriamicina y ciclofosfamida, ha demostrado buenos resultados<sup>3,8</sup>. Sin embargo, no se han publicado estudios randomizados sobre la efectividad de diferentes regímenes de quimioterapia debido a lo excepcional del tumor<sup>3</sup>.

A modo de conclusión, podríamos decir que los PNET de origen renal son una entidad poco frecuente y se caracterizan por su agresividad y su alta capacidad de recurrencia local y a distancia, lo cual ensombrece el pronóstico. Esta entidad se debe considerar en el diagnóstico diferencial de las masas renales en pacientes jóvenes, en particular en aquellos casos en que se presentan como enfermedad diseminada de inicio. El diagnóstico es por exclusión de otros tumores renales de célula pequeña. Determinar el diagnóstico anatomo-patológico exacto tiene una gran importancia clínica, ya que puede condicionar la utilización de diferentes regímenes de quimioterapia que puedan conseguir un mejor control de la enfermedad.

doi:10.1016/j.acuro.2010.02.038

## B I B L I O G R A FÍA

1. Stout AP. A tumour of the ulnar nerve. Proc of the 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 Dorronsoro M, Pascual Piedrúa 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;79:2243-50.
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. Premalata CS, Gayathri DV, Biswas S, MuKherjee G, Balu S, Sundaresan TS, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. A report of two cases diagnosed by fine needle aspiration cytology. Acta Cytol. 2003;47:475-9.
8. Kushner BH, Hadju SI, Gulati SC, Erlandson RA, Excelby PR, Lieberman PH. Extracranial primitive neuroectodermal tumors. The Memorial Sloan-Kettering Cancer Center experience. Cancer. 1991;67:1825-9.

F. Cabrera-Meirás\*, G. Duque-Ruiz, V.M. Martínez-Silva y O. Leiva-Galvis

Servicio de Urología, Hospital Universitario 12 Octubre, Madrid, España

Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cabdoc@hotmail.com (F. Cabrera-Meirás).

## Tumor de celulas de sertoli esclerosante. Un subtipo infrecuente de neoplasia testicular

## Sclerosing sertoli cell tumor. An unfrequent type of testicular neoplasm

Sr. Director:

Las neoplasias de los cordones sexuales del estroma testicular o tumores no germinales representan aproximadamente 5% de los tumores testiculares, siendo en su mayoría tumores de células de Leydig<sup>1</sup>. Los tumores testiculares puros de células de Sertoli son muy infrecuentes y representan cerca del 1% de los tumores testiculares<sup>2</sup>. Considerados habitualmente benignos, son una entidad heterogénea debido a la variabilidad histológica y a las diferencias en sus manifestaciones clínicas. Se clasifican según sus características

histológicas en los subtipos: clásico (no especificado), de células grandes calcificadas y esclerosante<sup>3</sup>.

Presentamos el caso de un paciente varón de 30 años de edad con antecedentes de cólicos nefríticos y sinusitis que consultó por presentar discreto aumento de volumen de testículo izquierdo asociado a dolor testicular. A la exploración se evidenció testículo izquierdo doloroso a la palpación con predominio en cola de epidídimo sin tumoraciones. Se practicó ecografía testicular (fig. 1) donde se detectó nódulo hipoeocoico de 11mm con sombra acústica posterior e incremento de la irrigación sanguínea, sugestivo de