



TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO. A PROPÓSITO DE UN CASO/ PRIMITIVE NEUROECTODÉRMICO TUMOR. ABOUT A CASE.

Autores: Yanier, Espinosa-Goire^{1*}, Andy Guillermo, Paumier Durán², José Manuel, Padilla-González³.

¹Estudiante de tercer año de la carrera de Medicina. Universidad de Ciencias Médicas de Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas de Guantánamo, Guantánamo, Cuba. Alumno ayudante en la especialidad de Medicina Interna. Autor Principal. Correo: yanier@gmail.com. Móvil: 59798062 <https://orcid.org/0000-0003-1026-7932>

²Estudiante de tercer año de la carrera de Medicina. Universidad de Ciencias Médicas de Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas de Guantánamo, Guantánamo, Cuba. Alumno ayudante en la especialidad de Cirugía General. Correo: andypd@infomed.sld.cu Móvil: 54813800 <https://orcid.org/0000-0002-9709-9056>

³Estudiante de cuarto año de la carrera de Medicina. Universidad de Ciencias Médicas de Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas de Guantánamo, Guantánamo, Cuba. Alumno Ayudante en la especialidad de Endocrinología. Correo: josem.pg@nauta.cu Móvil: 55941433. <https://orcid.org/0000-0002-3772-3670>.

*Autor para la correspondencia: yanier@infomed.sld.cu.

Declaración de conflicto de intereses: Los autores del trabajo no declaran ningún conflicto de interés.

Declaración de fuentes de financiación: No se recibió financiación para la realización del presente artículo.

Declaración de autoría

Yanier Espinosa Goire: conceptualización, Curación de datos, Investigación, Metodología, Visualización, Redacción-borrador original, Redacción-revisión y edición.

Andy Guillermo Paumier Durán: conceptualización, Curación de datos, Investigación, Metodología, Visualización, Redacción-borrador original, Redacción-revisión y edición.

José Manuel Padilla González: conceptualización, Curación de datos, Investigación, Metodología, Visualización, Redacción-borrador original, Redacción-revisión y edición.



RESUMEN

Los tumores neuroectodérmicos primitivos en la pared torácica son tumores de células pequeñas y redondas derivadas del tejido blando, pertenecientes a la familia del sarcoma de Ewing. El objetivo general del caso es explicar la utilización que posee la gammagrafía ósea para el diagnóstico de los tumores neuroectodérmicos primitivos.

Presentación del caso

Paciente masculino, de 15 años de edad, procedencia urbana, con antecedentes de hipertensión arterial desde los 12 años, para la cual lleva tratamiento regular con Enalapril y Captopril, 1 tableta cada 12 horas respectivamente. Acude al cuerpo de guardia de su policlínico más cercano con su madre en horas de la tarde por presentar hace $\pm$ 15 días dolor torácico muy intenso, opresivo, que se le irradia al cuello y no alivia con el cambio de posición, variable durante el día. Se acompaña de tos seca y pérdida del apetito, los cuales aparecieron el quinto día de haberle comenzado el dolor. El día antes de acudir al centro de salud tuvo fiebre de 38, 5 que cesó al tomar 1 tableta de 500 mg de Dipirone; por lo que fue remitido al hospital Clínico-Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras" para estudio y tratamiento. El caso se solucionó con la realización de la exéresis en bloque del tumor y el séptimo arco costal. El paciente continúa en seguimiento por la consulta especializada de Oncología.

Conclusiones: la literatura científica desconoce elementos de su fisiopatología. El abordaje del paciente debe ser multidisciplinario para obtener un diagnóstico correcto y evitar métodos innecesarios o costosos.

Palabras Clave:

Gammagrafía ósea; Tecnecio99m; Tumor neuroectodérmico.

ABSTRACT

Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall are small round cell tumors derived from soft tissue, belonging to the Ewing sarcoma family. The general objective of the case is to explain the use of bone scintigraphy for the diagnosis of primitive neuroectodermal tumors.

Presentation of the case

Male patient, 15 years old, urban origin, with a history of arterial hypertension since he was 12 years old, for which he takes regular treatment with Enalapril and Captopril, 1 tablet every 12 hours respectively. He goes to the emergency room of his nearest polyclinic with his mother in the afternoon due to presenting for $\pm$ 15 days very intense, oppressive chest pain, which radiates to the neck and does not alleviate with the change of position, variable during the day. He is accompanied by a dry cough and loss of appetite, which appeared on the fifth day after the pain



began. The day before going to the health center he had a fever of 38.5 which stopped when he took 1 tablet of 500 mg of Dipyrone; for which he was referred to the "Hermanos Ameijeiras" Clinical-Surgical Hospital for study and treatment. The case was resolved with en bloc excision of the tumor and the seventh costal arch. The patient continues to be monitored by the specialized Oncology consultation.

Conclusions: The scientific literature does not know elements of its pathophysiology. The approach to the patient must be multidisciplinary in order to obtain a correct diagnosis and avoid unnecessary or expensive methods.

Keywords:

Bonescan; Technetium 99m; Primitive neuroectodermal tumor.

INTRODUCCIÓN

El tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP) es un tumor primario del sistema nervioso central (SNC). Pertenecce al grupo de neoplasias que incluyen desde el sarcoma de Ewing hasta el neuroepitelioma. Su principal característica es el dolor.¹

Fue descrito por primera vez en 1979 con la denominación de tumor maligno de células pequeñas de la región toracopulmonar, con características diferenciadoras inmunohistoquímicas y al microscopio electrónico que indican su origen neural. Está asociado con la translocación del brazo largo de los cromosomas 11 y 22.²

A nivel mundial se han descrito menos de 200 casos en la literatura y la incidencia es de aproximadamente 3/1 000 000 por año, lo que permanece sin cambios por 30 años siendo países con las tasas más altas Estados Unidos con 30 % y España con 17 % de casos respectivamente. Es una afección muy rara en los países tropicales. En Cuba aparece con mayor frecuencia en la segunda década de la vida y con una proporción hombre-mujer de 3:1.²

La gammagrafía ósea es una modalidad de la Medicina Nuclear que estudia el esqueleto desde el punto de vista morfofuncional. Utiliza radiotrazadores para evaluar las funciones corporales y para diagnosticar y tratar enfermedades. La radiación que emiten los radiofármacos se capta para la representación de imágenes en 2D y 3D y en este caso la gammagrafía será útil para dicho diagnóstico por las imágenes que brinda. En este paciente se empleó dicha técnica para descartar la patología en cuestión.³

Objetivo: describir el diagnóstico de los tumores neuroectodérmicos primitivos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una presentación de caso. Se efectuó una búsqueda exhaustiva sobre el tema de 10 referencias avaladas por la Organización Mundial de la Salud,



encontradas en varias fuentes primarias digitales de información, entre ellas las bases de datos médicas, incluidas en la Red Telemática de Salud en Cuba, que se visualizan en la Biblioteca Virtual de Salud y la Biblioteca Médica Nacional, tal es el caso de Scielo (dentro de esta la Revista Cubana de Medicina). También se utilizó el portal Infomed, para lo cual se tomaron como fundamentos algunos artículos publicados hasta el 2022. Se tomó en cuenta las recomendaciones realizadas por los siguientes organismos: American Cancer Society, Organización Panamericana de la Salud (OPS), Centers for Disease Control and Prevention (CDC), European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC) y Foundation for Innovative New Diagnostics (FIND). Se revisaron Se consultaron libros de Oncología, Anestesia, Cirugía y Medicina Intensiva.

Presentación de Caso

Paciente masculino, de 15 años de edad, procedencia urbana, con antecedentes de hipertensión arterial desde los 12 años, para la cual lleva tratamiento regular con Enalapril y Captopril, 1 tableta cada 12 horas respectivamente. Acude al cuerpo de guardia de su policlínico más cercano con su madre en horas de la tarde por presentar hace $\pm$ 15 días dolor torácico muy intenso, opresivo, que se le irradia al cuello y no alivia con el cambio de posición, variable durante el día. Se acompaña de tos seca y pérdida del apetito, los cuales aparecieron el quinto día de haberle comenzado el dolor. El día antes de acudir al centro de salud tuvo fiebre de 38, 5 que cesó al tomar 1 tableta de 500 mg de Dipirone; por lo que fue remitido al hospital Clínico-Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras" para estudio y tratamiento.

Examen Físico

Aparato respiratorio: Frecuencia respiratoria 18 r/m. Tórax de aspecto y configuración normal. Se percibe una masa dolorosa a la palpación profunda en la región media costal derecha, así como disminución de la expansibilidad torácica y vibraciones vocales. Se aprecia a la percusión un área de hiposonoridad dado por la matidez en el hemitórax derecho. Disminución de las vibraciones vocales, no se auscultan estertores, auscultación de la voz normal.

Signos vitales

- Tensión arterial: 100/80 mmHg
- Temperatura: 38 C°
- Frecuencia respiratoria: 18 r/m
- Frecuencia Cardíaca: 70 l/m

Pruebas de laboratorio

-Hemograma

- Linfocitos: 35%
- Monocitos: 5%
- Leucocitos: $7.8 \times 10^9/L$
- Neutrófilos: 57%
- Eosinófilos: 3%
- Eritrocitos: 12g/dL



-Trombocito: 150.000 mm³

-Glucosa: 100mg/dL

Pruebas imagenológicas

Tomografía Computarizada de tórax: se observa gran tumoración que ocupaba todo el hemitórax derecho, con zonas múltiples de necrosis en su interior y desplazamiento de estructuras mediastinales a hemitórax contralateral, donde la proyección sagital detecta un tumor con densidades heterogéneas con dimensión longitudinal de 29 cm y anteroposterior de 16,78 cm, la proyección coronal arrojó un desplazamiento de las estructuras mediastinales contralateralmente, heterogeneidad de densidades dentro de la lesión y desplazamiento de las estructuras abdominales. (Ver anexo 2 y 3)

Gammagrafía ósea: se obtuvieron imágenes planares de cuerpo completo y tomografía computarizada de emisión monofotónica en combinación con tomografía simple de tórax, 2 horas después de la administración endovenosa de 30 mCi de hidroximetilendifosfonato marcado con tecnecio99m (99mTc-HDP), con equipo Symbia T2® de doble cabezal (Siemens®) con amplio campo de visión, colimadores de baja energía y alta resolución, paciente en posición decúbito dorsal. Se obtuvo rastreo de cuerpo completo a velocidad de 13 cm/minuto y tomografía de 64 imágenes de 20 segundos con rotación de 180°.

Gammagrafía ósea en proyección anterior y posterior: intenso incremento de la concentración del marcador radioactivo con un tamaño no habitual en parrilla costal derecha involucrando sexto, séptimo y octavo arcos costales en la región lateral, aparentemente, así como ligero descenso de la silueta de la glándula hepática. (Ver anexo 1)

Biopsia guiada por ultrasonido y reporte de patología: Se realizaron reacciones de inmunohistoquímica resultando: positivos CD99 (+++/+++) y BCL2 (+++/+++); negativos: NSE, CKAE1/AE3, CD56, PS100, CD20, CD3 y CD45. En esta se observó una imagen histológica teñida con hematoxilina y eosina (aumento 2X): neoplasia maligna compuesta por sabanas de células hipercromáticas inmersas en escaso tejido desmoplásico. (Ver anexo 4)

Se concluye como diagnóstico definitivo un tumor neuroectodérmico primitivo. El caso se solucionó con la realización de la exéresis en bloque del tumor y el séptimo arco costal. El paciente continúa en seguimiento por la consulta especializada de Oncología.

DISCUSIÓN

En este caso se pudo presenciar la presencia de un tumor neuroectodérmico en la región torácica en un menor de edad con síntomas como la fiebre vespertina, pérdida de peso, astenia, disnea y adinamia. Los tumores neuroectodérmicos primitivos son extremadamente raros lo cual la ciencia todavía los investiga a fondo para poder encontrar más datos que permitan su rápido diagnóstico obteniendo como resultado un mejor tratamiento para salvaguardar la vida del paciente, por lo tanto este caso gracias a la información que se obtuvo es de gran interés científico por los datos que se dan a conocer a continuación^{5,6}



La baja incidencia de los tumores malignos de la pared torácica en edad pediátrica hace difícil el diagnóstico de los tumores neuroectodérmicos primitivos desarrollados en esta topografía. Sin embargo, es de mucha importancia saber de su existencia y además realizar un abordaje diagnóstico adecuado para estos pacientes.^{7,8}

El diagnóstico definitivo es sin duda la biopsia con reacciones de inmunohistoquímica pero se debe tener en cuenta la gran utilidad de los estudios anatómicos como la tomografía y los estudios fisiológicos como el gammagr jiji 8ama óseo para la orientación úde las posibilidades diagnósticas y, por último, ofrecer al paciente el mejor tratamiento según el estadio clínico de la enfermedad.

El tumor neuroectodérmico primitivo tiene un comienzo insidioso y silente, lo que le permite adquirir grandes proporciones. Antes de diagnosticarse puede manifestarse con síntomas constitucionales como pérdida de peso y fiebre en 50% de los casos, si bien el dolor torácico es la manifestación clínica más frecuente. Aunque la edad media de presentación es de 13 años, el rango de edades se extiende desde 0 a 38 años, con un ligero predominio en el sexo femenino.⁹

Las características radiológicas del tumor neuroectodérmico primitivo no son patognomónicas y no permiten realizar un diagnóstico específico. La manifestación radiológica más frecuente es un tumor de partes blandas dependiendo de la pared costal que, en ocasiones, produce destrucción costal al momento del diagnóstico en entre 25 y 63% de los casos, además de derrame pleural. Por su parte, el gammagrama óseo mostrará aumento en la concentración del marcador radioactivo en el hueso afectado con un patrón de distribución heterogéneo en relación con la destrucción, lo cual se observará como pérdida de la morfología habitual, zonas de mayor y menor concentración del difosfonato que corresponden a la destrucción expansiva que generalmente produce este tumor.¹⁰

Cabe mencionar la gran sensibilidad de este estudio para localizar zonas de recambio óseo aun cuando no haya alteraciones anatómicas observables por estudios de imagen habituales como la tomografía o la resonancia magnética; es un estudio relativamente barato, además tiene el beneficio que se obtiene al ser un estudio de cuerpo completo que no aumenta la exposición a la radiación ionizante al paciente y esto tiene la gran ventaja de poder localizar zonas de actividad ósea metabólica de probable origen metastásico.

Este caso tiene grandes aportes a las Ciencias Médicas porque se observa que la especificidad es baja para diagnosticar con precisión una enfermedad en particular, es por eso que se debe correlacionar la clínica con la imagen y los estudios funcionales, así como la incidencia y la prevalencia de la sospecha diagnóstica en cada paciente. Se debe mejorar la solicitud de estudios dado que el enfoque debe tener el mayor beneficio para el paciente, así como evitar gastos innecesarios, molestias, exposiciones a radiación ionizante excesivas, etcétera. Tradicionalmente este tumor ha tenido un pronóstico desfavorable, la supervivencia a los 2 años era de 38% y a los 6 años de 14%, con recidiva y diseminación metastásica frecuente (principalmente ósea y pulmonar).¹⁰

El uso de la quimioterapia ha mejorado dicho pronóstico si el tumor está localizado en un área delimitada, es menor de 8 cm y puede ser completamente resecado el



índice de supervivencia a los 5 años supera 80%. Si el tumor no puede ser resecado pero es pequeño la tasa de supervivencia es superior a 70%. Sin embargo, si el tumor es grande y no se puede resecar completamente la supervivencia a los 5 años es menor de 60%, incluso con buena respuesta a la quimio- y radioterapia.

En el caso de que haya diseminación metastásica en el diagnóstico la tasa de supervivencia a los 5 años es menor de 30%. Se ha visto que en niños menores de 10 años el pronóstico es mejor que en los mayores y adolescentes. En resumen, la pared costal es un sitio poco frecuente de aparición de neoplasias primarias en la infancia y juventud. Aunque sarcoma de Ewing, neuroblastoma, rabdomiosarcoma y linfoma son las neoplasias más frecuentes con asiento en la pared torácica no debemos olvidar incluir al tumor neuroectodérmico primitivo en el diagnóstico diferencial de los tumores de la pared torácica en este rango de edades.¹⁰

El doctor Muñoz Guerra expresa que el tumor neuroectodérmico primitivo no tiene características radiológicas específicas por lo que son necesarios, para su diagnóstico, estudios de microscopía electrónica y pruebas inmunohistoquímicas a lo cual los autores de la investigación están de acuerdo. En la tinción de hematoxilina-eosina se puede observar formación variable de rosetas en el tumor neuroectodérmico primitivo, y las más comunes son rosetas de Homer-Wright, donde las células están dispuestas alrededor de un núcleo fibrilar central. Más raras son las rosetas Flexner-Wintersteiner que contienen un lumen central bien definido.¹⁰

CONCLUSIONES

El tumor neuroectodérmico primitivo es una patología extremadamente rara. La literatura científica desconoce elementos de su fisiopatología. El abordaje del paciente debe ser multidisciplinario para obtener un diagnóstico correcto y evitar métodos innecesarios o costosos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1- Ramirez A, Verónica et al. Tumor de Askin. Rev. Fac. Med. (Méx.) [online]. 2019, vol.62, n.2 [citado 2023-03-02], pp.43-47. Disponible en: <https://doi.org/10.22201/fm.24484865e.2019.62.2.08>.

2- Suárez MA, Osorio VM. Tumor de Askin: Presentación de un caso y revisión de la literatura. México: Anales de Radiología; 2018 1:55-60.[consultado 10-1-22]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com>.

3- Hernández Falcón D, Marrero Riverón LO, Edea Lozano OE. Empleo de la medicina nuclear y las técnicas de imágenes en las afecciones del sistema óseo. Rev Cubana Ortop Traumatol [online]. 2012, vol.26, n.2 [citado 2023-03-04], pp.190-212. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000200010&lng=es&nrm=iso & http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000200010&lng=es&nrm=iso HYPERLINK

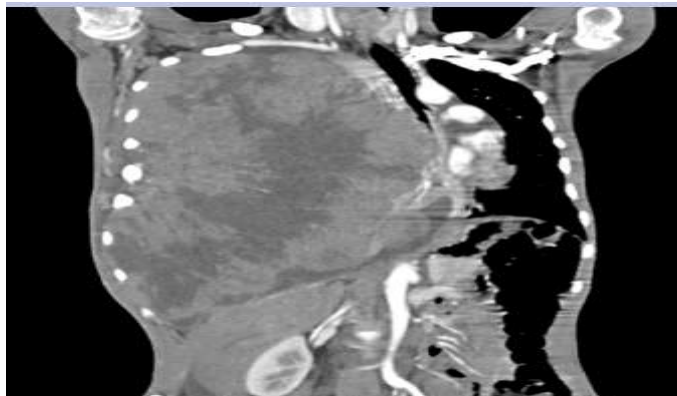
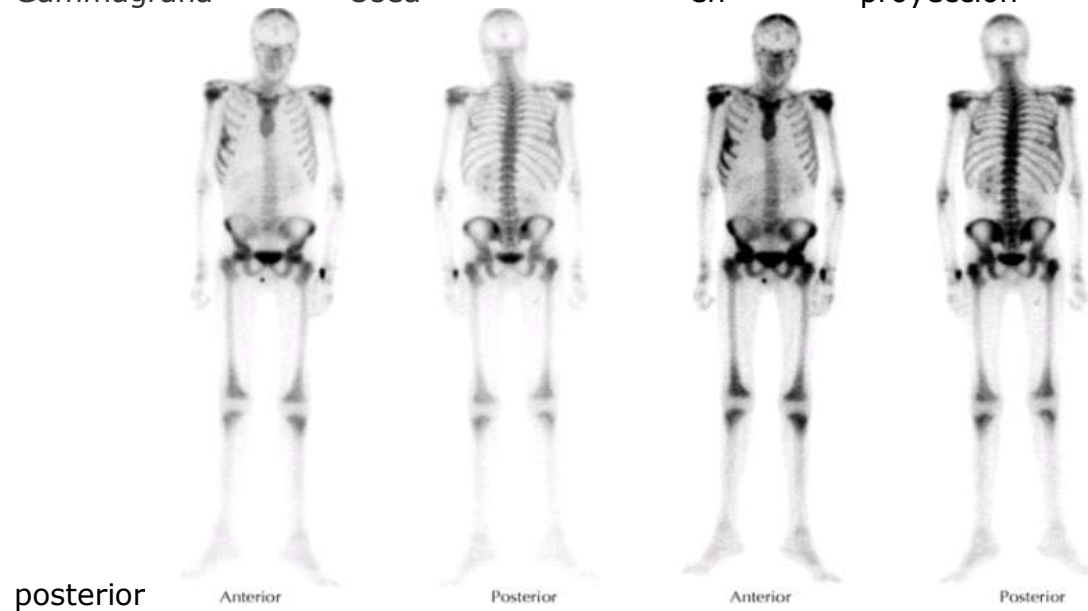


- [215X2012000200010&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000200010&lng=es&nrm=iso)"pid=S0864-215X2012000200010
HYPERLINK "http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000200010&lng=es&nrm=iso"& HYPERLINK
"http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000200010&lng=es&nrm=iso"lng=es HYPERLINK
"http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000200010&lng=es&nrm=iso"& HYPERLINK
"http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2012000200010&lng=es&nrm=iso"nrm=iso>.
- 4- Amaro, J.E. Radioactividad y Aplicaciones. Tema 7: Dosimetría y Protección Radiológica en Medicina Nuclear. Licenciatura en Física. Universidad de Granada. España; 2016. [consultado 10-1-22]. Disponible en: <http://www.ugr.es/~amaro/radioactividad/teoria/tema7.pdf>.
- 5- Chain. Y, Illnes. L. Radiofármacos en medicina nuclear. Fundamentos y aplicación clínica. Argentina: Facultad de Ciencias Exactas. Universidad de la Plata; 2015. [consultado 10-1-22]. Disponible en: <https://libros.unlp.edu.ar>.
- 6- TorresCepeda D, RondónTapia M, Reyna-Villasmil E. Tumor neuroectodérmico primitivo primario de ovario: Rev Peru Ginecol Obstet; 2022. [consultado 10-12-22]. Disponible en: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v68i2421>
- 7- Aqueveque. C, Massardo. T, Muñoz M. OsteosarcomaLumbosacro. Estudio de caso. Aportes de la Medicina Nuclear. Chile: Universidad de Chile; 2016. [consultado 10-1-22]. Disponible en: <https://www.scielo.cl>.
- 8- Vallejo Casas JA, Rodríguez-Caceres E. Artificial Intelligence and Nuclear Medicine. Today is already the future: Rev Esp Med Nucl Imagen Mol; 2022 [consultado 10-12-22]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34991830/>.
- 9- Colectivo de autores. Gammagrafía ósea con pinhole en la enfermedad de Tumor Neuroectodérmico Primitivo. Cuba : Complejo Científico Internacional Ortopédico Internacional; 2019. [consultado 10-1-22]. Disponible en: <https://scielo.sld.cu>.
- 10- Cortés-Blanco. A y Esteban Gómez. J. Tumor Neuroectodérmico. 3ra ed. España: Revista de Seguridad Nuclear; 2018. [consultado 10-1-22]. Disponible en: <https://www.csn.es>.



Anexos

Gammagrafía Ósea en proyección anterior



Anexo 2: Tomografía en una proyección coronal



Anexo 3: Tomografía en una proyección sagital.



Anexo 4: Realización de la Biopsia guiada por ultrasonido.

