

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO UTERINO: REPORTE DE UN CASO.

LOS PNET FUERON DESCRIPTOS POR PRIMERA VEZ EN EL AÑO 1973, ESTA DEFINICIÓN ENGLOBA UN GRUPO DE TUMORES QUE DERIVAN DE CÉLULAS NEUROECTODÉRMICAS FETALES Y, A SU VEZ, PRESENTAN GRADOS VARIABLES DE DIFERENCIACIÓN GLIAL, NEURAL Y EPENDIMARIA.

EXTREMADAMENTE MALIGNOS.

HASTA LA FECHA SE HAN REPORTADO 112 CASOS.

INCLUYEN:

- SARCOMA DE EWING.
- RABDOMIOSARCOMA.
- OSTEOSARCOMA DE CÉLULAS PEQUEÑAS.
- NEUROBLASTOMA.
- TUMORES HEMATOLINFOIDES.

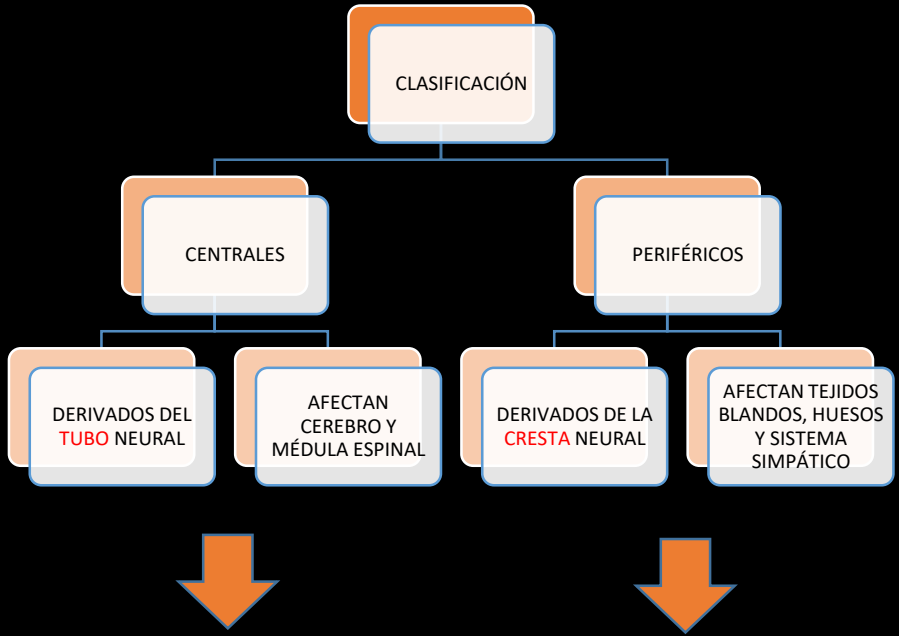
GENERALIDADES:

EPIDEMIOLOGÍA:

- MAYOR INCIDENCIA EN HOMBRES.
- CAUCÁSICOS – HISPANOS.
- EDAD: ADOLESCENTES Y ADULTOS JÓVENES.

ASOCIACIÓN:

- ENFERMEDAD DE VON HIPPEL-LINDAU.



TRASLOCACIÓN GENÓMICA
EWSR1/FLI1 **NEGATIVA**

TRASLOCACIÓN GENÓMICA
EWSR1/FLI1 **POSITIVA**

PNET UTERINO:

- A NIVEL DEL TRACTO GENITAL FEMENINO, ES MÁS FRECUENTE EN EL **OVARIO**.
 - EL **ÚTERO** ES EL SEGUNDO ÓRGANO AFECTADO EN FRECUENCIA.
- SE CONSIDERA PERIFÉRICO POR LA EXPRESIÓN DE LA TRASLOCACIÓN $t(11;22)(q24;q12)$ QUE CODIFICA LA PROTEÍNA QUIMÉRICA EWS/FLI-1.
 - AUNQUE SE SABE QUE EL DIAGNÓSTICO DEFINITIVO ES MEDIANTE LA CONFIRMACIÓN DE ESTA, SU CONFIRMACIÓN NO TIENE UTILIDAD CLÍNICA/TERAPÉUTICA EN LA ACTUALIDAD.
- EL CA-125 PODRÍA TENER UN ROL IMPORTANTE PARA EL PRONÓSTICO Y SEGUIMIENTO CUANDO SE UBICA EN EL TRACTO GENITAL FEMENINO.
- ALGUNOS SE PUEDEN PRESENTAR EN ASOCIACIÓN A ADENOCARCINOMAS ENDOMETRIOIDES, CARCINOSARCOMA, RABDOMIOSARCOMAS, ADENOSARCOMA Y SARCOMAS NO CLASIFICADOS.

NUESTRO CASO:

MUJER.

- 42 AÑOS.

SEGUIMIENTO GINECOLÓGICO:

- MIOMA 7 CM.

SEGUIMIENTO ONCOLÓGICO:

- CARCINOMA LOBULILLAR INFILTRANTE.

MOTIVO DE CONSULTA:

- LEVE DOLOR SUPRAPÚBICO E HIPERMENORREA DE RECIENTE APARICIÓN.

SE REALIZÓ EN OTRA INSTITUCIÓN UNA ECOGRAFÍA TRANSVAGINAL DONDE SE VISUALIZA UNA IMAGEN UTERINA SÓLIDA, HETEROGÉNEA, QUE MIDE 84 X 64 MM, VASCULARIZADA AL DOPPLER COLOR, LA CUAL NO SE ENCONTRABA EN EXAMEN PREVIO.



EN NUESTRO HOSPITAL SE REALIZÓ UNA TOMOGRAFÍA COMPUTADA CON CONTRASTE ENDOVENOSO PARA SEGUIMIENTO ONCOLÓGICO, DONDE SE EVIDENCIA **AUMENTO DEL TAMAÑO UTERINO A EXPENSAS DE GRAN EFECTO DE MASA CON CENTRO HIPODENSO DE 70 MM Y AUSENCIA DE ADENOMEGALIAS.**



CONDUCTA:



SE DECIDE:

ANEXO HISTERECTOMÍA
LAPAROSCÓPICA

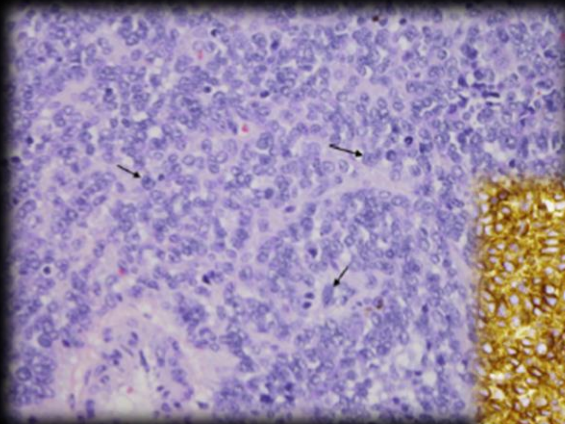
ANATOMÍA PATOLÓGICA:

- RESULTADO:

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO

CON EXTENSAS ÁREAS DE NECROSIS.

- SE REALIZAN TÉCNICAS DE *INMUNOHISTOQUÍMICA* PARA:
 - S100 Y CD99 LAS CUALES FUERON POSITIVAS.
 - EL RESTO DE LAS PRUEBAS FUERON NEGATIVAS.
- **CD99 ES UN MARCADOR ALTAMENTE ESPECÍFICO.**



DISCUSIÓN:

- LOS **UNET UTERINOS** SE PRESENTAN CON **SANGRADO VAGINAL** Y, CON MENOR FRECUENCIA, SE MANIFIESTAN CON **DOLOR ABDOMINAL Y/O MASA PALPABLE**.
- EL EMBARAZO NO DEBERÍA RETRASAR EL DIAGNÓSTICO.
- ES UN TUMOR ALTAMENTE **AGRESIVO**.
 - FRECUENTEMENTE SE ENCUENTRA EN **ESTADÍOS AVANZADOS** AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO.
 - APROXIMADAMENTE EN EL 50% CASOS HAY **METÁSTASIS** EXTRA-UTERINAS AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO, PRESENTANDO UN COMPROMISO MAYOR LOS GANGLIOS LINFÁTICOS (VÍA LINFÁTICA) Y LOS PULMONES E HÍGADO (VÍA HEMÁTICA).



FACTORES DE MAL PRONÓSTICO:

- TUMOR METASTÁSICO AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO.
- TUMOR EXTRAÓSEO PRIMARIO.
- ENFERMEDAD PÉLVICA O CENTRAL.
- EDAD AL DIAGNÓSTICO. (75% DE SUPERVIVENCIA A LOS 2 AÑOS EN PACIENTES JÓVENES VS 32% EN PACIENTES POST-MENOPÁUSICAS)
- TUMOR MAYOR A LOS 8 CM.
- POBRE RESPUESTA A LA QUIMIOTERAPIA.
- AUSENCIA DE LA FUSIÓN EWS-FL1.

HALLAZGOS EN IMÁGENES:

ULTRASONIDO

- JUEGA UN PAPEL IMPORTANTE YA QUE EN GENERAL ES EL **EXAMEN INICIAL**.
- LA ECOESTRUCTURA HETEROGÉNEA, LA NECROSIS CENTRAL Y LA VASCULARIZACIÓN POSITIVA AL DOPPLER.

RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

- ES EL ESTUDIO **DE ELECCIÓN**.
- PERMITE CARACTERIZAR MEJOR LA LESIÓN: HEMORRAGIA, NECROSIS, CAMBIOS HIALINOS; EVALUAR LA INVASIÓN UTERINA Y LOCAL EXTRAUTERINA.
- Y ASÍ TENER UNA EVALUACIÓN PREQUIRÚRGICA MAS COMPLETA.

TOMOGRAFÍA COMPUTADA

- SE UTILIZA PREFERENTEMENTE PARA EVALUAR DISEMINACIÓN A DISTANCIA, ASÍ COMO TAMBIÉN PARA SU SEGUIMIENTO.

PET/CT

- ÚTIL PARA LA ESTADIFICACIÓN Y EL SEGUIMIENTO.
- YA QUE SE HAN REPORTADO CASOS NEGATIVOS EN TC Y FUERON POSITIVOS CON EL PET.

TRATAMIENTO:

- **CIRUGÍA:**

- HISTERECTOMÍA TOTAL CON SALPINGO-OOFORRECTOMÍA BILATERAL.
- LINFADENECTOMÍA: DE ACUERDO A LOS HALLAZGOS INTRAOPERATORIOS.

- **QUIMIOTERAPIA:**

- CARBOPLATINO – ETOPOSÍDO.

- **RADIOTERAPIA:**

- NO SE HA DEFINIDO SU VERDADERA UTILIDAD.

ES IMPORTANTE RECONOCER
ESTOS TUMORES PARA REALIZAR
RÁPIDAMENTE EL DIAGNÓSTICO Y
COMENZAR EL TRATAMIENTO
ADECUADO.

CONCLUSIÓN:

AUNQUE LA GRAN MAYORÍA DE LAS MASAS UTERINAS SON LEIOMIOMAS, AQUELLAS QUE PRESENTEN **DEGENERACIÓN HIALINA, CAMBIOS HEMORRÁGICOS O NECRÓTICOS**, ENTRE OTROS, DEBEN HACERNOS SOSPECHAR DE TUMORES COMO LEIOMIOSARCOMAS, SARCOMAS UTERINOS Y EL CARCINOSARCOMA. Y LOS **PNET**, AÚN SIENDO EXTREMADAMENTE RAROS E INDIFERENCIABLES IMAGENOLÓGICAMENTE, DEBEMOS TAMBIÉN TENERLOS PRESENTES DENTRO DE ESTE ABANICO DE DIAGNÓSTICOS DEFERENCIALES DEBIDO A SU **ALTA MORTALIDAD**.

BIBLIOGRAFÍA:

- ELIZALDE, C.R.; "PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOR OF THE UTERUS"; GYNECOLOGIC ONCOLOGY REPORTS. 18 (2016) 25–28.
- MITCH DIZON, A.; "HIGH GRADE PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOR OF THE UTERUS: A CASE REPORT"; GYNECOLOGIC ONCOLOGY REPORTS. 7 (2014) 10–12.
- DE NOLA, R.; "CLINICAL MANAGEMENT OF A UNIQUE CASE OF PNET OF THE UTERUS DURING PREGNANCY, AND REVIEW OF THE LITERATURE"; MEDICINE (2018) 97:2.
- ESKİYÖRÜK, I.; "PRIMITIVE UTERINE NEUROECTODERMAL TUMOURS: TWO CASE REPORTS"; TURK J OBSTET GYNECOL (2015) 12:185-7.
- RHA, S. E.; "CT AND MRI OF UTERINE SARCOMAS AND THEIR MIMICKERS"; AJR 2003;181:1369–1374 0361–803X/03/1815–1369.
- FUKUNAGA, M.; "CARCINOSARCOMA OF THE UTERUS WITH EXTENSIVE NEUROECTODERMAL DIFFERENTIATION"; HISTOPATOLOGY (1996) 29: 565-570.
- EUSCHER, E.; "UTERINE TUMORS WITH NEUROECTODERMAL DIFFERENTIATION"; AM J SURG PATHOL (2008);32:219–228.
- BLATTNER, J.M.; "PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOR OF THE UTERUS"; GYNECOLOGIC ONCOLOGY 106 (2007) 419–422.
- SHAH, S. H.; "UTERINE SARCOMAS: THEN AND NOW"; AMERICAN JOURNAL OF ROENTGENOLOGY. 2012;199: 213-223.