

Dra. Nora Isela Moguel Molina,<sup>1</sup>  
 Dra. Mariana Sánchez-Curiel Loyo,<sup>1</sup>  
 Dra. Teresa Valadez Reyes,<sup>1</sup>  
 Dra. Patricia García Regil,<sup>2</sup>  
 Dra. María Argelia Escobar Sánchez,<sup>3</sup>  
 Dra. Iliana de Montserrat Peña Gomar,<sup>4</sup>  
 Dra. Bertha Lilia Romero Baizabal<sup>1</sup>

## Tumor neuroectodérmico primario de órbita: Presentación de un caso y revisión de la literatura

### RESUMEN

**Objetivo:** Presentación del caso clínico de un paciente con un tumor neuroectodérmico periférico primario de órbita, haciendo énfasis en sus características radiológicas, con revisión de la literatura.

**Material y métodos:** Masculino de siete meses de edad con tumoración en párpado inferior izquierdo de crecimiento súbito asociado a sangrado, confinado a tejidos blandos sin compromiso óseo, con Tomografía Computarizada (TC) y Resonancia Magnética (RM).

**Resultado:** Biopsia excisional con diagnóstico preliminar de rhabdomyosarcoma orbitario. Posteriormente se realizó panel de inmunohistoquímica con resultado definitivo de tumor neuroectodérmico primario de órbita.

**Conclusión:** Se realiza reporte del primer caso en la literatura nacional de este tipo de tumor extremadamente raro, tomando en cuenta que en total hay 10 casos reportados a nivel mundial. El diagnóstico diferencial comprende otros tumores de células pequeñas redondas, siendo fundamen-

tales las técnicas inmunohistoquímicas. El papel de los estudios de imagen es primordial para excluir otro tipo de tumores orbitarios.

**Palabras clave:** Tumor neuroectodérmico primitivo, periférico, órbita, tumor de pequeñas células redondas, Tomografía computada, Resonancia Magnética.

*continúa en la pág. 184*

<sup>1</sup> Del Departamento de Radiología e Imagen, <sup>2</sup> Del Departamento de Oftalmología, <sup>3</sup> Del Departamento de Patología, <sup>4</sup> Del Departamento de Genética del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Dr. Márquez No. 162. Col. Doctores, 06720, México, D.F.  
 Copias (copies): Dra. Nora Isela Moguel Molina E-mail: nmoguel@gmail.com

### Introducción

Tumor neuroectodérmico primitivo (PNET–*primitive neuroectodermal tumour*–) es un término utilizado para describir una categoría de tumores de pequeñas células redondas con alto potencial de malignidad con diferenciación celular variable, cuyo origen está relacionado con células de la cresta neural. La mayoría ocurren en el sistema nervioso central. Los que se presentan fuera de éste son llamados PNET periféricos (pPNET) y se han reportado en varios tejidos blandos, el sitio más común es la región toracopulmonar, seguido de la cabeza y el cuello. Estos tumores representan 4-17% de los tumores de tejidos blandos en la edad pediátrica. El pPNET primario de órbita es extremadamente raro y sólo 10 casos han sido reportados previamente, ninguno en la literatura nacional.

En este estudio presentamos un caso de pPNET de órbita en un niño de siete meses de edad, con énfasis en sus características radiológicas e histopatológicas.

fasis en sus características radiológicas e histopatológicas.

### Caso clínico

Paciente masculino de siete meses de edad que inicia su padecimiento hace dos meses con lesión exofítica en párpado inferoexterno izquierdo de menos de 1 cm de diámetro (del tamaño de un chícharo), la cual es tratada por facultativo como chalazión con “extirpación” de la misma. Posterior a este procedimiento la lesión recurre, esta vez con crecimiento rápido, edema periorbital, proptosis y sangrado activo, motivo por el cual acude al Hospital Infantil de México. El examen físico oftalmológico (*Figura 1*) reportó lesión en párpado inferior que cubría totalmente la cara anterior del globo ocular izquierdo, vascularizada, dolorosa a la palpación, de aprox 8 x 5 x 5 cm. Se realizan como estudios de imagen una TC y RM. Los hallazgos de la TC fueron (*Figura 2*): Lesión sólida de densidad homogénea, con imagen lineal hipodensa en relación a área de necrosis, no se observaron calcificaciones y a la aplicación de contraste intravenoso, el reforzamiento

## ABSTRACT

**Objective:** To present the case of a patient with primary peripheral neuroectodermal tumor of orbit, with emphasis on radiologic features with review of literature.

**Methods:** Men aged seven months with tumor in the left lower eyelid of bleeding associated with sudden growth, confi-

ned to soft tissues without bone involvement, Computed Tomography (CT) and Magnetic Resonance Imaging (MRI).

**Results:** Excisional biopsy with preliminary diagnosis of orbital rhabdomyosarcoma. Subsequently immunohistochemical panel was performed with final outcome of primary neuroectodermal tumor of orbit.

**Conclusion:** We performed the first case report in the literature of this extremely rare type of tumor, taking into account that

in total there are 10 cases reported worldwide. The differential diagnosis includes other small round cell tumors, immunohistochemical techniques remain essential. The role of imaging studies is essential to exclude other types of orbital tumors.

**Key words:** Primitive neuroectodermal tumor, peripheral, orbit, small round cell tumor, Computed Tomography, Magnetic Resonance.

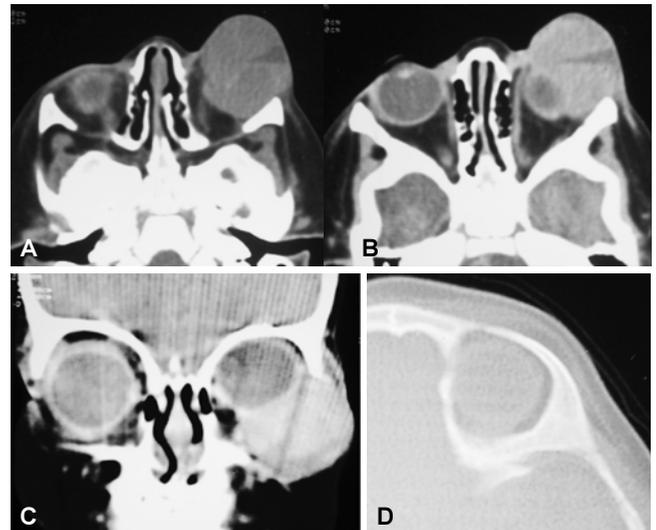


**Figura 1.** Fotografía clínica. Tumor en párpado inferior que cubría totalmente la cara anterior del globo ocular izquierdo, vascularizada, de coloración azul violácea, de aprox. 8 x 5 cm.

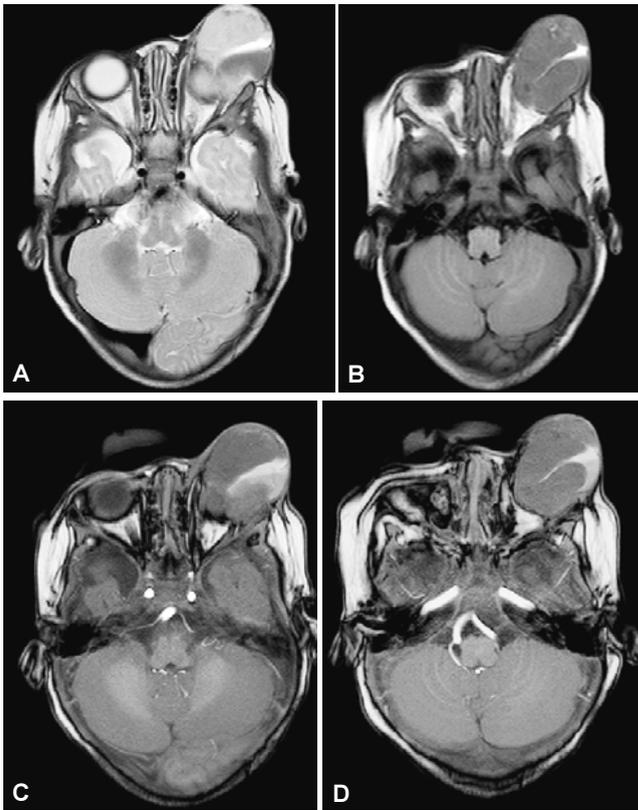
nóstico anatomopatológico final fue de tumor neuroectodérmico primitivo.

La evaluación sistémica (RMN craneal; TAC de tórax, abdomen, pelvis y extremidades; gammagrama óseo y biopsia de médula ósea) fue negativa lo que llevó al diagnóstico definitivo de pPNET. El paciente fue remitido al Servicio de Oncología donde recibió tratamiento mediante quimioterapia (QT) con vincristina, actinomicina y ciclofosfamida, entrando en remisión.

fue moderado de manera difusa. La RM reportó tumor de tejidos blandos en región inferolateral de la órbita izquierda, lobulada, con componente mixto (sólido/quístico) con restos hemáticos en su interior, que se extiende hasta la mitad del cono orbitario, sin afección ósea, con moderada captación de material de contraste IV, sin identificarse vaso nutricio (Figuras 3 y 4). El tumor fue resecado bajo anestesia general y el estudio histopatológico reveló neoplasia neuroectodérmica indiferenciada de pequeñas células redondas que en varios campos adoptaban disposición en rosetas (Figura 5). El reporte preliminar fue de rhabdomyosarcoma alveolar orbitario pero posterior a batería de inmunohistoquímica se observó que las células expresaban CD99 ++/+++ (Figura 5), FLI-1 ++/+++ , PGP 9.5 ++/+++ , WT1 focalmente positivo +/+++ . El estudio citogenético del tejido de biopsia reportó traslocación cromosómica t(21;22)(q22;q12). El diag-



**Figura 2.** Tomografía Computarizada de cráneo con énfasis en órbita. Lesión dependiente de tejidos blandos en región inferoorbitaria izquierda. **A)** Fase simple, lesión de densidad homogénea, imagen lineal hipodensa, en relación a área de necrosis, sin calcificaciones. **B)** Fase contrastada, con reforzamiento moderado, homogéneo. **C)** Reconstrucción coronal contrastada. **D)** Reconstrucción en ventana ósea, órbita intacta.



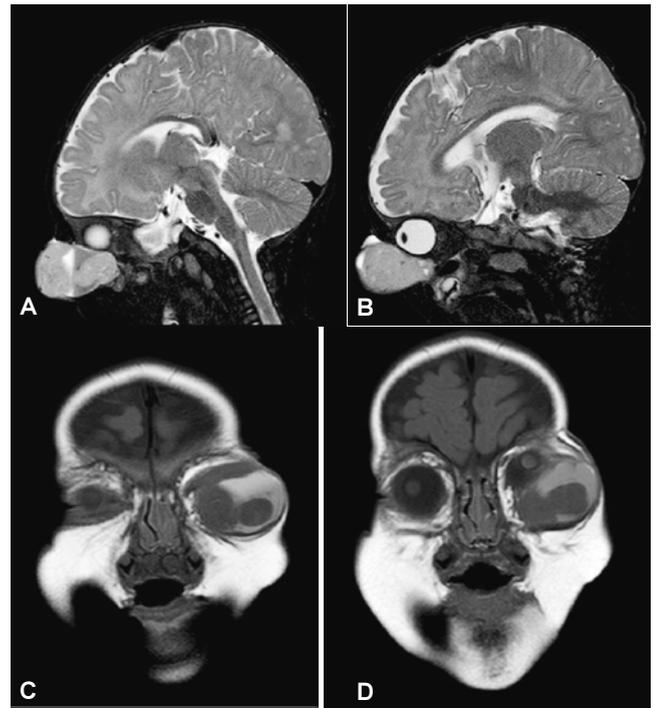
**Figura 3.** Lesión dependiente del párpado inferior del ojo izquierdo, lobulada, con componente mixto. **A)** Secuencia ponderada en T1. Imagen hiperintensa lineal en la lesión, en relación a componente hemático. **B)** Secuencia ponderada en T2. Adyacente a restos hemáticos observados en secuencia anterior existe imagen hiperintensa que se relaciona con componente líquido. **C y D)** Secuencias ponderadas en T1 con gadolinio. Moderado reforzamiento difuso de la lesión.

La evolución fue favorable en las múltiples revisiones, y las distintas pruebas de imagen sistémicas y orbitarias (ecografía y/o RMN) realizadas periódicamente fueron normales.

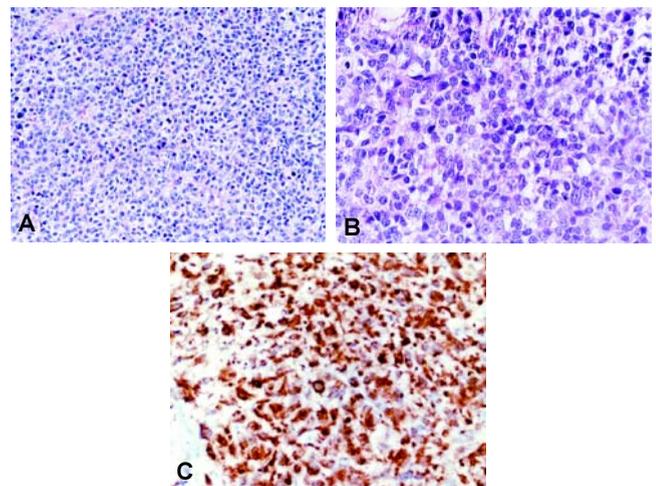
### Discusión

El pico de edad de incidencia de los pPNET es en la adolescencia y no tiene predilección por género.<sup>1</sup> De los 10 casos reportados en la literatura, ocho se han presentado en la infancia y apenas dos, de manera similar a nuestro caso, se presentaron en el primer año de vida.<sup>2</sup> Recordemos que la localización orbitaria de este tipo de tumor es muy infrecuente, cuando se localiza en la órbita suele situarse en las paredes laterales.<sup>1,4</sup> El diagnóstico diferencial de los pPNET orbitarios debe realizarse con otros tumores de células pequeñas redondeadas incluyendo: Tumor de Ewing extraóseo, metástasis de neuroblastoma, rabdomiosarcoma, linfoma, sarcoma osteogénico y condrosarcoma mesenquimal. Los pPNET son tumores que

habían sido incluidos dentro de los tumores de Ewing extraesqueléticos con los que comparten alteraciones microscópicas, genéticas, y moleculares, distinguiéndose de estos últimos por presentar distintos grados



**Figura 4.** RM en cortes sagitales (**A y B**) y coronales (**C y D**). Se identifica la lesión dependiente de los tejidos blandos infraorbitarios izquierdos, con clara interfase con las estructuras óseas de la órbita y el globo ocular.



**Figura 5.** Estudio histopatológico. **A)** H/E 20x. Neoplasia maligna constituida por células pequeñas redondas con escaso citoplasma que adoptan un patrón difuso y focalmente forman rosetas. **B)** H/E 40x. Presencia de rosetas. **C)** CD99 40x. Expresión de la proteína quimérica ERG/FLI-1 por inmunohistoquímica.

de diferenciación neuronal.<sup>2</sup> Muchos autores consideran que los pPNET y los tumores de Ewing extraesqueléticos representan extremos del mismo grupo tumoral.<sup>2,3</sup> Las técnicas inmunohistoquímicas y/o ultraestructurales son por tanto fundamentales para establecer el diagnóstico entre estos dos tumores y para diferenciarlos de otros tumores de células pequeñas redondeadas. Inmunohistoquímicamente los pPNET se caracterizan por presentar positividad para: Vimentina, CD99, glicoproteína p30-p32, y marcadores neuronales (neurofilamentos, sinaptofisina, cromogranina, enolasa neuronal específica). A nivel estructural en los pPNET podemos encontrar filamentos citoplas-

máticos intermedios, microtúbulos citoplasmáticos y gránulos secretores.<sup>2,4</sup> En cuanto a las características por imagen, no hay reportes previos en la literatura que describan este tipo de tumores. En los pPNET orbitarios puede existir afectación ósea local y extensión extraorbitaria, pero las metástasis sistémicas son raras, sólo existen dos casos publicados de pPNET orbitarios con metástasis (a hígado y pulmón). Los pPNET son tumores que progresan rápidamente con mal pronóstico. No existe consenso sobre la mejor estrategia terapéutica, algunos autores consideran la quimioterapia más radioterapia como primera línea de tratamiento.<sup>1,3</sup>

## Referencias

1. López I, Sousa L, et al. Primary Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumour of the Orbit: case report. *Arq Bras Oftalmol* 2008; 71(6): 871-3.
2. Tamer C, Oksuz H, et al. Primary Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumour of the Orbit. *Can J Ophthalmol* 2007; 42: 138-40.
3. Alyahya GA, Heegaard S, et al. Primitive Neuroectodermal Tumor of the Orbit in a 5-year-old girl with Microphthalmia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2000; 238: 801-6.
4. Romero R, Abelairas J, et al. Recurrence of Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumour of the Orbit with Systemic Metastases. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2006; 81: 599-602.



**La Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, A.C.**

**Les hace una cordial invitación para visitar su página web**

**[www.smri.org.mx](http://www.smri.org.mx)**