



Renal primitive neuroectodermal tumor-Ewing's sarcoma. Literature review and case report

Tumor neuroectodérmico primitivo renal-Sarcoma de Ewing. Revisión de la literatura y reporte de caso

Edson Christian García-Castillo,^{1*} María Fernanda Contreras-Solís,¹ Norma Ofelia Uribe-Uribe,¹
 Francisco Rodríguez-Covarrubias.¹

Abstract

Case description: a 26-year-old woman with a history of HIV and triple-negative breast cancer in remission presented with low back pain, fever, and weight loss. Contrast-enhanced computed tomography revealed a right renal mass. An open radical nephrectomy was performed, and histopathological analysis confirmed a primitive neuroectodermal tumor (PNET), with immunohistochemistry positive for CD99 and FLI-1. Despite receiving one cycle of adjuvant chemotherapy, the patient experienced rapid disease progression and opted for palliative care, dying seven months after surgery.

Relevance: renal primitive neuroectodermal tumors are rare and aggressive neoplasms often misdiagnosed as other renal tumors. They are characterized by high recurrence rates and rapid metastatic dissemination.

Clinical implications: the management of these rare and aggressive tumors requires a multimodal therapeutic approach, including surgery, chemotherapy, and, in selected cases, radiotherapy.

Conclusions: the detection of renal tumors has increased due to the widespread use of imaging studies. However, early identification of rare and aggressive tumors remains a challenge, hindering timely and appropriate management.

Keywords:

Ewing Sarcoma (ES), Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET), Kidney, Computed Tomography (CT), Nephrectomy

*Autor de

Correspondencia:

Edson Christian García Castillo. Dirección: Av. Vasco de Quiroga 15, Belisario Domínguez Sección: 16, Tlalpan, CP. 14080, Ciudad de México, México. Correo electrónico: edson.garcia.uac@hotmail.com

Citación: García-Castillo E. C., Contreras-Solís M. F., Uribe-Uribe N. O., Rodríguez-Covarrubias F. Tumor neuroectodérmico primitivo renal-sarcoma de Ewing. Revisión de la literatura y reporte de caso. *Rev Mex Urol.* 2026;86(2):1-9.

¹. Secretaría de Salud, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán", Ciudad de México, México.

Recibido: 4 de julio de 2025.

Aceptado: 19 de enero de 2026



Resumen

Descripción del caso clínico: mujer de 26 años con antecedente de VIH y cáncer de mama triple negativo en remisión presentó lumbalgia, fiebre y pérdida de peso. En su abordaje mediante una tomografía contrastada se evidenció una masa renal derecha. Se realizó una nefrectomía radical abierta y en el reporte histopatológico se confirmó un tumor neuroectodérmico primitivo mediante inmunohistoquímica positiva para CD99 y FLI-1. A pesar de recibir un ciclo de quimioterapia adyuvante, la paciente presentó progresión rápida de la enfermedad y optó por manejo paliativo, falleciendo a los 7 meses después de la cirugía.

Relevancia: los tumores neuroectodérmicos primitivos renales son neoplasias raras y agresivas, frecuentemente confundidas con otros tumores renales. Presentan alta recurrencia y rápida diseminación metastásica.

Implicaciones clínicas: el manejo de los tumores neuroectodérmicos que son una entidad poco frecuente y agresiva, requiere un enfoque terapéutico multimodal que combine cirugía, quimioterapia y en ocasiones radioterapia.

Conclusiones: la detección de tumores renales ha incrementado con el uso creciente de estudios de imagen; Sin embargo, la identificación temprana de tumores raros y agresivos sigue siendo un desafío, lo que dificulta su manejo adecuado.

Palabras clave:

Sarcoma de Ewing (SE), Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNP), Riñón, Tomografía Computarizada (TC), Nefrectomía

Introducción

El tumor neuroectodérmico primitivo (TNP) es una neoplasia maligna rara de células redondas pequeñas, descrita por primera vez por Seemayer *et al.*, en 1975.⁽¹⁾ De origen neuroectodérmico, suele afectar tejidos blandos y, en casos excepcionales, órganos sólidos como el riñón, donde representa menos del 1 % de los sarcomas.

⁽²⁾ Se caracteriza por un crecimiento acelerado, alta agresividad y metástasis temprana a pulmón, hueso y ganglios linfáticos, lo que confiere un pronóstico desfavorable. Aunque su patogénesis no se comprende por completo, se ha asociado con translocaciones del gen EWSR1.⁽³⁾ El tratamiento

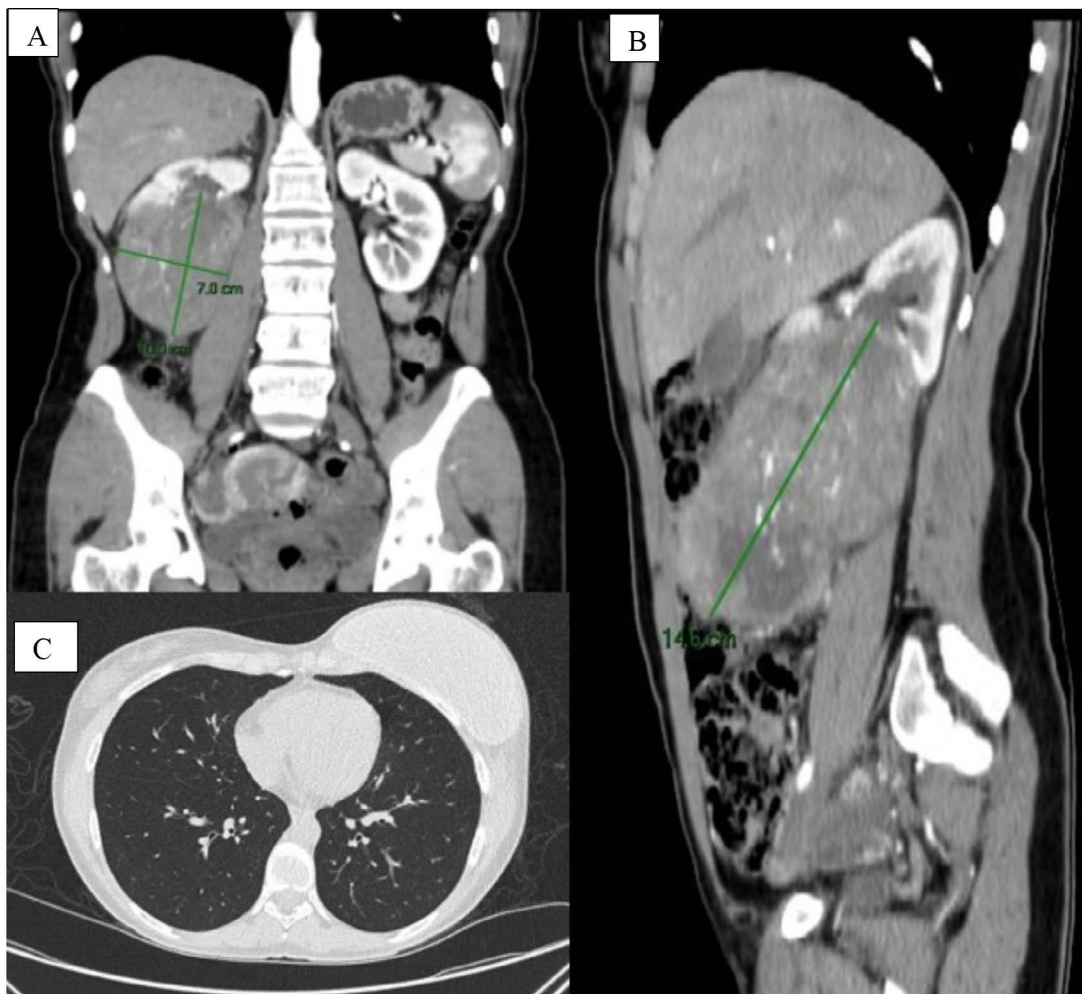
de elección es la resección quirúrgica para diagnóstico y control local; sin embargo, solo en el 24 % de los casos se logra una resección completa debido a la invasión tumoral.⁽⁴⁾ Por ello, se recomienda complementar con radioterapia y quimioterapia sistémica para reducir el riesgo de recurrencia y metástasis.

Caso clínico

Una mujer de 26 años fumadora, con VIH en control mediante terapia antirretroviral (bict-

gravir/emtricitabina/tenofovir) y antecedente de cáncer ductal infiltrante de mama izquierda ECI-IA–triple negativo, quien recibió tratamiento con quimioterapia (doxorrubicina/ciclofosfamida) y cirugía, manteniéndose en vigilancia libre de recurrencia por 2 años. Durante su seguimiento en consulta externa refirió lumbalgia derecha (ENA 7/10), fiebre intermitente de 38.5° C y pérdida de 5 kg de peso no intencionado de un mes de evolución. En sus exámenes generales no se documentó ninguna alteración y se complementó con una tomografía contrastada que reveló una gran masa lobulada heterogénea dependiente del polo inferior del riñón derecho, con dimensiones de 14 × 7 × 6 cm y adenopatías peri hiliares. Presentó invasión al sistema colector y contacto a la vena renal principal ipsilateral. Se observaron nódulos pulmonares inespecíficos menores a 5 mm, no categóricos de metástasis, en el resto de la revisión no se documentó ninguna otra anomalía en hígado, páncreas ni otros órganos viscerales (Imagen 1).

Imagen 1. Tomografía computadorizada (TC)



Tomografía computadorizada (TC) que muestra en imagen A) Tumor renal derecho en corte coronal. B) Tumor renal derecho en corte sagital. C) Se observa en TC en ventana pulmonar con micronódulos inespecíficos.

Posteriormente, realizamos una nefrectomía radical derecha abierta sin complicaciones (**Imagen 2**).

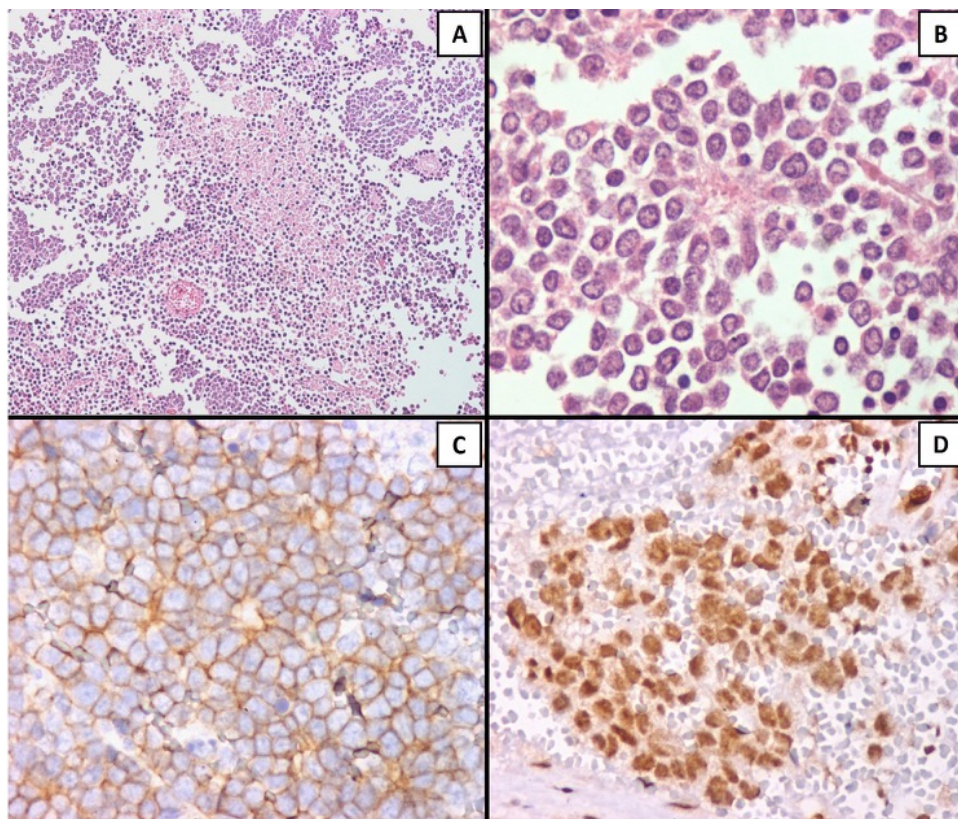
Imagen 2. Tumor ubicado en el polo inferior del riñón derecho



Se observa tumor ubicado en el polo inferior del riñón derecho que mide 16 x 10 x 9.3 cm, de superficie sólida, nodular, color blanco grisáceo. Presenta zonas de hemorragia y necrosis de aproximadamente 30 %.

El reporte de patología reveló un tumor neuroectodérmico primitivo-sarcoma Ewing periférico compuesto por una población monótona de células pequeñas y redondas. Como diagnóstico diferencial se sospecho un linfoma renal primario, carcinoma medular renal o un tumor rabdoide y para confirmación, se realizaron tinciones de inmunohistoquímica, que resultaron positivas para CD99, FLI-1, BCL-2, CD56 y focal para TLE (**Imagen 3**).

Imagen 3.

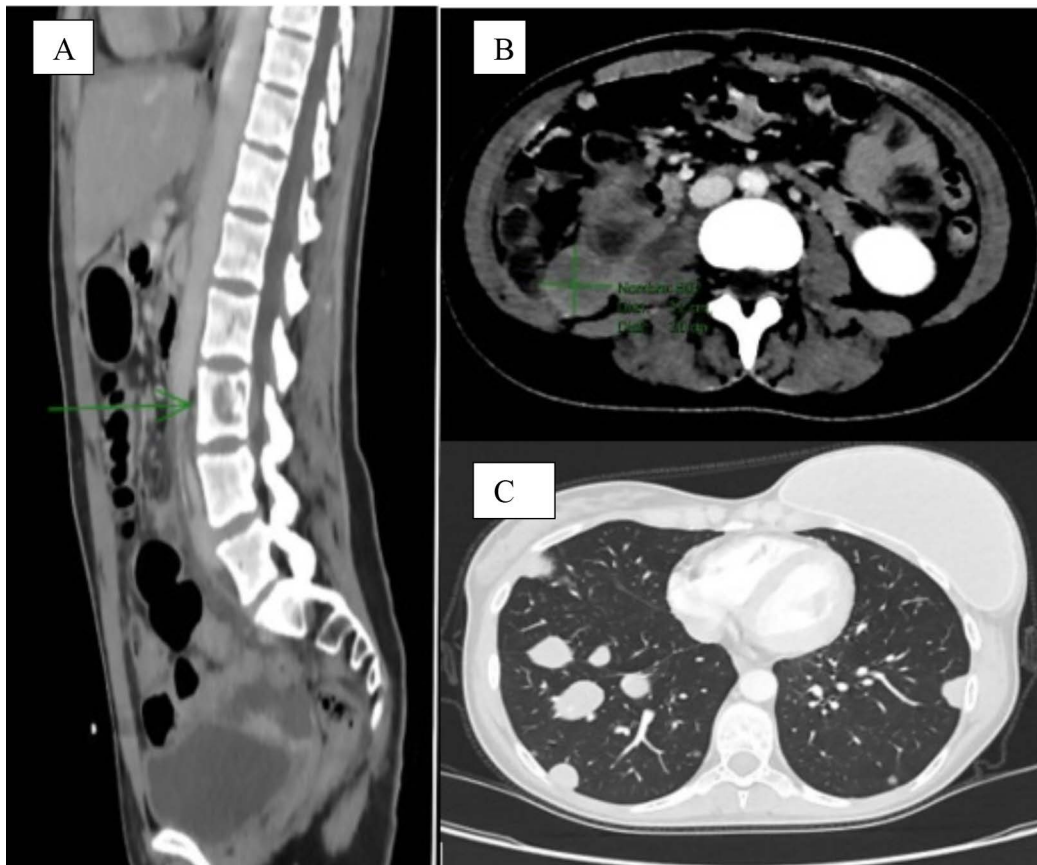


A) Láminas de células pequeñas, redondas y azules con área focal de necrosis. B) Células neoplásicas dispuestas alrededor de filamentos centrales formando pseudorosetas de Homer-Wright. C) CD99 (Cluster of differentiation 99) positivo en membranas. D) FLI-1 (Friend leukemia integration 1) positivo nuclear.

En conjunto con oncología médica se determinó brindar terapia sistémica. El esquema estándar vincristina, dactinomicina, adriamicina, ciclofosfamida, ifosfamida y etopósido, se evitó por el riesgo de toxicidad cruzada (hematológica, infecciosa y cardíaca) por el antecedente de quimioterapia previa y tratamiento antirretroviral, optándose por gemcitabina y docetaxel como alternativa con actividad documentada y mejor tolerabilidad.

Sin embargo, antes de comenzar el segundo ciclo (72 días después de la nefrectomía) fue hospitalizada por dolor óseo, fiebre y desaturación. En su abordaje se documentó progresión de la enfermedad a nivel óseo (L3), lecho quirúrgico y a nivel pulmonar, por lo que la paciente y sus familiares en consenso con el equipo multidisciplinario optaron por manejo paliativo (**Imagen 4**).

Imagen 4. Tomografía computadorizada (TC)



Tomografía computadorizada (TC) que muestra progresión de la enfermedad A) Metástasis en columna lumbar a nivel (L3). B) Recurrencia en lecho quirúrgico. C) Se observa en TC en ventana pulmonar múltiples nódulos pulmonares, distribuidos de forma bilateral, compatibles con implantes metastásico.

Falleció siete meses y veintiún días después de la cirugía, en compañía de su familia.

Discusión

El tumor neuroectodérmico primitivo (TNP) es un tipo raro de sarcoma que puede encontrarse en el riñón y al ser un miembro de la familia del sarcoma de Ewing (SE), se presenta con un comportamiento clínico agresivo por lo que tiene un muy mal pronóstico. Solo se han reportado en la literatura aproximadamente 150 casos de TNP renal.⁽⁵⁾ Suele presentarse en adultos jóvenes entre los 20 y los 30 años. La relación hombre: mujer es de aproximadamente 3:1. Debutan con síntomas inespecíficos como la “triada clásica de Guyon, en tumores renales”: hematuria, dolor lumbar y masa abdominal palpable. Debido a su agresividad, el TNP progresa rápidamente, invade el sistema colector renal de manera temprana y ocasiona hematuria macroscópica.⁽⁶⁾ Dado que este tipo

de neoplasias puede presentarse en contextos clínicos complejos, resulta relevante considerar las comorbilidades asociadas. En este sentido, en pacientes con infección por VIH se ha descrito una mayor incidencia de carcinoma de células renales en comparación con la población general; sin embargo, hasta el momento no se ha demostrado una relación causal directa con la inmunodeficiencia asociada al VIH.⁽⁷⁾

En las poblaciones jóvenes, los tumores renales presentan un amplio diagnóstico diferencial que incluye neoplasias con histologías complejas, tales como linfomas, sarcomas, carcinoma medular renal y metástasis de tumores primarios conocidos. El diagnóstico definitivo del TNP se basa en la histopatología y la inmunohistoquímica. Microscópicamente, la tinción con hematoxilina y eosina revela células pequeñas, redondas y uniformes con núcleos redondos que contienen cromatina fina, nucléolos discretos y citoplasma escaso, esofinófilo. En ocasiones existe un mayor grado de diferenciación neuroectodérmica, mostrando una disposición en pseudorosetas. En la inmunohistoquímica, la positividad de CD99 (*Cluster of differentiation 99*) y FLI-1 (*Friend leukemia integration 1*) son altamente específicos. El CD99, glicoproteína de superficie celular, se expresa en el 95 % de los casos. El FLI-1 se expresa en casos con fusión EWSR1-FLI1, resultado de la translocación más común (t(11:22)(q24;q12), presente en el 85 % de los casos.^(8,9)

El TNP renal se presenta principalmente en adolescentes y adultos jóvenes, en la mayoría de los casos, como una masa grande y solitaria de tejido blando sin límites definidos.⁽¹⁰⁾

En la tomografía computarizada (TC), estas lesiones suelen manifestarse como masas heterogéneas de baja densidad que, con frecuencia,

ocupan todo el parénquima renal. La densidad tumoral es irregular, y la presencia de calcificaciones es excepcional. En la TC con contraste, es posible observar un realce de intensidad variable, márgenes mal definidos, infiltración o invasión de tejidos adyacentes y agrandamiento de ganglios linfáticos regionales, hallazgos que contribuyen al diagnóstico.⁽¹¹⁾

De acuerdo con una serie de casos, seis de siete pacientes presentaron metástasis a distancia y todos fallecieron a causa de esta neoplasia, con una mediana de supervivencia global (SG) de tan solo 12.09 meses (rango 1.90 a 26.77 meses).⁽¹²⁾ Por otro lado, la serie más grande que incluyó 116 casos de TNP/SE renal, reportaron que el 66 % de los pacientes se encontraban en etapas metastásicas al momento del diagnóstico, informaron una mediana de SG de 24 meses para aquellos que recibieron tratamiento, la tasa de recurrencia es superior al 80 % en pacientes que recibieron tratamiento local únicamente.⁽¹³⁾ En la actualidad se desconoce la prevalencia real de los TNP renales en personas que viven con VIH y su impacto en la supervivencia.

El TNP renal a menudo invade órganos vecinos o presenta metástasis a distancia, característicos de tumores agresivos. Por ello, dentro del tratamiento estándar se debe considerar la nefrectomía radical combinada con radioterapia y quimioterapia postoperatorias.⁽¹⁴⁾ La nefrectomía es un pilar en el tratamiento. En cuanto a las técnicas quirúrgicas, la cirugía laparoscópica se prefiere a la cirugía abierta debido a la menor morbilidad y mortalidad.⁽¹⁵⁾ Debido a las similitudes biológicas con el SE, el TNP se trata con una quimioterapia similar. Los agentes quimioterapéuticos más utilizados son: vincristina (V), dactinomicina (D), adriamicina (A), ciclofosfamida (C), ifosfamida (I) y etopósido (E). El tratamiento quimioterapéu-

tico actual de este grupo implica el uso de un régimen de combinación de dosis intensiva que utiliza estos 6 medicamentos en un protocolo modificado denominado: la familia de tumores de Ewing (EFT)-2001.⁽¹⁶⁾ Sin embargo, en escenarios clínicos particulares, como tumores extraóseos raros (sarcoma de Ewing primario renal), pacientes con comorbilidades relevantes o refractarios a tratamiento, la elección de la terapéutica puede requerir individualización ya que no hay esquemas de segunda línea claros estandarizados y por ello se pudiera ajustar a las conciones particulares el esenario clínico.⁽¹⁷⁾ La radioterapia es útil cuando la resección no es posible o hay enfermedad residual.⁽¹⁸⁾

El tumor neuroectodérmico primitivo renal primario es extremadamente raro. El diagnóstico se basa en la histopatología e inmunohistoquímica. Debido a la naturaleza agresiva del tumor es de muy mal pronóstico. Una vez diagnosticado, la intervención precoz con terapia multimodal que incluye nefrectomía, radioterapia y quimioterapia, los resultados a corto y mediano plazo suelen ser prometedores.

Taxonomía CRediT

- **Edson García-Castillo:** redacción, recolección de datos.
- **María Fernanda Contreras-Solís:** recolección y descripción de imágenes.
- **Norma Ofelia Uribe Uribe:** supervisión y validación.
- **Francisco Rodríguez-Covarrubias:** supervisión y validación.

Declaración de no conflicto de intereses

No existe ningún conflicto de interés entre los autores y lo redactado en el artículo.

Declarar la fuente de financiamiento

No existió ningún financiamiento para el presente estudio.

Referencias

1. Seemayer TA, Thelmo WL, Bolande RP, Wigglesworth FW. Peripheral neuroectodermal tumors. *Perspectives in Pediatric Pathology*. 1975;2: 151–172.
2. Angel JR, Alfred A, Sakhuja A, Sells RE, Zechlinski JJ. Ewing's sarcoma of the kidney. *International Journal of Clinical Oncology*. 2010;15(3): 314–318. <https://doi.org/10.1007/s10147-010-0042-0>.
3. DeAlava E, Pardo J. Ewing Tumor: Tumor Biology and Clinical Applications. *International Journal of Surgical Pathology*. 2001;9(1): 7–17. <https://doi.org/10.1177/106689690100900104>.
4. Tiwari S, Yadav T, Pamnani J, Shukla K, Rao M, Gosal JS, et al. Primary Spinal Epidural Extraosseous Ewing's Sarcoma with Brachial Plexus Infiltration. *Asian Journal of Neurosurgery*. 2020;15(4): 1068–1071. https://doi.org/10.4103/ajns.AJNS_138_20.
5. Mor Y, Nass D, Raviv G, Neumann Y, Nativ O, Goldwasser B. Malignant peripheral primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the kidney. *Medical and Pediatric Oncology*. 1994;23(5): 437–440. <https://doi.org/10.1002/mpo.2950230508>.
6. Abolhasani M, Salarinejad S, Moslemi MK. Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal

- tumor of the kidney: A report of three cases. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2016;28: 330–334. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.10.014>.
7. Zhu Z, Zhang Y, Wang H, Jiang T, Zhang M, Zhang Y, et al. Renal Cell Carcinoma Associated With HIV/AIDS: A Review of the Epidemiology, Risk Factors, Diagnosis, and Treatment. *Frontiers in Oncology*. 2022;12: 872438. <https://doi.org/10.3389/fonc.2022.872438>.
8. WHO Classification of Tumours Editorial Board. *Soft Tissue and Bone Tumours*. 2020
9. Celli R, Cai G. Ewing Sarcoma/Primitive Neuroectodermal Tumor of the Kidney: A Rare and Lethal Entity. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*. 2016;140(3): 281–285. <https://doi.org/10.5858/arpa.2014-0367-RS>.
10. Parada D, Godoy A, Liuzzi F, Pelia KB, Romero A, Parada AM. Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney. An infrequent finding. *Archivos Espanoles De Urologia*. 2007;60(3): 321–325. <https://doi.org/10.4321/s0004-06142007000300020>.
11. Ekram T, Elsayes KM, Cohan RH, Francis IR. Computed tomography and magnetic resonance features of renal Ewing sarcoma. *Acta Radiologica*. 2008;49(9): 1085–1090. <https://doi.org/10.1080/02841850802345618>.
12. Thyavihally YB, Tongaonkar HB, Gupta S, Kurkure PA, Amare P, Muckaden MA, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney: a single institute series of 16 patients. *Urology*. 2008;71(2): 292–296. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2007.09.051>.
13. Risi E, Iacovelli R, Altavilla A, Alesini D, Palazzo A, Mosillo C, et al. Clinical and pathological features of primary neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma of the kidney. *Urology*. 2013;82(2): 382–386. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2013.04.015>.
14. Cuesta Alcalá JA, Solchaga Martínez A, Caballero Martínez MC, Gómez Dorronsoro M, Pascual Piédrola I, Ripa Saldías L, et al. Primary neuroectodermal tumor (PNET) of the kidney: 26 cases. Current status of its diagnosis and treatment. *Archivos Espanoles De Urologia*. 2001;54(10): 1081–1093.
15. Doroudinia A, Ahmadi S, Mehrian P, Pourabdollah M. Primary Ewing sarcoma of the kidney. *BMJ Case Reports*. 2019;12(1): bcr-2018-227198. <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-227198>.
16. Craft A, Cotterill S, Malcolm A, Spooner D, Grimer R, Souhami R, et al. Ifosfamide-containing chemotherapy in Ewing's sarcoma: The Second United Kingdom Children's Cancer Study Group and the Medical Research Council Ewing's Tumor Study. *Journal of Clinical Oncology*. 1998;16(11): 3628–3633. <https://doi.org/10.1200/JCO.1998.16.11.3628>.
17. Fox E, Patel S, Wathen JK, Schuetze S, Chawla S, Harmon D, et al. Phase II Study of Sequential Gemcitabine Followed by Docetaxel for Recurrent Ewing Sarcoma, Osteosarcoma, or Unresectable or Locally Recurrent Chondrosarcoma: Results of Sarcoma Alliance for Research Through Collaboration Study 003. *The Oncologist*. 2012;17(3): 321–e329. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2010-0265>.
18. Narayanan G, Rajan V, Preethi TR. Primitive neuroectodermal tumors of the kidney. *Proceedings*. 2017;30(2): 205–208. <https://doi.org/10.1080/08998280.2017.11929588>.