

TUMOR DE ASKIN: PRESENTACIÓN DE CASO

ASKIN TUMOUR: CASE REPORT

Carolina Gómez¹
Sandra Milena Ramírez²
Diana Constanza Quesada²
Luz Adriana Unigarro²

RESUMEN

En el presente artículo se presenta el caso de una mujer de 19 años de edad a quien se le realizó un diagnóstico final de tumor neuroectodérmico primitivo/sarcoma de Ewing extraesquelético del tórax, también conocido como tumor de Askin. Las características histológicas y el perfil de inmunohistoquímica fueron compatibles con este tumor, que se trata de una neoplasia maligna de la pared torácica que afecta a gente joven y presenta un comportamiento agresivo. Dada la baja incidencia de esta entidad, así como lo ilustrativo de los hallazgos radiológicos, se considera de interés describir el caso documentado y llevar a cabo una revisión del tema.

Palabras clave (DeCS)

Tumor neuroectodérmico primitivo
Sarcoma de Ewing
Tórax
Tomografía computarizada por rayos X

Key words (MeSH)

Primitive neuroectodermal tumour
Ewing's sarcoma
Thorax
Tomography X-ray computed

SUMMARY

In this article we report a case of a 19 year-old woman with a final diagnosis of an extra-skeletal Primitive Neuroectodermal Tumor/Ewing sarcoma of the chest, also known as Askin tumour. The histologic features and the immunohistochemical profile were consistent with this aggressive malignancy of the chest wall that affects young people. Because the low incidence of this entity, as well as the clear radiological findings, we considered it interesting to describe this documented case and undertake a review of the literature.

Introducción

Los sarcomas primarios del tórax son muy poco frecuentes. Pueden originarse del pulmón, el mediastino, la pleura o la pared torácica. Las variantes intratorácicas más comunes son el angiosarcoma, el leiomiomasarcoma, el rabdomiosarcoma y el mesotelio-ma sarcomatoide. Los sarcomas que usualmente se originan en la pared torácica son el sarcoma de Ewing, el tumor neuroectodérmico primitivo (PNET, sigla en inglés de *Primitive neuroectodermal tumour*), el condrosarcoma, el histiocitoma fibroso maligno, el osteosarcoma, el sarcoma sinovial y el fibrosarcoma. Los diferentes tipos histológicos de sarcomas, frecuentemente, son indistinguibles en la evaluación radiológica; sin embargo, algunas características, como la presencia de calcificaciones dentro de la masa, la afectación de las costillas, el cuadro clínico y la localización del tumor son útiles para estrechar el diagnóstico (1).

El tumor de Askin, también conocido como PNET/sarcoma de Ewing extraesquelético, es una neoplasia de células pequeñas redondas, que se origina de los tejidos blandos de la pared torácica. Fue

descrita por primera vez por Askin y colaboradores, en 1979, en un estudio de veinte niños y adolescentes (2). Cerca del 80% de los casos se han encontrado en pacientes menores de veinte años de edad (3).

Presentación del caso

El caso corresponde a una joven de 19 años de edad, quien consultó por un cuadro clínico de un mes y medio de evolución, que inició con dolor en la región dorsal derecha y, posteriormente, se asoció a tos con expectoración verdosa. En el último mes presentó disnea de medianos esfuerzos, que progresó en gravedad, fiebre, pérdida no voluntaria de cuatro kilogramos de peso y diaforesis nocturna.

En el examen físico de ingreso, la paciente presentaba signos de dificultad respiratoria, dados por uso de músculos accesorios, taquipnea, taquicardia y saturación arterial de oxígeno del 85%. La auscultación cardiopulmonar mostró una marcada disminución de los ruidos respiratorios en el hemitórax derecho, y a la palpación abdominal refirió dolor en el hipocondrio del mismo lado.

Una radiografía de tórax mostró una opacidad difusa del hemitórax derecho con un importante desplazamiento

¹Médica radióloga. Profesora asociada, Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

²Médica residente de Radiología, Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

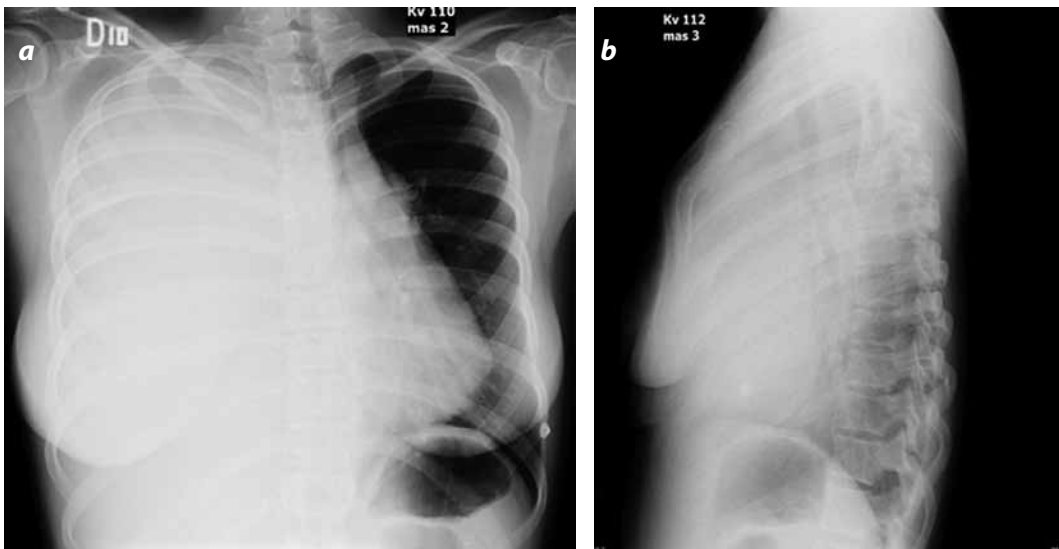


Figura 1. Radiografía de tórax. Proyecciones posteroanterior (A) y lateral (B). En ellas se observa una extensa opacidad de todo el hemitórax derecho, con desplazamiento del mediastino en sentido contralateral.

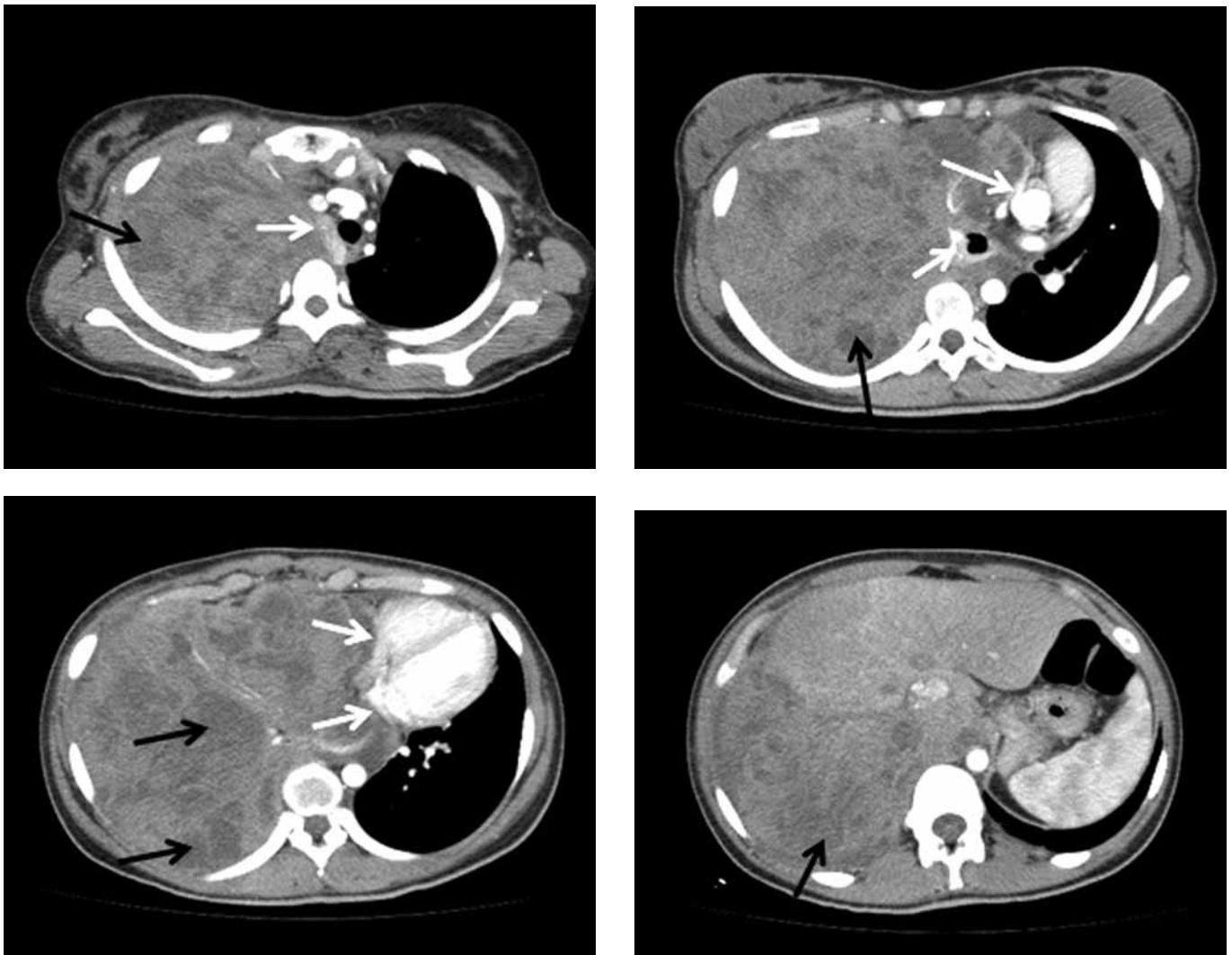


Figura 2. Escanografía de tórax con medio de contraste. Imágenes axiales. Se identifica una gran masa sólida y heterogénea que ocupa y expande todo el hemitórax derecho. Ello ocasiona el desplazamiento de las estructuras mediastinales hacia la izquierda (flechas blancas). Esta masa muestra un leve realce con la administración del medio de contraste y presenta áreas de baja densidad (flechas negras) que corresponden a zonas necróticas del tumor. Los arcos costales se encuentran íntegros.

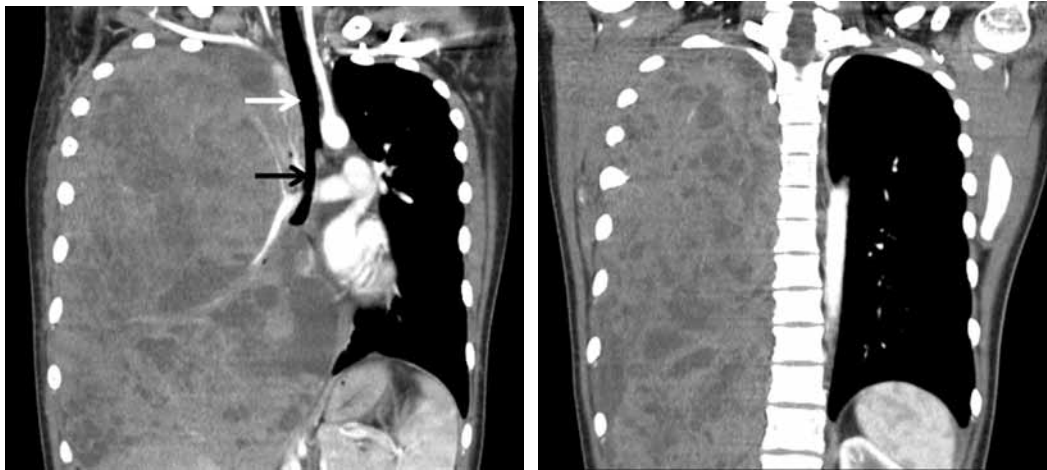


Figura 3. Escanografía de tórax con medio de contraste. Imágenes coronales. La gran masa sólida que ocupa el hemitórax derecho desplaza a la tráquea (flecha blanca en A) y al bronquio fuente derecho (flecha negra en A), pero no los infiltra. Los arcos costales y los cuerpos vertebrales también se encuentran respetados (B).

del mediastino hacia la izquierda (figura 1). Posteriormente se le practicó una escanografía de tórax con medio de contraste, que evidenció una extensa masa sólida, heterogénea, que afectaba la totalidad del hemitórax derecho y desplazaba el mediastino en sentido contralateral, con escaso realce posterior a la inyección de medio de contraste (figuras 2 y 3).

Además, se le practicó una biopsia tru-cut de la masa en el tórax e, histológicamente, se encontró un tumor de célula pequeña, redonda y azul, con perfil de inmunohistoquímica que mostró una positividad de las células mesoteliales fuerte y difusa para CD99 y un índice de proliferación del 30%. Las características histológicas y los marcadores de inmunohistoquímica fueron compatibles con un PNET sarcoma de Ewing extraesquelético.

Discusión

El tumor de Askin es una neoplasia maligna que se origina en los tejidos blandos de la pared torácica (ocasionalmente, en el hueso y, menos, en la periferia del pulmón). Es un tumor que afecta a niños y adultos jóvenes, y que probablemente se desarrolla de células embrionarias que migran de la cresta neural (4,5). También se han descrito algunos casos en pacientes que recibieron radioterapia para tratar un linfoma de Hodgking (1,6).

El tumor de Askin se considera parte de los tumores neuroectodérmicos periféricos primitivos (PNET), caracterizados por presentar una traslocación cromosómica t(11;22)(q24;q12), que origina la expresión de la proteína NSE-MIC2 (CD99 positivos). Histológicamente, se trata de una proliferación de células redondeadas pequeñas, poco diferenciadas y positivas para la inmunotinción O-13 (un anticuerpo monoclonal para el producto del gen p30/32MIC2).

Los PNET son tumores muy agresivos que hacen metástasis rápidamente y de forma diseminada y están estrechamente relacionados con el sarcoma de Ewing, que también presenta la misma traslocación cromosómica, por lo que, en la actualidad, se prefiere utilizar la expresión *sarcoma de Ewing/PNET*, para referirse a este grupo de tumores. Las localizaciones más frecuentes para los PNET son la pared del tórax (tumor de Askin), la cabeza y el cuello, la región paravertebral y las extremidades (8,9).

Clínicamente, los pacientes presentan una masa de tejidos blandos en la pared del tórax que puede o no cursar con dolor. Otras manifes-

taciones incluyen disnea, tos, pérdida de peso, síndrome de Horner y adenopatías regionales. En el momento del diagnóstico hay evidencia de enfermedad metastásica en el 10% de los casos. Los sitios comunes de metástasis son los pulmones, los ganglios linfáticos mediastinales, el hueso, la médula ósea, el hígado y el cerebro (1,6,7).

La radiografía de tórax muestra una masa heterogénea extrapulmonar, por lo general de gran tamaño, que puede opacificar completamente el hemitórax (figura 1). Es común encontrar derrame o engrosamiento pleural asociado (3). La destrucción de arcos costales se observa en un 25%-63% de los casos (3,5). La expansión del tumor puede colapsar el pulmón o invadirlo (1,4).

En escanografía, el tumor de Askin se observa como una masa heterogénea con densidad de tejidos blandos que tiende a desplazar y comprimir estructuras adyacentes como vasos, tráquea y bronquios, más que envolverlos. Los tumores grandes (mayores a 5 cm de diámetro) contienen algunas áreas quísticas o necróticas, así como zonas de hemorragia que reflejan la naturaleza agresiva del tumor. Las masas de gran tamaño, frecuentemente, se extienden a los compartimientos intratorácico, espinal y retroperitoneal (8-10). Rara vez presentan calcificaciones, a diferencia del condrosarcoma y osteosarcoma, que muestran una matriz calcificada. Esto ayuda al diferencial de estos tumores (1). Las costillas pueden estar integras (figura 2), presentar erosión, reacción perióstica, patrón permeativo o encontrarse desplazadas (10).

En resonancia magnética, los tumores tienen intensidad media o alta con respecto al músculo, con información en T1; tienen una heterogénea alta intensidad de señal con información en T2, y presentan realce variable con el gadolinio (8-10). Hay pocos reportes de los hallazgos en ecografía del tumor de Askin. Se ha descrito la apariencia de una lesión hipoecoica que contiene algunas áreas anecoicas quísticas (9).

El diagnóstico diferencial del sarcoma de Ewing extraesquelético es amplio e incluye tumores malignos, como el sarcoma de Ewing, neuroblastoma, rabdiomiosarcoma, linfoma, condrosarcoma, osteosarcoma, hemangiopericitoma, histiocitosis de células de Langerhans, y tumores benignos, como el lipoblastoma, el fibroma, el linfangioma y el hamartoma mesenquimal (4,6,8).

Los sarcomas de Ewing/PNET se caracterizan histológicamente por tener células pequeñas redondas, uniformes, con núcleo redondo libre de nucléolo y citoplasma indistinto. Aunque no se dispone de un anticuerpo con especificidad absoluta frente a este grupo de tumores,

sí existen unos anticuerpos con buena sensibilidad y especificidad que ayudan en el diagnóstico diferencial frente a otras neoplasias que histológicamente presentan similitud y, no obstante, pertenecen a otras categorías tumorales. El CD99 y el CD57, junto con los marcadores neurales ENS, S-100 y NF, ofrecen suficiente respaldo para este diagnóstico (11).

El pronóstico del tumor de Askin es pobre; sin embargo, el uso combinado de quimioterapia, cirugía y radiación ha mejorado el resultado de forma drástica. La supervivencia a cinco años para tumores localizados está entre el 65% y el 74%, y para tumores metastásicos, entre el 25% y el 45% (7,9).

Conclusión

El PNET/sarcoma de Ewing extraesquelético es un tumor maligno de comportamiento agresivo, que se origina principalmente de los tejidos blandos de la pared torácica. Los hallazgos encontrados en radiografía, escanografía y resonancia magnética no aportan suficientes características para diferenciar claramente los diferentes tipos de sarcomas, por lo que los objetivos de estos estudios son principalmente evaluar su extensión, ayudar al planeamiento quirúrgico y determinar la respuesta al tratamiento. Para el diagnóstico definitivo es fundamental tener en cuenta varios factores: sospecha, aspecto histológico, inmunohistoquímica y genética.

Referencias

1. Gladish G, Sabloff B, Munden R, et al. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics*. 2002;22:621-37.
2. Askin F, Rosai J, Sibley R, et al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. A distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer*. 1979;43:2438-51.
3. Krassas A, Mallios D, Kalkandi P, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the thoracic wall in a 48-year-old man. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2010;18:285-7.
4. Winer-Muram H, Kauffman W, Gronemeyer S, et al. Primitive Neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin Tumors): CT and MR findings. *AJR*. 1993;161:265-8.
5. Iribarren MA, Carnerero V, Domínguez A, et al. Tumor neuroectodérmico primitivo (tumor de Askin) en la pared torácica. *An Pediatr (Barc)*. 2011;75:343-4.
6. Suárez M, Osorio M. Tumor de Askin: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Anales de Radiología México*. 2008;1:55-60.
7. Laskar S, Nair C, Mallik S, et al. Prognostic factors and outcome in askin-rosai tumor: a review of 104 patients. *Int J Radiation Oncol Biol Phys*. 2011;79:202-7.
8. Hari S, Jain P, Thulkar S, et al. Pictorial review. Imaging features of peripheral primitive neuroectodermal tumours. *Br J Radiol*. 2008;81:975-83.
9. Khong P, Chan G, Shek T, et al. Imaging of Peripheral PNET: common and uncommon locations. *Clini Radiol*. 2002;57:272-7.
10. Dick E, McHuhg K, Kimber C, et al. Imaging of non-central nervous system primitive neuroectodermal tumours: diagnostic features and correlation with outcome. *Clin Radiol*. 2001;56:206-15.
11. Llobart-Bosch A, Contesso G, Peydro-Olaya A. Histology, immunohistochemistry and electron microscopy

Correspondencia

Sandra Milena Ramírez
 Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas
 Hospital Universitario de San Ignacio
 Carrera 7ª No. 40-62
 Bogotá, Colombia
 sramirezt@javeriana.edu.co

Recibido para evaluación: 19 de agosto del 2011

Aceptado para publicación: 14 de octubre del 2011