

Dra. Marcela Alejandra Suárez May,¹
Dr. Mario Osorio Valero

Tumor de Askin: Presentación de un caso y revisión de la literatura

RESUMEN

Los tumores malignos de células pequeñas de la región toracopulmonar fueron descritos por primera vez por Askin en Lang, en 20 niños y adolescentes.

El tumor de Askin es una rara neoplasia de la pared torácica que pertenece al grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos que incluyen desde el sarcoma de Ewing hasta el neuroepitelioma. Su principal característica es el dolor.

El caso presentado se trata de masculino de tres años diez meses de edad que inicia su padecimiento con disnea de medianos esfuerzos, una semana al ingreso se agrega tos traqueal en accesos sin expectoración, sin pérdida de peso ni fiebre.

En estudio de Rx con presencia de una masa en hemotórax derecho.

Se le toma biopsia, la cual reporta: Tumor neuroectodérmico primitivo (células pequeñas y azules).

Inmunohistoquímica: CD 99 positivo (95%), vimentina positiva (95%), cromogranina positiva (95%), lo que conforma el diagnóstico de tumor neuroectodérmico primitivo maligno (tumor de Askin).

Palabras clave: Tumor maligno, tumor de Askin, tumor neuroectodérmico primitivo.

continúa en la pág. 56

¹ Del Servicio de Tomografía Computada del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Calle Pirineos No. 18 altos, Col. Miravalle, México, D.F.
Copias (copies): Dra. Marcela Alejandra Suárez May E-mail: marcemay@hotmail.com

Introducción

Los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos se derivan de la cresta neural de células pluripotenciales, neuroectodérmicas y de nervios intercostales.¹

Pueden localizarse tanto en el sistema nervioso central como fuera de él, en los niños son más frecuentes en el SNC con localización en fosa posterior, incluyen al meduloblastoma y el neuroblastoma, los tumores periféricos incluyen al tumor neuroectodérmico primitivo del hueso, el tumor de Askin e inclusive el sarcoma de Ewing.

Se encuentra como hallazgo común en este grupo de tumores:

Translocación cromosómica + (11:22) 4 (24:912) C (myc).¹

El tumor de Askin fue definido por Askin y Rosai en 1979, este tumor de células redondas se origina de los tejidos blandos de la pared torácica, es también llamado sarcoma de Ewing extraesquelético o tumor neuroectodérmico primitivo periférico (PNET).²

Los sarcomas de Ewing, PNET, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma y linfomas son tumores de células redondas pequeñas que se presentan en niños y adolescentes.³

El tumor de Askin se presenta entre los 15-10 años con un promedio de edad de 13 años, ocasionalmente se ve en la edad adulta, describiéndose un par de casos a los 51 y 67 años,¹ siendo más común en mujeres⁴ y su principal característica clínica es el dolor.⁵

Característicamente se origina de los tejidos blandos del tórax, raramente ocurre primariamente dentro del pulmón y a menudo involucra la pleura. Se ha reportado su aparición después de radioterapia por linfoma de Hodgkin.⁶

La localización más común es la toracopulmonar, seguida por el área pélvica. Las metástasis normalmente afectan a los pulmones, huesos, hígado y cerebro.⁷

Histológicamente consiste en una proliferación neoplásica de células de núcleo redondo de tamaño pequeño o medio, escaso citoplasma y múltiples mitosis. Un rasgo característico es la formación de rosetas de Homer-Wright.⁸

Dentro de los marcadores inmunohistoquímicos para este tipo de tumores tenemos: La Enolasa Específica Neuronal (ESN), marcador neuroectodérmico (mic-29)

ABSTRACT

Introduction: The malign tumors of small cells of the toracopulmonar region were described for the first time by Askin in Lang, in 20 children and teenagers. The tumor of Askin is a strange neoplasia of the chest wall that belongs to the group of primitive neuroectodermal tu-

mors that include, from the Ewing's sarcoma to the neuroepithelioma. Its main characteristic is pain.

Presentation of the case: The case presented refers to a boy of three years old and ten months that begins his suffering with dyspnea with medium efforts, one week after being admitted, tracheal cough is added when coughing without expectoration, without loss of weight neither fever. In the RX study with the presence of a mass in

right hemothorax.

Physical exploration: He is taken biopsy, which reports: Primitive neuroectodermal tumor (small and blue cells). Immunohistochemistry: CD 99 positive (95%), vimentina positive (95%), chromogranine positive (95%), what conforms the diagnosis of malign primitive neuroectodermal tumor (tumor of Askin).

Key words: Malign tumor, tumor of Askin, primitive neuroectodermal tumor.

NBCA, NCSA, nf, HBA-71 y CD 99, para la confirmación del diagnóstico.²

El mal pronóstico de estos pacientes viene determinado por la aparición de metástasis, siendo las más frecuentes a la pleura, costillas, pericardio, diafragma, vértebras y médula espinal.⁹

La resección completa tumoral, la asociación de quimioterapia neoadyuvante en pacientes con diagnóstico preoperatorio por PAAF o la asociación de quimio y radioterapia postoperatorias, pueden conseguir supervivencias prolongadas.¹⁰

En algunas revisiones radiológicas establecieron que la Resonancia Magnética es útil para detectar la invasión del músculo de la pared torácica mientras que la Tomografía Computarizada se prefiere para la detección de metástasis.⁵

Radiológicamente el tumor de Askin se presenta como una masa unilateral, de gran tamaño, con involucro pleural y de la musculatura de la pared torácica y destrucción costal, en algunos casos con invasión mediastínica e incluso con adenopatías mediastínicas.¹¹

Por Tomografía son tumores heterogéneos y por Resonancia Magnética en secuencias potenciadas T2 el tumor de Askin es de alta señal de intensidad y heterogéneo, en las secuencias T1 es de señal de intensidad mayor al músculo esquelético heterogéneo por áreas de necrosis y/o hemorragias. Tras la aplicación del medio de contraste presenta reforzamiento intenso.¹¹

El diagnóstico diferencial de los tumores neuroectodérmicos con el sarcoma de Ewing, neuroblastoma, rabdiomiosarcoma y linfoma es realmente difícil, considerándose una histiogénesis común para

este tipo de tumores, lo cual hace necesario recurrir a la ayuda de la microscopia electrónica, la inmunohistoquímica y el cuadro clínico.⁵ Asimismo, debe hacerse diagnóstico diferencial con otras neoplasias malignas de la pared torácica como: Condrosarcoma, osteosarcoma, fibrohistiocitoma maligno y plasmocitoma solitario.²

Respecto al tratamiento de estos pacientes deben ser sometidos a quimioterapia y radioterapia previas a la cirugía, ya que se ha demostrado que disminuyen el tamaño y mejoran la sobrevida y la recurrencia del tumor. Se han utilizado tratamientos con esquemas de vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida y en algunos casos con cisplatino y adriamicina. La radioterapia se realiza posterior a la quimioterapia.^{12,13}

Presentación del caso

Masculino de tres años diez meses de edad.

Antecedentes heredofamiliares

- Abuelo paterno con diabetes mellitus tipo 2.
- Abuelos maternos con hipertensión arterial.

Antecedentes personales no patológicos

Originario y residente de Tejuipilco, Estado de México, habita casa propia ocupada por tres personas, no cuenta con drenaje ni agua potable, uso de letrina.

Hábitos higiénico dietéticos adecuados, baño y cambio de ropa diario.

Antecedentes perinatales

Producto de gesta 1, obtenido por cesárea por ruptura prematura de membranas, con peso de 3,300 g.

Alimentado al seno materno hasta los tres meses de edad.

Inmunizaciones completas y desarrollo psicomotor adecuado.

Antecedentes personales patológicos

Infecciones de vías respiratorias superiores frecuentes durante su vida.

Padecimiento actual

Inicia con disnea de medianos esfuerzos, agregándose posteriormente tos traqueal en accesos sin expectoración, sin pérdida de peso ni fiebre.

Acude con médico particular encontrándose en una Radiografía de Tórax la presencia de una masa en hemitórax derecho.

Es referido al CMN "20 de Noviembre" para su diagnóstico y tratamiento.

Exploración física

Cráneo normocéfalo, sin hundimientos ni exostosis, ojos simétricos, pupilas isocóricas normofléxicas. Cuello cilíndrico y corto, tráquea central no desplazable, sin adenopatías cervicales. Tórax normolíneo, movimientos de amplexión y amplexación conservados, llama la atención hipoventilación generalizada del hemitórax derecho. Tonos cardiacos rítmicos de adecuada intensidad. Abdomen blando depresible no doloroso, normoperistalsis sin visceromegalias. Extremidades íntegras y eutrófi-

cas. Llenado capilar de 2 seg, peso: 15 kg, talla: 107 cm, percentila 90. Signos vitales: Pulso: 100 x min, Fr: 22 x min, t/a: 100/60 mmhg, temperatura: 36 °C.

Se le realizan estudios de gabinete del tipo Radiografía Simple de Tórax AP y Lateral, en donde se observa una gran opacidad de bordes mal definidos y densidad homogénea que ocupa el 90% del hemitórax derecho dejando libre sólo el ángulo costofrénico, con escaso desplazamiento mediastínico, lo cual sugiere proceso atelectásico agregado (Figuras 1-4).

Tomografía Computarizada en fases simples y con medio de contraste intravenoso, donde se observa extensa lesión tumoral que ocupa la mayor parte del campo pulmonar derecho de componente mixto con áreas hipodensas mal definidas e irregulares que sugieren áreas de necrosis, así como otras áreas de aspecto nodular que refuerzan con el medio de contraste IV, escaso desplazamiento de las estructuras mediastínicas, no se evidencian adenopatías mediastinales (Figuras 5 y 6).

Se le toma biopsia guiada por aspiración, con reporte por el Servicio de Anatomopatológica de: Tumor neuroectodérmico primitivo (de células pequeñas y azules).

Inmunohistoquímica: CD99 positivo (95%), vimentina positiva (95%), cromogranina positiva (95%). Lo que confirma el diagnóstico de tumor neuroectodérmico maligno de tipo Askin.



Figura 1 y 2. Proyecciones ap y lateral de tórax en donde se observa una gran opacidad de bordes mal definidos y densidad homogénea que ocupa un 90% del campo pulmonar derecho, dejando libre sólo el ángulo costofrénico, existe escaso desplazamiento de las estructuras mediastinales, lo cual sugiere la presencia de proceso atelectásico agregado.

Es manejado con quimioterapia, con el siguiente esquema:

- **1 ciclo:** 25 de junio 2006: Vincristina, ciclofosfamida y doxorubicina.
- **2 ciclo:** 28 de junio 2006: Vincristina, ciclofosfamida y doxorubicina.
- **3 ciclo:** 6 de julio 2006: Vincristina, ifosfamida y etopósido.

- **4 ciclo:** 12 de julio 2006: Vincristina, ifosfamida y etopósido.
- **5 ciclo:** 26 de julio 2006: Fosfamida y vp16.
- **6 ciclo:** 29 de julio 2006: Fosfamida y vp16.

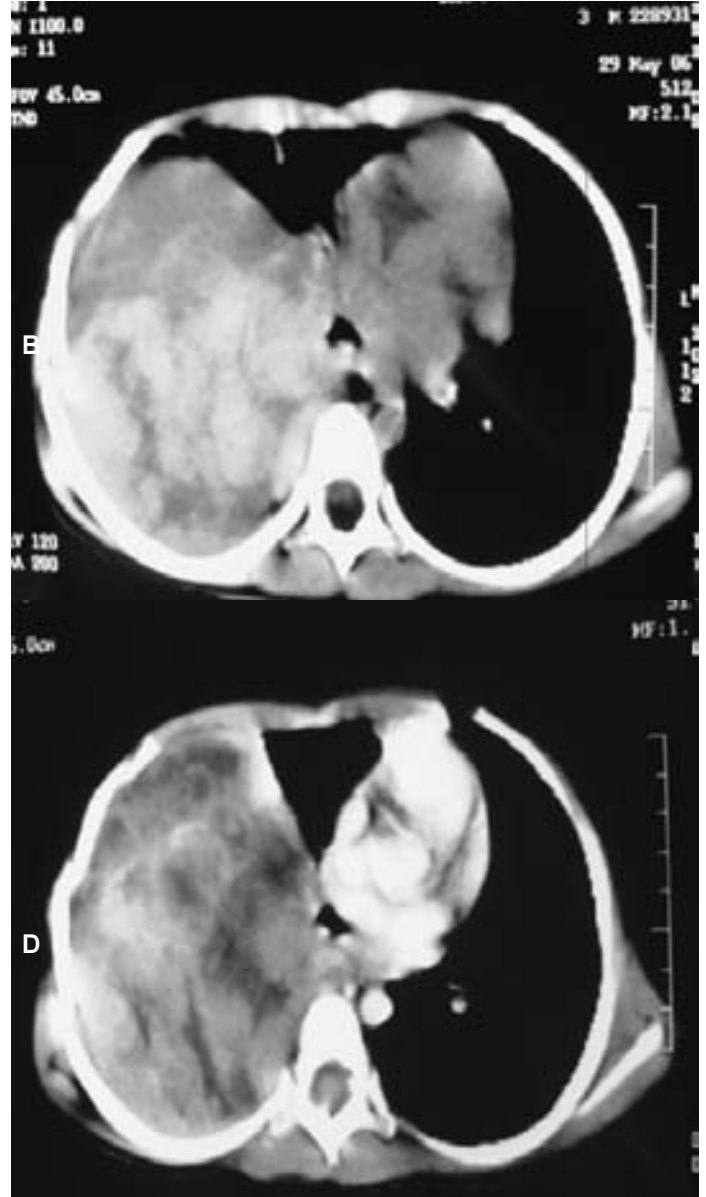
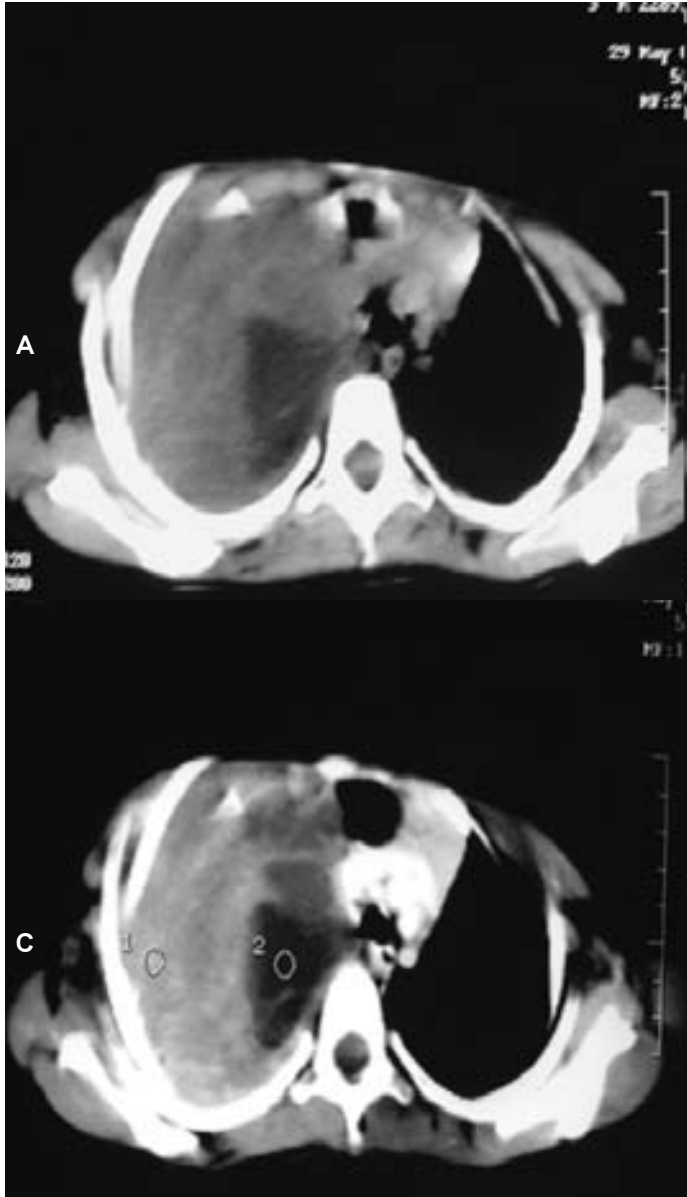
Posterior a la quimioterapia es sometido a resección quirúrgica una vez que el tumor ha reducido de tamaño.



Figura 3. Proyección ap de tórax, paciente con tres ciclos de quimioterapia, se aprecia disminución del volumen de la lesión del campo pulmonar derecho con reexpansión parcial del campo pulmonar, los bordes de la lesión muestran ángulos obtusos, lo que demuestra un origen extrapulmonar de la lesión. Se logra observar erosión del 4o. arco costal derecho en su región posterolateral, sigue observándose escaso desplazamiento de las estructuras mediastínicas en relación con el volumen de la lesión que ocupa el campo pulmonar derecho.



Figura 4 (A y B). Proyecciones ap y lateral de tórax en donde se observa la evolución radiológica del paciente bajo tratamiento, se aprecia la notable disminución del volumen de la tumoración, la cual se delimita por el borde cisural y semeja un derrame pleural simple, el campo pulmonar muestra una notable reexpansión, no hay evidencia de adenopatías mediastínicas y el campo pulmonar contralateral no muestra datos de metástasis.



Figuras 5. Cortes tomográficos comparativos (A y B) en fase simple y (C y D) con medio de contraste IV, previos al tratamiento quimioterapéutico en donde se observa extensa lesión tumoral que ocupa la mayor parte del campo pulmonar, delimitada por el borde cisural, la cual muestra un componente mixto con áreas hipodensas mal definidas e irregulares que sugieren áreas de necrosis, así como áreas de aspecto nodular que refuerzan con el medio IV, se aprecia escaso desplazamiento de las estructuras mediastinales, no hay evidencia de adenopatías mediastinales.

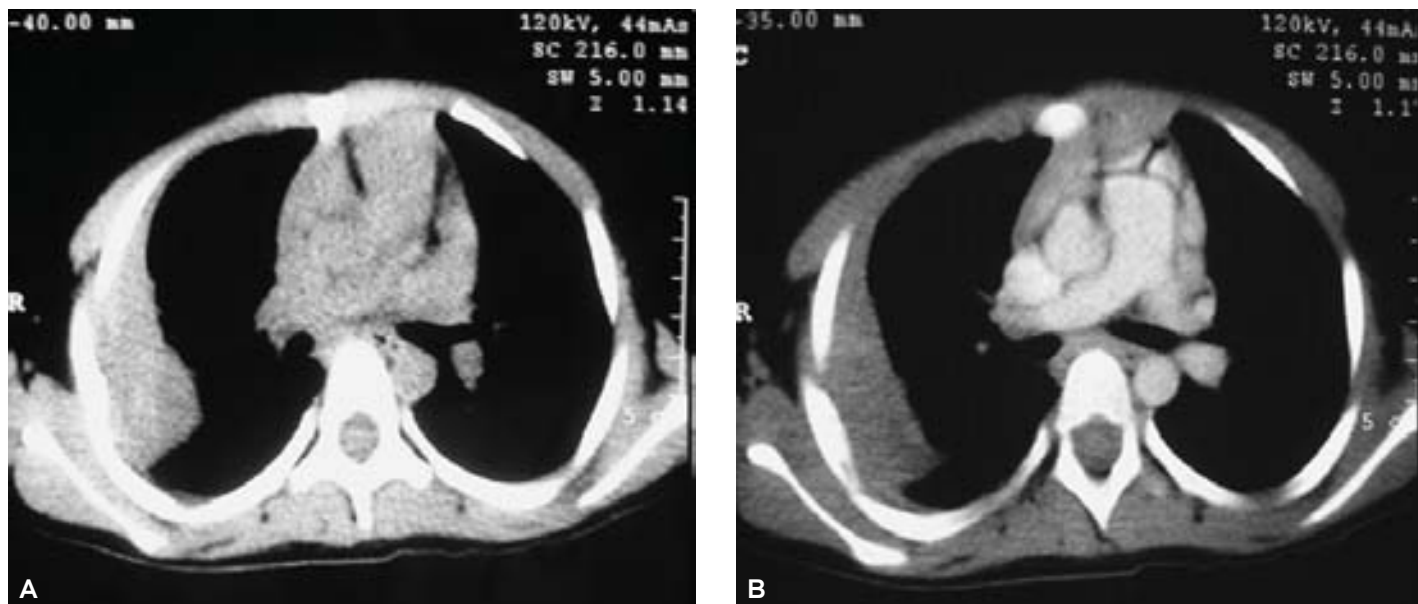


Figura 6 (A y B). Cortes tomográficos del estudio de control a cinco meses de tratamiento con quimioterapia en donde se observa la disminución del volumen de la lesión tumoral, la cual muestra un componente mixto de predominio líquido con escasas áreas hipodensas de aspecto nodular mal definidas, tenues y con discreto reforzamiento con el medio de contraste IV.

Referencias

- Dignan RD. In: Surgery of the colon, rectum and anus. Patrick WM (ed.). W.B. Saunders; 1995, p. 1061-74.
- Krevsky B, Maurer AH, Fisher RS. Patterns of colonic transit in chronic idiopathic constipation. *Am J Gastroenterol* 1989; 84: 127-32.
- Sonnenberg A, Koch TR. Epidemiology in the United States. *Dis Colon Rectum* 1989; 32: 1.
- Watier A, Devroede G, Duguay C. Mechanism of idiopathic constipation: colonic inertia (abstr). *Gastroenterology* 1979; 76: 1267.
- Metcalfe AM, Phillips SF, Zinsmeister AR, et al. Simplified Assessment of segmental colonic transit. *Gastroenterology* 1987; 92: 40-7.
- Nam Y, Pikarsky AJ, Wexner SD, et al. Reproducibility of colonic transit study in patients with chronic constipation. *Dis Colon Rectum* 2001; 44: 86-92.
- Chaussade S, Khyari A, Roche H, et al. Determination of total and segmental colonic transit time in constipated patients. Results in 91 patients with a new simplified method. *Dig Dis Sci* 1989; 34: 1168-72.
- Bouchoucha M, Devroede G, Arhan P, et al. What is the meaning of colorectal transit time measurement? *Dis Colon Rectum* 1992; 35: 773-82.
- Remes-Troche JM. Estreñimiento: Evaluación inicial y abordaje diagnóstico. *Rev Gastroenterol Mex* 2005; 70: 312-22.
- Arhan P, Devroede G, Jehannin B, et al. Segmental colonic transit time. *Dis Colon Rectum* 1981; 24: 625-9.
- Whitehead WE, Chaussade S, Corazziari E, Kumar D. Report of an international workshop on management of constipation. *Int Gastroenterol* 1991; 4: 99-113.
- Drossman DA, Sandler RS, McKee DC, Lovitz AJ. Bowel patterns among subjects not seeking health care. *Gastroenterology* 1982; 83: 529-34.
- Luchtefeld MA. Anorectal Physiology Laboratory. En: Surgery of the colon, rectum, and anus. Cap. 10. Mazier WP (ed.). WB Saunders; 1995, p. 147-60.
- Knowles C, Scott M, Lunniss P. Slow transit constipation. A disorder of autonomic nerves? *Dig Dis Sci* 2001; 46: 389-401.
- Roe AM, Bartolo DC, McC Mortensen NJ. Slow transit constipation. Comparison between patients with or without previous hysterectomy. *Dig Dis Sci* 1988; 33: 1159-63.
- Pfeifer J, Agachan F, Wexner SD. Surgery for constipation. A review. *Dis Colon Rectum* 1996; 39: 444-60.
- Piccirillo MF, Reissman P, Wexner SD. Colectomy as treatment for constipation in selected patients. *Br J Surg* 1995; 82: 898-901.
- Lahr SJ, Lahr CJ, Srinivasan A, et al. Operative management of severe constipation. *Am Surg* 1999; 65: 1117-21.
- Lundin E, Karlbom U, Pahlman L, Graf W. Outcome of segmental colonic resection for slow-transit constipation. *BJS* 2002; 89: 1270-4.
- Hinton JM, Lennard-Jones JE, Young AC. A new method for studying gut transit times using radioopaque markers. *Gut* 1969; 10: 842-7.
- Krevsky B, Malmud L.S, D'ercole F, et al. Colonic transit scintigraphy. A physiologic approach to the quantitative measurement of colonic transit in humans. *Gastroenterology* 1986; 91: 1102-12.
- Notghi A, Hutchinson R, Kumar D. Simplified method for the measurement of segmental colonic transit time. *Gut* 1994; 35: 976-81.
- Van der Sijp JRM, Kamm MA, Nightingale JMD. Et al. Radioisotope determination of regional colonic transit in severe constipation: comparison with radio opaque markers. *Gut* 1993; 34: 402-8.
- Gutierrez C, Marco A, Nogales A, Tebar R. Total and segmental colonic transit time and anorectal manometry in children with chronic idiopathic constipation. *J Pediatric Gastroenterology & Nutrition* 2002; 35: 31-8.
- Karluf RE, Collier JA, Bartolo DC, et al. Anorectal physiology testing. *Dis Colon Rectum* 1991; 34: 464-8.
- Bouchoucha M, Devroede G, Faye A, Arsac M. Importance of colonic transit evaluation in the management of fecal incontinence. *Int J Colorectal Dis* 2002; 17: 412-17.