

Tumor de Askin

Verónica Argüello Ramírez^{a,*}, Araceli Rico Nava^b,
Francisco Gutiérrez Ruiz^b, Dalia Araceli Martínez
Rentería^b, Roberto Pliego Maldonado^c, Juan
Armando Espinosa Soberanes^d



Resumen

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.

Los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) derivan de células pluripotenciales neuroectodérmicas de la cresta neural y pertenecen al grupo de tumores de células pequeñas redondas y azules que se caracterizan por un comportamiento agresivo, con manifestaciones clínicas diversas que dependen de su localización anatómica.

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

Su diagnóstico se basa en estudios imagenológicos y se confirma con el estudio de histopatología en biopsia o en la resección quirúrgica.

Palabras clave: Tumor de Askin, enolasa, tumores neuroectodérmicos.

Askin's tumor

Abstract

The Askin's tumor is a rare neoplasm of the chest wall that belongs to the group of primitive neuroectodermal tumors (PNETs), which are derivatives from neuroectodermal pluripotent neural crest cells. The range of this type of tumors covers from Ewing's sarcoma to the neuroepithelioma and they belong to the group of small round blue cells tumors which are characterized for having an aggressive behavior with diverse clinical manifestations depending on their anatomical location.

The most common locations for the Askin's tumor is the thoracopulmonary area followed by the pelvic area and in the case of metastases the lungs, bones, liver and brain are the most affected parts.

In order to identify this disease, the diagnosis of this type of tumor consists on image studies and the confirmation is made through a hispathology biopsy or surgical resection.

Key words: Askin's tumor, enolasa, neurodermal tumors (PNETs).

^aMédico residente de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Facultad de Medicina. UNAM/ Hospital Central Norte Pemex. Ciudad de México, México.

^bMédicos Adscritos al Servicio de Radiología e Imagen Hospital Central Norte Pemex. Ciudad de México, México.

^cJefe del Servicio de Radiología e Imagen Hospital Central Norte Pemex. Ciudad de México, México.

^dJefe del Servicio de Patología Hospital Central Norte Pemex. Ciudad de México, México.

*Autor de Correspondencia: Argüello Ramírez Verónica.

Correo electrónico: ramirez961202@yahoo.com.mx

Recibido: 08-junio-2018. Aceptado: 04-octubre-2018.



Figura 1. Radiografía de tórax en proyección anteroposterior donde se observa lesión lítica con patrón permeativo y fractura patológica que afecta la porción posterior en su borde inferior de la cuarta costilla derecha

INTRODUCCIÓN

El tumor de Askin es un padecimiento agresivo y raro con una incidencia aproximada de 3 por 1 millón de habitantes; ocurre con mayor frecuencia en niños y adolescentes.

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.

Su diagnóstico se basa en estudios imagenológicos y se confirma con el estudio de histopatología en biopsia o en la resección quirúrgica.

Un diagnóstico oportuno es parte fundamental del pronóstico del paciente, por lo que el conocimiento de dicha patología es imprescindible para llevarlo a cabo.

Respecto al tratamiento de estos pacientes deben ser sometidos a quimioterapia y radioterapia previas a la cirugía.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 8 años residente y originario de la Ciudad de México; habita casa propia con sus padres y cuenta con todos los servicios intra y extra domiciliarios, zoonosis negada, baño y cambio de ropa todos los días, alimentación adecuada en cantidad y calidad. Niega exposición a humo de tabaco. Antecedente de cáncer por rama paterna, no recuerda extirpe.

Producto de gesta I obtenido por parto eutócico, con peso de 3,800 g, talla de 54 cm, perímetro cefálico de 38 cm, con toma de tamiz neonatal a los 7 días de nacido. Alimentado al seno materno hasta los 6 meses, con ablactación a partir del séptimo mes.

Inmunizaciones completas y desarrollo psicomotor adecuado. Refiere escarlatina en marzo del 2015. Alérgico a sulfas.

Inició su padecimiento actual en el mes de marzo, posterior a sufrir traumatismo directo sobre la región de hombro derecho al rodar de 3 escalones e impactar con un compañero, a partir de entonces tuvo dolor en dicha región, que fue incrementando de intensidad y de volumen en el transcurso de los días.

A la exploración física el paciente estaba consciente, orientado, cooperador, con actitud limitada por dolor de miembro torácico derecho.

Signos vitales con frecuencia cardiaca de 90 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 22 respiraciones por minuto, tensión arterial de 100/70 mm/Hg, temperatura 36.5 °C, peso 28 kg estatura de 1.27 cm, IMC 17.3 kg/ metros.

Normocéfalo, pabellones auriculares bien implantados, conductos auditivos externos permeables, membrana timpánica íntegra, ojos con pupilas isocóricas y normoreflécticas, narinas permeables, cavidad oral con mucosa bien hidratada faringe hiperémica con amígdalas grado II, cuello cilíndrico con adenomegalias submaxilares izquierdas.

En la escala de Karnosky con puntuación de 90 secundario a dolor en hombro derecho. Se aprecia simetría de hemitórax izquierdo sobre derecho a expensas de discreta desnivelación de hombro derecho, cardiopulmonar sin compromiso.

Abdomen plano, blando depresible no doloroso a la palpación superficial y profunda.

Miembros superiores íntegros, asimétricos con fuerza muscular 4/5 según escala de Daniels.

Miembros inferiores sin evidencia de alteración.

Estudios de laboratorio

- Leucocitos: 10.5 miles/uL
- Hemoglobina: 13.9 g/dL
- Hematocrito: 42%
- Plaquetas: 403 miles/uL
- Fosfatasa alcalina: 241 UI/L
- Calcio: 10.1 mg/dL
- Fosforo: 5.6 mg/dL
- Potasio: 4.0 meq/L
- Cloro: 102 meq/L
- Magnesio: 2.1 mg/dl
- Sodio: 141 meq/L

Estudios de gabinete

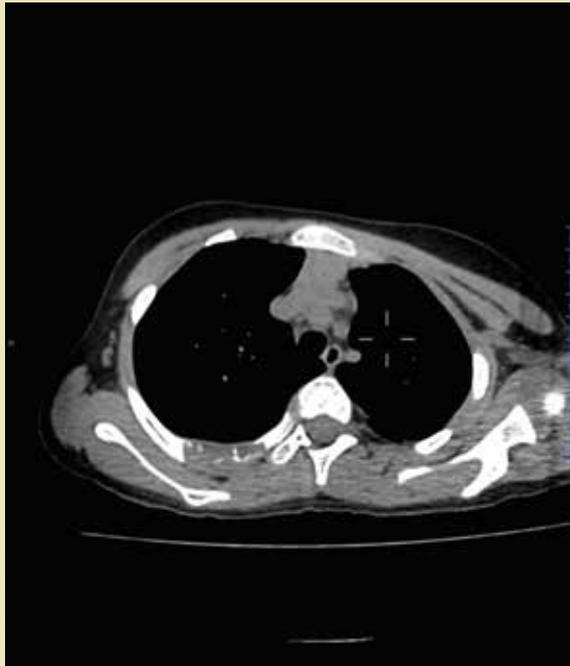
Se realizó radiografía de tórax en proyección antero-posterior, donde se observó lesión lítica con patrón permeativo y fractura patológica que afectaba la porción posterior en su borde inferior de la cuarta costilla derecha (**figura 1**).

Posteriormente, para mejor caracterización, se realizó una tomografía en fase simple con presencia de lesión hipodensa en rango de atenuación de 70 unidades Hounsfield, que condicionó destrucción del cuarto arco costal, que a la reconstrucción en 3D se observa de características líticas con patrón permeativo y fractura patológica que afecta la porción posterior en su borde inferior de la cuarta costilla (**figura 2a y 2b**).

Posteriormente, se decidió realizar una biopsia guiada por tomografía, en la cual se puncionó con aguja tipo Tru-Cut de 18G hasta la lesión lítica, donde se realizó un aspirado y se obtuvieron 2 fragmentos que fueron depositados en un frasco con formol y enviados a patología para su estudio.

Reporte patología

- Tumor neuroectodérmico primitivo (tumor de Askin).
- Resultado de inmunohistoquímica ENS (++) positivo, CK (-) negativo, CD45 (-) negativo.
- El material biopsiado muestra una lesión con muchas células en láminas apretadas y densas



Fotos: Autor del artículo

Figura 2a. Tomografía simple de tórax en plano axial donde se observa lesión hipodensa que condiciona destrucción del arco costal



Figura 2b. Reconstrucción en 3D donde se observa lesión lítica con patrón permeativo y fractura patológica que afecta la porción posterior en su borde inferior de la cuarta costilla derecha

células redondas con escaso citoplasma y que tiñen intensamente en azul por la hematoxilina (*round blue cell tumor*)¹ (**figura 3a**).

- Las células tumorales muestran fuerte positividad inmunorreactiva con el marcador enolasa¹ (**figura 3b**).

DISCUSIÓN

El tumor de Askin es una rara neoplasia de la pared torácica que pertenece al grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos.

La localización más común es la toracopulmonar. Las metástasis normalmente afectan a los pulmones, huesos, hígado y cerebro².

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.

Dentro de los marcadores inmunohistoquími-

cos para este tipo de tumores tenemos: la enolasa específico neuronal (ESN), para la confirmación del diagnóstico².

Su diagnóstico se basa en estudios imagenológicos y se confirma con el estudio de histopatología en biopsia o en la resección quirúrgica.

Los estudios imagenológicos para evaluación del tumor primario incluyen una radiografía de tórax en proyección posteroanterior y lateral, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM) de tórax³.

Los principales hallazgos radiológicos muestran derrame pleural unilateral o bilateral con engrosamiento pleural, masa en la pared torácica unilateral de características heterogéneas que se extiende a los músculos de la pared torácica, en los casos avanzados, es poco frecuente encontrar calcificaciones⁴.

Adicionalmente, hay invasión del parénquima pulmonar adyacente con destrucción costal y necrosis.

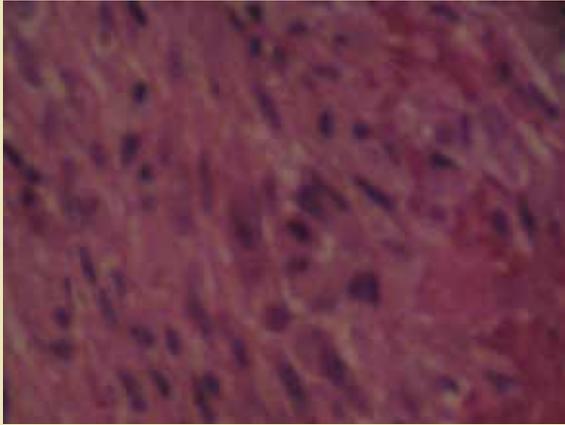


Figura 3a. El material biopsiado muestra una lesión con muchas células en láminas apretadas y densas células redondas con escaso citoplasma y que tiñen intensamente en azul por la hematoxilina (*round blue cell tumor*)

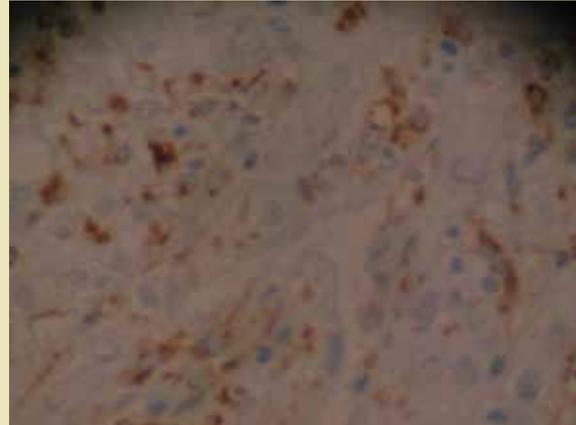


Figura 3b. Células tumorales muestran fuerte positividad inmunorreactiva con el marcador enolasa

Fotos: Autor del artículo

Por tomografía e determinaron tumores heterogéneos de predominio hipodenso con destrucción ósea y densidad de tejidos blandos.

Respecto al tratamiento, 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 supervivencia y la recurrencia del tumor.

CONCLUSIÓN

En conclusión, el tumor de Askin es una patología extremadamente rara con una sintomatología poco específica.

En el caso presentado el único síntoma referido por el paciente fue dolor secundario a traumatismo, por lo que se solicitó placa en proyección anteroposterior de tórax determinando como diagnóstico inicial fractura patológica del cuarto arco costal derecho de origen por determinar, por lo que posteriormente, como complemento diagnóstico se realizó una tomografía de tórax.

Con base en los hallazgos encontrados se pensó inicialmente en un granuloma eosinófilo, ya que de igual manera es una lesión osteolítica que afecta a tórax y se presenta con mayor frecuencia en varones jóvenes.

Sin embargo, no reunía al cien por ciento las

características clínicas e imagenológicas de dicha patología, por lo que se decidió la toma de biopsia por aspiración con aguja gruesa guiada por tomografía.

Finalmente, el resultado del diagnóstico histopatológico del material obtenido fue tumor neuroectodérmico primitivo (tumor de Askin), enolasa positivo. ●

REFERENCIAS

1. Llombart-Bosch A, Contesso G, Peydro-Olaya A. Histology, immunohistochemistry and electron microscopy of small round cell tumors of bone. *Semin Diagn Pathol.* 1996;13:153-70.
2. Suarez May MA, Osorio Valero M. Tumor de Askin: Presentación de un caso clínico y revisión de literatura. *Anales de Radiología, México.* 2008;1:55-60.
3. Potratz J, Dirksen U, Jurgens H, Craft A. Ewing Sarcoma: Clinical State-of-the-Art. *Pediatr Hematol Oncol.* 2012;29:111.
4. David Bravo-Linares, Katherine Hernández-Verbel MD. Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica: tumor de Askin en niño. *Rev. Fac. Med.* 2013;61(3):239-46.
5. Davidoff A, Fernandez I, Santana V. The role of neoadjuvant chemotherapy in children with malignant solid tumors. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21:88-99.
6. Indelicato D, Keole SR, et al. Chest wall ewing sarcoma family of tumors: long-term outcomes. *Int. J. Radiation Oncology Biol Phys.* 2011;81:158-66.