

TUMOR DE ASKIN: REPORTE DE CASO

Christian Camilo Vargas López¹; David Santiago Granados Castro¹;
Clara Elena Gómez Viñas²; Camilo Alberto Caicedo Montaña³

1. Estudiante de medicina, integrante semillero de investigación Imágenes Diagnósticas Sanitas Fundación Universitaria Sanitas.
2. Médica, integrante semillero de investigación Imágenes Diagnósticas Sanitas, Fundación Universitaria Sanitas.
3. Médico radiólogo, Hospital Universitario Mayor (Méderi), docente de la especialización en radiología e imágenes diagnósticas, Fundación Universitaria Sanitas.

RESUMEN

El tumor de Askin es un tipo de tumor neuroectodérmico primitivo de la familia de tumores de células pequeñas y azules, y hace parte de los sarcomas de Ewing extraóseos. Se presenta un caso de un adolescente masculino de 14 años a quien se le encuentra como hallazgo incidental en una radiografía de húmero derecho una masa extrapulmonar apical ipsilateral, la cual fue luego caracterizado por radiografía y tomografía computada de tórax. La biopsia percutánea demostró hallazgos histopatológicos y de inmunohistoquímica que confirmaron la sospecha de tumor de Askin. Se realizó tratamiento con resección de la lesión, pleurectomía y decorticación pulmonar por toracoscopia, para posteriormente iniciar manejo con quimio y radioterapia. En el artículo se analizan además los hallazgos por imagen descritos en la literatura.

Palabras clave: Pared torácica, sarcoma de Ewing, radiología, tomografía computarizada.

DOI: <https://doi.org/10.26852/01234250.649>

ASKIN'S TUMOR: CASE REPORT

ABSTRACT

Askin's tumor is a type of primitive neuroectodermal tumor of the family of small blue cell tumors, and is part of the extraosseous Ewing sarcoma. We present a case of a 14-year-old male adolescent, who during a right humerus X-ray had found an ipsilateral apical extrapulmonary mass, which was later characterized by chest X-ray and computed tomography. The percutaneous biopsy revealed histopathological and immunohistochemical findings that confirmed the suspicion of Askin's tumor. Treatment was performed with resection of the lesion, pleurectomy, and pulmonary decortication by thoracoscopy, to later start chemotherapy and radiotherapy. The article also analyzes the imaging findings described in the literature.

Keywords: Chest wall, Ewing sarcoma, radiology, computed tomography.

Recibido: 10/03/2023

Aceptado: 20/04/2023

Correspondencia: cacaicedo@unisanitas.edu.co

INTRODUCCIÓN

El tumor de Askin es una neoplasia neuroectodérmica primitiva que proviene de la cresta neural, es poco frecuente e incide principalmente en población joven, con mayor frecuencia en edades entre los 10 y los 30 años¹. Se presenta comúnmente como una masa de la pared torácica o paravertebral, e histológicamente es similar a los rhabdomyosarcomas, a los neuroblastomas, al sarcoma de Ewing y a los tumores neuroectodérmicos primitivos, conformando junto con los dos últimos tumores mencionados, la familia de tumores malignos de células redondas pequeñas del tórax². Un diagnóstico oportuno de esta entidad es fundamental para el pronóstico del paciente, y por lo tanto un adecuado conocimiento de esta patología es necesario para los médicos radiólogos y la población en general.

Este tumor hace parte de la familia de las neoplasias malignas de células redondas pequeñas del tórax, su diagnóstico se basa en estudios imagenológicos y se confirma con el estudio de histopatología en biopsia o en la resección quirúrgica. La supervivencia varía según el tamaño tumoral y grado de resecabilidad, pudiendo oscilar a los 5 años desde menos del 60 al 80 % de supervivencia si recibe el tratamiento adecuado³, por lo tanto el diagnóstico oportuno a través de las imágenes diagnósticas es un hito clave para estos

pacientes. A continuación se presenta un reporte de caso analizado en el semillero de investigación Imágenes Diagnósticas Sanitas de la Facultad de Medicina de la Fundación Universitaria Sanitas.

CASO CLÍNICO

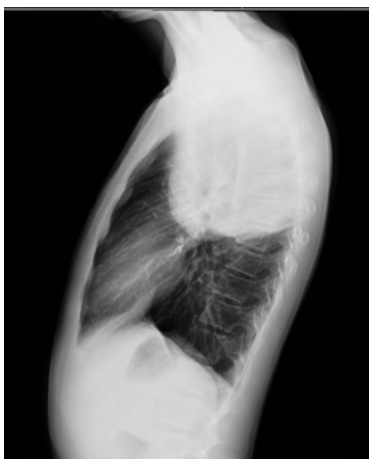
Paciente masculino de 14 años de edad a quien en el año 2015 se le realizó manejo quirúrgico de fractura del cóndilo humeral derecho, y acude tres años después a control postratamiento en el cual se le solicita radiografía de codo y húmero derechos.

Como hallazgo incidental en esta radiografía se identificó una opacidad extrapleural apical derecha, por lo que se decide caracterizar con radiografía de tórax, tomografía computada de tórax con contraste y laboratorios de extensión en diciembre de 2018.

Se reinterrogan los antecedentes, y se identifica como antecedente familiar que su hermano mayor falleció a los 17 años por un sarcoma de Ewing. En la revisión por sistemas refiere como hallazgo positivo un dolor de intensidad 1/10 en el hemitórax derecho.

El 9 de febrero de 2019 se obtiene radiografía de tórax en la cual se identifica una masa extrapulmonar apical derecha de 11 cm de diámetro mayor (Figuras 1a y 1b). No se observan otras alteraciones en la transparencia pulmonar ni en los espacios pleurales.

FIGURA 1. Radiografía de tórax, proyecciones posteroanterior (a) y lateral (b).



Masa extrapulmonar apical derecha de 11 cm de diámetro mayor.

Imágenes obtenidas del archivo docente del servicio de radiología e imágenes diagnósticas, Clínica Universitaria Colombia.

Se obtiene tomografía computada de tórax con contraste (Figuras 2^a, 2b, 2c y 2d) en la cual se reporta una masa localizada en el aspecto posterior del tercio superior del hemitórax derecho, márgenes bien definidos, extrapulmonar, con coeficientes de atenuación de tejido blando. La masa condiciona compresión extrínseca del lóbulo superior derecho, y presenta dimensiones de 114 x 94 x 109 mm en sus ejes cefalo-caudal, anteroposterior y transverso respectivamente.

El paciente es programado para una biopsia percutánea guiada por tomografía y el reporte de la biopsia menciona como hallazgos macroscópicos una masa multilobulada de 180 gramos, con áreas blanquecinas, congestivas y hemorrágicas. “Al corte por su eje mayor, en su mayoría es de aspecto necrótico, en su interior violácea y consistencia friable, con algunas áreas quísticas”, y como hallazgos microscópicos una “lesión en su mayor parte de aspectos necróticos y hemorrágicos,

FIGURA 2. Tomografía computada de tórax con contraste. Imágenes axiales (2a), sagitales (3b) y coronales (3c) en ventana de pulmón. Imagen coronal en ventana de mediastino (4d).



Masa sólida de atenuación heterogénea en la ventana de mediastino, con coeficiente de atenuación de tejidos blandos, de origen extrapulmonar y con vascularización periférica, que ocupa el borde posterior del tercio superior del hemitórax derecho. Esta masa no condiciona afectación de los arcos costales vecinos ni de los planos musculares de la pared del tórax.

Imágenes obtenidas del archivo docente del servicio de radiología e imágenes diagnósticas, Clínica Universitaria Colombia.

donde hay tejido viable se aprecia tumor de células pequeñas, redondas y azules de aspecto primitivo con tendencia a formar pseudorosetas y alta actividad mitótica que excede de 10 en 10 CGA”.

El servicio de patología documentó estudios de inmunohistoquímica que mostraron positividad de la población tumoral con CD99, vimentina, sinaptofisina y focalmente con FLI-1, y negatividad para citoqueratina coctel, CD45, desmina, miogenina, s100, EMA, TLE-1 y OCT3/4. Con ese perfil recomendaron estudios de biología molecular para oncoproteínas de fusión (EWSR1), los cuales confirmaron como diagnóstico definitivo un tumor de Askin (PNET, tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica).

Como tratamiento se programó al paciente para pleurectomía derecha más decorticación pulmonar por toracoscopia para el 15 de marzo de 2019, donde se halló masa con diferentes consistencias, áreas sólidas y áreas quísticas con base en el mediastino posterior en el borde apical del hemitórax derecho, con múltiples adherencias firmes de la masa a la pleura y pulmón, no se presentaron complicaciones dentro del procedimiento quirúrgico. Posteriormente el paciente continuó seguimiento por oncología para iniciar el manejo con quimio y radioterapia.

DISCUSIÓN

El tumor de Askin fue descrito en 1979, en el artículo “Askin FB, Rosai J, Sibley RK et-al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: a distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer*. 1979; 43 (6): 2438-51”, y aunque inicialmente se consideró una entidad independiente, hoy en día se clasifica como un tumor neuroectodérmico primitivo periférico (pPNET) retroperitoneal y torácico, que hace parte de la familia de sarcomas de Ewing extraóseos, que a su vez hace parte de los tumores de pequeñas células azules. Representan del 10 al 15 % de los tumores primarios de la pared torácica, y es más frecuente en niños caucásicos^{1,4}.

Existen tres mecanismos que desencadenan la oncogénesis de esta lesión, la translocación t(11;22) (q24;q12), la formación del gen fusión EWS-ETS 1,

y la mutación puntual del gen que codifica para la proteína SOX11. Una vez se presentan estos daños inicia un proliferación anómala de las células de la pared torácica, hasta formar masas extrapulmonares invasivas, de tejidos blandos, heterogéneas (necrosis, hemorragia, degeneración quística), de forma frecuente pueden asociarse a derrame pleural, e infrecuente a calcificaciones macroscópicas^{1,4}.

El comportamiento del tumor varía según las modalidades de imagen, de la siguiente forma¹⁻⁵:

- En radiografía convencional se presenta como una masa extrapulmonar, de márgenes definidos, que desplaza las estructuras adyacentes. Puede causar destrucción de arcos costales, por lo que se recomienda caracterización adicional con radiografías de reja costal.
- En tomografía computada se identifica como una masa de atenuación heterogénea, sólida, con realce homogéneo tras la administración del medio de contraste yodado; también pueden mostrar extensión intratorácica y extratorácica, reacción perióstica de las costillas, necrosis, engrosamiento pleural no uniforme, y degeneración quística.
- En imagen por resonancia magnética su intensidad de señal es heterogénea, en secuencias T1 es isointensa o hipointensa respecto al músculo, en T2 tiene una alta intensidad de señal, heterogénea, y en las secuencias T1 poscontraste tiene realce heterogéneo tras la administración del medio de contraste paramagnético.
- En los estudios de medicina nuclear, se comporta como una masa hipercaptante en PET y en gammagrafía.

Dentro de los principales diagnósticos diferenciales por imagen se deben considerar el tumor fibroso solitario de la pleura, el osteosarcoma, el rhabdomyosarcoma y las metástasis (de cáncer de mama y de pulmón especialmente).

El tratamiento está basado en una resección quirúrgica de márgenes amplios, radioterapia con dosis

entre 20 y 60 cGy, y esquemas de quimioterapia que incluyan vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida y actinomicina, también existen ciclos alternativos con ifosfamida, adriamicina y etopósido^{2,5}.

Finalmente, el pronóstico depende de la aparición de metástasis al momento del diagnóstico. Las metástasis normalmente afectan a los pulmones, huesos, hígado y en menor medida, el sistema nervioso central. Acorde a ello la supervivencia a cinco años oscila entre un 15 y 48 %^{2,5}.

CONCLUSIONES

El tumor de Askin es una rara neoplasia de la pared torácica que pertenece al grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos, y a las familias de los tumores de pequeñas células azules y de los sarcomas de Ewing extraóseos. Se presentó un caso clínico relevante por

su concordancia con los hallazgos típicos descritos en la literatura, el cual tiene confirmación por histopatología y su perfil inmunohistoquímico. Los hallazgos por imágenes diagnósticas varían entre las diferentes modalidades y permiten un reconocimiento oportuno de la enfermedad.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

FINANCIACIÓN

No se aplicó a ninguna convocatoria o recurrió alguna fuente de financiación externa para la realización de este trabajo.

REFERENCIAS

1. Bravo-Linares D, Hernández-Verbel K, Linares-Ballesteros A, Jaramillo-Barberi L, Méndez-Manchola M, Restrepo-Ángel F, Sarmiento-Urbina I, Fierro-Ávila F. Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica: tumor de Askin en niños. *Rev Fac Med* 2013, 61 (3).
2. Keehn B, Jorgensen SA, Towbin AJ, Towbin R. Askin tumor. *Appl Radiol*. 2017; 46 (6): 32-3. <https://doi.org/10.37549/AR2388>
3. Cueto-Ramos RG, Ponce-Escobedo AN, Montero-Cantúa CA, Muñoz-Maldonado GE, Ruiz-Holguín E, Vilches-Cisneros N. Askin tumor: Case report and literature review. *Medicina Universitaria* 2015, (17) 69: 213-7. <https://doi.org/10.1016/j.rmu.2015.09.003>
4. Benbrahim Z, Arifi S, Daoudi K, Serraj M, Amara B, Chakib Benjelloun M, Mellas N, El Mesbahi O. Askin's tumor: a case report and literature review. *World J Surg Oncol* 2013; 11: 10. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-11-10>
5. Arguello Ramírez B, Rico NA, Gutiérrez RF, Martínez RDA, Pliego MR, Espinosa SJA. Tumor de Askin. *Rev. Fac. Med. (Méx.)* 2019; 62 (2): 43-47. <https://doi.org/10.22201/fm.24484865e.2019.62.2.08>