

Caso Clínico: Tumor de Askin.

Clinical Case: Askin's Tumor.

Hollwuin Solórzano Morales¹ , Luis Morejón Naranjo¹, Gabriela Aguirre Guzmán², Paúl Ulloa²

1. Servicio de Partes Blandas. Sociedad de Lucha contra el Cáncer – Solca Guayaquil.
2. Postgrado de Cirugía General de la Universidad de Especialidades “Espíritu Santo” (UESS). Samborondón.

*Correspondencia:

h_solorzano_m@yahoo.com

Teléfono [593] 2288 088 Ext 120

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Fondos: Ver la página 130

Recibido: 01 Febrero 2016

Aceptado: 15 Noviembre 2016

Publicado: 30 Agosto 2017

Membrete bibliográfico:

Solórzano H, Morejón L, Aguirre G, Ulloa P. Caso Clínico: Tumor de Askin. Rev. Oncol. Ecu 2017;27(2):125-133.

DOI: <https://doi.org/10.33821/214>

Resumen

Introducción: El tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) de la pared torácica también denominado tumor de Askin es una neoplasia rara y agresiva, que afecta mayoritariamente a niños y adolescente.

Caso Clínico: Se reporta el caso de un joven de 17 años que presentó una gran tumoración subescapular derecha, acompañado de dolor y disnea a quien realizó previa quimioterapia neoadyuvante y dada buena respuesta, resección tumoral con márgenes oncológicos más reconstrucción plástica de hemitórax derecho. Constatándose como hallazgo intraoperatorio, no evidente en imágenes, metástasis pulmonar. Presenta evolución favorable posquirúrgica con posterior recurrencia local y metástasis a distancia, sin respuesta a la quimioterapia adyuvante con fallecimiento 7 meses luego de la cirugía.

Conclusión: En el presente caso el TA tuvo una sobrevida corta a pesar el tratamiento neoadyuvante, resección quirúrgica y nuevo ciclo de tratamiento quimioterápico.

Palabras Claves: TUMORES NEUROECTODÉRMICOS PERIFÉRICOS PRIMITIVOS, TÓRAX, SUPERVIVENCIA (SALUD PÚBLICA), QUIMIOTERAPIA COMBINADA.

DOI: 10.33821/214

Copyright Solórzano, et al. Este artículo es distribuido bajo los términos de [Creative Commons Attribution License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), el cual permite el uso y redistribución citando la fuente y al autor original.

Abstract

Introduction: The primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the thoracic wall also called Askin's tumor is a rare and aggressive neoplasm, affecting mainly children and adolescents.

Clinical case: We report the case of a 17-year-old boy who presented a large right subscapular tumor, accompanied by pain and dyspnea who underwent previous neoadjuvant chemotherapy and given good response, tumor resection with oncological margins plus plastic reconstruction of the right hemithorax. Being confirmed as an intraoperative finding, not evident in images, pulmonary metastasis. It presents favorable postoperative evolution with subsequent local recurrence and distant metastasis, without response to adjuvant chemotherapy with death 7 months after surgery.

Conclusion: In the present case, the TA had a short survival despite neoadjuvant treatment, surgical resection and a new cycle of chemotherapy treatment.

Keywords: PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMORS, THORAX, SURVIVAL (PUBLIC HEALTH), COMBINED CHEMOTHERAPY.

DOI: 10.33821/214

Introducción

En 1979 Askin y cols. realizaron el primer reporte de casos de Tumores Neuroectodérmicos Primitivos (por sus siglas en Inglés PNET) como neoplasias indiferenciadas de pequeñas células azules redondas, localizadas en la región toracopulmonar en 20 niños y adolescentes, en promedio de 14.5 años de edad; descritas como originadas en los tejidos blandos de la pared torácica y tejido pulmonar periférico con un comportamiento agresivo, con tendencia a recidivar localmente y no a distancia como otros tumores de células pequeñas de la infancia (rabdomyosarcoma, sarcoma de Ewing, neuroblastoma y linfoma maligno), reportando una supervivencia media de 8 meses [1].

Histológicamente los PNET se incluyen en la familia de los sarcomas de Ewing [2]. Se originan de las células nerviosas primitivas del sistema nervioso, pero también se presentan fuera del sistema nervioso central en la pared torácica, pelvis y extremidades [3].

El Tumor de Askin (TA) es un PNET desarrollado en los tejidos blandos de la pared torácica [3]. Se caracteriza por presentar una translocación cromosómica $t(11;22)(q24;q12)$, que origina la expresión de la proteína NSE-MIC2 (CD99 positivos) [4, 5].

Pertencen a los tipos histológicos más indiferenciados de tumores malignos, con mal pronóstico, que depende de la edad y extensión del tumor en el momento del diagnóstico [1, 3]. Su enfoque diagnóstico es complejo y requiere un equipo multidisciplinario. Dada la rareza de esta entidad, ningún régimen ha sido validado en la literatura [3]. Se presenta este caso por su baja frecuencia reportada.

Caso Clínico

Se trata de un hombre de 17 años de edad que posterior a trauma en parrilla costal presenta cuadro clínico de 11 meses de evolución caracterizado por el crecimiento rápido y progresivo de una masa tumoral en la región subescapular derecha, acompañada de dolor en hemitórax que no cede con analgesia. Adicionalmente presenta tos y disnea de decúbito.

Al examen físico se evidenció una gran tumoración subescapular derecha de 18 cm de diámetro, de contornos regulares que involucraba arcos costales (**Figura 1**).

Figura 1. Apariencia externa del tumor.



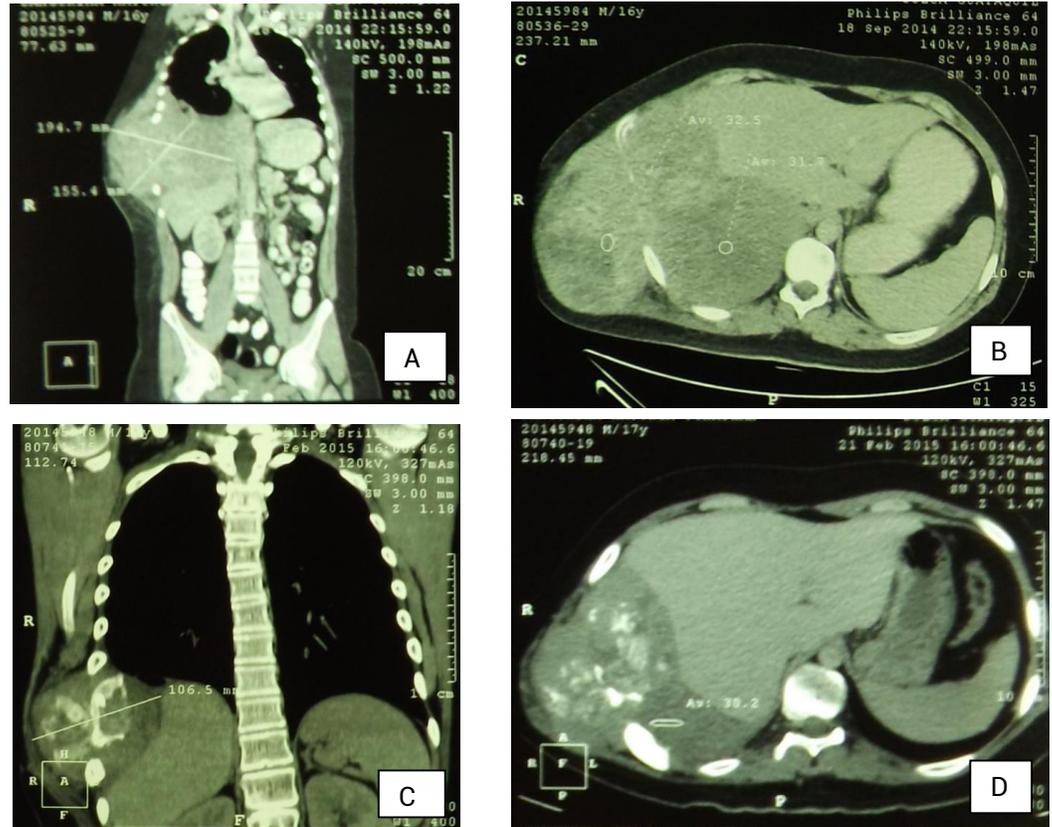
Gran masa tumoral dura, levemente dolorosa, de bordes regulares, fija a parilla costal, de 18 cm de diámetro en tórax posterior derecho, desde la escápula hasta la región lumbar.

El estudio de histología estableció el diagnóstico de Sarcoma de Edwig versus PNET, por lo que se realizó pruebas de inmunohistoquímica, las cuales fueron positivas para el CD-99, con lo que se confirmó el diagnóstico de Tumor de PNET, denominándose Tumor de Askin. Adicionalmente se realizaron estudios de extensión como citología de Líquido Cefalorraquídeo, Mielograma, Citometría de flujo y Biopsia de médula (en la cresta iliaca) las cuales estuvieron libres de infiltración tumoral.

Con este diagnóstico recibió 4 ciclos de Quimioterapia Neoadyuvante (QN) con un esquema de Vincristina, Ifosfamida, Doxorrubicina, Etopósido con buena respuesta, evidenciándose reducción tumoral del 40% al 50% tanto en Radiografía de Tórax de control como en Tomografía de tórax, por lo que se programó la resección quirúrgica con reconstrucción plástica (**Figura 2**).

Se realizó la resección tumoral amplia con márgenes oncológicos que incluyeron del 7mo al 10mo arco costal y músculo diafragmático derecho, evidenciándose en el momento quirúrgico una metástasis en base del pulmón. Se reconstruyó el hemitórax derecho con alambre quirúrgico y malla de Prolene, cubierto con colgajo musculocutáneo del Gran Dorsal (**Figura 3**).

Figura 2. Tomografías con contraste pre-quimioterapia y post-quimioterapia.

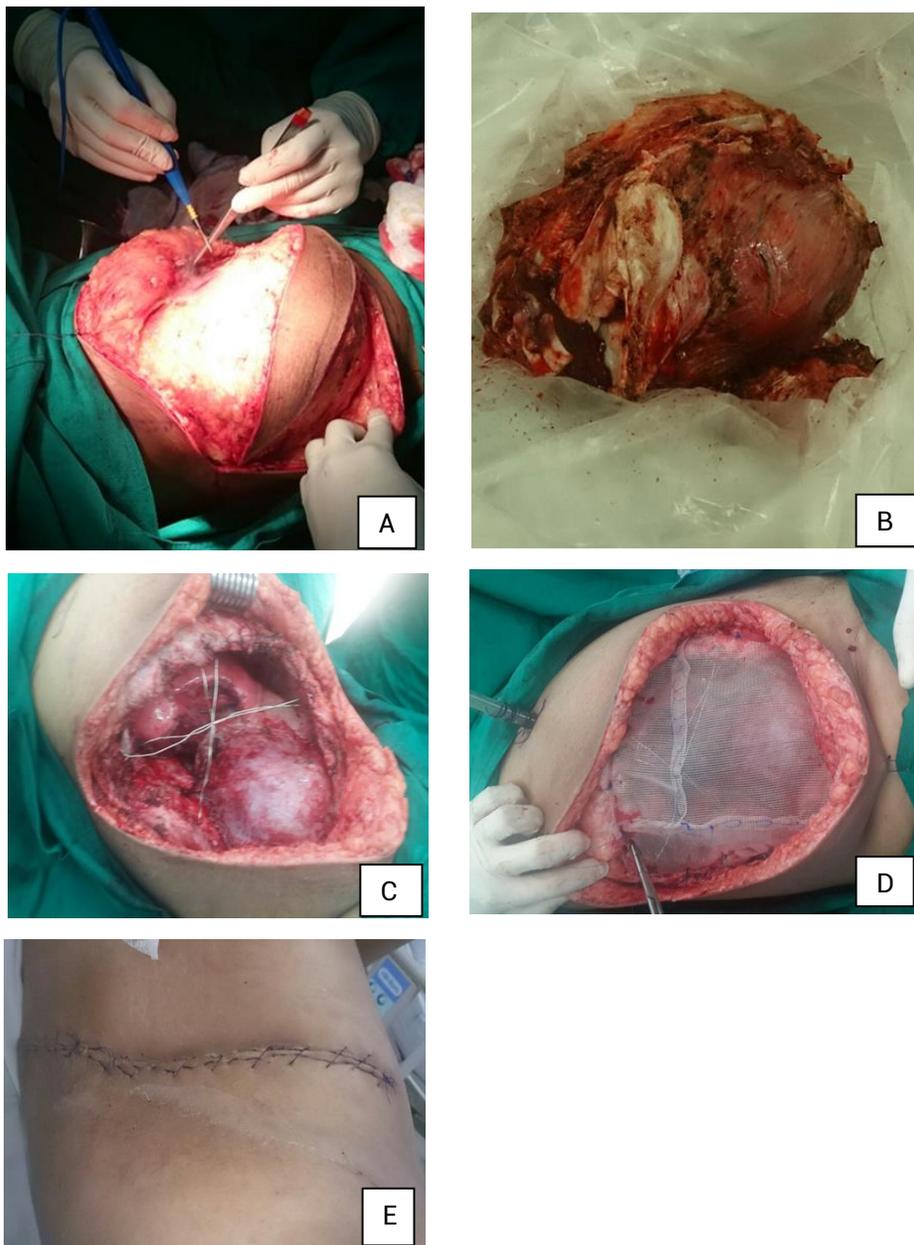


A y B) Tomografía con contraste (TC) de tórax en corte coronal y transversal (prequimioterapia): Masa con densidad de tejidos blandos con áreas de menor densidad necrosis, que se extiende desde la pared costal derecha, involucra TCS, comprime y desplaza lóbulo derecho hepático hacia la línea media, y al pulmón derecho condicionando disminución volumétrica del mismo, aparenta infiltrar pleura y peritoneo parietal, se adosa a los músculo dorsal ancho, serrato anterior y oblicuo externo del abdomen, masa mide 21.3x16.4cm.

C y D) TC de tórax posquimioterapia: Masa heterogénea con densidad de tejidos blandos que en estudio actual mide 14 x 12 x 10cm en la pared torácica inferior derecha con invasión de músculos intercostales, de TCS, destrucción del 8vo arco costal, con áreas de mayor densidad calcificaciones, que han disminuido de tamaño en aprox. 40-50%. No derrame pleural. No derrame pericárdico.

El paciente fue dado de alta a los 12 días en buenas condiciones clínicas. En controles por consulta externa el paciente presentó una recidiva local con metástasis al pulmón contralateral, por lo que recibió quimioterapia adyuvante (QA) con esquema de Actinomicina, Vincristina e Ifosfamida sin respuesta favorable; dada progresión de enfermedad y malas condiciones no fue considerado para radioterapia. El paciente falleció a los 7 meses de la cirugía.

Figura 3. Fotografías de la cirugía.



A y B) Resección tumoral amplia con márgenes oncológicos que incluye 7mo, 8vo, 9no y 10mo arco costal y músculo diafragmático derecho. **C, D y E)** Reconstrucción de hemitórax derecho con alambre quirúrgico y malla de Prolene, cubierto con colgajo musculocutáneo de Gran Dorsal, previa colocación de tubo de tórax.

Discusión

El TA es extremadamente agresivo y raro, ocurre con mayor frecuencia en niños y adolescentes. Con incidencia del 27 % en la primera década de vida, 64% en la segunda y hasta un 9% en la tercera década [6], que va en relación con el caso presentado cuya edad fue 17 años.

Se presenta en 1 a 3 personas por millón de habitantes por año, en la publicación realizada por Askin y cols de 20 casos, predominó en el sexo femenino. Los pocos estudios posteriores han mostrado una mayor frecuencia en varones, con una relación hombre mujer 1.5:1 [6]. Se buscó en estadísticas de 10 años (2005 a 2015) en el Instituto Oncológico "Sociedad Lucha Contra el Cáncer"-Guayaquil de casos de tumores de pared torácica reportándose 10 casos (5 condrosarcomas, 2 osteosarcomas, 2 tumores de Edwing) con 1 caso de tumor de Askin y de sexo masculino acorde con la incidencia reportada a nivel mundial.

Generalmente se presenta como una gran masa toracopulmonar de rápido crecimiento con síntomas respiratorios comunes. El dolor local podría estar presente y disminuir en las noches pero no desaparecer completamente. Puede presentarse con parestesia local y raramente con fractura patológica o síntomas de metástasis relacionados [7]. Relacionado con el paciente presentado.

Radiológicamente el TA se presenta como una masa unilateral, de gran tamaño, que involucra pleura y musculatura de pared torácica junto con destrucción costal, en algunos casos con invasión y adenopatías mediastínicas. Algunas revisiones establecieron a la resonancia magnética útil para detectar invasión del músculo de la pared torácica mientras que la Tomografía se prefiere para las metástasis, importantes para valorar la extensión de la enfermedad previa toma de decisión quirúrgica [8]. En el presente caso se utilizó Tomografía de tórax para determinar tamaño tumoral y metástasis (no presentes) al inicio y al final de QN, realizándose seguimiento con Radiografía de tórax mientras recibía neoadyuvancia, a más de solicitarse otros estudios de extensión.

El tratamiento debe aspirar a controlar la enfermedad local y metástasis a distancia. El tratamiento predominante es una combinación de QN, la resección quirúrgica radical, QA y radioterapia. Varios estudios han demostrado que esta terapia agresiva puede conducir a una supervivencia libre de recaída por mayor tiempo [9]. Este caso recibió QN, resección tumoral con márgenes oncológicos y QA. No recibe radioterapia por malas condiciones clínicas presentando recidiva local y metástasis a distancia.

El pronóstico de TA permanece sombrío debido a la frecuencia de recidivas locales y de metástasis a distancia (pulmón, hueso, hígado, glándulas suprarrenales y ganglios del mediastino) presentes en el momento del diagnóstico en el 10 % de los casos [3, 10].

Conclusiones

El TA frecuente en niños es un tumor maligno raro y extremadamente agresivo de la región toracopulmonar, con recurrencia locales y metástasis a distancias comunes. Un diagnóstico precoz y las modalidades de tratamiento multidisciplinarios son considerados como factores importantes para mejorar los resultados del tratamiento. El pronóstico es muy sombrío y la supervivencia media no supera los 8 meses con cualquiera que sea el tratamiento.

Agradecimientos

Se reconoce a las personas que participaron indirectamente en el caso clínico. Adicionalmente queremos reconocer a los familiares del paciente que autorizaron la publicación del caso con fines académicos.

Información adicional

Abreviaturas

PNET: tumor neuroectodérmico primitivo.

QA: Quimioterapia Adyuvante.

QN: Quimioterapia Neoadyuvante.

TA: tumor de Askin.

Nota del Editor

La Revista Oncología Ecu permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.

Archivos Adicionales

Ninguno reportado.

Fondos

Los fondos para la presente investigación fueron propios de los autores del presente artículo.

Disponibilidad de datos y materiales

Existe la disponibilidad de datos bajo solicitud al autor de correspondencia. No se reportan otros materiales.

Contribuciones de los autores

HSM y LMN realizaron el manejo clínico quirúrgico del paciente. GAG y PU, realizaron la revisión bibliográfica y compilación de la historia clínica. HSM y GAG escribieron el artículo. HSM y LMN realizaron el análisis crítico del artículo. Todos los autores leyeron y aprobaron el manuscrito final.

Aprobación de ética y consentimiento para participar

No aplica a un estudio observacional retrospectivo.

Consentimiento para publicación

Los autores disponen el consentimiento firmado por parte del tutor del paciente para la publicación del caso clínico con fines académicos.

Información del autor

Hollwuin Solórzano Morales, Médico del Servicio de Partes Blandas. Sociedad de Lucha contra el Cáncer – SOLCA Guayaquil.  <https://orcid.org/0000-0002-5747-8238>

Luis Morejón Naranjo, Cirujano General del Servicio de Partes Blandas. Sociedad de Lucha contra el Cáncer – SOLCA Guayaquil

Gabriela Aguirre Guzmán, Posgrado de Cirugía General de la Universidad de Especialidades “Espíritu Santo” (UESS). Samborondón, Guayaquil-Ecuador.

Paúl Ulloa, Posgrado de Cirugía General de la Universidad de Especialidades “Espíritu Santo” (UESS). Samborondón, Samborondón, Guayaquil-Ecuador.

Revisiones por pares

Acceda a la revisión de pares académicos en el siguiente enlace: <https://publons.com/review/2655468>

Referencias

1. Askin F, Rosai J, Sibley R, Dehner L, McAlister W. Malignant small cell tumour of the thoracopulmonary region in childhood: a distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer*. 1979;43(6):2438-51.
2. Martínez A, Cano I, Carrillo M, Ruiz J. Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica en adulto. Presentación de un caso. *An Radiol México*. 2011; 10(1):43-47.

3. Benbrahim Z, Arifi S, Daoudi K, Serraj M, Amara B, Mohammed Ch. Askin's tumor: a case report and literature review. *Wold J Surg Oncol*. 2013; 11:10.
4. Gómez C, Ramírez S, Quesada D, Unigarro L. Tumor de Askin: Presentación de caso. *Rev Colombi Radiol*. 2011;22(4):3378-81.
5. Iribarren M, Carnerero V, Domínguez P, González R. Tumor neuroectodérmico primitivo (tumor de Askin) en la pared torácica. *An Pediatr (Barc)*. 2011; 75(5):343-344.
6. Bravo D, Hernández K, Linares A, Jaramillo L, Méndez M, Restrepo F, et al. Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica: tumor de Askin en niños. *Rev Fac Med*. 2013; 61(3):239-244.
7. Shrestha B, Kapur B, Karmacharya K, Kakkar S, Ghulianis R. Askin's Tumor: A Dual Case Study. *Inter J Pediatr*. 2011; 2011: 252196. DOI: 10.1155/2011/252196.
8. Suárez M, Osorio M. Tumor de Askin: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An Radiol México*. 2008; 1:55-60.
9. Dou X, Yan H, Wang R. Treatment of an Askin tumor: A case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2013; 6(4):985-989.
10. Moujahid M, Ziadi T, Rhari A, Nador K, Serghini I, Tahiri M. The Rare Thoracic Tumor, Askin Tumors 7 Cases Report. *Open J Thoracic Surg*. 2014. 4: 27-31.

Abreviaturas en la referencias**DOI:** Digital Object Identifier**PMID:** PubMed Identifier**SU:** Short URL