

Tumores de la pared torácica.

Tumor de Askin. Presentación de un caso.

Carlos Matiz, MD¹, Pedro Manuel Pacheco, MD², Miguel Otero, MD³, Hernán Alvarado, MD⁴, José Luis Sierra, MD⁵

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 23 años con una masa dolorosa de 3 meses de evolución, localizada en la reja costal izquierda, cuyo estudio histopatológico e inmunohistoquímico fue concluyente de tumor de Askin, el cual típicamente compromete la pared torácica y pertenece al grupo de los llamados Tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos.

Se revisa la clasificación de los tumores neurogénicos del tórax y dentro de ellos, el comportamiento clínico, los métodos diagnósticos, las características histopatológicas y el tratamiento del tumor de Askin.

Tumores de la pared torácica. Tumor de Askin. Presentación de un caso. 1999 Rev Colomb Neumol 2000;12:33-36

SUMMARY

A case study is presented of a 23-year-old woman with a painful mass, located in the left rib cage, during the past 3 months. Its histopathological and immunohistochemistry were conclusive of an Askin tumor, which typically affects the thoracic wall and pertains to the peripheral primitive neuroectodermal tumors.

The classification of the neurogenic tumors in the thorax will be revised, this including clinical behavior, diagnostic methods, histopathological characteristics and the treatment of Askin tumors.

Thoracic wall tumors. Case study of an Askin tumor. 1999 Rev Colomb Neumol 2000;12:33-36

Mujer de 23 años, con cuadro de 3 meses de evolución de dolor continuo en hemitórax izquierdo, que se aumenta con la palpación de los arcos costales segundo y tercero del mismo lado. No hay antecedentes de importancia. El examen físico mostró una paciente álgica, disneica y taquipneica, con una masa dura y dolorosa en segundo espacio intercostal izquierdo, disminución de los ruidos respiratorios y matidez en 2/3 inferiores del hemitórax ipsilateral, sin otros hallazgos importantes.

Los exámenes paraclínicos mostraron un cuadro hemático con anemia microcítica; unos gases arteriales con PaO₂ de 47 y saturación de 86%; espirometría y curva flujo volumen con alteración restrictiva severa: CVF 0.42L; ecocardiograma con derrame pericárdico leve; La radiografía de tórax mostró opacidad total del hemitórax izquierdo con destrucción del segundo arco costal, imagen también aparente en la TAC, la que además puso de manifiesto una masa lobulada de diferentes densidades, con derrame pleural y sin presencia de adenopatías (figura No 1). En la escanografía abdominal y de cráneo no hubo alteraciones, mientras que la gammagrafía ósea dejó ver una hiper captación del radiotrazador en el segundo arco costal izquierdo (figura No 2).

Con la toracentesis se obtuvo un líquido hemorrágico, sin evidencia de malignidad, por lo cual se realiza biopsia pleural con aguja (figuras No 3 y No 4), interpretada como concluyente de una lesión tumoral maligna, constituida por una población monótona de células pequeñas, con extensa necrosis celular, núcleos con cromatina fina, escaso citoplasma, cariorexis y áreas de hemorragia. Los estudios con inmunoperoxidasa, realizados en vista de la inicial dificultad en el diagnóstico histológico, fueron reactivos para enolasa neuronal específica, con marcador neuroectodérmico (MIC 2) negativo para actina muscular y marcador linfoide. Diagnóstico: tumor de Askin (figura No 5).

Con base en estos hallazgos y previo a la cirugía, se decidió iniciar tratamiento con quimioterapia: Doxorubicina, Fosfamida Mesna – UP 16, por 6 sesiones lográndose disminución en el tamaño de la masa. Posteriormente es llevada a toracotomía, con resección del tumor y reconstrucción de la pared torácica. Dos meses más tarde presenta recidiva, realizándose nueva resección. Ocho semanas después acusa compresión medular, requiriéndose radioterapia con la cual se logra mejoría parcial de su sintomatología; en ese

^{1,2} Neumólogos Clínica El Bosque.

³ Cirujano, Director Clínica El Bosque.

^{4,5} Servicio de Patología Clínica El Bosque

Dirección. Carlos Matiz. Departamento de Neumología Clínica EL Bosque.

momento se detecta además, la presencia de metástasis cerebrales. Hasta septiembre de 1999 presenta una sobrevida de 21 meses.



Figura No 1 Tac de tórax. Presencia de masa.

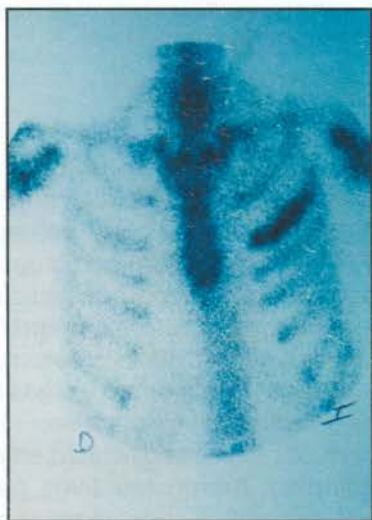


Figura No 2 Hiper captación del trazado en el segundo arco costal izquierdo.

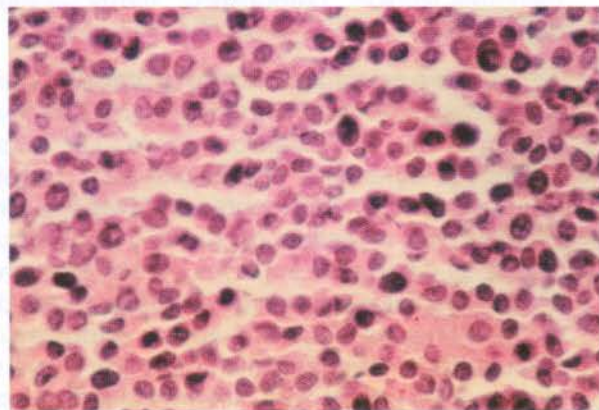


Figura No 3 La preparación muestra un tumor constituido por células pequeñas, redondas de cromatina fina, y escaso citoplasma, con un patrón difuso. Algunas células presentan núcleo picnótico.

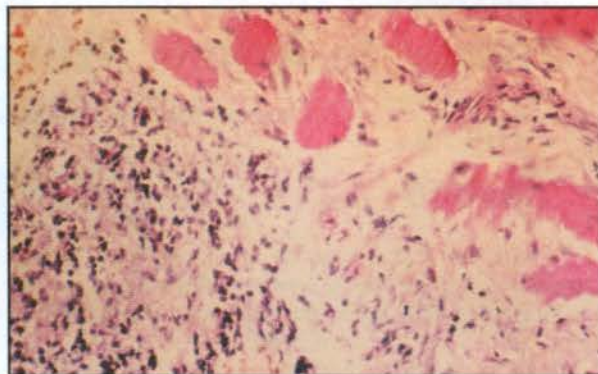


Figura No 4 El tumor infiltra el tejido fibroconjuntivo de la pleura parietal y las fibras musculares estriadas de la reja costal.

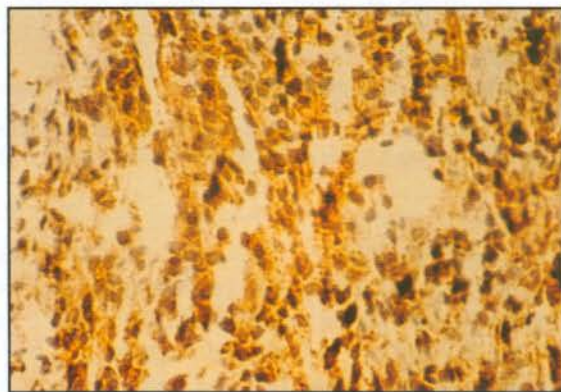


Figura No 5 Células tumorales enolasa neuronal específica positivas.

TUMOR DE ASKIN.

Revisión

Los tumores malignos de células pequeñas de la región toracopulmonar fueron descritos por primera vez por Askin en Lang, en 20 niños y adolescentes. Esta neoplasia es miembro de los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos y típicamente compromete tejidos blandos de la pared torácica, periostio y parenquima pulmonar por extensión directa. Puede existir recurrencia del tumor a nivel abdominal, por extensión a través del diafragma; las metástasis óseas y paravertebrales son comunes, presentándose también a cerebro, región cervical y retoperitoneal¹⁻².

Los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos (PPNET) se derivan de la cresta neural, de células pluripotenciales neuroectodérmicas y de nervios intercostales. Existe, como hallazgo común de este tipo de tumores, la traslocación cromosómica + (11:22) 4 (24:912) C (M y C)³; se

presentan en la infancia y la adolescencia con un promedio de edad de 13 años. Ocasionalmente se ve en la edad adulta y existen 2 casos descritos a los 51 y 67 años⁴; predomina en las mujeres, con una relación respecto a los hombres de 3:1⁵. En una revisión del J. Surg Oncol, 1998, se presentó en 14 casos como una masa de la pared del tórax; en 11 con dolor torácico; en 6 casos con compromiso óseo; con fiebre en 4 casos, con disnea en otros tantos y con pérdida de peso, tos seca y hemoptisis en tres casos.

La clasificación de los tumores neurogénicos del tórax y su incidencia en la infancia se observa en las tablas 1 y 2 del estudio realizado en la AFIP en 160 casos.

BENIGNOS	MALIGNOS
Vaina nervio	Schwanoma - Sarcoma
Neurilemoma	
Neurofibroma	
Ganglio autonómico	
Ganglioneuroma	Ganglioneuroblastoma
	Neuroblastoma
Paraganglionico	
<u>Simpático</u>	
Feocromocitoma	Feocromocitoma
<u>Parasimpático</u>	
Paraganglioma	Paraganglioma
Quemodectoma	
Tumor Neuroectodermico	Askin
Periférico	

Tabla No. 1 Clasificación de los tumores nelirogénicos del tórax.

	INFANCIA	AFIP
Vaina Nervio		
Neurilemoma	1	51
Neurofibroma	6	15
Sarcoma	1	1
Ganglio Autonómico		
Ganglioneuroma	10	40
Ganglio neuroblastoma	6	22
Neuroblastoma	12	24
Paraganglioma		7
Askin	6	-
TOTAL	42	160

Tabla No. 2 Incidencia en la infancia de los tumores neurogénicos. Estudio AFIP realizado en 160 casos.

En un informe del AJR de 1993, se revisaron los hallazgos obtenidos con tomografía axial computarizada y resonancia nuclear magnética, encontrándose tumores de 5-8 cm en la pared torácica en 7 casos, unilaterales en 8, derrame pleural en 7, destrucción costal en 5 casos, heterogéneos en 8 casos y necrosis y hemorragia en 7 casos. En las conclusiones de este estudio

se estableció que la resonancia es útil para detectar la invasión del músculo de la pared torácica mientras que la TAC se prefiere para la detección de metástasis más pequeñas y linfadenopatías. Las metástasis encontradas fueron: A pleura 6, costillas 4, pericardio 1, diafragma 1, vértebras 1, medula espinal 1⁸. El diagnóstico, debido al gran tamaño del tumor, se puede realizar por citología de aspiración con aguja fina⁹ pero también es posible por biopsia transtorácica y en algunos casos por toracotomía. El diagnóstico diferencial de los tumores neuroectodérmicos con el sarcoma de Ewing, neuroblastoma, rabdomiosarcoma y linfoma, es realmente difícil, considerando algunos estudios¹⁰, una histogénesis común para este tipo de tumores, lo cual hace necesario recurrir a la ayuda de la microscopía electrónica, la inmunohistoquímica y el cuadro clínico.

Schmit y cols¹¹ compararon los hallazgos de estos tumores, encontrando que el 27% de los casos del sarcoma de Ewing, eran de origen toracopulmonar, mientras que el 47% eran tumores neuroectodérmicos. La sobrevida del tumor de Ewing a los 7,5 años fue del 60% mientras que la de los (PPNET) fue del 45%. Con el neuroblastoma se presentó aumento en las catecolaminas en un 95% mientras que en el tumor de Askin no se encontró. Los mismos autores establecieron como parámetros diagnósticos para los PPNET la presencia de rosetas de Homer Wright y la positividad de 2 marcadores neurales, circunstancias ausentes en otros tumores como el Sarcoma de Ewing, el cual no tiene rosetas y a lo sumo presenta un marcador neural.

En cuanto a los hallazgos patológicos, los tumores PPNET muestran celularidad muy aumentada, de pequeño tamaño, de forma redonda, con citoplasma indiferenciado, relación nucleocitoplasma aumentada, múltiples nucleolos y presencia de rosetas de Homer Wright. Dentro de los marcadores inmuohistoquímicos para este tipo de tumores tenemos la enolasa específico neuronal (NSE), marcador neuroectodérmico (MIC-2) NBCA, NCSA, NF, y el HBA-71, para la confirmación del diagnóstico¹².

Con 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 sobrevida y la recurrencia del tumor. Se han utilizado tratamientos con esquemas de vincristina, doxorubicina,

ciclofosfamida y en algunos casos con cisplatino y adriamicina¹³. La radioterapia se realiza posterior a la quimioterapia; en un estudio se requirió de trasplante de médula ósea¹⁴⁻¹⁵.

La sobrevida del tumor de Askin es, a los 2 años, del 38%, y a los 6 años, del 14%, dando generalmente metástasis y recidivas¹⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kelessis NG., Apostolikas NN., Filopoulos EJ., Griniatsos JK, Vassilopoulos PP. Peripheral neuroepithelioma developing in the abdominal cavity. *Anticancer Res* 1996 Sep; 16(5B): 3193-5.
2. Miller JA, Tomkovich K, Romberger C. Primitive neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumour): CT and roentgenographic findings in a 51 year old male. *Respir Med* 1995 Nov; 89 (10): 705-8.
3. Christiansen H, Altmannsberger M, Lampert F. Translocation (5;22) in an Askin tumor. *Cancer Genet Cytogenet* 1992 Sep; 62 (2): 203-205.
4. Ravaux S, Bousquet JC, Vancina S. Askin's tumor in a 67 year-old man with cancer of the prostate. X-ray computed tomographic aspects. *J Radiol* 1990.71(3):233-6.
5. Devanley K, Vinh TN, Sweet DE. Small cell osteosarcoma of bone: an immunohistochemical study with differential diagnostic considerations. *Hum Pathol* 1993 Nov; 24(11): 1211-25.
6. Parikh PM, Charak BS, Banavali SD, Advani SH, Saikia TK, Gopal R, Borges AM, Chinoy RF, Desai PB. Treatment of Askin Rosai tumor-need for a more aggressive approach. *J Surg Oncol* 1988, oct; 39(2): 126-8.
7. Shields TW, Reynolds M. Neurogenic tumors of the thorax. *Surg Clin North Am* 1988 jun; 68(3): 645-68.
8. Winer-Muram HT, Kauffman WM, Gronemeyer SA, Jennings SG. Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors): CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 1993, Aug; 161(2): 265-8.
9. Kummur PV. Fine needle aspiration cytologic findings in malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region (Askin tumor). *Acta Cytol* 1994 sep; 38(5) 702-6.
10. Fukumoto S, Takamura K, Nakanishi K, Yamamoto M, Inaba S, Makimura S, Yoshikawa T, Terai T. Peripheral primitive neuroectodermal tumor involving the paravertebral and retroperitoneal regions. *Intern Med* 1997 jun; 36(6): 424-429.
11. Schmid D, Hermann C, Jurgens. Malignant peripheral neuroectodermal tumor and its necessary distinction from Ewing Sarcoma. *Cancer* 1991: 68; 2251.
12. Sawin RS, Conrad EU 3rd, Park JR, Waldhausen JH. Pre-resection chemotherapy improves survival for children with Askin tumors. *Arch Surg* 1996. Aug; 131(8): 877-90.
13. Shamberger RC, Tarbell NJ, Pérez-Atayde AR, Grier HE. Malignant small round cell tumor (Ewing's-PNET) of the chest wall in children. *J Pediatr Surg* 1994 Feb; 29(2): 179-184.
14. Takahashi K, Dambara T, Uekusa T, Nukiwa T, Kira S. Massive chest wall tumor diagnosed as Askin tumor. Successful treatment by intensive combined modality therapy in an adult. *Chest* 1993 jul; 104(1): 287-288.
15. Burge HJ, Novotny DB, Schiebler ML, Delany DJ, McCartney WH. MRI of Askin's tumor. Case report at 1.5 T. *Chest* 1990;97:1252-4.
16. Fırık M, Salisbury J, Gishen P. Askin tumor: Three case histories and review of the literature. *Eur J. Radiol* 1992; 14:178-80.