

Dra. Aleyda Martínez Morales,¹
 Dr. Ignacio Cano Muñoz,
 Dr. Miguel Ángel Carrillo Martínez,
 Dr. Juan Alejandro Ruiz Pérez

Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica en adulto. Presentación de un caso

RESUMEN

El tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP) de la pared torácica, también llamado tumor de Askin, es una neoplasia rara. Afecta mayoritariamente a niños y adolescentes. En la literatura se han descrito pocos

casos en pacientes adultos. En este reporte presentamos una paciente de 40 años de edad con dolor torácico y disnea. Se identificó por TC contrastada un tumor sólido, único, en la región posterior del hemitórax izquierdo, de localización extrapulmonar e intrapleural. Se realizó resección

quirúrgica del tumor, lobectomía y resección de segmento lingular, así como resección parcial de costillas ipsilaterales. Se concluyó, por anatomía patológica e inmunohistoquímica, que se trataba de un TNEP.

Continúa en la pág. 44

¹ Del Departamento de Radiología e Imagen del Hospital San José Tec de Monterrey. Av. I. Morones Prieto No. 3000 Pte., Col. Doctores, 64710, Monterrey N.L.
 Copias (copies): Dra. Aleyda Martínez Morales E-mail: dra.aleydamartinez@gmail.com

Introducción

En 1979 Askin y cols. describieron tumores neuroectodérmicos primitivos como neoplasias indiferenciadas de células redondas, localizadas en la región tóracopulmonar en 20 niños y adolescentes, con origen en las costillas o partes blandas y posterior infiltración al hueso. Histológicamente los tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP) se incluyen en un grupo que se conoce como familia de los sarcomas de Ewing, presentan localizaciones anatómicas muy diversas que afectan principalmente al hueso pero que tienen presencia también en partes blandas y distintos órganos como ovarios, riñones, pulmones, mediastino, etcétera. Pertenecen a los tipos histológicos más indiferenciados de tumores malignos.

Caso clínico

Se presenta una paciente femenina de 40 años de edad que inició su padecimiento 3 meses antes de la valoración. Manifiestó dolor en la parrilla costal izquierda, a nivel de las 7.^a y 8.^a costillas y en línea axilar posterior; dolor que irradiaba a la línea medioclavicular. Tenía tos y disnea. No se encontraron alteraciones en la exploración física.

En la radiografía posteroanterior de tórax se identificó un tumor radioopaco, redondeado, extrapulmonar, pleural, de aproximadamente 10 cm de diámetro (Figuras

1a y 1b). Se realizó tomografía computada con contraste endovenoso identificándose tumor en la región de hemitórax izquierdo, posterior; extrapulmonar, de aproximadamente 8 × 8 × 6 cm, sólido, de densidad similar a la de los músculos vecinos (50 UH), superpuesto a las costillas 7.^a, 8.^a y 9.^a sin lograr identificar destrucción de las mismas. El tumor presenta una cápsula fina en su periferia. No se identifica adenopatía mediastinal o axilar (Figura 2).

Se realizó cirugía para la resección radical en bloque del tumor probablemente maligno del tórax, incluyendo arcos costales 7.^o, 8.^o y 9.^o. Se practicó lobectomía inferior izquierda más resección del segmento lingular del lóbulo superior izquierdo. El examen patológico transoperatorio reportó sarcoma de células pequeñas.

Se envió al servicio de Patología la tumoración lobulada, con extensas áreas de necrosis que invadía tejidos blandos intercostales, adherida al periostio costal, con infiltración focal a la médula ósea de una de las costillas, pero sin invasión aparentemente del tejido pulmonar, que corresponde a sarcoma de células pequeñas y redondas de la región subpleural de la pared costal. El estudio histoquímico reveló resultados negativos para CD45 y CD20 (marcadores linfoides) y células positivas para CD99 y FLI-1 (marcadores neuroectodérmicos) sugestivo de TNEP. Los ganglios linfáticos del hilio pulmonar fueron negativos para metástasis. (Figura 3).

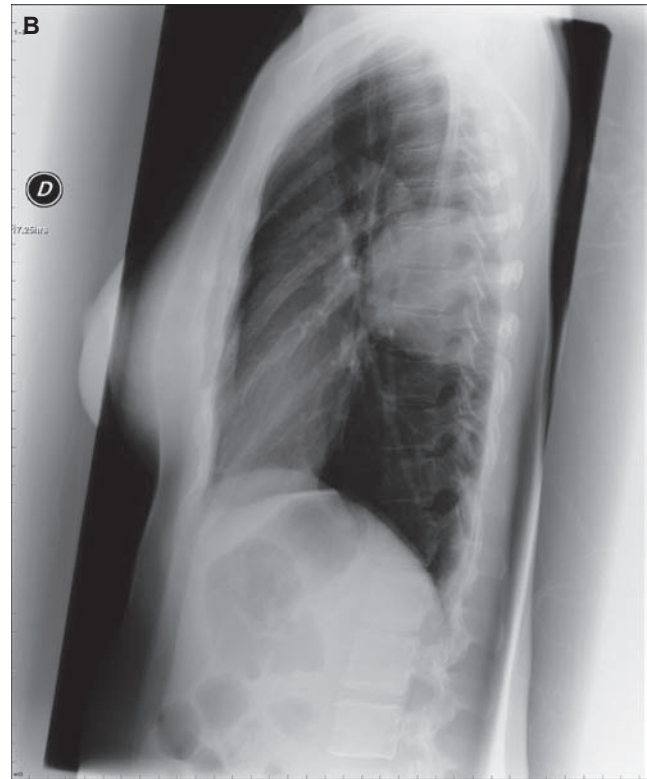
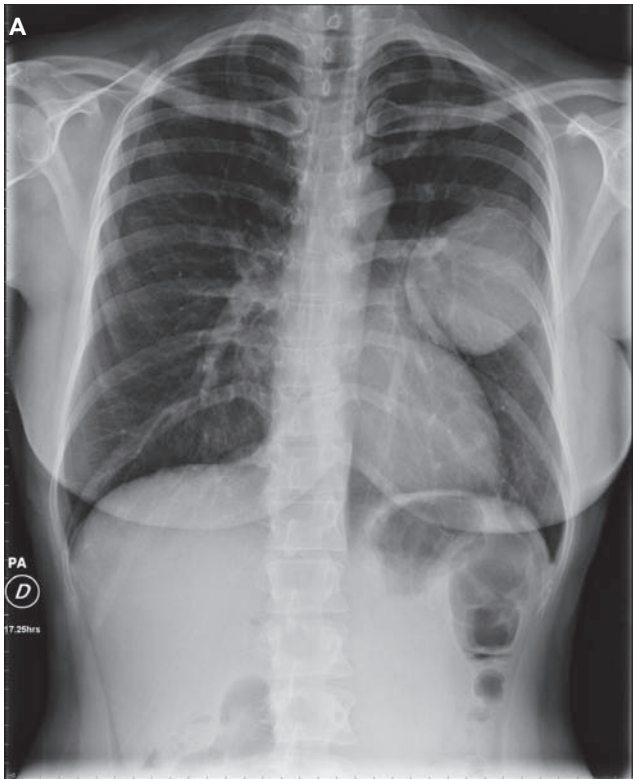
La paciente fue sometida a quimioterapia. Dos años después, durante su seguimiento, se identificó en tele-radiografía de tórax un tumor en el mediastino superior

ABSTRACT

The primitive neuroectodermal tumor of the chest wall, also called Askin tumor, is a rare neoplasm. Affects mostly children and adoles-

cents. In the literature have been described only few cases in adult patients. We report a 40 years old woman with thoracic pain and dyspnea. By contrasted TC was identified a single solid tumor, in the later region of left hemithorax, from extrapulmonary and intrapleural location. The tumor was car-

ried out by resection, lobectomy and resection of lingular segment, as well as partial resection of ipsilateral ribs. It was concluded, by pathological anatomy and immunohistochemistry, that it was a primitive neuroectodermal tumor of the chest wall.



Figuras 1 a y b. Radiografías de tórax donde se identifica la lesión redondeada de localización posterolateral izquierda en contacto con los arcos costales.

que se desplazaba a la tráquea en sentido contralateral con relación a la metástasis (Figura 4).

Se realizó tomografía computada donde se identificó un gran tumor con compresión de la tráquea de un diámetro máximo de 4 mm en sentido anteroposterior (Figura 5).

Se realizó procedimiento de dilatación con balón y se colocaron dos Stent metálicos (Palmaz®) para tratar la disnea y para prevenir la oclusión de la tráquea (Figuras 6a, b y c).

La paciente continuó con ciclos de quimioterapia y tres meses después se identificó reducción en el tamaño del tumor torácico (Figura 7).

Discusión

Los tumores neuroectodérmicos primitivos, conocidos como tumores de Askin en la pared torácica, se asocian con la traslocación del cromosoma 22. Se derivan de la cresta neural de células pluripotenciales y de los nervios intercostales.¹

Se presentan en la infancia y adolescencia (a una edad promedio de 13 años). Ocasionalmente aparecen en la edad adulta.² En el área torácica son tumores invasivos que comúnmente provocan destrucción ósea (costillas y escápula), invasión al espacio retroperitoneal, los ganglios linfáticos, las glándulas suprarrenales y el hígado.³ Se ha repor-

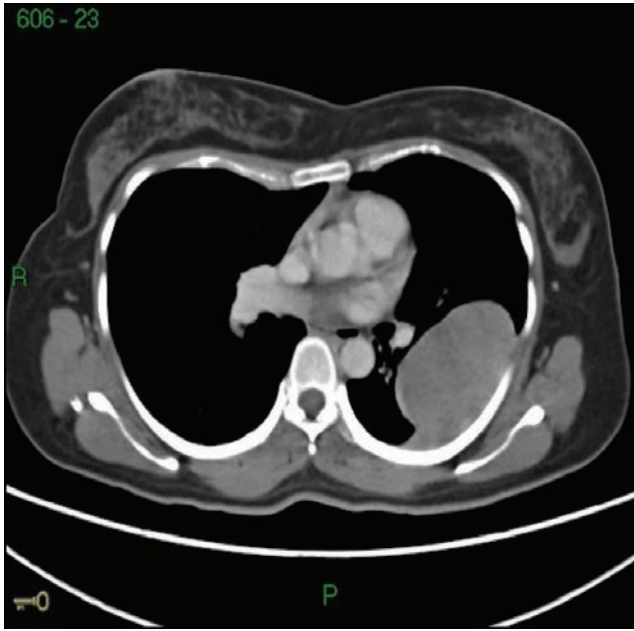


Figura 2. Imagen de TC que muestra lesión intratorácica, extrapleural, de densidad similar al músculo, en contacto con los arcos costales.

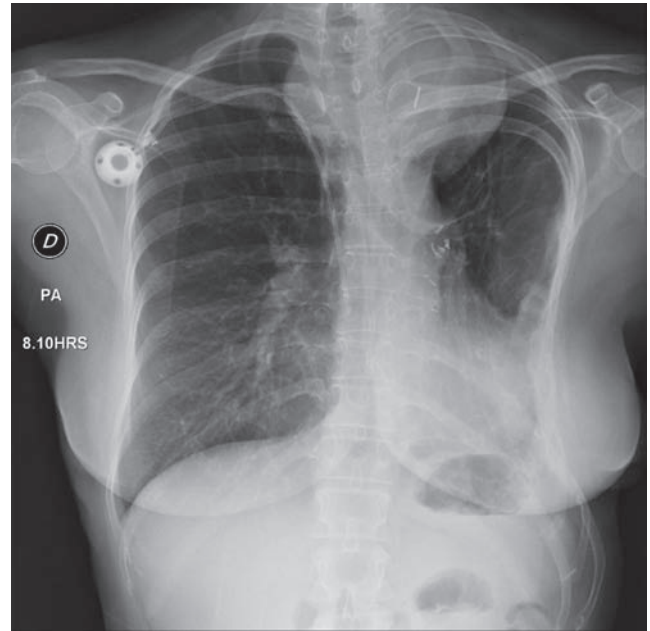


Figura 4. Radiografía de tórax donde se identifica un tumor en el mediastino superior que desplaza la tráquea. Hay derrame pleural izquierdo.

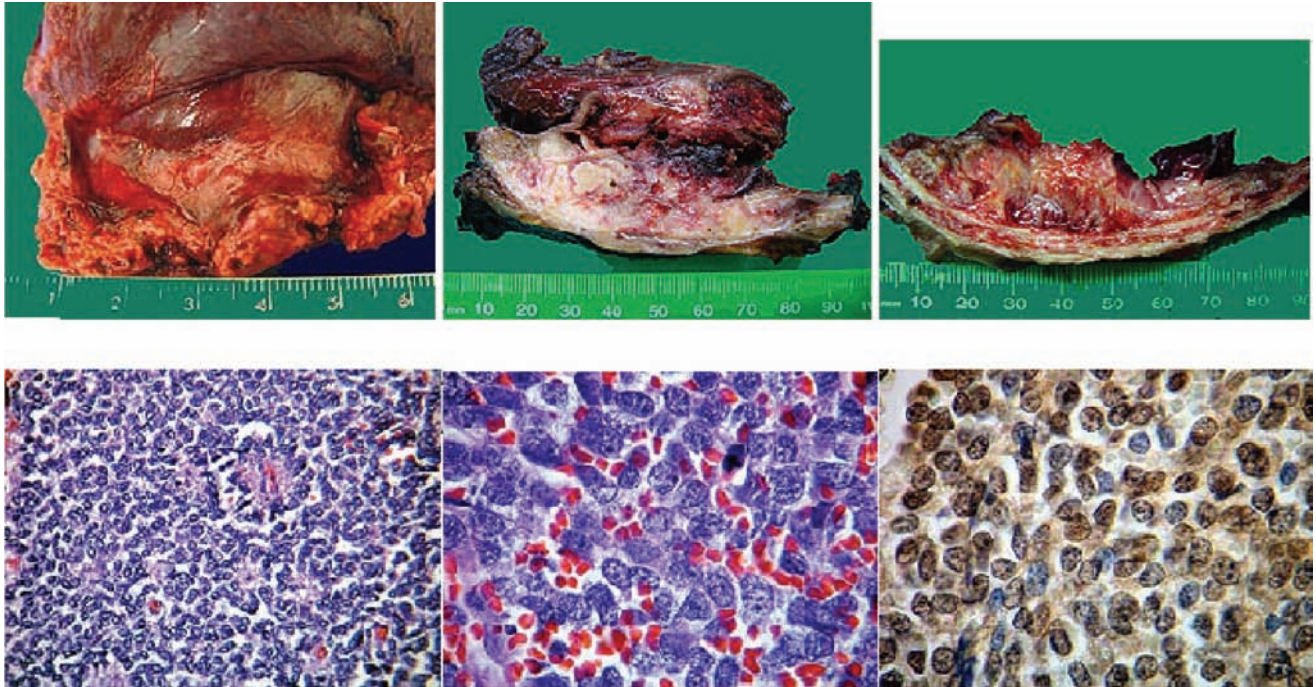


Figura 3. Imágenes macro y micro de la lesión, observando la infiltración a arcos costales y la tinción positiva a FLI-1 compatibles con tumor neuroectodérmico primitivo.

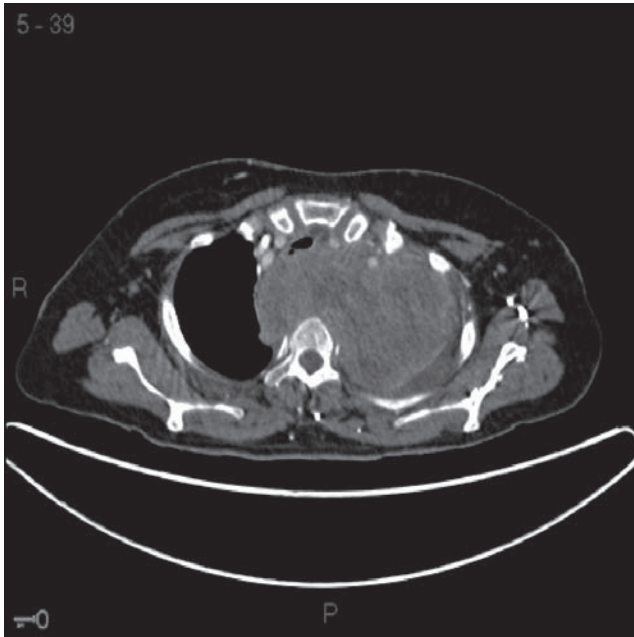


Figura 5. Tomografía donde se identifica tumor de predominio sólido, de patrón heterogéneo, en el mediastino superior y el ápice pulmonar izquierdo, desplaza y comprime a la tráquea.

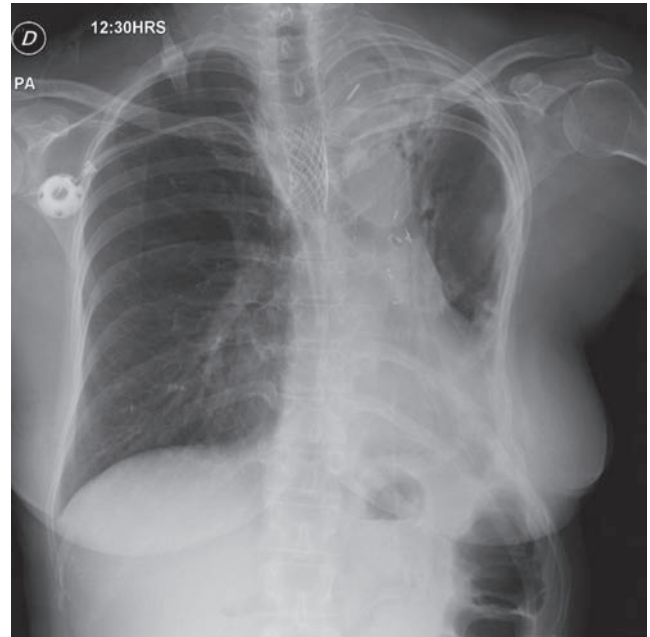


Figura 7. Radiografía de tórax 3 meses después; se identifican los Stent traqueales y la reducción en el tamaño del tumor torácico.

tado su asociación a la radioterapia en el linfoma de Hodgkin.¹

Histológicamente consisten en una proliferación neoplásica de células de núcleo redondo de pequeño o mediano tamaño, escaso citoplasma y múltiples mitosis; con la formación característica de rosetas de Homer-Wright.³

La presentación clínica más frecuente es dolor torácico, que puede acompañarse de derrame pleu-

ral y disnea. En 1985 Fink y cols. describieron las características clínicas y radiológicas en 10 pacientes (edad promedio de 18 años) con diagnóstico de tumor toracopulmonar de células pequeñas. Se incluyen en la presentación clínica: tumor indoloro, dolor torácico, adenopatía cervical o axilar, síndrome de Horner y disnea.⁴

La apariencia radiológica es variable y poco específica; su patrón metastásico es similar al de otras neoplasias de células pequeñas.⁴ El diagnóstico puede

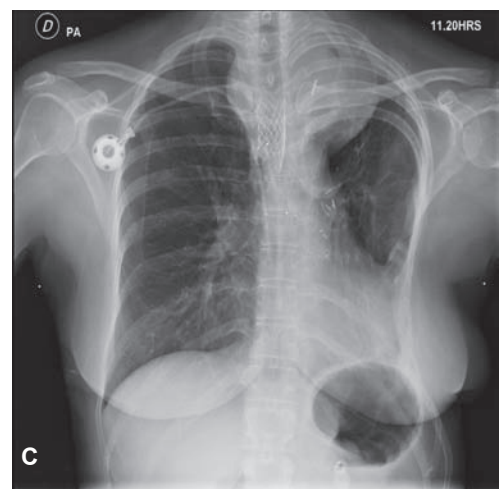
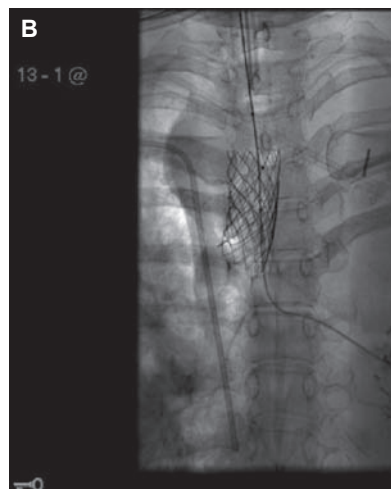


Figura 6 a. Traqueobroncografía que muestra estenosis de la tráquea producida por el tumor. **b.** Imagen que muestra dos Stent de Palmaz® abriendo la tráquea. **c.** Tórax posteroanterior dos semanas y tres meses después de la colocación de los Stent y del inicio de la quimioterapia: se identifica una disminución progresiva en el tamaño del tumor, los Stent en tráquea y el Port-a-cath; así como derrame pleural izquierdo y desplazamiento de la silueta cardíaca a la izquierda por el antecedente de lobectomía.

realizarse en la radiografía simple, la tomografía computada (TC) o la resonancia magnética (RM), siendo ésta última la de mayor sensibilidad.³

En la radiografía simple se presenta típicamente como un tumor de la pared torácica que puede asociarse con destrucción costal, engrosamiento o derrame pleural, así como con invasión pulmonar.⁴

Por tomografía computada se describen como tumores con densidad de tejidos blandos que ocasionalmente presentan calcificaciones. La TC tiene valor para la evaluación de la extensión del tumor, su diagnóstico y para la evaluación de la respuesta a la quimioterapia.⁵

En la RM las lesiones son hiperintensas en comparación con el músculo en secuencias de T1 y

heterogéneas e hiperintensas en secuencias potenciadas en T2.⁵

El tratamiento del tumor de Askin consiste, cuando es posible, en la resección radical complementada con radio y quimioterapia.³

Conclusión

Presentamos un caso de tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica en una edad inusual. El TNEP es agresivo y usualmente letal. Es un diagnóstico diferencial a considerar en lesiones torácicas en pacientes de cualquier edad. Comúnmente el tumor es resecado y las quimio y radioterapia están indicadas.

Referencias

1. Gladis G, Sabotl B, Munden R, et al. Primary Thoracic Sarcomas. *Radiographics* 2002;22:621-637.
2. Tumores de la pared torácica. Disponible en: <http://www.encolombia.com/medicina/neumologia/neumo12100-tumoresdelapared1.htm>
3. Cabezalí R, Lozano R, Bustamante E, et al. Askin's tumor of the chest wall: A case report in an adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:960-962.
4. Fink, et al. Malignant Thoracopulmonary Small Cell ("Askin") Tumor. *AJR* 1985;145:517-520.
5. Winer-Muram, et al. Primitive Neuroectodermal Tumors of the Chest Wall (Askin Tumors): CT and MR findings. *AJR* 1993;161:265-268.
6. Verma S, Prakash P, Yadav P, Srivastava D, Sharma SC. Primitive Neuroectodermal Tumour of the Chest Wall in an Adult. *JACM* 2008;9(3):237-239.
7. Gedik GK, Sari O, Altinok T, Tavli L, et al. Case Report. Askin's Tumor in an Adult: Case Report and Findings on 18F-FDG PET/CT. *Case Reports in Medicine* 2009. ID 517329.
8. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, Hasewaga T, et al. Chest Wall Tumors: Radiologic Findings and Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2003;23:1491-1508.
9. Souvirón-Encabo R, Arenas-Britez O, Gil R, Pérez-Luengo E, Scola-Yurrita B. Tumor neuroectodérmico primitivo periférico/sarcoma de Ewing extraóseo del hueso temporal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;56:38-40.
10. Llobart A. Sarcoma de Ewing y tumor neuroectodérmico primitivo periférico de hueso y partes blandas. Disponible en: <http://conganat.uninet.edu/IVCVHAP/CONFERENCIAS/Llobart/index.html>.