

A PROPÓSITO DE UN CASO: TUMOR DE ASKIN



AUTORES: Sabrina TORNATORE, M. Laura BOSCHETTI, M. Eugenia LASPIUR, M. Elena UCAR, Marcela GATTI

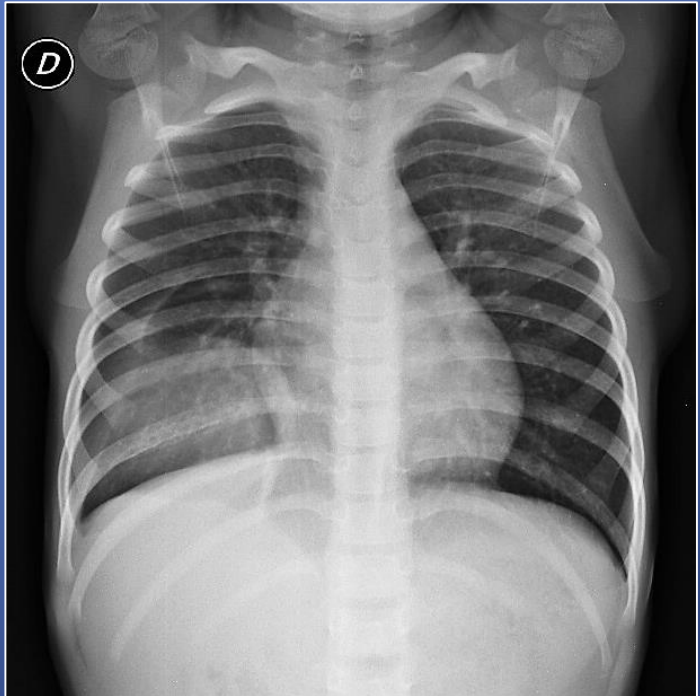
Hospital de Niños Sor María Ludovica. La Plata. Buenos Aires.

Email: sabrinatornatore@hotmail.com

Introducción: Presentamos un caso de tumor de Askin en una paciente de 5 años, que ingresa por dolor torácico, fiebre y tos.

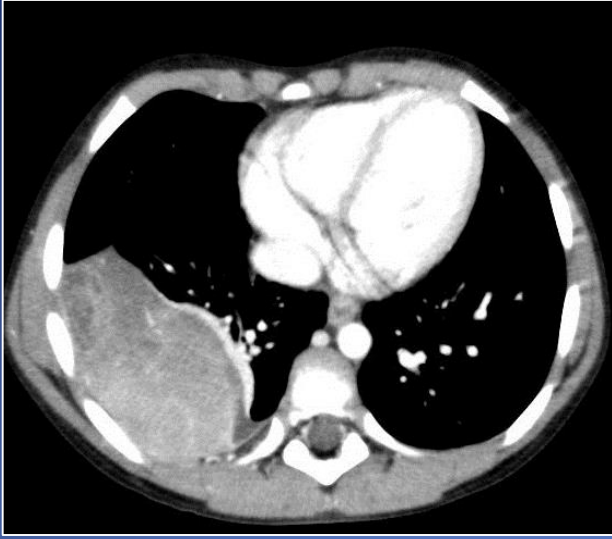
Presentación caso clínico: Niña de 5 años que consulta por dolor torácico, fiebre y tos. Como antecedentes presenta reiterados episodios de crisis bronco obstructivas desde el año de vida, tratada con broncodilatadores. En la auscultación se objetiva abolición del murmullo vesicular en base pulmonar derecha, sin ruidos agregados.

(Fig.1) RX de tórax frente: imagen redondeada, radioopaca en tercio inferior de hemitórax derecho.

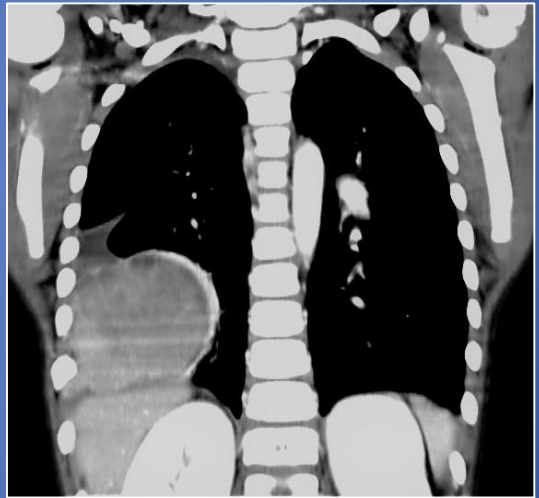


Hallazgos imagenológicos:

Radiografía de tórax muestra opacificación del tercio inferior del hemitórax derecho, en relación con una masa de densidad de partes blandas y de bordes bien definidos. (Fig.1)



(Fig.2) TC de tórax, corte axial, que muestra masa extrapulmonar heterogénea, con densidad de partes blandas y con áreas de necrosis, con efecto compresivo, sin invasión pulmonar.



Hallazgos imagenológicos:

En la TC de tórax se delimita masa extrapulmonar que se originaba en la pared torácica posterior, bien definida, con densidad de partes blandas y con áreas focales intratumorales de baja atenuación, sugestivas de necrosis. La lesión produce efecto compresivo, sin invasión pulmonar ni de las estructuras mediastínicas y derrame pleural. (Fig.2-3)

Se realizó biopsia de dicha tumoración con un resultado anatómopatológico de PNET costal. Líquido pleural negativo para células neoplásicas.

Discusión:

La edad de la paciente, 5 años, la gran masa extrapulmonar y derrame pleural, orienta a establecer los diagnósticos diferenciales entre las variedades de los sarcomas, fundamentalmente entre los tumores neuroectodermicos primitivos periféricos (PNET) y sarcoma de Ewing. El tumor de Askin es una neoplasia maligna, infrecuente, de la pared torácica. Pertenece al grupo de los PNET. Se presenta en la infancia y adolescencia, a predominio en el sexo femenino. Radiológicamente suelen presentarse como grandes masas en la pared torácica, originándose de la parrilla costal o tejidos blandos, asociándose a destrucción costal, derrame pleural e invasión local y mediastínica. La TC revela una masa de partes blandas, heterogénea, correspondiente a necrosis y/o hemorragia. En RM tiene típicamente una alta intensidad de señal en las secuencias T1, e intermedia o alta en las secuencias T2; es la técnica de elección para mostrar invasión mediastínica.

Es necesario el estudio anatomo-patológico, como los marcadores neuronales (Enolasa neuroespecífica, Leu-7, neurofilamento y S100), y la microscopia electrónica (presencia de gránulos neurosecretorios) para el diagnóstico de tumor de Askin.

Conclusión:

La aparición de neoplasias primarias en la pared torácica en la infancia es poco frecuente. El sarcoma de Ewing, neuroblastoma, rabdomiosarcoma y el linfoma son las neoplasias más frecuentes en dicha localización. Se debe tener presente al momento de los diagnósticos diferenciales el tumor de Askin en pacientes jóvenes. Es un tumor maligno de comportamiento agresivo, que no presenta características imagiológicas específicas en las distintas pruebas radiológicas, siendo necesarias para valorar su extensión, planificación quirúrgica y seguimiento.