



PRESENTACIÓN ATÍPICA DEL SARCOMA DE EWING: TUMOR DE ASKIN

AUTORES:

Carla Fausti, Alvaro Siedi (Residentes
de diagnóstico por imágenes)

Gerardo Gayraud, Osvaldo Colombo
(Médicos de planta)

Beto Daconte (Coordinador de jefe de
Residente)

Adriana García (Jefa del servicio de
Diagnóstico por imágenes del Hospital
Británico.

OBJETIVOS

- Presentación de caso atípico.
 - Describir los hallazgos a consignar en Rx, TC y RM.

DISCUSIÓN

- El Tumor de Askin pertenece a la familia de los Sarcomas de Ewing, junto al sarcoma de Ewing óseo, el extra óseo y el tumor neuroectodermico primitivo (PNET).
- Se refiere específicamente al sarcoma de ewing extra óseo o PNET que involucra la pared torácica.
- El tratamiento se basa en neoadyuvancia seguida de resección quirúrgica.

- Pacientes jóvenes, con una media de 11 años de edad y más frecuentemente en mujeres (75%).
- Manifestaciones clínicas:
 - Dolor, lo más frecuente
 - Síntomas constitucionales:
pérdida de peso, astenia, fiebre.

- **SE PRESENTA COMO:**

- Tumor de gran tamaño
- Unilateral
- De base pleural que compromete la pared torácica.

DIAGNÓSTICO

RX:

- Masa de base pleural asociada a derrame que puede o no estar loculado.
- 25% de los casos compromete el parénquima pulmonar aunque lo más usual es que se encuentre comprimido y desplazado por la masa tumoral.
- se asocia a destrucción costal (63%).

TC y RM:

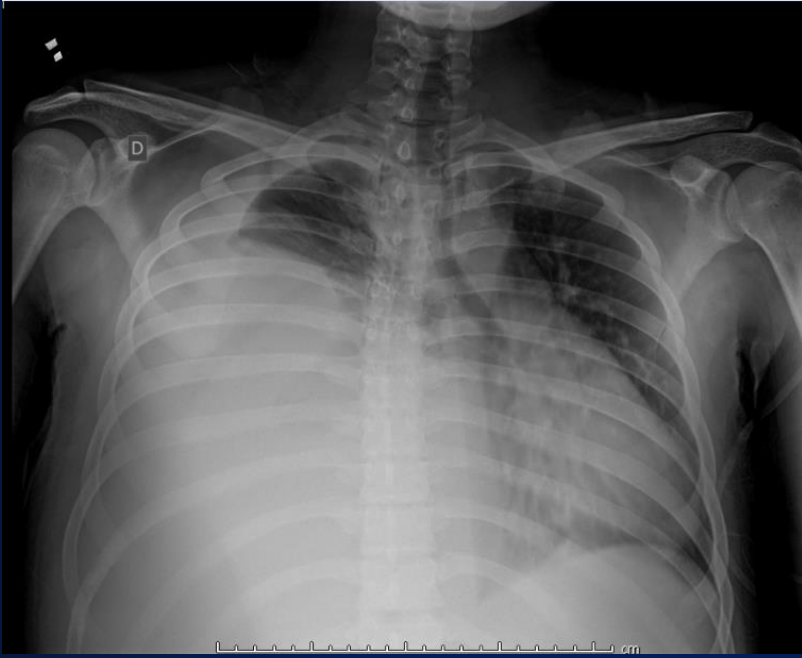
- Masa heterogénea con áreas de degeneración quística.
- Señal intermedia en T1 e hiperintensa en T2.
- Realce tras la administración de contraste endovenoso.
- Se asocia a destrucción costal y derrame pleural.
- Presenta una importante vascularización que se evidencian mejor mediante reconstrucciones con técnica MIP.
- Evalúa extensión pleural, pericárdica, diafragmática, vertebral o espinal.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Rabdomiosarcoma
- Osteosarcoma
- Linfoma
- Metástasis de tumores primarios del tórax como pulmón o mama
- Tumor fibroso primario de la pleura

CASO CLÍNICO

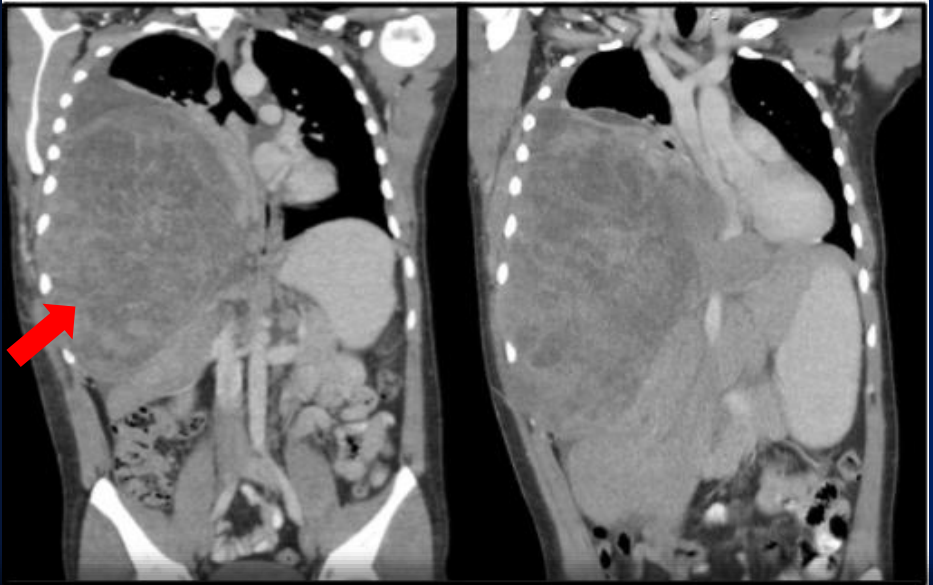
- Paciente masculino
- 20 años
- Consulta por disnea de mediano esfuerzo, dolor en hemitórax derecho y tos no productiva.



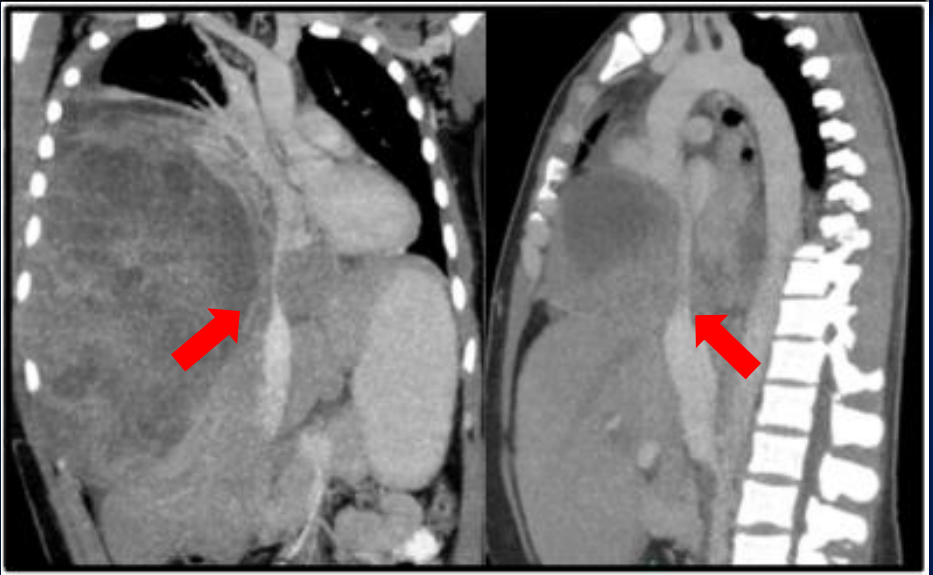
Rx Tórax frente.

Gran opacidad que compromete el hemitórax derecho casi en su totalidad, respetando el vértice pulmonar. Genera desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia el hemitórax izquierdo y tiende a aumentar los espacios intercostales.

A



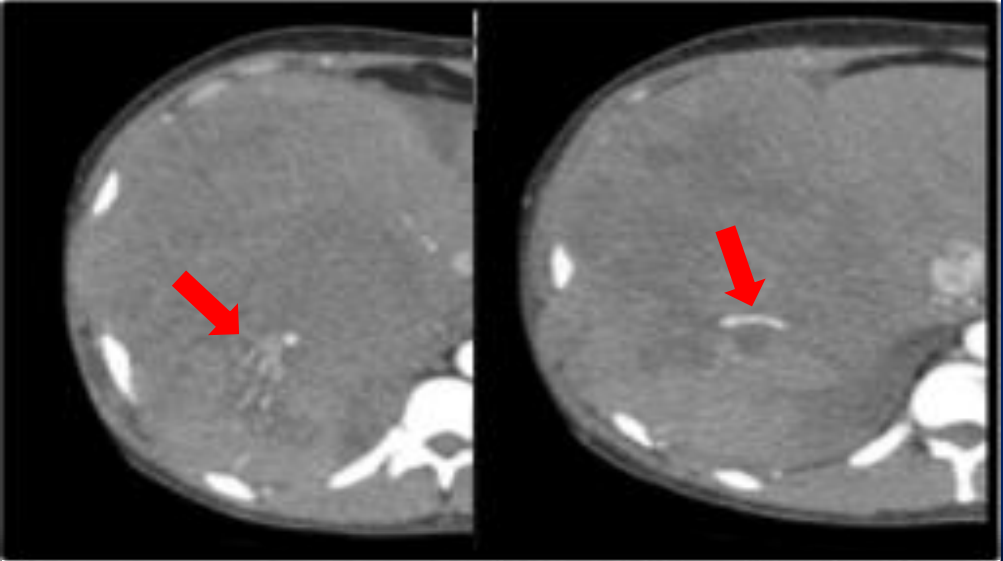
B



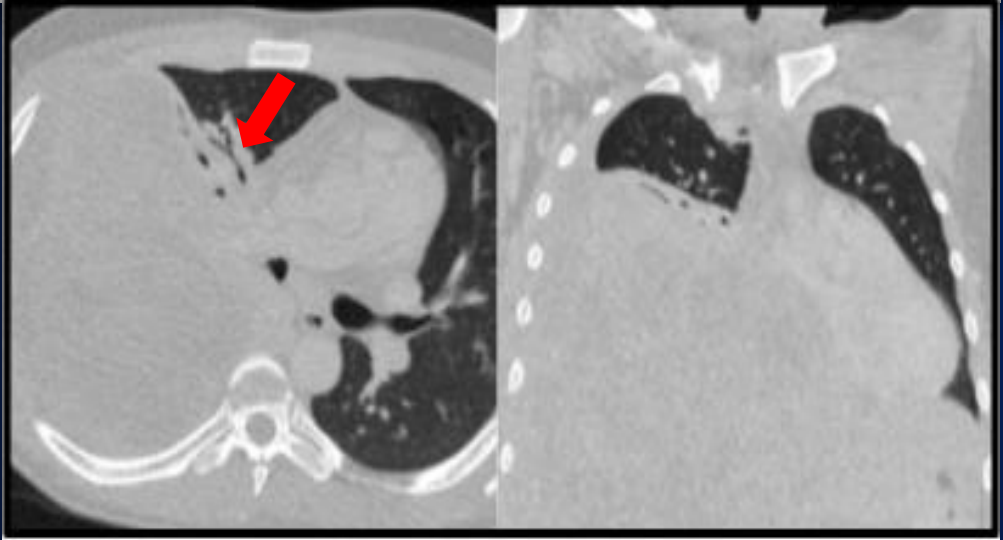
TC multidetector con contraste endovenoso.

A)Reconstrucción coronal. Se evidencia una formación voluminosa extra pleural en relación a la pared torácica derecha con densidad de partes blandas, heterogénea tras la administración de contraste que presenta áreas hipodensas atribuibles a necrosis. Desplaza al hígado hacia medial y hacia caudal. **B)** Reconstrucciones en coronal y sagital. Se observa compresión sin invasión de la vena cava inferior.

C



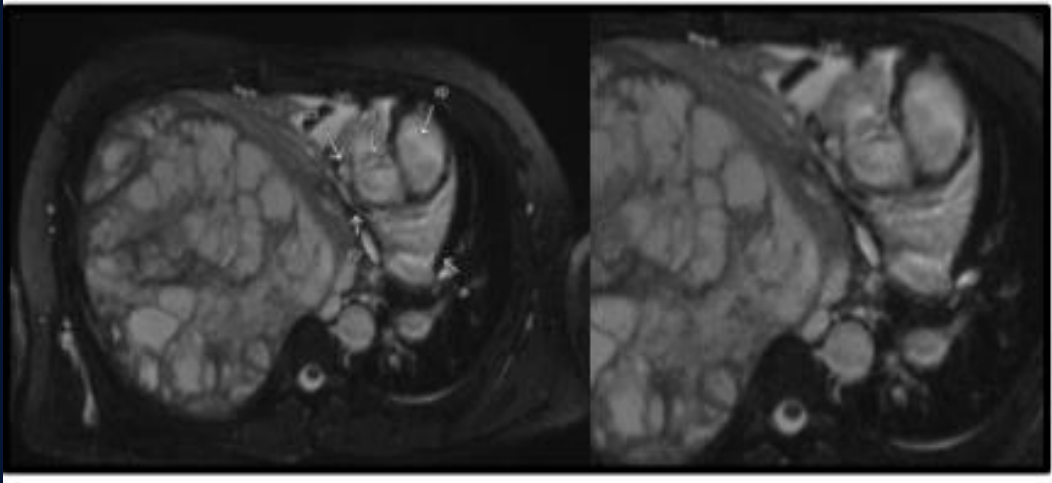
D



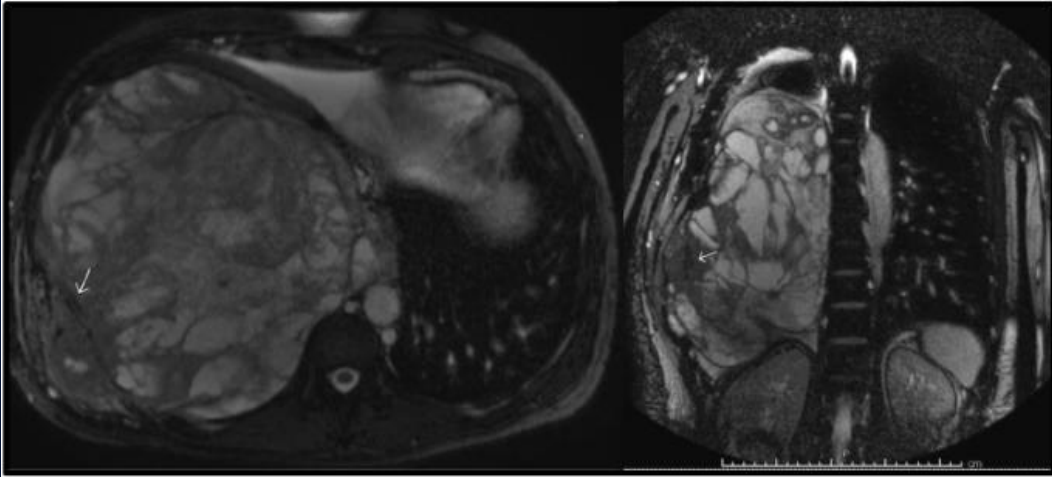
C) Cortes axiales con reconstrucción con técnica MIP, evidencia además la presencia de múltiples estructuras vasculares en su interior.

D) Cortes axiales y reconstrucción en sagital ventana de parénquima. Se observa como dicha formación genera atelectasia del lóbulo inferior, medio y parte del superior.

A



B



RM de tórax. Secuencia T2 con supresión de la grasa

A) Cortes axiales. Se descarta el compromiso vascular de los grandes vasos mediastínicos observándose compresión sin invasión de la vena cava inferior, evidenciado por línea hipointensa continua en secuencia T2 que separa la masa en estudio de la vena cava superior e inferior, rama derecha de la arteria pulmonar, venas pulmonares y cavidades cardíacas.

B) Corte axial y reconstrucción coronal. Se observa el compromiso de la -pared torácica así como aumento de señal y fractura patológica del noveno arco costal.

BIBLIOGRAFÍA

Dignan RD. In: Surgery of the colon, rectum and anus. Patrick WM (ed.). W.B. Saunders; 1995, p. 1061-74. 2. Krevsky B, Maurer AH, Fisher RS. Patterns of colonic transit in chronic idiopathic constipation. Am J Gastroenterol 1989; 84: 127-32.