



P-446 - METÁSTASIS TARDÍA DE TUMOR DE ASKIN EN INTESTINO DELGADO. UNA ENTIDAD EXCEPCIONAL

El Yaqine Er Raoudi, El Mostafa; Stredel Russian, Pedro Pablo; Carrillo Trabalón, Francisco Luis; Sánchez Rodríguez, Juan José; Lario Pérez, Sandra; Utrillas Martínez, Ana Cristina; Moreno Muzas, Celia; Noguera Aguilar, José Francisco

Hospital General Obispo Polanco, Teruel.

Resumen

Introducción: El tumor de Askin es una rara neoplasia de la pared torácica que pertenece al grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos (TNP). El primer reporte de tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica lo realizó Askin y Rosai en 1979. La localización más común es la toracopulmonar, seguida por el área pélvica. Las metástasis normalmente afectan a los pulmones, huesos, hígado y cerebro. Se presenta el caso de una metástasis tardía de intestino delgado en un paciente con antecedente de tumor de Askin.

Caso clínico: Varón de 40 años con antecedente en el año 2007 de TNP, variante tumor Askin, en pared torácica posterior a nivel de T9-T10. Fue tratado con radioterapia y quimioterapia con respuesta completa, sin precisar intervención quirúrgica. Se realizó seguimiento durante 5 años sin evidencia de recaída, siendo dado de alta en 2013. En septiembre de 2024 acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por dolor abdominal y tenesmo vesical de unas 12 horas de evolución, sin otra clínica asociada. A la exploración física se encuentra afebril y hemodinámicamente estable con dolor a la palpación en hipogastrio y ambas fosas ilíacas con signos de irritación peritoneal. En la analítica presenta leucocitosis con neutrofilia, sin otras alteraciones de interés. En TC abdominal urgente presenta una masa de unos 38 mm de diámetro, de contenido heterogéneo que impronta la cúpula vesical y que podría estar en relación con divertículo de Meckel complicado. Dados los hallazgos, se realiza laparoscopia exploradora encontrando una tumoración excrecente y hemorrágica de unos 4 cm en íleon, a unos 35 cm de válvula ileocecal, con líquido libre hemático en pelvis y perihepático. Se realiza resección segmentaria laparoscópica de íleon con anastomosis. Durante el posoperatorio inmediato presenta buena evolución, con tolerancia oral progresiva y tránsito intestinal, siendo dado de alta al 5.º día posoperatorio. El resultado de la anatomía patológica fue de TNP/sarcoma de Ewing extraesquelético. Con estos hallazgos, se presenta en comité de tumores digestivos y se trata con quimioterapia, siendo quimiorresistente con aparición de metástasis a nivel hepático y peritoneal en PET-TC. En la actualidad se encuentra en tratamiento con cabozatinib.

Discusión: El tumor de Askin es un subgrupo del sarcoma de Ewing que tiene una incidencia de 2,9 por millón en niños y adolescentes y rara vez afecta a adultos mayores de 30 años. Este tumor tiene una apariencia histológica similar a los TNP, con un perfil clínico-patológico único: aparición a edad

temprana, localización torácica y, normalmente con mal pronóstico. Los síntomas clínicos principales son el dolor local y la deformidad de la pared torácica. Suelen tener mal pronóstico, pudiendo presentar metástasis en diversos órganos, de mayor a menor frecuencia: pulmón, adenopatías, hueso y, muy raramente, en hígado, suprarrenales, cerebro, retroperitoneo y sistema nervioso simpático. Sin embargo, son muy inusuales las metástasis intestinales, encontrando en la literatura médica solo dos casos descritos, uno publicado en 2004 en colon sigmoide y otro en 2022 en intestino delgado.