



CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Solución del caso 17. Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica[☆]

Solution to case 17. Primitive neuroectodermal tumor of the chest wall

A. Paniagua Bravo^{*}, C. Marín Rodríguez y O. Bueno Zamora

Servicio de Radiodiagnóstico, Sección de Radiología Materno-Infantil, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido el 6 de enero de 2009; aceptado el 18 de marzo de 2009

Historia clínica

Niña de 12 años de edad. Fiebre de 2 semanas de evolución, pérdida de peso y sudoración nocturna.

Hallazgos de imagen

La radiografía de tórax realizada al ingreso muestra una masa extrapleurales dependiente de la porción apical del hemitórax derecho, sin signos de afectación ósea, que condiciona un desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia la izquierda. En la región basal derecha se observa un aumento de densidad justificable por la existencia de atelectasia compresiva y derrame pleural (fig. 1).

Se realiza una tomografía computarizada (TC) torácica con contraste intravenoso que muestra una densidad heterogénea de la masa; se aprecia una marcada vascularización intratumoral y se establece su dependencia de la pared torácica, observando un patrón permeativo en el segundo arco costal y áreas de mayor densidad en contigüidad con la

pared torácica (figs. 2 a 4). Los cortes más inferiores confirman la existencia de áreas de atelectasia compresiva y derrame pleural en la base derecha (fig. 2).

Discusión

La radiografía de tórax y los hallazgos de la TC sugerían una tumoración dependiente de la pared torácica, que se desarrolla a partir del segundo arco costal derecho. Tomando en consideración, además, la edad de la paciente y el contexto clínico, se plantearon como principales diagnósticos diferenciales el tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) y el sarcoma de Ewing. La anatomía patológica permitió la confirmación diagnóstica final.

Por sus enormes similitudes clínicas, radiológicas e histológicas, el sarcoma de Ewing clásico, el sarcoma de Ewing atípico y el PNET componen una misma familia tumoral¹, que se encuentra dentro del grupo de los tumores pediátricos que se caracterizan histológicamente por células redondas pequeñas, junto con algunos tipos de linfoma, rabdomiosarcoma y neuroblastoma^{1,2}.

Actualmente, se reconoce que el PNET de la pared torácica es la misma entidad que el denominado tumor de Askin³. Se trata de un tumor infrecuente, de estirpe neuroectodérmica, constituido por células redondas pequeñas, derivado de una translocación del cromosoma 22. Se ha descrito en niños y adultos jóvenes, tanto de manera espontánea como asociado al antecedente de tratamiento

Véase contenido relacionado en DOI: 10.1016/j.rx.2009.03.004

[☆]Para conocer el listado de participantes que acertaron su diagnóstico y obtuvieron créditos, hay que dirigirse a la página web de la SERAM (www.seram.es) dentro del apartado de la revista RADIOLOGÍA.

^{*}Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alvpaniagua@yahoo.es (A. Paniagua Bravo).

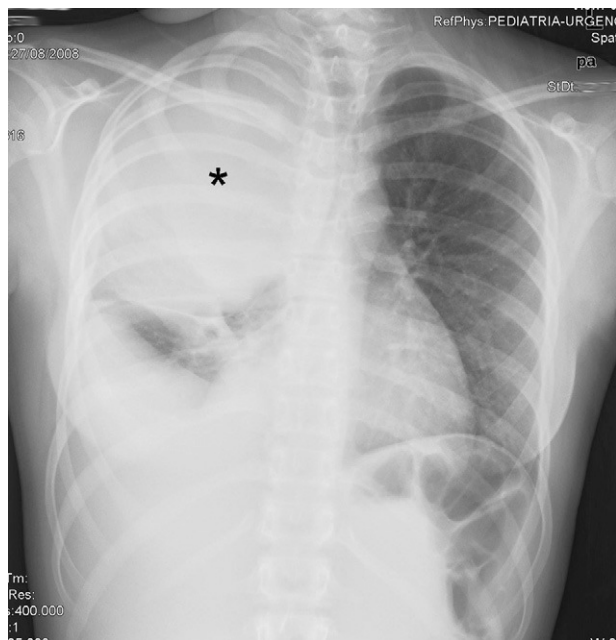


Figura 1 Radiografía de tórax en proyección posteroanterior. Se observa una voluminosa masa en la porción superior del hemitórax derecho (*) que desplaza las estructuras mediastínicas. En la región basal derecha se identifica derrame pleural y un aumento de densidad justificable por atelectasia compressiva. En la radiografía no se identifica afectación costal.



Figura 2 Tomografía computarizada torácica con contraste intravenoso. Reconstrucción coronal. Se observa una masa heterogénea (*) de características extrapleurales, dependiente de la pared torácica, en la que se identifica vascularización interna. Atelectasia y derrame pleural en la base derecha.

radioterápico del linfoma no hodgkiniano. Suele presentarse clínicamente con dolor torácico y disnea. En la radiografía se manifiesta como grandes masas extrapleurales que pueden asociar destrucción y erosión de la pared costal, engrosamiento y derrame pleural y, menos frecuentemente, infiltración del parénquima pulmonar⁴. La TC permite definir



Figura 3 Corte axial de tomografía computarizada torácica. Ocupación de la porción apical del hemitórax derecho por la masa tumoral. Se observan distintos valores de atenuación y vascularización en su interior.

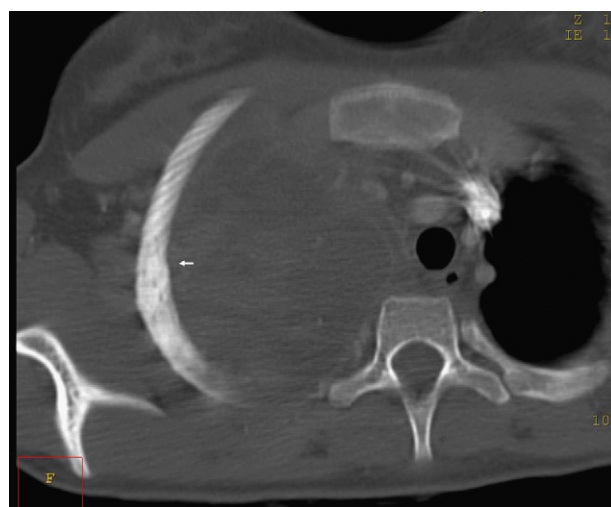


Figura 4 Corte axial de tomografía computarizada torácica con contraste intravenoso. Con ventana ósea, se observa afectación costal con esclerosis y patrón permeativo del segundo arco costal derecho (flecha).

mejor la afectación costal y muestra la masa tumoral con una atenuación heterogénea y, en ocasiones, pequeñas formaciones hiperdensas subpleurales de morfología lineal o nodular que representan diseminación linfática o perineural⁵. La afectación metastásica hepática se ha descrito en un 10% de los casos⁶. En los estudios de resonancia magnética, suelen presentar una señal heterogénea que, en la mayoría de los casos, es predominantemente hiperintensa respecto al tejido muscular en secuencias con potenciación T1 y de señal intermedia o hiperintensa con potenciación T2^{5,7}.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica y la administración de quimio y radioterapia coadyuvante, con lo que se alcanza una tasa de supervivencia del 40% a los 2

años. La imposibilidad de reseca completamente el tumor durante la cirugía y la existencia de diseminación perineural, linfática o metastásica empeoran el pronóstico⁴.

Ante la sospecha de un tumor de Askin, es obligado considerar en el diagnóstico diferencial el sarcoma de Ewing, que representa el tumor de la pared torácica más frecuente en niños y adolescentes⁴. Se trata de un tumor de la misma estirpe que el PNET, compuesto también por células redondas pequeñas, con grandes similitudes en la apariencia radiológica que los hacen indistinguibles. La diferenciación es anatomopatológica, de modo que el principal rasgo para la caracterización del PNET es la presencia de gránulos neurosecretores detectables mediante el test de enolasa neural específica, ausentes en el sarcoma de Ewing⁶.

Cuando se origina en la pared torácica, el sarcoma de Ewing surge de la costilla o escápula y cursa con dolor torácico, fiebre y malestar general. Su característica principal es la destrucción ósea, aunque en ocasiones se observe una desproporción entre un gran volumen tumoral y una escasa afectación esquelética. La TC muestra una masa homogénea cuando es de pequeño tamaño, y heterogénea en grandes volúmenes tumorales. El tratamiento es quirúrgico y quimioterápico, variando entre los distintos grupos la aplicación o no de radioterapia. La supervivencia a los 5 años se estima en un 50%⁴.

Diagnóstico

Tumor neuroectodérmico primitivo de la pared torácica (tumor de Askin), sin signos de extensión ganglionar.

Bibliografía

1. Van den Berg H, Van Rijn RR, Merks JH. Management of tumors of the chest wall in childhood: a review. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2008;30:214–21.
2. De Álava E, Pardo J. Ewing tumor: tumor biology and clinical applications. *Int J Surg Pathol*. 2001;9:7–17.
3. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. A distinctive clinico-pathologic identity of uncertain histogenesis. *Cancer*. 1979;43:2438–51.
4. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics*. 2002;22:621–37.
5. Sallustio G, Pirroni T, Lasorella A, Natale L, Bray A, Marano P. Diagnostic imaging of primitive neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumour). *Pediatr Radiol*. 1998;28:697–702.
6. Schulman H, Newman-Heinman N, Kurtzbar E, Maor E, Zirkun H, Laufer L. Thoracoabdominal peripheral primitive neuroectodermal tumors in childhood: radiological features. *Eur Radiol*. 2000;10:1649–52.
7. 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;161:265–8.