

Tumor de Askin con metástasis en clivus: una localización infrecuente

Askin tumor with clivus metastasis: An uncommon location

Sr. Editor:

El tumor de Askin es un tumor raro y altamente maligno^{1,2}. Las metástasis en clivus de este tumor son infrecuentes; a nuestro conocer, presentamos aquí el primer caso de un tumor de Askin con metástasis en clivus.

Se trata de un joven de 21 años, sin antecedentes patológicos particulares que se presentó para una consulta oftalmológica por diplopía desde hacía 7 meses, sin disminución de la agudeza visual ni dolor ocular. El examen neurológico mostró parálisis oculomotora del III, IV y VI ipsilateral, con deterioro del componente sensorial V1 y V2. Una resonancia magnética cerebral objetivó un proceso tumoral en clivus extendido lateralmente hacia el seno cavernoso derecho, comprimiendo ambos lóbulos tempora-

les; por detrás ocupa el seno esfenoidal y por delante infiltra la pared posterior del cavum (fig. 1A).

La evaluación biológica muestra una deshidrogenasa láctica: de 1000 UI/l, proteína C reactiva: 115 mg/l y una velocidad de sedimentación de 83 mm en la primera hora.

La evaluación diagnóstica hecha para localizar el tumor primario incluyó una tomografía computarizada de cuerpo entero que mostró una masa pulmonar con áreas de necrosis en el lóbulo medio y el lóbulo inferior derecho. La tomografía por emisión de positrones con 18FDG resaltaba una masa hipermetabólica en el pulmón derecho, nódulos pulmonares en la base izquierda y varias lesiones óseas que afectaban a las cabezas humerales, los omóplatos, el esternón, la parrilla costal, el raquis dorsal y lumbar, y los huesos pélvicos y fémures (fig. 1B).

Se realizó una biopsia pulmonar guiada por TAC cuyo estudio histológico identificó paredes celulares compactas separadas por amplias áreas de necrosis, las cuales, a veces aparecían centradas por vasos de paredes gruesas y formadas por pequeños elementos con citoplasma escaso y mal definido. Sus núcleos, redondeados u ovalados, eran hiper cromáticos y raramente nucleados (fig. 1C). El estudio inmunohistoquímico mostraba un anticuerpo anti-

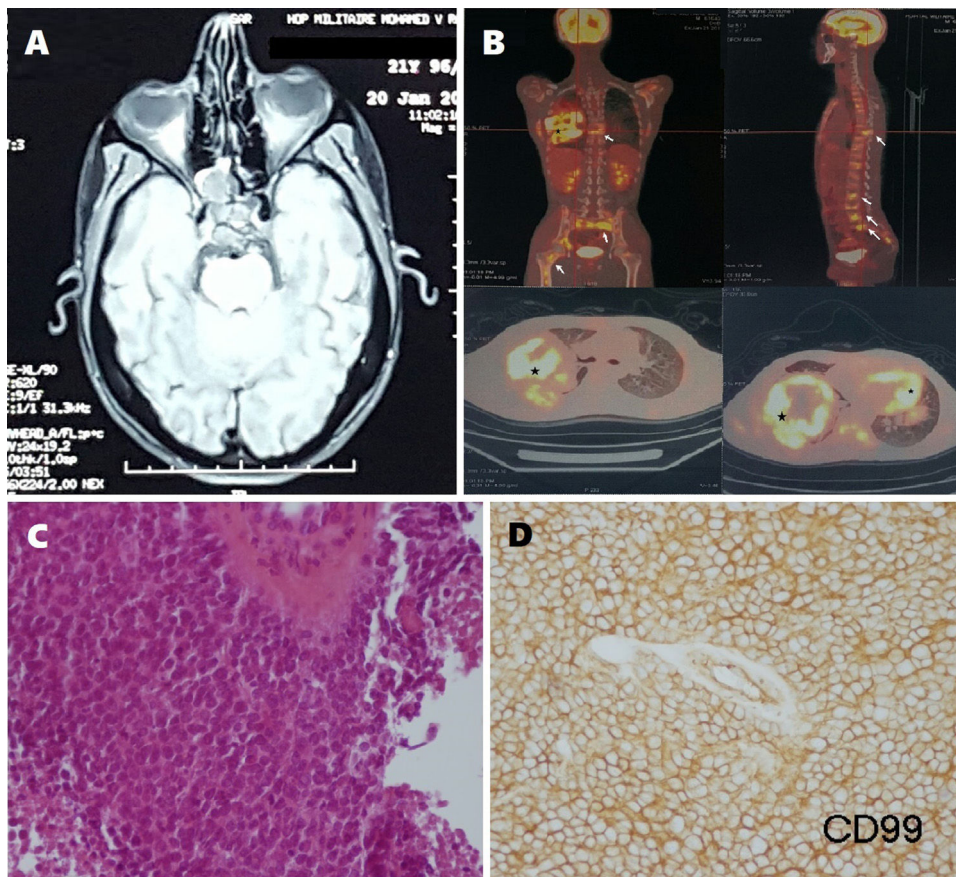


Figura 1 A) La resonancia magnética cerebral (sección axial T1) muestra un proceso tumoral centrado en el clivus. B) Una tomografía por emisión de positrones con 18FDG muestra la masa hipermetabólica en el pulmón derecho con unos nódulos pulmonares de la base izquierda (estrellas) y metástasis óseas difusas (flechas). C) Proliferación tumoral de células redondas. El citoplasma está mal definido y los núcleos son hiper cromáticos y raramente nucleados, con presencia de mitosis anormales. D) El estudio inmunohistoquímico muestra un anticuerpo anti-CD-99 positivo.

CD-99 positivo (fig. 1D). Los anticuerpos anticitoqueratina AE1/AE3, anti-P40 y antineurofilamento fueron negativos). Las características morfológicas e inmunohistoquímicas son compatibles con un tumor neuroectodérmico primitivo.

Nuestro paciente recibió dos ciclos de quimioterapia con vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, etopósido e ifosfamida. El tercer ciclo de quimioterapia no se pudo administrar debido al deterioro del estado general. El paciente falleció 15 días después.

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^{1,2}. Fue descrito por primera vez en 1979 como tumor maligno de células redondas de la región torácica-pulmonar³. Este tumor tiene una apariencia histológica similar a la de los tumores neuroectodérmicos primitivos, con un perfil clínico-patológico único (su aparición en una edad temprana, su localización torácica y, finalmente, su pobre pronóstico)².

Los sitios metastásicos se clasifican por orden de frecuencia: el pulmón contralateral, las adenopatías, el hueso y, muy raramente, el hígado, las suprarrenales, el cerebro, el retroperitoneo y el sistema nervioso simpático². Se han reportado las localizaciones de la médula espinal, retroorbitaria, retrocrurol y orofaríngea². A nuestro conocimiento, este es el primer caso de un tumor de Askin con metástasis en clivus.

En la revisión de la literatura sobre las metástasis en clivus y en la patología neoplásica en general, hemos analizado 66 casos, de los cuales 27% son mujeres y 73% son hombres. La edad media es 59 años. Las neoplasias primarias más comunes fueron: próstata (21%), riñones (11%), hígado (9%), estómago (9%), pulmones (8%) y tiroides (6%).

Los síntomas relacionados con metástasis en clivus estuvieron presentes en 23 pacientes sin que se conociera el tumor primario antes. La mayoría de los pacientes tienen parálisis del sexto par craneal (43%) o diplopía (29%), sin especificar. El diagnóstico radiológico de la base del cráneo, a menudo, incluye un escáner cerebral, una resonancia magnética y una tomografía por emisión de positrones. Dekker et al., reportan una supervivencia media de 11 meses⁴ y, solamente 5 meses, cuando las metástasis en clivus están acompañadas con parálisis del nervio craneal⁵.

Los tumores de Askin se asocian, generalmente, con una corta supervivencia. Los factores pronósticos adversos consisten en: presencia de metástasis en el momento del diagnóstico, gran volumen de tumor, presencia de efusión pleural y una pobre respuesta a la quimioterapia neoadyuvante⁷. El tratamiento ideal del tumor de Askin incluye una combinación de quimioterapia neoadyuvante, resección quirúrgica radical y radioquimioterapia adyuvante^{6,7}. Sin embargo, las metástasis son vistas con frecuencia en el momento del diagnóstico, lo que hace imposible un tratamiento óptimo.

Como conclusión, este informe describe un caso infrecuente de tumor de Askin con metástasis en clivus. Los

médicos deben evocar este tipo histológico al observar los signos clínicos y radiológicos sugestivos de las metástasis en clivus, estos síntomas posibilitan un diagnóstico precoz.

Agradecimientos

Los autores agradecen profundamente al señor Ahmed Zahir LAKHAL su colaboración en la traducción de este artículo del francés al español.

Bibliografía

- Humphrey PA, Dehner LP, Pfeifer JD. *The Washington Manual of Surgical Pathology*. 1st edition. Philadelphia, Pa: USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
- Tazi I, Zafad S, Madani A, Harif M, Quessar A, Benchekroun S. Tumeur d'Askin: à propos d'un cas avec revue de la littérature. *Cancer/Radiothérapie*. 2009;13:771-4, <http://dx.doi.org/10.1016/j.canrad.2009.05.016>.
- Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, Mc Alister WH. Malignant small cell tumour of the thoracopulmonary region in childhood: a distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer*. 1979;43:2438-51, [https://doi.org/10.1002/10970142\(197906\)43:6<2438::AIDCNCR2820430640>3.0.CO;2-9](https://doi.org/10.1002/10970142(197906)43:6<2438::AIDCNCR2820430640>3.0.CO;2-9).
- Dekker SE, Wasman J, Yoo KK, Alonso F, Tarr RW, Bambakidis NC, et al. Clival metastasis of a duodenal adenocarcinoma: A case report and literature review. *World Neurosurg*. 2017;100:62-8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2016.12.078>.
- Laigle-Donadey F, Taillibert S, Martin-Duverneuil N, Hildebrand J, Delattre JY. Skull-base metastases. *J Neuro Oncol*. 2005;75:63-9, <http://dx.doi.org/10.1007/s11060-004-8099-0>.
- Zhang KE, Lu R, Zhang P, Shen S, Li X. Askin's tumor: 11 cases and a review of the literature. *Oncol Lett*. 2016;11:253-6, <http://dx.doi.org/10.3892/ol.2005.3902>.
- Laskar S, Nair C, Mallik S, Bahl G, Pai S, Shet T. Prognostic factors and outcome in Askin-Rosai tumor: a review of 104 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2011;79:202-7, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijrobp.2009.10.039>.

A. Zegmout^{a,b,*}, H. Asri^a, I.A. Rhorfi^a y A. Abid^a

^a Servicio de Neumología, Hospital militar Mohammed V, Rabat, Marruecos

^b Facultad de Medicina y Farmacia, Universidad Hassan II, Casablanca, Marruecos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adilzgmt@gmail.com (A. Zegmout).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.09.002>

0213-4853/

© 2020 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).