

LA IMAGEN DE LA SEMANA

CASO CLINICO

Edad: 19 años.

Sexo: Masculino

Motivo de Internación: Bacteriemia a SAMS.

Antecedentes: Tumor de Askin en columna dorsal (quimioterapia)

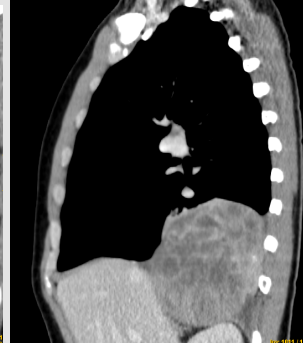
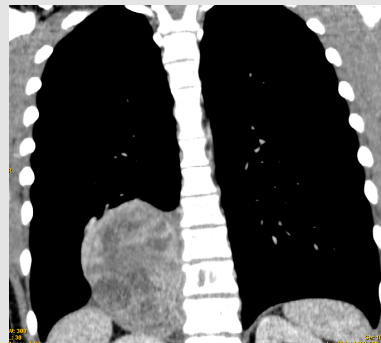
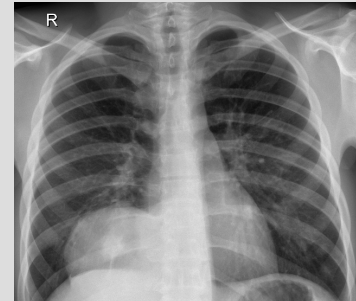
Enfermedad actual: Paciente que ingresa por bacteriemia a cocos positivos en el contexto de lesiones eritematopustulosas en cara. Fue evaluado días previos en la CEA, donde se le tomaron hemocultivos y se inició tratamiento empírico con ciprofloxacina-clindamicina. Conforme buen estado general del paciente se otorga alta hospitalaria con control ambulatorio. Se positivizan los hemocultivos motivo por el cual se decide su internación para diagnóstico y tratamiento.

Examen físico: Paciente hemodinámicamente estable. Afebril. Lesiones en piel en buena evolución.

Exámenes complementarios: Sin neutropenia. Hemocultivos de control: negativos. ETE: sin vegetaciones.

Evolución: Presenta buena evolución con mejoría del a curva térmica. Completó tratamiento antibiótico con ceftriaxona y rifampicina en el domicilio.

RADIOGRAFÍA DE TORAX FRENTE Y PERFIL



TOMOGRAFIA DE TORAX SN CONTRASTE

En la región baja e interna de la base pulmonar derecha se aprecia una tumoración con densidad heterogénea, que mide actualmente 73 mm. x 125 mm. x 120 mm. Se asocia a lesiones líticas en el onceavo arco costal posterior derecho y en el cuerpo vertebral de D XI, que podrían corresponder a invasión directa por la formación previamente descrita.

VIÑETA CLINICA: TUMOR DE ASKIN

El tumor de Askin es una rara neoplasia de la pared torácica que pertenece al grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos (TNEP) que incluyen al sarcoma de Ewing extraesquelético, el neuroblastoma del adulto, el tumor maligno de célula pequeña de la región tóraco-pulmonar (tumor de Askin), el tumor paravertebral de célula pequeña y el sarcoma de Ewing atípico.

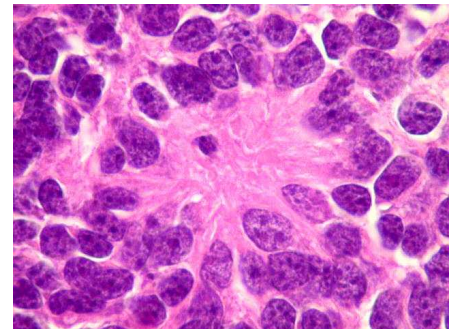
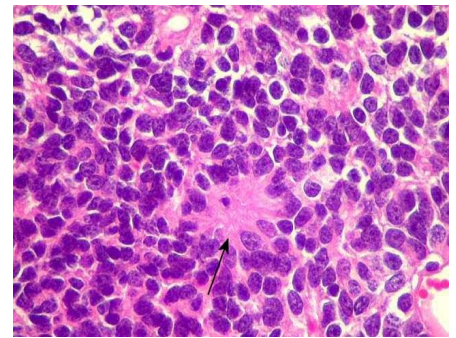
Es una neoplasia maligna que se desarrolla en la cresta neural y afecta a partes blandas. **Histológicamente**, consiste en una proliferación neoplásica de células de núcleo redondo de tamaño pequeño o medio, escaso citoplasma y múltiples mitosis. Una característica muy específica es la formación de *rosetas de Homer-Wright*, que son diagnósticas de TNEP.

Genéticamente los TNEP se caracterizan por presentar una translocación t(11:22)(q24;q12), que lleva a la fusión de los genes EWS/FLI-1, y que se encuentra presente en el 85 % de los casos.

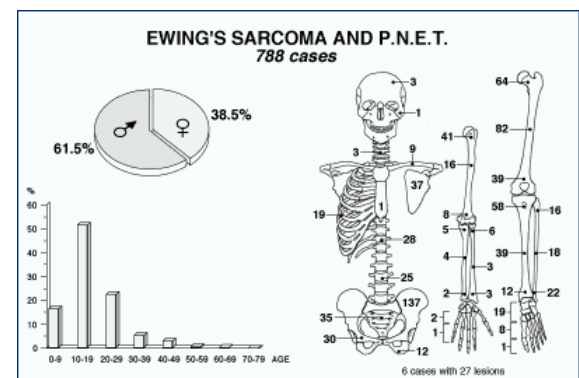
La **edad media de presentación** del TNEP primario es entre 15-20 años. Los síntomas clínicos principales son el dolor local y la deformidad de la pared torácica. La localización más común es la toracopulmonar, seguida por el área pélvica. Las metástasis normalmente afectan a los pulmones, huesos, hígado y cerebro.

Se ha descrito su **asociación con** otras enfermedades hematológicas, como la enfermedad de Hodgkin.

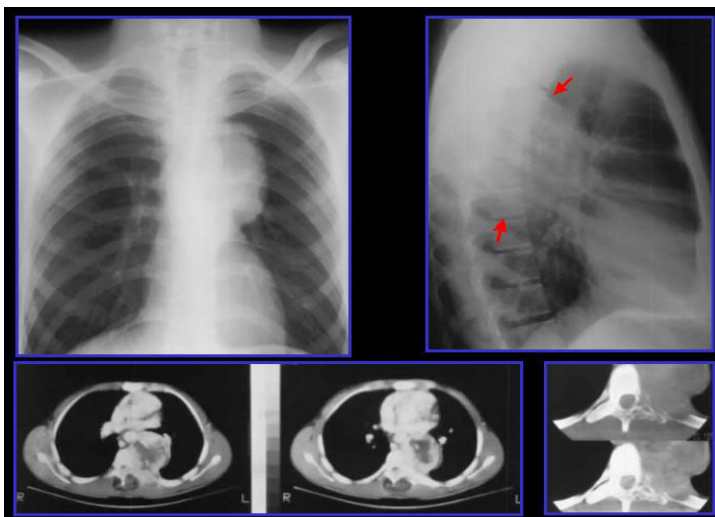
El **pronóstico** del TNEP es malo. Previo al tratamiento con QT el promedio de supervivencia a largo plazo era menor al 10%. Actualmente empleando los nuevos regímenes con VACA (vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida y adriamicina) o VAIA (vincristina, actinomicina D, ifosfamida y adriamicina) la supervivencia ronda el 60%. Los signos de mal pronóstico son: edad avanzada, masa tumoral voluminosa y metástasis al momento del diagnóstico.



Rosetas de Homer-Wright
(tomado de www. anatpat.unicamp.br)



Tomado de www.prothets.org



BIBLIOGRAFIA

-Askin FB, Kosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: a distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer* 1979; 43: 2438-51.

-Llombart-Bosch A, Lacombe MJ, Peydro-Olaya A, Peres-Bacette M, Contesso G. Malignant peripheral neuroectodermal tumors of bone other than Askin's neoplasm: characterization of 14 cases with immunohistochemistry and electron microscopy. *Virchow Arch* 1988; 412: 421-30.

-Anselmo AP, Cartoni C, Pacchiarotti A, Pescarmona F, Calolla A, et al. Peripheral neuroectodermal tumor of the chest (Askin tumor) as a secondary neoplasm after Hodgkin's disease: a case report. *Ann Hemotol* 1994; 68: 311-3.