

IMAGEN EN PEDIATRÍA

## Tumor neuroectodérmico primitivo (tumor de Askin) en la pared torácica

### Primitive neuroectodermal tumour (Askin tumour) in the chest wall

M.A. Iribarren-Marín\*, V. Carnerero-Herrera, A. Domínguez-Pérez y R. González-Martín

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

Disponible en Internet el 21 de marzo de 2011

Niño de 13 años, que consulta por dolor desde hace 4 meses en hemitórax izquierdo, irradiado a la zona posterior, relacionándolo con el esfuerzo y mejorando con el reposo. La exploración era dolorosa a la palpación profunda de la región media costal izquierda. Se le realizó Rx simple de tórax (fig. 1), objetivándose una tumoración extrapulmonar



Figura 1

izquierda en relación con el 7º arco costal, que no erosiona. La resonancia magnética en secuencia T1 (fig. 2) mostró una tumoración de alta intensidad de señal, sólida, homogénea en íntimo contacto con el 7º arco costal, que no presentaba matriz ósea, y con bordes obtusos característicos de las lesiones extrapleurales. El hemograma y la bioquímica realizada fueron normales. El paciente fue intervenido realizándole exéresis en bloque del tumor y 7º arco costal. El resultado anatomopatológico fue de tumor neuroectodérmico primitivo (tumor de Askin).

Askin en 1979<sup>1</sup>, describió por primera vez un tumor maligno de la pared torácica, que afectaba a gente joven y presentaba un comportamiento agresivo; actualmente se

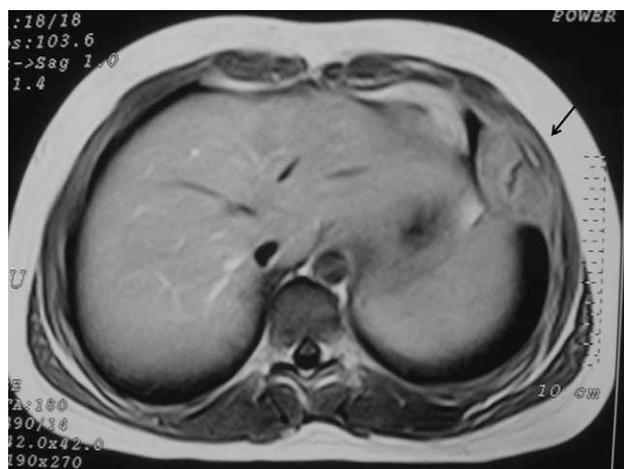


Figura 2

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: hunter1@ono.com (M.A. Iribarren-Marín).

engloban dentro de los denominados pNET (tumor neuroectodérmico periférico primitivo)<sup>2</sup>, caracterizados por presentar una traslocación cromosómica específica, t(11;22)(q24;q12) que origina expresión de la proteína NSE-MIC2, al igual que el sarcoma de Ewing, por lo que se incluye actualmente entre los tumores de la familia del sarcoma de Ewing<sup>1,3</sup>. El diagnóstico diferencial incluye procesos, que afectan a la pared torácica, pudiendo ser malignos (linfoma, neuroblastoma metastásico, rabdiomiosarcoma, hemangiopericitoma, histiocitosis de células de Langerhans) o benignos (lipoblastoma, fibroma, linfangioma, hamartoma mesenquimal)<sup>4</sup>. El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica, acompañado de quimioterapia, variando la supervivencia según el tamaño tumoral y grado de

resecabilidad, pudiendo oscilar a los 5 años desde menos del 60 al 80% de supervivencia<sup>1</sup>.

## Bibliografía

1. Torres Sousa MY, Benegas Illescas ME. Tumor de Askin. *Radiología*. 2009;51:529-31.
2. Verfaillie G, Hoorens A, Lamote J. Primary primitive neuroectodermal tumour of the lung. *Acta Chir Belg*. 2009;109:381-4.
3. Krassas A, Mallios D, Kalkandi P, Boulia S, Reveliotis C, Sepsas E. Primitive neuroectodermal Tumor of the Thoracic Wall in a 48-Year-Old Man. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2010;18:285-7.
4. Watt AJ. Chest wall lesions. *Paediatr Respir Rev*. 2002;3:328-38.