

Tumor de Askin: relato de caso e breve revisão

Askin tumor: case report and brief review

Messias Froes Jr¹, Conrado A. Vasselai¹, Vitor Breseghello Cavenaghi², Ozeas Alves de Noronha Junior²,
Elias Jean Eid Ghosn², Márcio Botter³

Resumo

Os tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) apresentam origem em células nervosas primitivas sendo o Tumor de Askin PNET de origem torácica. Pouco se conhece sobre a epidemiologia dos tumores de Askin, assim o objetivo deste trabalho é apresentar um caso clínico de tumor de Askin de rápida progressão em um adulto jovem. Paciente de 21 anos evoluiu em 30 dias com dor torácica e dispnéia progressiva sendo tratada para tuberculose e pneumonia em outros serviços até o diagnóstico de neoplasia torácica, sendo optado a partir de biópsia de congelação por ressecção da massa, costectomias e pleurectomia. Destarte sugerimos que o tumor de Askin seja considerado nas hipóteses diagnósticas em populações com sintomas pulmonares de rápida progressão, como no caso apresentado, por sua agressividade e rápida evolução.

Descritores: Tumores neuroectodérmicos primitivos/diagnóstico, Neoplasias torácicas

Abstract

Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET) has origin in primitive nervous cells, and the Askin tumor is described as a PNET from the chest. Little is known about the epidemiology of Askin tumors, so the aim of this paper is to present a clinical case of Askin tumor rapid progression in a young adult. A patient of 21 years old, presenting progressive chest pain and dyspnea, was treated in other

service for tuberculosis and pneumonia until the diagnosis of thoracic neoplasia, being chosen from frozen biopsy for mass resection, pleurectomy and costectomies, beyond adjuvant chemotherapy. Therefore we suggest that the Askin tumor should be considered in diagnostic hypotheses in populations with rapidly progressive pulmonary symptoms, as in our case, because of its aggressiveness and rapid evolution.

Key words: Neuroectodermal tumors, primitive/diagnosis; Thoracic neoplasms

Introdução

Os tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) apresentam origem em células nervosas primitivas e indiferenciadas podendo acometer estruturas do Sistema Nervoso Central ou periférico. Já foram descritos PNETs extra-cranianos em membros superior e inferior, pelve, região para-vertebral e região torácica^(1,2). Sua epidemiologia é pouco conhecida sendo descrita a população de crianças e adolescentes como mais acometida.

Os tumores de origem torácica foram descritos inicialmente por Askin, posteriormente chamados de Tumores de Askin⁽³⁾, tem como manifestação uma massa em parede torácica geralmente unilateral com rápido crescimento e necrose e uma sobrevida estimada em oito meses após o diagnóstico⁽⁴⁾.

O objetivo deste trabalho é apresentar um caso clínico de tumor de Askin de rápida progressão em um adulto jovem.

Caso Clínico

Paciente CPI, 21 anos, sexo feminino, parda natural e procedente de São Paulo, não tabagista, com epidemiologia negativa para tuberculose, apresentava queixa de dor em hemi-tórax direito associada à dispnéia há cerca de 30 dias. Procurou atendimento hospitalar por intensificação dos sintomas onde foi evidenciado derrame pleural e iniciado tratamento para tuberculose e complicação de pneumonia.

O quadro evoluiu sem melhora e após 18 dias a paciente foi encaminhada ao serviço de Cirurgia To-

1. Médico Residente da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Cirurgia

2. Acadêmico da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. 6º Ano do Curso de Graduação em Medicina

3. Professor Assistente da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Cirurgia

Trabalho realizado: Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Cirurgia. Disciplina de Cirurgia Torácica

Endereço para correspondência: Vitor Breseghello Cavenaghi. Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Rua Dr. Cesário Mota Jr, 112 – Vila Buarque – 01221-020 – São Paulo – SP. Telefone: (11) 2176.7232 / E mail: cavenaghi.vb@gmail.com

rácica da Santa Casa de São Paulo onde foi submetida à radiografia e tomografia computadorizada (TC) de tórax (imagem 1, 2 e 3) evidenciando formação expansiva heterogênea em hemi-tórax direito com áreas de necrose.

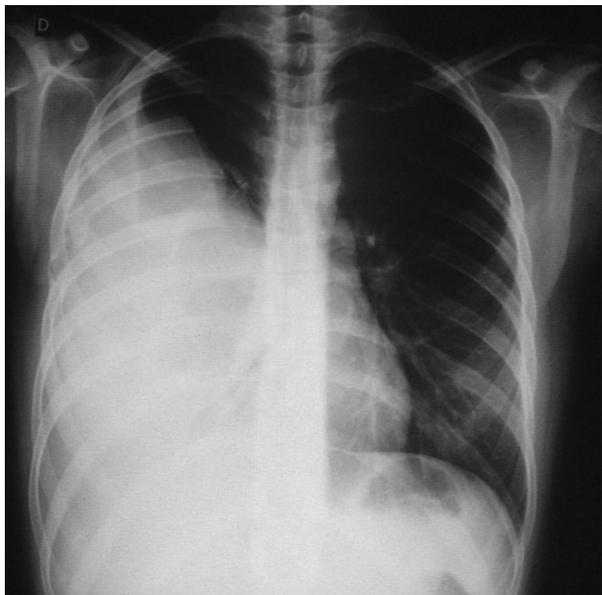


Imagem 1



Imagem 2

Foi optado por abordagem cirúrgica e realizado costectomias de quarto a sexto arco intercostal direito e biópsia de congelamento. O resultado indicou formação com células pequenas redondas e basófilas com diferenciação não realizada entre Sarcoma de Ewing

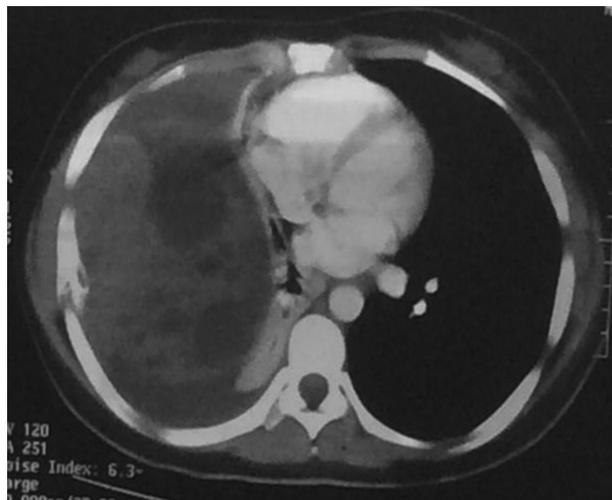


Imagem 3

e PNET. Foi procedida então ressecção da massa com pleurectomia parcial e reconstrução da parede torácica com auxílio de tela de Polipropileno.

A paciente evoluiu sem intercorrências no pós-operatório.

O diagnóstico anatomopatológico indicou PNET e foi optado por quimioterapia adjuvante (vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, fosfamida e etoposídeo).

Discussão

Dor é o principal e único sintoma em 60 % dos casos de PNET em tórax (5) como apresentado em nosso caso, todavia a paciente ainda apresentava intensa e progressiva dispneia. Seu diagnóstico pode ser feito com radiografia de tórax, TC e ressonância magnética, sendo que este último apresenta maior sensibilidade tendo como características a presença de uma massa de tecido mole com margem pouco delimitada e invasão, compressão ou destruição de estruturas adjacentes assim como a presença ou não de necrose e focos hemorrágicos⁽⁶⁾.

Não foram identificados até o momento hormônios produzidos pelos PNETs que possam ser detectados em níveis séricos ou urinários que possam ser utilizados para diagnóstico ou acompanhamento. Histopatologicamente podem ser observados células pequenas e compactadas com pseudo-rosetas de Homer-Wright de centro acidófilo neurofibrilar. Uma translocação cromossômica similar sugere que os PNETs e o sarcoma de Ewing são próximos, sendo até mesmo descritos como de um mesmo grupo de tumores. Seu diagnóstico é confirmado por análises imunohistoquímicas e a detecção da translocação t através da hibridização in situ (FISH)⁽⁷⁾.

Previamente a cirurgia pode ser feito biópsia

aspirativa com agulha fina, para a confirmação do diagnóstico. Em nosso caso, pela rápida progressão dos sintomas associada à massa identificada na TC, optamos pela cirurgia precocemente uma vez que a paciente já havia passado por outros serviços e submetida a tratamento ambulatorial para pneumonia e tuberculose.

Apesar de raro, sugerimos que o tumor de Askin seja considerado nas hipóteses diagnósticas em populações com sintomas pulmonares de rápida progressão, como no caso apresentado, por sua agressividade e rápida progressão. O tratamento envolve a ressecção cirúrgica com radioterapia e quimioterapia adjuvantes, sendo comum sua recorrência⁽⁵⁾. Desta forma, a morbidade e mortalidade do tumor são menores quanto mais precoce o diagnóstico, já que envolve menor ressecção cirúrgica e possibilidade de ressecção com boa margem de segurança⁽⁸⁾.

Referências bibliográficas

1. Gururangan S, Marina NM, Luo X, Parham DM, Tzen CY, Greenwald CA, et al. Treatment of children with peripheral primitive neuroectodermaltumor or extraosseous Ewing's tumor with Ewing's-directed therapy. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1998; 20:55-61.
2. Quezado M, Benjamin DR, Tsokos M. EWS/FLI-1 fusion transcripts in three peripheral primitive neuroectodermal tumors of the kidney. *Hum Pathol*. 1997; 28:767-71.
3. Askin FB, Rosai 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.
4. Baumgartner FJ, Omari BO, French SW. Primitive neuroectodermal tumor of the pulmonary hilum in an adult. *Ann Thorac Surg*. 2001; 72:285-7.
5. Ganick DJ, Silverman JF, Holbrook CT, Dabbs DJ, Kodroff MB. Clinical utility of the fine needle aspiration in the diagnosis and management of neuroblastoma. *Med Pediatr Oncol*. 1988;16:101-6.
6. Li J, Gong P, Guang Z. Three cases of a peripheral primitive neuroectodermal tumor diagnosed using computed tomography or magnetic resonance imaging. *Oncol Lett*. 2013;753-5.
7. Bourque MD, DiLorenzo M, Collin PP, Russo P, Laberge JM, Moir C. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region (Askin tumor) *J Pediatr Surg*. 1989; 24:1079-83.
8. Jürgens H, Bier V, Harms D, Beck J, Brandeis W, Etspüler G, et al. Malignant peripheral neuroectodermal tumors – A retrospective analysis of 42 patients. *Cancer*. 1988; 61:349-57.

Trabalho recebido: 14/07/2014

Trabalho aprovado: 20/03/2015