

## Deformación de la pared torácica como presentación de un blastoma pleuropulmonar, caso clínico

### Pleuro-pulmonary blastoma presenting as a chest wall deformity: a case report

Josefina Sáez B.<sup>a</sup>, Juan Carlos Pattillo S.<sup>b</sup>, José Fernando Vuletin S.<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Residente de Cirugía General, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

<sup>b</sup>Sección de Cirugía Pediátrica, División de Cirugía, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Recibido el 25 de julio de 2017; aceptado el 18 de noviembre de 2017

#### Resumen

**Introducción:** El blastoma pleuropulmonar (BPP) es la neoplasia primaria maligna más común de los pulmones en la infancia. Se presenta con mayor frecuencia en niños entre 1 y 4 años, con síntomas respiratorios. Han sido definidos tres tipos por histopatología (tipo I, II y III), relacionados con sobrevida y pronóstico. **Objetivo:** Reportar el primer caso de un paciente con un BPP que se presentó como una deformación de la pared torácica. **Caso clínico:** Paciente de un año de vida que se presentó con una deformidad de la pared torácica a los 10 meses de edad. El estudio imagenológico reveló una gran masa quística en el hemitórax derecho. No desarrolló sintomatología respiratoria hasta el ingreso hospitalario. Se realizó una lobectomía superior derecha y la biopsia confirmó un BPP tipo I. Se trató con resección quirúrgica y realización periódica de imágenes torácicas como seguimiento. **Conclusiones:** Se reporta el caso de un BPP que se manifestó con deformidad torácica, forma de presentación no descrita previamente en la literatura. El BPP es un cáncer poco frecuente que debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de lesiones quísticas pulmonares, sobre todo en la edad pediátrica. Reconocerlo como un tumor maligno en vez de una anomalía del desarrollo, es determinante para que el paciente sea sometido a resección quirúrgica, terapia adyuvante y seguimiento apropiado.

#### Palabras clave:

Neoplasia pulmonar;  
blastoma  
pleuropulmonar;  
deformación de la  
pared torácica

#### Abstract

**Introduction:** Pleuropulmonary blastoma (PPB) is the most common primary malignancy of the lungs in childhood. It occurs more frequently in children between one and four years of age, and respiratory symptoms are a common manifestation. Three types have been defined (type I, II and III), which are related to survival and prognosis. **Objective:** To report the first case of a patient with a PPB who presented with a chest wall deformity. **Case report:** One year old male patient who had a chest wall deformity at ten months of age. Imaging revealed a giant cyst in the right hemithorax. He

#### Keywords:

Lung neoplasm;  
pleuropulmonary  
blastoma;  
chest wall deformity

Correspondencia:  
José Fernando Vuletin S.  
fvuletin@med.puc.cl

did not develop respiratory symptoms until hospital admission. A right upper lobectomy was performed and the biopsy confirmed a type I pleuropulmonary blastoma. He was considered successfully treated with complete surgical excision and routine follow-up with thoracic imaging is conducted.

**Conclusions:** PPB is a very rare cancer that needs to be considered in the differential diagnosis of cystic lung diseases in children. The recognition of this lesion as a malignant tumour rather than a developmental cystic malformation is vital so the child can receive complete excision and appropriate follow-up care.

## Introducción

El blastoma pleuropulmonar (BPP) es la neoplasia pulmonar maligna más frecuente de la infancia<sup>1</sup>. Es un tumor raro, de comportamiento potencialmente agresivo y más frecuentemente reportado en niños de menos de 5 años<sup>2</sup>. Entre 25 y 50 pacientes son diagnosticados al año en Estados Unidos<sup>3</sup>. Usualmente desarrollan síntomas respiratorios: disnea, dolor torácico, tos, distrés respiratorio y/o neumotórax<sup>4</sup>.

Manivel fue quien primero lo reportó en 1988<sup>5</sup>. Desde entonces se han definido tres tipos por histopatología: I o quístico, II o quístico/sólido y III o sólido<sup>1</sup>. El BPP tipo I tiene el mejor pronóstico, con una supervivencia a 5 años de 91%, para los tipos II y III alcanza el 62% y pueden estar asociados a metástasis, más frecuentemente en el sistema nervioso central<sup>1</sup>. El BPP puede evolucionar desde estados quísticos a sólidos a través del tiempo, los casos que no progresan se han denominado I-r<sup>1</sup>. La biopsia es el estudio que permite clasificar las lesiones y, por lo tanto, definir el pronóstico,

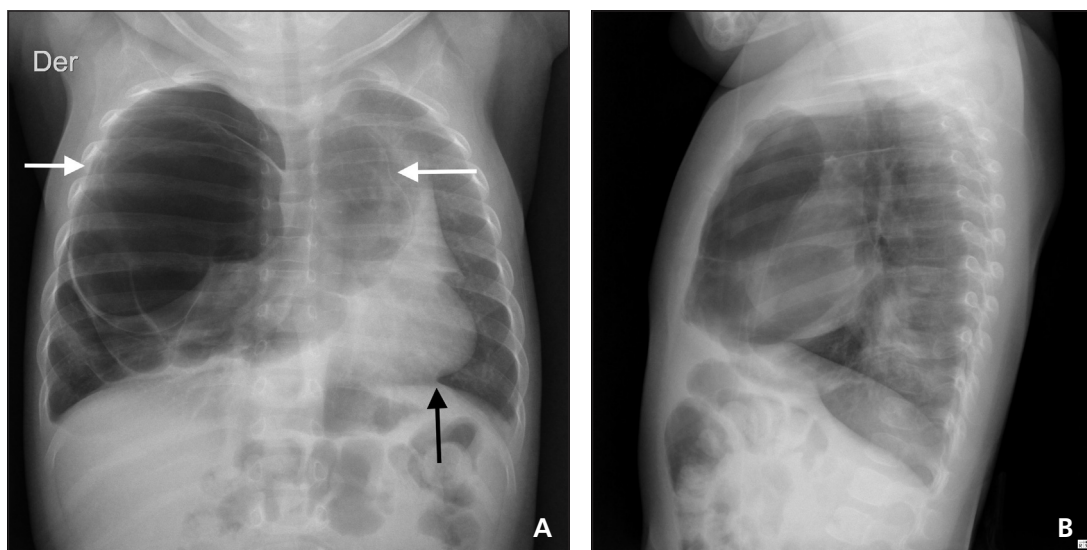
co, orientar futuras terapias adyuvantes y seguimiento apropiado<sup>4</sup>.

El objetivo del presente manuscrito es reportar el primer caso de un paciente con un BPP que se presentó como una deformación de la pared torácica.

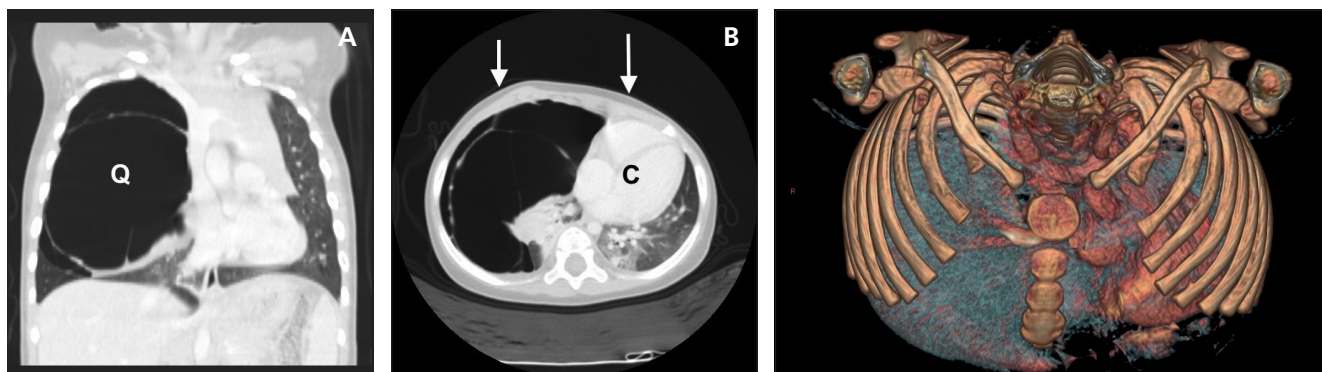
## Caso clínico

Paciente sano, de género masculino, de 10 meses de edad, sin historia familiar de tumores pulmonares o de otro origen, ni antecedentes de sintomatología respiratoria. En control pediátrico ambulatorio de rutina se pesquisó una deformidad de la pared torácica. Al examen físico destacaba el abombamiento del hemitórax derecho, sin alteraciones a la auscultación pulmonar. Se realizó una radiografía de tórax que reveló una lesión con múltiples imágenes quísticas en el hemitórax derecho (Figura 1A y 1B).

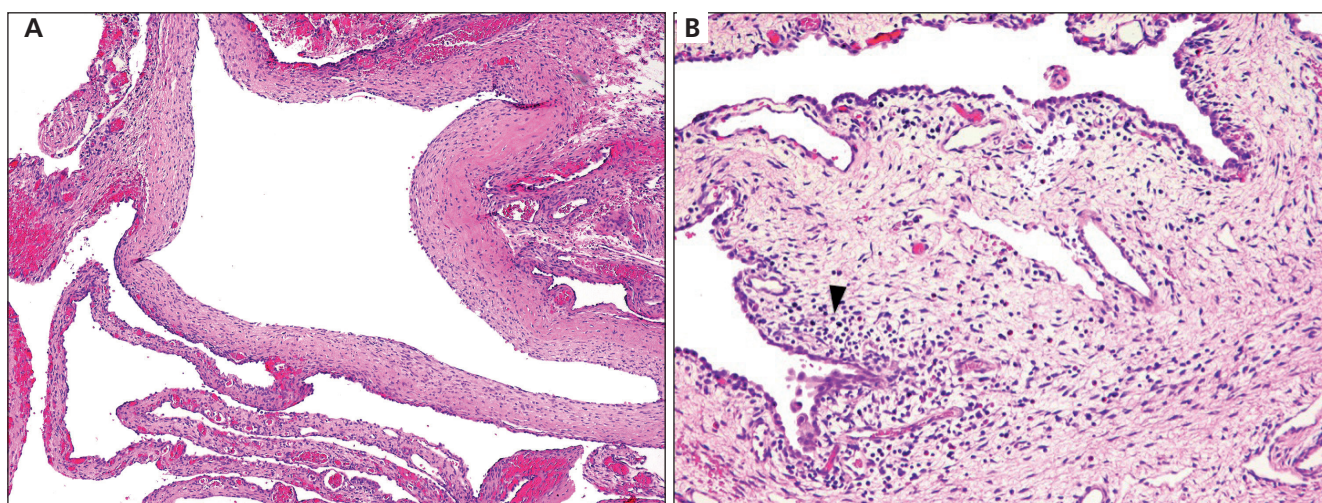
Se complementó el estudio con tomografía computada (TC) de tórax, en el que se informaba un gran



**Figuras 1.** Radiografía de tórax antero-posterior (A) y lateral (B). Se evidencia la asimetría torácica en relación a múltiples imágenes quísticas de paredes finas (flechas blancas) en el hemitórax derecho, que determina desviación del mediastino a izquierda (flecha negra). En la proyección lateral se observa descenso de ambos diafragmas y tórax en tonel, secundario al aumento de volumen pulmonar, un fenómeno atelectásico secundario en la región retrocardíaca y el pulmón derecho herniado hacia el mediastino.



**Figura 2.** Tomografía computada de tórax. **A:** Reconstrucción coronal. Se observa la gran formación quística derecha intraparenquimatosa pulmonar que desplaza el mediastino (Q). **B:** Corte axial. Se observa asimetría torácica secundaria a una formación quística multiloculada, intraparenquimatosa derecha (flechas), de 9,7 x 9,4 x 10,2 cm, que impresiona originarse en el lóbulo derecho superior, provocando atelectasia parcial del resto del pulmón. No se observa componente sólido. Se demuestra además desviación del corazón y mediastino a contralateral (**C**). No se visualiza neumotórax. Reconstrucción, vista cefálica.



**Figura 3.** Microscopía (**A-B**), tinción con hematoxilina-eosina de la masa resecada. En la figura **B** es posible observar las células neoplásicas bajo el epitelio. Esta zona de transición (flecha) contiene células tumorales mesenquimáticas con atipia moderada; pequeñas, redondas y con núcleo hipercrómico. No se observa componente sólido.

quiste multiloculado intraparenquimatoso, sin componente sólido, que provocaba compresión de los tejidos de la pared torácica determinando alteraciones estructurales (Figuras 2A y 2B).

Al completar el estudio, el paciente tenía un año de edad. Fue planificada una resección electiva de la lesión. En la admisión al hospital se encontraba eupneico, por primera vez con retracción subcostal, pero sin requerimientos de oxígeno.

El abordaje correspondió a una toracotomía derecha. Se encontró, inmediatamente al ingreso a la cavidad pleural, una gran masa quística dependiente del lóbulo superior. No comprometía la pleura parietal y no tenía derrame pleural asociado, tampoco se identificaron adenopatías mediastínicas. Se descomprimió y completó la lobectomía sin complicaciones, logrando la reexpansión pulmonar. Fue extubado al primer día

postoperatorio y dado de alta cuatro días después, sin registrar morbilidad.

En la biopsia se describió una lesión quística, multiloculada, subpleural, con cavidades cubiertas por epitelio cuboidal, tejido estromal fibroso inmaduro, con áreas necróticas y hemorragias. No se observó componente sólido (Figura 3A y 3B); concluyendo en el diagnóstico un BPP tipo I.

En la consulta oncológica, los padres prefirieron no aceptar la quimioterapia y se decidió el seguimiento con imágenes torácicas.

## Discusión

El BPP representa un 15% de los tumores pulmonares pediátricos, hasta un 25% ocurre en niños con



antecedentes familiares<sup>6</sup>. El 25-38% están asociados con otras neoplasias<sup>7</sup>: pólipos intestinales, tumores tiroideos o gonadales, nefroma quístico y meduloblastoma<sup>8</sup>. La edad al diagnóstico suele ser menor a cuatro años, sin predilección por género y la mayoría ocurre en el lado derecho<sup>6</sup>.

Estudios genéticos han permitido asociar mutaciones al desarrollo de BPP, entre ellas: alteraciones en la línea germinal DICER1, en el gen supresor de tumores p53, ganancias en el cromosoma 8, trisomía 2 y traslocaciones desequilibradas 1-X<sup>6</sup>.

Un artículo reciente que reunió 350 casos mostró que los BPP tipo I se presentan con mayor frecuencia en hombres durante el primer año de vida, más tempranamente que los tipos II o III. La mayoría fueron unilaterales, mayores a 5 cm y solo la mitad multilobulados<sup>1</sup>.

El diagnóstico diferencial de masas pulmonares quísticas debe considerar tanto la malformación congénita de la vía aérea pulmonar (*malformación adenomatoidea quística*) como el BPP tipo I. Hallazgos sugerentes de BPP incluyen lesiones quísticas (especialmente periféricas) sin etiología clara, falta de diagnóstico prenatal con estudio anatómico del segundo trimestre normal, crecimiento rápido, neumotórax y/o historia familiar.

El tratamiento de lesiones pulmonares asintomáticas en la infancia sigue siendo controversial<sup>9</sup>. A favor de las resecciones tempranas está el riesgo de malignidad<sup>10</sup>. Consideramos que todas las lesiones asintomáticas pulmonares en niños deben ser estudiadas con tomografía computada de tórax alrededor de los dos meses de edad, prefiriendo resecciones entre los 3-9 meses dado el riesgo de infecciones recurrentes o patología tumoral<sup>7,11-12</sup>. La cirugía electiva es segura, previene el desarrollo de síntomas y reduce las complicaciones<sup>13-14</sup>.

El BPP usualmente produce síntomas respiratorios, pero puede ser un diagnóstico incidental<sup>15</sup>. Si bien entre el diagnóstico y el tratamiento definitivo el paciente desarrolló dificultad respiratoria manifestada como retracción subcostal, de acuerdo a nuestra búsqueda, este es el primer reporte de un BPP que se presentó inicialmente como deformidad torácica.

El tratamiento es multimodal. La resección quirúrgica completa es esencial: otorga la mejor probabilidad de sobrevida a largo plazo. La radioterapia tiene rol en las recidivas o enfermedad residual<sup>15-16</sup>. Las recomendaciones actuales para el tipo I incluyen quimioterapia adyuvante, pero todavía no es claro si previene la progresión<sup>15</sup>. El seguimiento con TC de tórax es requerido hasta los 4-5 años de edad. En enfermedad limitada al pulmón la resección completa está asociada a buenos resultados; el control riguroso debería detectar recurrencias y puede ser una alternativa<sup>1,11-12</sup>.

En conclusión, se reporta el caso de un BPP que se manifestó con deformidad torácica, forma de presentación no descrita previamente en la literatura. El BPP es una neoplasia poco frecuente que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de lesiones pulmonares quísticas en niños. Reconocerlo como una neoplasia con potencial maligno en vez de una anomalía del desarrollo es vital para que el paciente reciba el tratamiento quirúrgico y seguimiento apropiado.

## Responsabilidades Éticas

**Protección de personas y animales:** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos:** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Referencias

- Messinger YH, Stewart DR, Priest JR, et al. Pleuropulmonary blastoma: a report on 350 central pathology-confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *Cancer*. 2015;121:276-85.
- Hashemi A, Souzani A, Souzani A, Keshavarzi S. Pleuropulmonary Blastoma in Children: A Case Report. *Iran J Cancer Prev*. 2012;5(2):105-7.
- Priest JR. Pleuropulmonary Blastoma. In: Schneider D, Brecht I, Olson T, Ferrari A. (eds) *Rare Tumors In Children and Adolescents*. Pediatric Oncology. Springer, Berlin, Heidelberg 2012.
- Brodowska-Kania D, Kotwica E, Paturej A, et al. What do we know about pulmonary blastoma? review of literature and clinical case report. *Nagoya Journal of Medical Science*. 2016;78(4):507-16.
- Manivel JC, Priest JR, Watterson J, et al. Pleuropulmonary blastoma: the so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer* 1988;62(8):1516-26.
- Amjad Ali Khan, Ahmed Kamal El-Borai, Mohammad Alnoaiji. "Pleuropulmonary Blastoma: A Case Report and Review of the Literature", *Case Rep Pathol*. 2014;509086.
- Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner

- LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44(1):14-30.
8. Coleman A, Kline-Fath B, Stanek J, Lim FY. Pleuropulmonary blastoma in a neonate diagnosed prenatally as a congenital pulmonary airway malformation. *Fetal Diagn Ther.* 2016;39(3):234-7.
9. Parikh DR, Rasiah S. Congenital lung lesions: Postnatal Management and outcome. *Seminars in Ped Surg.* 2015;24:160-7.
10. Feinberg A, Hall N, Williams G, Schultz K, Miniati D, Hill A, Dehner L, Messinger Y, Langer J. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? *J Pediatr Surg.* 2016;51:33-7.
11. Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, Dishop MK, Olutoye OO, Nuchtern JG, Cass DL. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg.* 2006;41:66-71.
12. Yong PJ, Von Dadelszen P, Carpara D, Lim K, Kent N, Tessier F, Delisle MF, Wong T, Blair G, Skarsgard ED. Prediction of pediatric outcome after prenatal diagnosis and expectant antenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagn Ther.* 2012;31:94-102.
13. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative Management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and metanalysis. *J Pediatr Surg.* 2016;51:508-12.
14. Furukawa T, Kimura O, Sakai K, Higashi M, Fumino S, Aoi S, Tajiri T. Surgical intervention strategies for pediatric congenital cystic lesions of the lungs: A 20 year single institution experience. *J Pediatr Surg.* 2015;50:2025-7.
15. Christosova IR, Avramova BE, Drebov RS, Shivachev HI, Kamenova MA, Bobev DG, Brankov OG. Diagnosis and treatment of pleuropulmonary blastoma-single center experience. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:698-703.
16. Priest JR, Hill DA, Williams GM, et al. Type I pleuropulmonary blastoma; a report from the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *J Clin Oncol* 2006;24:4492-8.