Blastoma pleuropulmonar: reporte de un caso

Pleuropulmonary blastoma: case report

Dra. Jenny C. Salazar,^a Dr. Manuel Pardo^b y Dr. Víctor M. Mora-Bautista^c

RESUMEN

El blastoma pleuropulmonar corresponde a una neoplasia primaria de pulmón, exclusiva de la edad pediátrica, poco frecuente y de características agresivas. La edad de diagnóstico varía entre 1 mes y 12 años. No se identifica una distinción de sexos. Se localiza en la pleura o el pulmón. Suele presentarse como dificultad respiratoria, con o sin neumotórax, dolor torácico y fiebre, por lo que es mal diagnosticada como neumonía. Radiológicamente, suele hallarse una masa de gran tamaño cercana a la pleura en la base pulmonar derecha sin broncograma aéreo. Cuenta con tres tipos histológicos: tipo I (quístico), tipo II (mixto), tipo III (sólido). Su tratamiento incluye resección y quimioterapia multimodal. El tipo I tiene un pronóstico favorable, pero los tipos II y III tienen mal pronóstico. Se presenta un caso de blastoma pleuropulmonar en una niña de 2 años, con énfasis en su diagnóstico clínico-radiológico. Palabras clave: blastoma pleuropulmonar, pediatría, radiología.

ABSTRACT

Pleuropulmonary Blastoma corresponds to a malignant primary lung disorder, exclusive of pediatric age, infrequent and of aggressive characteristics. Age on diagnosis is 1 month–12 years. Rates per sex are equal. It can be found inside pleura or lungs. Respiratory distress associated or not with pneumothorax, chest pain and fever are classical clinical signs. These symptoms could be misdiagnosed as pneumonia. Radiologically, a large mass near the pleura at the base of the right lung without air bronchogram is its most common form. It has three histological types: type I (cystic), type II (mixed) and type III (solid). Its treatment requires tumor excision and multimodal chemotherapy. Pleuropulmonary Blastoma type I has good prognosis; type II and III variants have lower survival. We report a 2-year-old girl, pointing to the clinical-radiological diagnosis.

Key words: pleuropulmonary blastoma, pediatrics, radiology.

http://dx.doi.org/10.5546/aap.2018.e455

a. Departamento de Urgencias.

b Departamento de Radiología.

Hospital Universitario de Santander (HUS), Bucaramanga, Colombia.

c. Departamento de Urgencias, Clínica Materno Infantil San Luis.

Correspondencia:

Dr. Víctor M. Mora Bautista: vmoramd@medicos.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 29-9-2017 Aceptado: 22-1-2018 Cómo citar: Salazar JC, Pardo M, Mora-Bautista VM. Blastoma pleuropulmonar: reporte de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2018; 116(3):e455-e458.

INTRODUCCIÓN

El blastoma pleuropulmonar (BPP) (clasificación de la Organización Mundial de la Salud –OMS–: código ICDO 8973/3 y OMIM #601200) es una neoplasia primaria de pulmón poco frecuente, altamente agresiva y con gran tendencia a la recidiva local. ¹⁻⁴ Fue descrito por primera vez en 1952 por Barnard y cols. ⁵

Suele presentarse como una gran masa solitaria en la periferia del pulmón, hallada incidentalmente en un estudio radiológico realizado con otro objetivo.^{1,6} Existen formas extrapulmonares del BPP, ubicadas en el mediastino, el diafragma y/o la pleura parietal. Hay un 35% de asociación familiar con otras neoplasias, como sarcomas, displasias tiroideas, tumores hematolinfoides, nefromas quísticos, quistes pulmonares o renales y tumores de células germinales.¹

Se describen tres formas histopatológicas: I (quístico), II (mixto) y III (sólido), proporcionales a su agresividad. Presenta una relación hombre/mujer de 1:1.3 Además, a menor edad, predomina el tipo I.^{6,7}

La infrecuencia de esta patología y la consecuente escasez relativa de literatura científica hacen difícil su identificación y manejo. Se presenta un caso clínico con énfasis en el diagnóstico clínico-radiológico de esta patología.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una niña de 2 años ingresó al Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital Universitario de Santander, remitida desde el Hospital de Cimitarra por presentar 15 días de tos productiva con hemoptisis ocasional en escasa cantidad y aumento de la cantidad del sangrado en los últimos días.

Antenatalmente, estuvo expuesta al humo de leña y tabaco. En el examen físico de ingreso, se encontró la disminución del murmullo vesicular en la mitad inferior del campo pulmonar derecho, sin ruidos asociados. El resto de la exploración fue normal.

La radiografía de tórax anteroposterior del hospital de origen mostró una opacidad en la mitad inferior del pulmón derecho sin broncograma aéreo.

La ecografía de las bases pulmonares mostró una condensación de morfología redondeada en la misma zona, sin broncograma aéreo ni líquido, con escasa captación de flujo en la evaluación doppler, con unas dimensiones de 8,8 x 6,6 x 9,1 cm en sus ejes longitudinal, anteroposterior y trasverso, y un volumen de 278 cm³. No se identificó derrame pleural asociado en la base pulmonar derecha y la base contralateral no presentaba alteraciones. Con estos hallazgos, se estableció un diagnóstico diferencial que incluía neoplasia pulmonar, quiste broncogénico o neumonía redonda. Ante la posibilidad diagnóstica de tumor pulmonar, se solicitó una tomografía de tórax y la evaluación del caso por Oncología y Cirugía Pediátrica.

Los análisis sanguíneos (hemograma, función renal, electrolitos séricos, función hepática, proteína C reactiva y marcadores tumorales) no presentaron alteraciones.

La tomografía torácica con contraste mostró una masa en el lóbulo inferior derecho, circunscrita, de 7,1 x 7,4 x 8,2 cm en sus ejes craneocaudal, anteroposterior y transverso, con densidad heterogénea y mayor captación de contraste a nivel periférico e hipodensidad en el resto. No infiltraba estructuras adyacentes, aunque causaba atelectasias pasivas de este lóbulo. Sin afectación de la pleura ni de la pared torácica. La masa se extendía hacia el mediastino medio y desplazaba craneal y anteriormente el bronquio fuente derecho, lo que causaba su colapso parcial. El resto de los campos pulmonares no presentaban alteraciones. No se observaron adenopatías mediastínicas ni derrame pleural. El corazón, los grandes vasos, los ganglios axilares y el abdomen superior no presentaron alteraciones (Figuras 1 y 2).

Las características clínicas y radiológicas de la enfermedad sugerían un BPP y tenían como principal diagnóstico diferencial una malformación adenomatoidea. Con esos datos y sin descartar la posibilidad de un neuroblastoma o un ganglioblastoma/ganglioneuroma, Oncología Pediátrica solicitó una biopsia de la lesión y una evaluación virológica, que incluía serología para Epstein-Barr, toxoplasma, citomegalovirus, herpes I y II, sífilis y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), con resultados negativos. Neumología Pediátrica indicó considerar la

posibilidad de malformaciones pulmonares. En la junta médica de Cirugía Pediátrica, se decidió realizar una biopsia excisional; por este motivo, se le realizó una lobectomía pulmonar basal derecha mediante toracotomía.

El posoperatorio inmediato fue favorable. El informe definitivo de la pieza quirúrgica reportó una lesión tumoral con un peso de 343 g, con medidas de 9,5 x 8 x6,2 cm, con una pleura visceral lisa.

El reporte de patología informó que, macroscópicamente, era una masa de 8,6 x 7,5 x 5,5 cm, sólida, heterogénea, con áreas pardo claro y amarillentas; además, presentaba áreas subpleurales de hemorragia en casi todo el lóbulo pulmonar. Microscópicamente, se identificaba una lesión tumoral maligna de origen mesenquimal compuesta por células de ahusadas

Figura 1. Tomografía de tórax contrastada, corte coronal

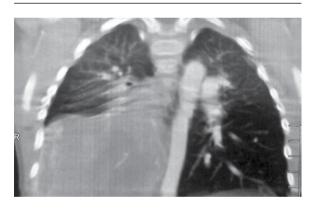


Figura 2. Tomografía de tórax contrastada, corte transversal



a redondas, de pequeño a mediano tamaño, con núcleos ovalados, cromatina granular y citoplasma mediano y claro. Estas presentaban patrones nodulares blastematosos, separados por un tejido laxo, con áreas de formación condroide primitiva y áreas quísticas de bordes angulados tapizados por un epitelio aplanado. Se observaron con células similares a rabdomioblastos diseminadas en el tumor y células anaplásicas bizarras de gran tamaño en menor cantidad. Se observó una cápsula de tejido fibroconectivo. La lesión presentaba zonas de microhemorragia y necrosis en un 30% del tejido evaluado. Los hallazgos eran compatibles con BPP tipo II.

Fue dada de alta a los 16 días posoperatorios. Recibió 8 ciclos del protocolo IVA de quimioterapia adyuvante (ifosfamida + mesna, vincristina y actinomicina D), que finalizaron 9 meses luego del diagnóstico. En la actualidad, completa 11 meses de finalizado el tratamiento quimioterapéutico y permanece en remisión total.

DISCUSIÓN

Las neoplasias pulmonares primarias corresponden al 0,27% de las neoplasias pulmonares.⁸ Entre este grupo, el BPP es el más frecuente (0,25% de todos los tumores pulmonares) y corresponde a un tumor maligno primario de origen mesodérmico, casi exclusivo de la edad pediátrica (1 mes–12 años).⁴

Existían informes de cerca de 100 casos en la literatura en 2006.⁹ A nivel mundial, se lleva un registro con publicaciones relacionadas que recolectan datos sobre 500 casos hasta 2017,¹⁰ el cual es accesible a través del sitio web www. ppbregistry.org.

Histopatológicamente, se ha clasificado en tres tipos, como se describió antes. En 2006, se agregó una cuarta variante, en la que solo se observaban lesiones quísticas sin células tumorales identificables, por lo que se llamaba tipo Ir (en regresión) y asociaba un menor riesgo de progresión que el tipo I.^{10,11}

El gen DICER1 es su causa genética principal, y hay mayor riesgo de progresión cuando está alterado. ¹²⁻¹⁵

Hay compromiso del hemitórax derecho en un 64-70% de los casos, principalmente, hacia el lóbulo inferior. Hasta en un 20-40%, se compromete la pleura parietal. Solo se ha reportado un caso con afectación bilateral.³

La sintomatología es inespecífica; se presenta con tos, disnea, fatiga y fiebre. Al momento del examen físico, se hallan sonidos respiratorios disminuidos o ausentes en el área pulmonar afectada.^{3,4,7}

A nivel radiológico, suelen hallarse radioopacidades homogéneas en un hemitórax que puede desplazar el mediastino y confundirse con un proceso respiratorio bajo (ej.: neumonía, neumonía complicada y empiema) o malformaciones congénitas (quistes benignos, malformación adenomatoidea quística pulmonar).^{2,4,9} También es posible hallar neumotórax, el cual es la presentación clínica más frecuente de un BPP tipo I.²

La ultrasonografía permite evidenciar, en primera medida, el compromiso pulmonar y sospechar el compromiso tumoral si no se evidencia broncograma aéreo en una masa sólida.⁸

La tomografía computarizada en los BPP tipo II o III evidencia una masa solitaria de gran tamaño, de localización periférica, que raramente se presenta cavitada, calcificada o múltiple.^{1,4}

Por último, la resonancia nuclear magnética permite una mejor visualización y evita la irradiación, pero tiene mayor costo.

Sobre el pronóstico, se sabe que el tipo I tiene una supervivencia a largo plazo del 80-85%; sin embargo, cuando recurre, suele progresar frecuentemente al tipo II. Las variantes tipo II y III son más agresivas, con una tasa de sobrevida de 45-50% y suelen extenderse a la pleura parietal, al mediastino y al diafragma. Puede progresar en el tiempo desde un tipo I hasta un tipo III. El peor pronóstico de los BPP se ha evidenciado en tumores recidivantes, con tamaño tumoral mayor de 5 cm, con afectación mediastínica y pleural, y los que tienen metástasis en el momento del diagnóstico. De estas características, el caso presentado solo cumplía con el criterio de tamaño tumoral.

El tratamiento requiere resección tumoral (cistectomía, lobectomía o neumonectomía extrapleural, según el grado de compromiso) y quimioterapia multimodal (neoadyuvante y/o convencional), y se recomienda el protocolo IVADo (ivabradina, vincristina, actinomicina D y doxorrubicina). 6.10.12 ■

REFERENCIAS

- Mut Pons R, Muro Velilla MD, Sangüesa Nebot C, et al. Blastoma pleuropulmonar en niños: Manifestaciones clínicas y radiológicas. Radiología 2008;50(6):489-94.
- Priest JR, Williams GM, Hill DA, et al. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol* 2009;44(1):14-30.
- 3. López Duque JC, Saiz Camín M, Burgos Bretones JJ, et al.

- Blastoma pleuropulmonar: un tumor pediátrico infrecuente. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol* 2007;40(4):233-8.
- 4. Torres J, Salas E, Monsante DL, et al. Blastoma pleuropulmonar: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Neumol Pediatr* 2011;6(2):88-94.
- Barnard WG. Embryoma of lungs. *Thorax* 1952;7(4):299-301
- Verdecia Cañizares C, Vilorio Barreras P, Silva Aguilar R, et al. Blastoma pleuropulmonar en la infancia. Presentación de un caso de difícil manejo. Rev Cubana Pediatr 2004;76(2):4-7.
- Quero-hernández A, Hernández-Arriola J, Socorro López Z, et al. Blastoma Pleuropulmonar. Bol Med Hosp Infant Mex 2015;61(1):55-9.
- Cobanoglu N, Alicioglu B, Toker A, et al. Radiologic diagnosis of a type-III pleuropulmonary blastoma. *JBR-BTR* 2014;97(6):353-5.
- 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(27):4492-8.

- 10. Schultz KAP, Williams GM, Kachanov DY, et al. DICER1 syndrome and pleuropulmonary blastoma: a report from the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *Russian J Pediatr Hematol Oncol* 2017;4:9-19.
- 11. Khan AAK, El-Borai AK, Alnoaiji M. Pleuropulmonary Blastoma: A Case Report and Review of the Literature. Case Rep Pathol 2014;2014:509086.
- Kushner BH, LaQuaglia MP, Wollner N, et al. Desmoplastic small round-cell tumor: Prolonged progression-free survival with aggressive multimodality therapy. *J Clin Oncol* 1996;14(5):1526-31.
- 13. Boman F, Hill DA, Williams GM, et al. Familial association of pleuropulmonary blastoma with cystic nephroma and other renal tumors: A report from the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *J Pediatr* 2006;149(6):850-4.
- 14. Foulkes WD, Priest JR, Duchaine TF. DICER1: mutations, microRNAs and mechanisms. *Nat Rev Cancer* 2014;14(10):662-72.
- Higashidate N, Asagiri K, Fukahori S, et al. An infant with pleuropulmonary blastoma type II detected during the prenatal period. J Pediatr Surg Case Rep 2014;2(5):264-7.