



Afección aguda del tórax en niños por blastoma pleuropulmonar

RESUMEN

Antecedentes: en los niños, la afección aguda del tórax se manifiesta concomitante con infección pleuropulmonar, malformaciones broncopulmonares y tumores torácicos malignos. Tuvimos la oportunidad de tratar a pacientes con neoplasia maligna, lo que nos motivó a comunicarla.

Casos clínicos: se estudian y reportan los casos de tres pacientes con diagnóstico de blastoma pleuropulmonar. Todos se trataron quirúrgicamente mediante resección del tumor en dos pacientes, en uno fue necesaria la neumonectomía. Los estudios histológicos demostraron que se trataba de un blastoma pleuropulmonar con anaplasia y otro resultó positivo para el marcador tumoral de vimentina y S-100. Solo hubo un fallecimiento.

Conclusiones: los diferentes tipos celulares que forman el blastoma pleuropulmonar se ratifican con la aplicación de marcadores histoquímicos. Ante un paciente pediátrico con afección aguda del tórax por blastoma pleuropulmonar, el cirujano pediatra tendrá que practicar una toracotomía de urgencia.

Palabras clave: blastoma, pleuropulmonar, niños toracotomía de urgencia.

Acute affection of the thorax in children for pulmonary blastoma

ABSTRACT

Background: In children, acute affection of the thorax is presented during pleuropulmonary infection, bronchopulmonary malformation and malignant tumors. We had the opportunity to treat patients with malignant tumors in the thorax and we present our findings.

Clinical cases: We studied three patients with the diagnosis of pleuropulmonary blastoma. All patients were being treated with surgical resection for the neoplasm and one patient received pneumonectomy. Diagnosis of blastoma was confirmed histologically and one had positive histochemical markers to vimentin and S-100. Only one patient died.

Conclusions: 1. Different cellular types of pleuropulmonary blastoma were confirmed using histochemical markers. 2. The pediatric surgeon facing a case of a child with acute thorax affection due to pleuropulmonary blastoma must undertake thoracotomy on an urgent basis.

Key words: Blastoma, pleuropulmonary, children.

Joel Higinio Jiménez-y Felipe¹

Roberto de León-Caballero²

Jorge Platt-García²

Adela Rascón-Alcanta³

¹ Servicio de Cirugía, Hospital Infantil.

² Servicio de Patología, Hospital General.

³ Servicio de Patología, Hospital Infantil.

Del Estado de Sonora. Hermosillo, Sonora, México.

Recibido: 24 de abril, 2013

Aceptado: 28 de junio, 2013

Correspondencia:

Acad. Dr. Joel H. Jiménez y Felipe

Cerrada de Montebello 50

83147 Hermosillo, Sonora, México

Tel.: (662) 2 11 16 64

drjhjimenez@yahoo.com.mx

ANTECEDENTES

En los pacientes pediátricos la afección aguda del tórax es un síndrome clínico que se caracteriza por irritabilidad, angustia, inicio progresivo de insuficiencia respiratoria, fiebre, dolor a la presión del lado afectado y, además, signos de condensación o derrame pleural. Este síndrome aparece concomitante con infección pleuropulmonar, malformaciones broncopulmonares y tumores torácicos.¹ La oportunidad de haber tratado algunos pacientes con esta enfermedad nos motivó a trasmitir nuestra experiencia.

El objetivo de esta comunicación es analizar una serie de casos con diagnóstico de neoplasia torácica y comparar nuestras observaciones con lo publicado recientemente.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo de los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de tumor torácico maligno atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Adolescente femenina, de 15 años de edad, a quien se efectuó nefrectomía izquierda a los 7 años sin conocer el diagnóstico. El padecimiento actual es de 23 días de evolución con: rincorrea, fiebre de 39°C y disnea progresiva que llega a la ortopnea, sin tolerar el decúbito dorsal. Al examen físico se la encontró con: 41 kg, talla de 1.50 m, temperatura de 36°C, tensión arterial 110/70 mm/Hg. En el cuello se observaron: ingurgitación venosa y aumentada la circunferencia en su parte inferior. Tórax: deformado a expensas del lado derecho; los espacios intercostales se encuentran abiertos, con matidez total y los ruidos respiratorios no son audibles.

Abdomen: con una cicatriz quirúrgica antigua, indolora y sin visceromegalia. El resto del examen sin datos de importancia. Las radiografías de tórax mostraron, en el lado derecho, una opacidad total homogénea, sin calcificaciones ni broncograma aéreo, con desviación del mediastino a la izquierda. Exámenes de laboratorio: hemoglobina 10.0 g/dl, leucocitos 16,300/mm³ con predominio de linfocitos. En la broncoscopia se observó: mucosa hiperémica con tráquea desviada hacia la izquierda; el bronquio principal derecho con diámetro disminuido pero sin modificación de las dimensiones con ventilación sostenida. Diagnóstico preoperatorio: afección aguda del tórax por probable tumor pulmonar maligno y síndrome de vena cava superior.

En la toracotomía derecha, periescapular, se encontró un tumor de color rojo-grisáceo, friable, hemorrágico, adherido al hilio pulmonar y, además, que comprimía la vena cava superior y los vasos adyacentes. Al tratar de liberar la compresión vascular sobrevino un paro cardíaco sin respuesta a las maniobras habituales de resucitación. El diagnóstico histopatológico fue de embrioma del pulmón derecho (Figura 1). No se realizó la autopsia.

Caso 2

Paciente masculino de 5 años de edad, sin antecedentes de importancia. El padecimiento actual tenía 20 días de evolución, con fiebre no cuantificada, tos, signos de insuficiencia respiratoria y síndrome de derrame pleural. En el servicio de Urgencias se le colocó una sonda torácica derecha y se conectó a un sello de agua. Se consultó al cirujano pediatra y observó lo siguiente a la exploración física: adelgazado, pálido e irritable. Tórax: con signos de insuficiencia respiratoria y con sonda pleural derecha que drenó material sero-sanguinolento en poca cantidad; matidez en todo el hemitórax derecho y ruidos respiratorios no auditables. El resto de la exploración física trascurrió sin alteraciones. Exámenes de

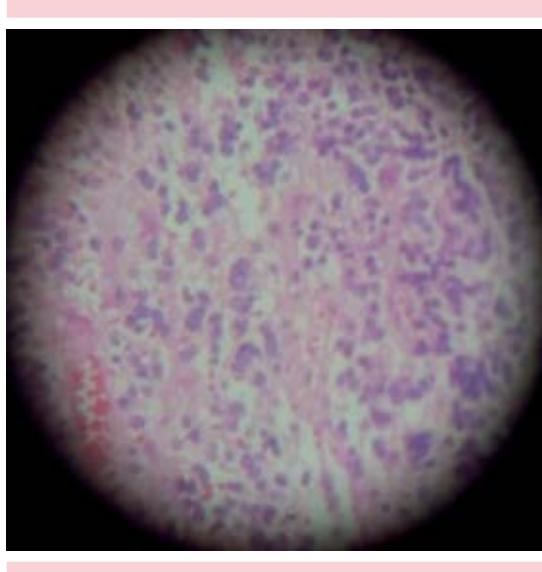


Figura 1. Caso 1. Embrioma. Células con pleomorfismo, citoplasma escaso y matriz laxa con algunos vasos.

laboratorio: hemoglobina 13.4 g/dl, leucocitos 28,000/mm³ con predominio de neutrófilos. La citología del líquido pleural fue negativa para células malignas. La tomografía de tórax mostró opacidad total derecha, sin calcificaciones, ni broncograma aéreo; el mediastino se encontró desviado al lado contralateral (Figura 2). En la broncoscopia inicial la tráquea se observó desviada a la izquierda y no se visualizó bien la carina. Diagnóstico preoperatorio: afección aguda del tórax por probable tumor pulmonar maligno. Hallazgos de la toracotomía derecha: tumor que ocupa toda la cavidad torácica y rechazaba todo el pulmón hacia abajo y adelante, sin invadirlo. La neoplasia es de color grisáceo, hemorrágica, en algunas zonas su consistencia estaba aumentada, muy sangrante y pesó 460 g. El sitio de crecimiento provenía de la pleura parietal entre el 4º y 5º espacios intercostales. No hubo problemas transoperatorios. Diagnóstico histopatológico: leiomiosarcoma torácico. El plan de quimioterapia fue con vincristina, actinomicina y ciclofosfamida, se programó para dos años junto con radioterapia.

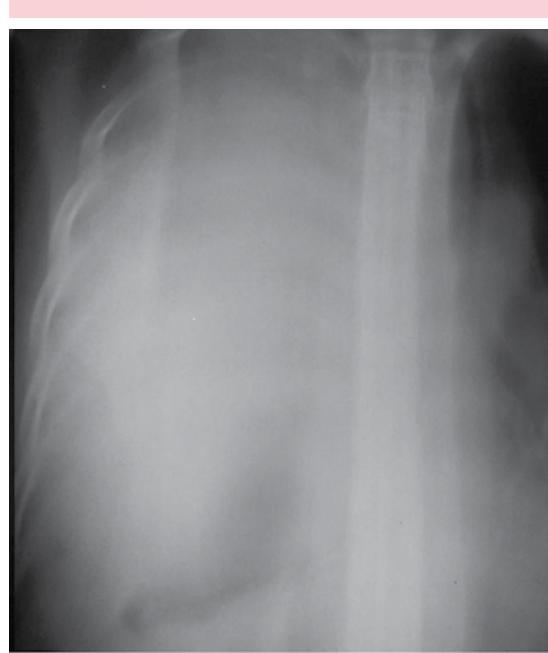


Figura 2. Caso 2. Tomografía de corte coronal, no se observan lesiones óseas. Tiene una opacidad total homogénea sin broncograma aéreo. Arriba del diafragma se ve una densidad de aire que corresponde al lóbulo pulmonar inferior.

El paciente evolucionó bien durante un año, pero en una consulta de control, al revisar las radiografías de tórax, se observó una opacidad redonda, localizada en el lóbulo superior derecho y parte del mediastino superior. Poco después se practicó otra toracotomía para resear un tumor que no invadía al lóbulo superior derecho (Figura 3). Una vez recuperado el niño se envió al servicio de Oncología para seguir la quimioterapia. El diagnóstico histopatológico fue de recidiva de leiomisarcoma.

Caso 3

Paciente femenina de 2 años, 5 meses de edad. Antecedentes personales y quirúrgicos importantes: problemas respiratorios infecciosos e insuficiencia respiratoria tratada durante 8 meses con múltiples antibióticos, sin lograr recuperar la



Figura 3. Caso 2. Tumor redondo con pseudocápsula delgada, con regular vascularización, sin invadir el lóbulo superior derecho.

salud, se le colocó una sonda torácica en el lado derecho y se retiró a la semana de su aplicación, por mejoría. A los dos años tres meses de edad, por un cuadro clínico similar al relatado, se le practicó una toracotomía derecha y permaneció 28 días hospitalizada; el diagnóstico fue de bula pulmonar. El padecimiento actual a su ingreso al servicio de Urgencias: estado irritable, disneica, piel grisácea, red venosa superficial muy visible en la parte anterior derecha del tórax y con aumento de volumen; matidez total y nula ventilación, taquicardia y taquipnea. Examen físico: peso 12 kg, talla 86 cm, temperatura 37.6°C, frecuencia cardiaca 110 latidos por minuto, presión arterial 100/70 mm/Hg. En hemitórax derecho tiene signos de insuficiencia respiratoria, trasmisión de voz aumentada, no se escuchaban los ruidos respiratorios, la punta del corazón estaba desviada hacia el lado izquierdo. Dolor a la presión en la parrilla costal derecha. En la punción pleural se obtuvo sangre oscura. Diagnóstico preoperatorio: afección aguda del tórax por probable tumor pulmonar. Exámenes de laboratorio: hemoglobina 11.9 g/dl, leucocitos 7,800/mm³ y alfa-feto-proteína 5 ng/ml. En la radiografía de tórax simple se observó una opacidad total derecha, sin calcificaciones ni broncograma aéreo, con desplazamiento del mediastino hacia el lado izquierdo. En el ultrasonido

torácico se observaron imágenes sólidas y fragmentadas, con hemorragias y líquido perilesional sin calcificaciones, y en la tomografía computada se observó, en un corte a nivel de la carina, en el bronquio principal derecho, una extensión intrabronquial del tumor (Figura 4). Los hallazgos de la toracotomía derecha fueron: adherencias fibrosas parieto-viscerales firmes, compresión del lóbulo superior y medio derecho. Se liberó el lóbulo medio e inferior por donde salió el tumor friable, de aspecto cerebroide, color rojo oscuro, muy fragmentado, con áreas hemorrágicas oscuras; se le realizó una neumonectomía derecha (Figura 5). Diagnóstico histopatológico: tumor maligno de células fusiformes con numerosas mitosis anormales y abundantes vasos de pared delgada. Los marcadores histoquímicos resultaron positivos a la vimentina y S-100 (Figura 6). El diagnóstico fue: sarcoma indiferenciado con tejido neurogénico del pulmón derecho. La evolución postoperatoria fue favorable y se envió al servicio de Oncología para quimioterapia.

RESULTADOS

Entre el 7 de diciembre de 1979 y el 23 mayo de 2012 se atendieron 12 pacientes con diagnóstico de neoplasia torácica y solo tres tuvieron un blastoma pleuropulmonar.

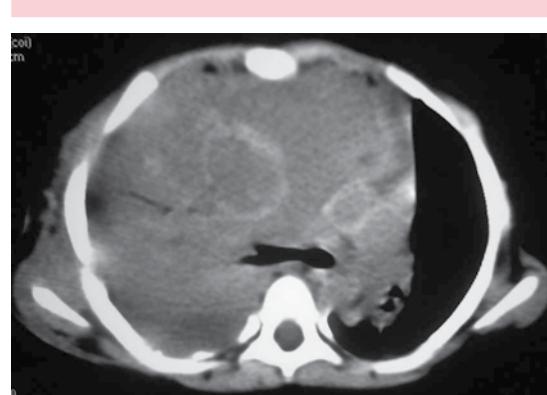


Figura 4. Caso 3. Tomografía computada; corte a nivel de la carina. En el bronquio principal derecho se observa una extensión intrabronquial del tumor.

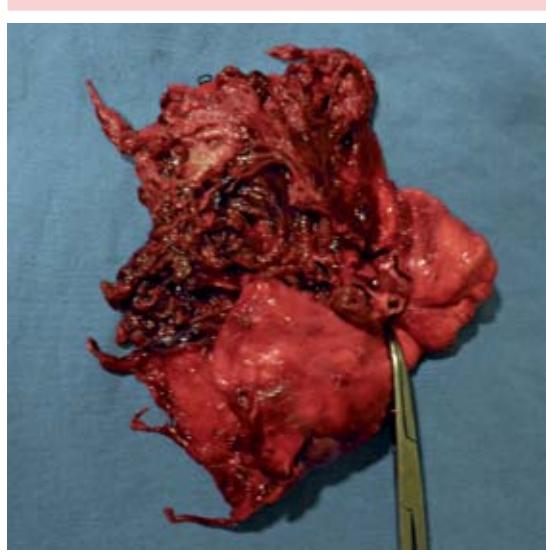


Figura 5. Caso 3. El tumor invade los tres lóbulos, la punta de la pinza muestra que no hay invasión bronquial.

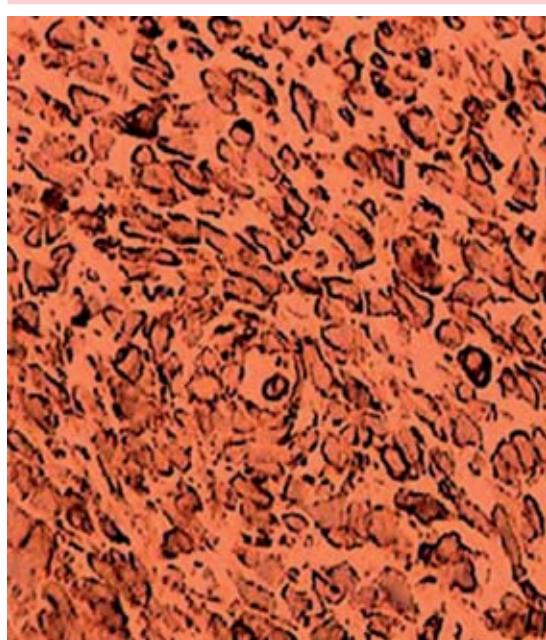


Figura 6. Caso 3. Tumor indiferenciado positivo a la vimentina que se expresa en las células mesenquimales.

DISCUSIÓN

El blastoma pleuropulmonar es una neoplasia disembrisónica, de tipo blastematoso y mesenquimatoso maligno; de acuerdo con Seballos y Klein² se reconoció por primera vez por Barrett y Barnard, en 1954, quienes interpretaron sus características histológicas como nefroblastoma. Spencer, en 1961, refirió que este tipo de tumor proviene de tejido mesodérmico constituido por células mesenquimales inmaduras y epiteliales. En 1988 Wright³ escribió que Manivel mencionó que es una neoplasia casi exclusivamente de niños, pero que en los adultos aparece alrededor de los 30 a 40 años de edad, con componente epitelial. Dehner, en 1994, propuso la clasificación del blastoma pleuropulmonar por sus características macroscópicas en: *Tipo I* quístico, *Tipo II* quístico-sólido, y *Tipo III* sólido; el tipo I tiene mejor pronóstico que el II y III.

La frecuencia de presentación es rara, pero en la actualidad existe un registro internacional para blastoma pleuropulmonar de hospitales infantiles y clínicas de Minnesota, donde concentran casos de 1987 a 2008 y suman más de 200 pacientes.⁴ En cuanto al género no hay diferencia significativa y en los niños su prevalencia es en menores de 5 años.

La mayoría de los pacientes tiene antecedentes de infecciones pulmonares recurrentes, que han sido atendidos por varios médicos, y no mejoraron sus condiciones clínicas; esto retrasa el diagnóstico hasta que el niño manifiesta signos de afección aguda del tórax y entonces se piensa en un tumor torácico.⁵⁻⁷

Los exámenes de imagen deben revisarse de manera secuencial y, de preferencia, con un especialista en imagen con la finalidad de tener una buena correlación clínica-radiológica y, así, conocer las características del tumor (quísticas, sólidas, con derrame, etc.) e intentar saber la



naturaleza de la neoplasia y su extensión. En la tomografía computada pueden medirse las densidades en unidades Hounsfield, para observar la diferencia entre lesiones sólidas o quísticas, con o sin derrame y con los cortes coronales y transversales, conocer las dimensiones exactas y características de la neoplasia (Figura 4).

El diagnóstico histopatológico se establece con las tinciones de hematoxilina-eosina y algunas especiales para ver fibrosis y morfología de las células cancerosas. Desde hace algún tiempo los marcadores histoquímicos son de gran utilidad para ratificar la existencia del blastoma pleuropulmonar.^{8,9} La vimentina es una proteína de 57 kDa que se expresa en todas las células mesenquimales y la proteína S-100 está ligada al transporte de calcio y señala el tejido glial, los condrocitos y los tumores epiteliales, como sucedió en los casos aquí reportados (Figura 6).

En la actualidad, la etiología del blastoma pleuropulmonar sigue sin conocerse; sin embargo, en algunos casos se asocia con pacientes con trisomía 2, 8, y 12; y con neoplasias de ovario, útero, leucemia y linfoma de Hodgkin.¹⁰

Los estudios en familias con alteraciones en el DICER 1 (enzima ribonucleasa que ayuda a generar el microRNA de los genes que controlan el crecimiento celular) concluyen que su pérdida altera la síntesis del microARN y promueve la proliferación de las células mesenquimales.¹¹

La quimioterapia que se aplica a los niños con blastoma pleuropulmonar tiene gran variedad de esquemas donde se incluyen: vincristina, ciclofosfamida, actinomicina D, etopósido, cisplatino, etc., y algunos, además, reciben radioterapia sin lograr mejorar el pronóstico de supervivencia. Kaneko y sus colaboradores¹² reportaron el caso de una niña de 4 años de edad con recidiva de un blastoma pleuropulmonar a los 29 meses de postoperatorio, por lo que indicaron un régimen de quimioterapia y radioterapia. Después, le

hicieron trasplante de células madre autólogas y la mejoría fue notable. Mencionan que este último tratamiento puede ayudar a los pacientes con recurrencias tumorales.

El blastoma pleuropulmonar también se presenta en mamíferos domésticos: caballos, perros y carneros. Woolford y sus colaboradores¹³ reportaron en un feto equino un blastoma pleuropulmonar quístico-sólido y la histopatología resultó semejante a lo referido en seres humanos. También fue positivo a marcadores histoquímicos como la vimentina y la citoqueratina, con lo que se confirma el carácter blastematoso de la neoplasia.

La participación del cirujano pediatra en el tratamiento de pacientes con blastoma pleuropulmonar es de suma importancia porque debe resecarse en su totalidad toda la neoplasia y tratar de conseguir un mejor pronóstico con su participación. Sin embargo, desgraciadamente la mayoría de los casos tiene recurrencias tumorales, por lo que es recomendable orientar a los padres de familia a que no falten a sus tratamientos de quimioterapia y a sus citas de control.¹⁴

El tratamiento de un paciente con problemas neoplásicos graves requiere la participación de varios profesionales y unificar sus criterios para la toma de mejores decisiones. En la bibliografía médica revisada y en la evolución de la serie reportada se advierte que el retraso en el diagnóstico temprano se debe a la poca frecuencia con que se presenta el blastoma pleuropulmonar y a que generalmente la exploración física del tórax en los niños es inadecuada.

El deseo de mejorar el pronóstico de vida de estos pacientes debe lograrse con los recursos disponibles y, así, conocer de inmediato la naturaleza de la neoplasia; por esto se recomienda seguir las siguientes indicaciones:

1. Durante la etapa prenatal deberá realizarse un control metódico ultrasonográfico para

- descubrir lesiones pulmonares y seguir su evolución hasta que nazca el niño.
2. En la vida neonatal y hasta los dos años, si alguno padece una neumonía infecciosa que no desaparezca en dos semanas, será necesario practicarle una tomografía computada.
 3. Si el paciente mejora por un tiempo y vuelve a presentarse otro cuadro clínico similar, está indicado hacer todos los exámenes de imagen para descartar una neoplasia.
 4. Todas estas características se presentan en niños más grandes y en la adolescencia; por lo tanto, deben tratarse de la misma forma y de una manera integral.
 5. El control médico postoperatorio debe practicarse con interés profesional y con una fuerte dosis de humanismo.

CONCLUSIONES

Los diferentes tipos celulares que forman el blastoma pleuropulmonar se ratifican con los marcadores histoquímicos. El cirujano pediatra, ante un paciente con afección aguda del tórax por un blastoma pleuropulmonar, tendrá que realizar una toracotomía de urgencia con el propósito de resecar el tumor primario, los implantes y, de ser posible, las metástasis.

“El diagnóstico clínico es un diablillo muy jugetón, que cuando creemos tenerlo atrapado en un puño... se escapa entre los dedos burlándose de nosotros”...., Marín R.¹⁵

REFERENCIAS

1. Torres J, Salas E, Monsante L, Yabar A. Blastoma pleuropulmonar. Reporte de caso y revisión de la literatura. Neumol Pediatr 2011;6(2):88-94.
2. Seballos RM, Klein RL. Pulmonary blastoma in children: Report of two cases and review of the literature. J Ped Surg 1994;29(12):1553-1556.
3. Wright JR. Pleuropulmonary blastoma. A case report documenting transition from type I (cystic) to Type III (solid). Cancer 2000;88(12):2853-2858.
4. The International Pleuropulmonary Blastoma Registry. Children's Hospital and Clinics of Minnesota. St. Paul and Minneapolis. (consultado 2013 Abril 19). Disponible en <http://www.ppbregistry.org/publications/index.php/htm>
5. Papagiannopoulos KA, Sheppard M, Bush AP, Goldstraw P. Pleuropulmonary blastoma: is prophylactic resection of congenital lung cyst effective? Ann Thorac Surg 2001;72(2):604-605.
6. Quero HA, Hernández AJ, Socorro LZ, Pérez BA. Blastoma Pleuropulmonar. Bol Med Hosp Infant Mex 2004;61(1):55-59.
7. Verdecia CC, Vilorio BP, Silva AR, Portugués DA. Blastoma pleuropulmonar en la infancia. Presentación de un caso de difícil manejo. Rev Cuba Pediatr. 2004;76(2):1561-3119 (consultado 2013 Abr 19). Disponible en http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312004000200010&lng=es&nrm=iso
8. Roa EI, Araya OJC, Villaseca HM, Roa SJ, Melo SJC, Flores PA. Estudios complementarios al diagnóstico histológico en patología quirúrgica. Rev Chilena de Cirugía 1997;44(4):442-455.
9. Buys DJL, Lara TCO, Ortiz HC. Interpretación básica de inmunohistoquímica. Características generales de diversos anticuerpos y su localización celular y subcelular. Patología 2007;45(3):126-140.
10. López Duque JC, Saiz Camín M, Burgos Bretones JJ, Rivera Pomar JM. Blastoma pleuropulmonar: un tumor pediátrico infrecuente. A propósito de un caso y revisión de la literatura. Rev Esp Patol 2007;40(4):233-238.
11. Hill A, Ivanovich J, Priest JR, Gurnett CA, Dehner LP, Desruisseau D, et al. DICER1 Mutations in Familial Pleuropulmonary Blastoma. Science 2009;325(5943):965.
12. Kaneko H, Isogai K, Kondo M, Hosoi K, Asano T, Funato M, et.al. Autologous Peripheral Blood Stem Cell Transplantation in a Patient With Relapsed Pleuropulmonary Blastoma. J Pediatr Hematol Oncol 2006;28(6):383-385.
13. Woolford L, Staniek G, Blunden AS. Pleuropulmonary Blastoma in an Equine Fetus. Veterinary Pathology 2010;47(6):1086-1089.
14. Raymundo Igune VL, Oliari Cetti AK, Gamio Traibel L, Estevan Collazo M. Blastoma pleuropulmonar en un prescolar. Una causa poco frecuente de tumor pulmonar en niño. Arch Pediatr Urug 2008;79(1):32-37.
15. Marín R. Los otros días. Apuntes de un médico de pueblo, 4^a ed, editorial Jus, México, 1963. p. 1-624.