

Blastoma pleuropulmonar

Alberto Delgado-Velázquez,* Alicia Rodríguez-Velasco*

Niña de 10 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, mismo que inició tres meses previos a su ingreso con tos, inicialmente productiva, en accesos con expectoración amarillenta, emetizante y acompañada de disnea de medianos esfuerzos; una semana después se tornó seca, concomitante con fiebre no cuantificada de predominio vespertino y ataque al estado general. Dos semanas después se efectuó una radiografía simple de tórax que mostró opacidad derecha generalizada, con mínimo aire en el ápice pulmonar, silueta cardíaca desplazada hacia la izquierda y pulmón izquierdo sin alteraciones, motivo por el que fue enviada a este hospital. La biometría hemática reportó leucocitosis (18,700 células/mm³) a expensas de linfocitos (79%) y plaquetosis (515,000 células/mm³). Posteriormente se realizó un ultrasonido de tórax que mostró una lesión de 118 x 95 mm, adyacente al hemidiafragma derecho, ovoidea, de contornos lobulados, heterogénea con zonas sólidas que alternaban con áreas anecoicas (quísticas) e imágenes hiperecoicas, redondeadas con calcificaciones, además de líquido en el espacio pleural derecho con múltiples septos y engrosamiento pleural de hasta 23 mm. En el Hospital de

Pediatría se realizó toracocentesis, con la que se obtuvo líquido hemático, de aspecto turbio, celularidad de 879/mm³, glucosa de 51 mg/dL y proteínas de 9,941 mg/dL. La TAC de tórax mostró colapso del pulmón derecho, con desplazamiento de las estructuras del mediastino hacia la izquierda; evidencia de tumor, de 102 x 99 mm, en el hemitórax derecho, de bordes lobulados, más o menos bien definidos, con calcificaciones y adherencias a la pleura parietal (figura 1A). Se realizó toracotomía con los siguientes hallazgos: tumor germinal mixto de 15 cm de diámetro en el mediastino, con áreas de necrosis, tejido graso y óseo en su interior. Cápsula rota e implantes en la pleura parietal derecha, líquido hemático libre en la cavidad pleural escaso. Hilio pulmonar derecho con tumor en toda su circunferencia, además de aparente infiltración hacia las venas innominada, ácigos y cava superior. Se resecó 95% del tumor. En el servicio de patología se recibieron múltiples fragmentos que en conjunto pesaron 280 g y midieron 18 x 12 x 8 cm. Además de parénquima pulmonar atelectásico y hemorrágico, se identificó un tumor heterogéneo de bordes mal definidos, predominantemente sólido, de consistencia media a dura con áreas extensas de aspecto condroide, escasas áreas mixoides, necrosis y hemorragias focales (figura 1B). Microscópicamente, la neoplasia era heterogénea, con un componente blastemal nodular, dispuesto en un fondo de aspecto laxo (figura 2A); las células neoplásicas variaron de forma y tamaño: fusiformes, pleomórficas, algunas anaplásicas (figura 2B) y otras rabdomioblásticas (figura 3A); también se observaron mitosis atípicas, nódulos de diferenciación condrosarcomatosa (figura 3B), pequeñas zonas quísticas revestidas por epitelio cúbico aplanado no neoplásico (figura 4A), necrosis y hemorragia. El estudio de inmunohistoquímica demostró, focalmente, diferenciación rabdomiosarcomatosa con el anticuerpo para miogenina (figura 4B). El diagnóstico anatomopatológico fue blastoma pleuropulmonar tipo II-III.

* Servicio de patología, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Correspondencia: Dr. Alberto Delgado Velázquez. Servicio de patología. UMAE, Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI. Av. Cuauhtémoc 330, colonia Doctores, CP 06720, México, DF. Correo electrónico: albertodv77@yahoo.com.mx
Recibido: abril, 2009. Aceptado: junio, 2009.

Este artículo debe citarse como: Delgado-Velázquez A, Rodríguez-Velasco A. Blastoma pleuropulmonar. Patología Rev Latinoam 2009;47(3):239-41.

La versión completa (y a color) de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx

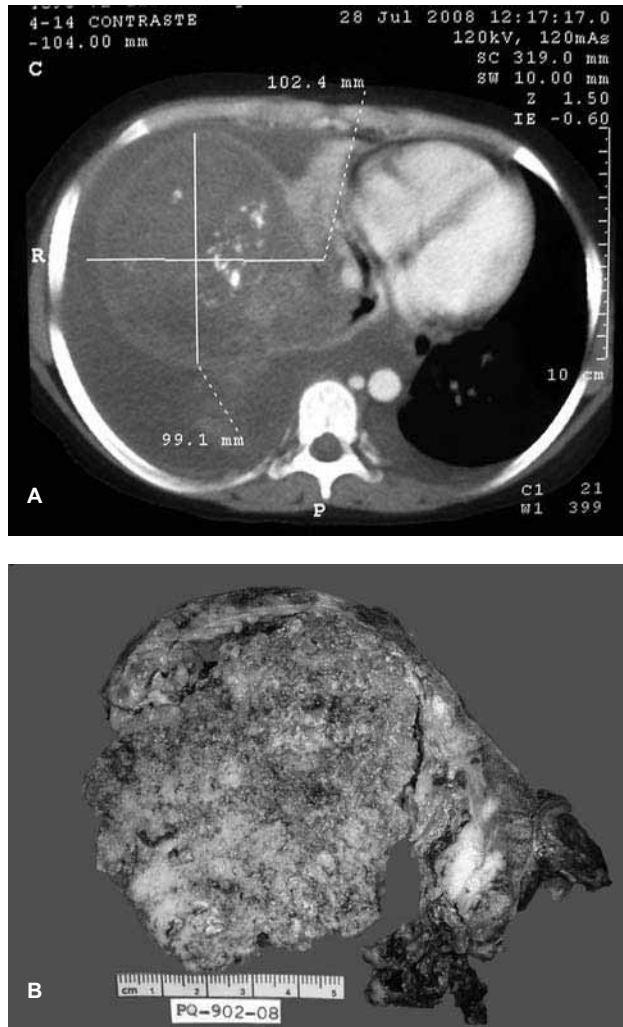


Figura 1. A) Tomografía de tórax con ventana para mediastino que muestra una lesión neoplásica ovoide, de bordes irregulares, que desplaza las estructuras del mediastino hacia la izquierda y con calcificaciones en su interior. B) Tumor mediastinal, superficie de corte, sólido, heterogéneo con zonas blanquecinas condroides y necrosis focal.

DISCUSIÓN

El blastoma pleuropulmonar es una neoplasia muy rara, primaria de pulmón, que afecta principalmente a niños durante los primeros cuatro años de vida, a diferencia de lo que ocurrió en el caso aquí presentado (10 años de edad), sin predilección por género. Hasta la fecha existen menos de 300 casos reportados en la bibliografía. En 25% de los pacientes hay antecedente familiar de neoplasia en niños (meduloblastoma, teratoma ovárico, linfoma de Hodgkin,

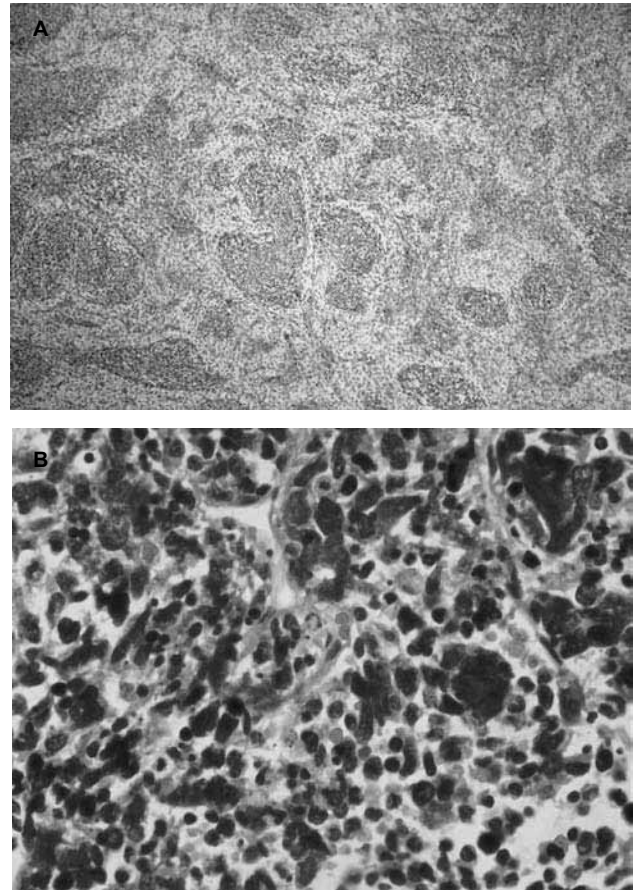


Figura 2. A) Microfotografía de diferentes nódulos blastemales, constituidos por células fusiformes dispuestas en un estroma laxo (tinción de H-E). B) Microfotografía de un grupo de células pleomórficas y anaplásicas (tinción con H-E).

leucemia, tumor de células germinales), incluido el blastoma pleuropulmonar, por lo que es importante precisar el diagnóstico. Desde el punto de vista morfológico existen tres variantes: quístico (tipo I, 14% de los casos), unilocular o multilocular, sólido-quístico (tipo II, 48%) y sólido (tipo III, 38%). Los hallazgos microscópicos comprenden células blastemales pequeñas, redondas o fusiformes, áreas sólidas constituidas por blastema con gran pleomorfismo, actividad mitótica y diferenciación sarcomatosa; puede haber diferenciación hacia rhabdomyosarcoma o condrosarcoma, áreas fuertemente celulares que alternan con áreas mixoides, quistes revestidos por epitelio no neoplásico, necrosis y hemorragia. El diagnóstico diferencial se realiza con el condrosarcoma mixoide, blastoma pulmonar, sarcoma sinovial, tumor de Askin, rhabdomyosarcoma, teratoma inmaduro con transformación maligna, hamar-

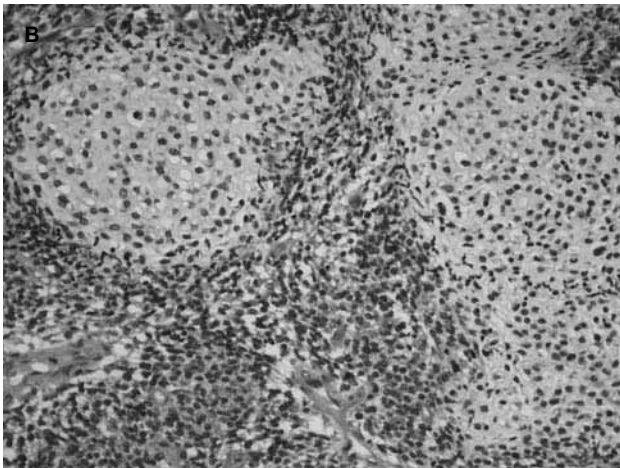
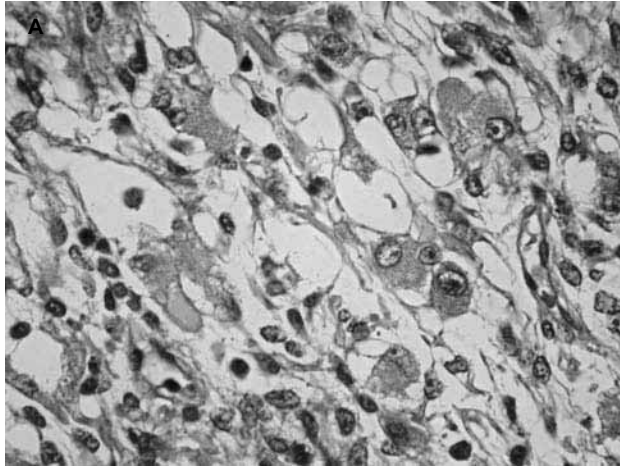


Figura 3. A) Área con diferenciación rabdomiosarcomatosa (H-E). B) La microfotografía muestra una zona con diferenciación condrosarcomatosa (H-E).

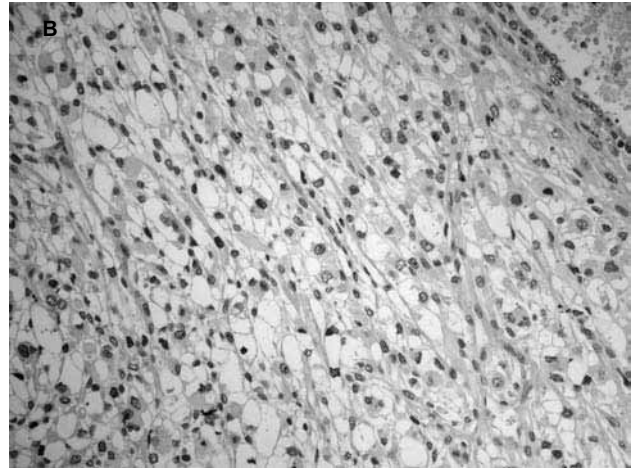
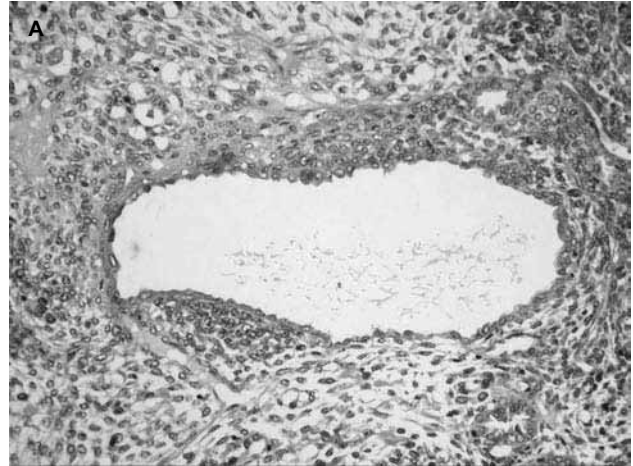


Figura 4. A) Microfotografía que muestra una zona quística revestida por epitelio cúbico aplanado no neoplásico B (H-E). B) Estudio de inmunohistoquímica que muestra positividad en la neoplasia con el anticuerpo para miogenina.

toma quístico mesenquimal y la malformación congénita de la vía aérea (tipos I y IV). El tratamiento se establece con base en el siguiente esquema: tipo I, resección y quimioterapia; y tipos II y III, resección, quimioterapia y radioterapia. Algunos casos pueden sufrir recurrencia. Los sitios de metástasis más frecuentes son hacia el sistema nervioso central y los huesos; también puede expresar multifocalidad y lesiones extrapulmonares.

La supervivencia a cinco años para la variante I es de 83%, y para los tipos II y III de 42%. Las anomalías cariotípicas que pueden aparecer son las trisomías 8 y 2, eliminaciones en 17p y mutaciones en el gen p53.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dishop MK, Kuruvilla S. Primary and metastatic lung tumors in the pediatric population. A review and 25-year experience at a large children's hospital. *Arch Pathol Lab Med* 2008;132:1079-103.
2. Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma is the pulmonary blastoma of childhood. *Semin Diagn Pathol* 1994;11:144-51.
3. Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, et al. Pleuropulmonary blastoma. A clinicopathologic study of 50 cases. *Cancer* 1997;80:147-61.
4. Sciort R, Dal Cin P, Brock P, Moerman P, et al. Pleuropulmonary blastoma (pulmonary blastoma of childhood): genetic link with other embryonal malignancies?. *Histopathology* 1994;24:559-63.
5. Pleuropulmonary Blastoma Registry. [en línea]. Dirección URL: <www.ppbregistry.org>. [Consultada: enero, 2009].