

Blastoma pleuropulmonar. Reporte de un caso

Autores: Karla Vanessa Rivera Rodríguez¹, Heder Iván Morales Mayorga², Karen Priscilla Serrano Concha², Telmo Rodrigo Bayas Arévalo¹, Daniel Dacosta Bowen³

¹ Médico Postgradista de Cirugía Pediátrica Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde

² Médico Tratante de Cirugía Pediátrica Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde

³ Médico, Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Ecuador.

.....

Resumen

Presentamos el caso de un niño de tres años de edad que presenta datos de dificultad respiratoria. Se realiza una radiografía y una tomografía de tórax en las que se evidenció una gran masa tumoral que ocupaba el hemitórax izquierdo, desplazando el mediastino y el diafragma. Se realizó tratamiento quirúrgico con resección total del tumor. El reporte anatomopatológico fue de blastoma pleuropulmonar tipo III. No existe registro de esta patología en Ecuador. Se comunica el primer caso confirmado y agregado en el Registro Internacional de Blastoma Pleuropulmonar.

Palabras clave: blastoma pulmonar, pediatría, tórax

Pleuropulmonary blastoma. case report

Summary

We present the case of a 3-year-old boy with respiratory distress. A chest x-ray and tomography were performed, showing a large tumor mass that occupied the left hemithorax, moving the mediastinum to the right and the diaphragm downward. Surgical treatment was total resection of the tumor. The pathological report was of type III pleuropulmonary blastoma. There is no registry of this pathology in Ecuador. The first confirmed and added case is reported in the International Registry of Pleuropulmonary Blastoma.

Keywords: pulmonary blastoma, pediatrics, thorax

Introducción

El blastoma pleuropulmonar (BPP) es un tumor agresivo y de mal pronóstico. Generalmente se presenta en niños menores de seis años. Inicialmente, la clínica suele confundirse con procesos respiratorios infecciosos o malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea, por lo que el diagnóstico final con frecuencia está dilatado en el tiempo, llevándose a cabo cuando se analiza la anatomía patológica. Se clasifica en: tipo I quístico, tipo II intermedio (sólido y quístico) y tipo III sólido. El diagnóstico temprano y la resección completa son esenciales para lograr un buen resultado de esta enfermedad potencialmente mortal al ofrecer oportunidades de supervivencia a largo plazo para los niños. El tipo III tiene la mediana de edad de presentación más antigua y el peor pronóstico.

Reporte del caso

Paciente masculino de tres años de edad, con el antecedente quirúrgico de una hernia diafragmática izquierda corregida a los tres días de vida, que presentó un cuadro clínico de seis días de evolución caracterizado por disnea y dolor torácico intermitente de moderada intensidad, irradiado a región subcostal izquierda, fiebre y posterior taquipnea. A su ingreso mostró datos de dificultad respiratoria grave, por lo que fue intubado. En la radiografía y la tomografía torácica se observó una masa que ocupaba todo el hemitórax izquierdo, desplazando el mediastino hacia la derecha y el diafragma hacia cavidad abdominal (figuras 1 y 2).

Se inició cobertura antibiótica con ceftriaxona y clindamicina, abordado como insuficiencia respiratoria aguda secundaria a una masa tumoral en estudio. Se realizó una punción ecoguiada para toma de muestra, obteniéndose un líquido seroso con un reporte citopatológico negativo para malignidad. En su sexto día de hospitalización se realizó una

toracotomía ampliada izquierda con salida a presión de la masa tumoral quística (50% por aspiración). Se realizó una segmentectomía en cuña del lóbulo inferior izquierdo y llingula con grapado quirúrgico de tres líneas y colocación de un tubo torácico (figuras 3 y 4). Se trataba de una masa tumoral de 725 gramos de peso que comprometía un seg-



Figura 1. Radiografía de tórax. Se observa una imagen radiopaca que ocupa todo el hemitórax pulmonar izquierdo, desplazando el mediastino hacia la derecha y el diafragma hacia la cavidad abdominal

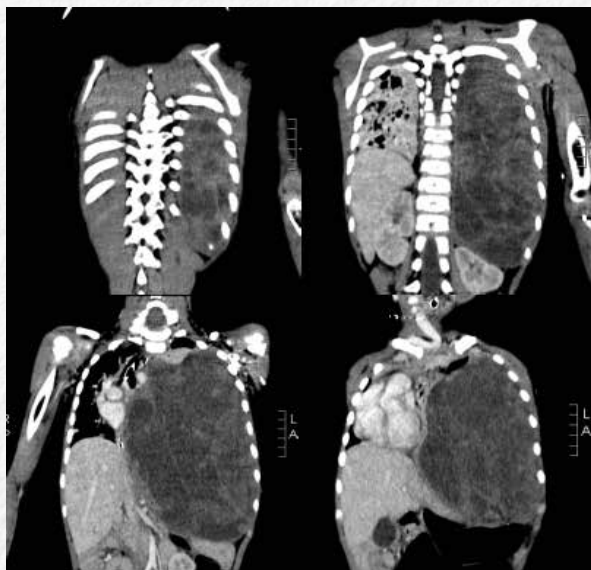


Figura 2. Tomografía torácica. Se observa una gran masa heterogénea con densidad mixta entre 0 y 33 UH. Mide 22 x 12 cm. en el corte coronal y desplaza el diafragma hacia abajo, el bazo y la cámara gástrica. A nivel medial, sobrepasa la línea media invadiendo el lado contralateral

mento del lóbulo inferior izquierdo, de consistencia blanda y gelatinosa, con aspecto cerebroide, de coloración blanquecina, con zonas de necrosis con un liquido mucinoso escaso y cápsula tumoral adherida al diafragma, mediastino y parrilla costal (figura 5). La biopsia por congelación reportó la existencia de células malignas sugestivo de un rabdomiosarcoma.

El paciente fue extubado en el segundo día del postoperatorio, manteniéndose sin datos de dificultad respiratoria. Al séptimo día se retiró el tubo torácico. El reporte histopatológico fue blastoma pleuropulmonar tipo III (figura 6), por lo que fue trasladado al Hospital Oncológico. Nuestro paciente se encuentra en su tercer mes de seguimiento y tratamiento con quimioterapia sin encontrar recidiva en los estudios realizados.

Discusión

El BPP es una neoplasia intratorácica que representa menos del 1 % de todos los tumores pulmonares malignos primarios de origen disontogénico y naturaleza muy agresiva que, a menudo, se diagnostica erróneamente¹. Fue diagnosticado por primera vez el año 1988 por Manivel et al.². No existe registro en Ecuador de esta patología, por lo que nuestro caso sería el primero en reportarse.

El BPP es importante entre los tumores del desarrollo de la infancia, primero por el espectro de presentaciones y patología único, desde el nacimiento hasta los 72 meses. Segundo, es un fuerte marcador de enfermedad displásica y neoplásica familiar; la asociación en el síndrome de displasia y tumor de las familias de pacientes con BPP es del orden de 25 %. Finalmente, la base genética subyacente de la mayoría de los casos de BPP son las mutaciones en el gen crítico DICER1³. Éste es un miembro de la familia de la ribonucleasa III que está involucrado en la generación de microARN que modulan la expresión génica a nivel postranscripcional. No se pudo realizar un estudio mutacional de nuestro paciente y sus familiares.

La mediana de edad de presentación es específica del tipo. Así, el tipo I se presenta a los 10 meses de edad, el tipo II a los 33 meses y el tipo III a los 44 meses, aunque el 96% se diagnostican hacia los seis años^{4,5}. El BPP fue clasificado en tres tipos patológicos por De-

hner et al. en 1995. El tipo I o quístico tiene una tasa de supervivencia que alcanza el 80-85%; su recurrencia progresa frecuentemente al tipo II o al III. Éste último es un tumor sólido de características blastomatosas y sarcoma-

tosas, con áreas hemorrágicas y necróticas. El tipo II consta de características comunes al tipo I y al III con una tasa de supervivencia de 45-50%^{1,5}. Los tipos II y III frecuentemente se extienden por debajo de la pleura visceral

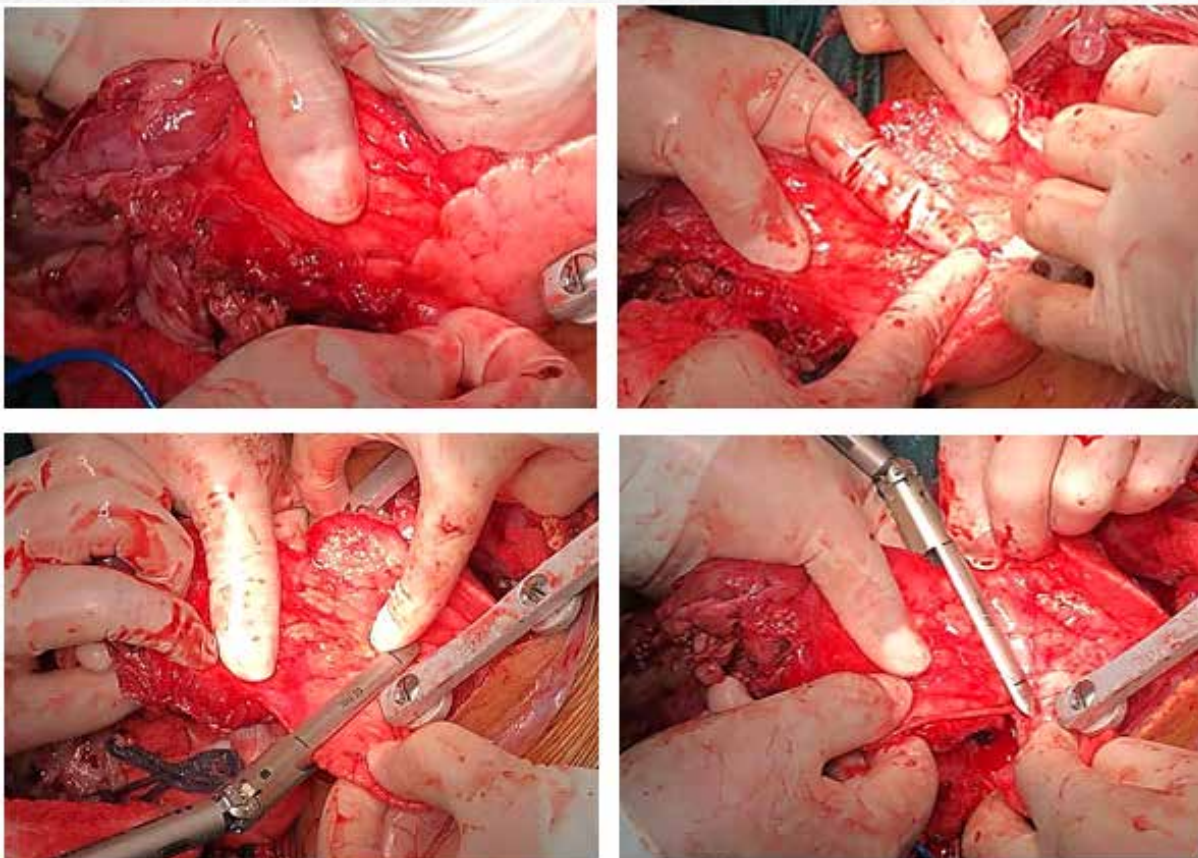


Figura 3. Segmentectomía en cuña con grapadora quirúrgica de tres líneas

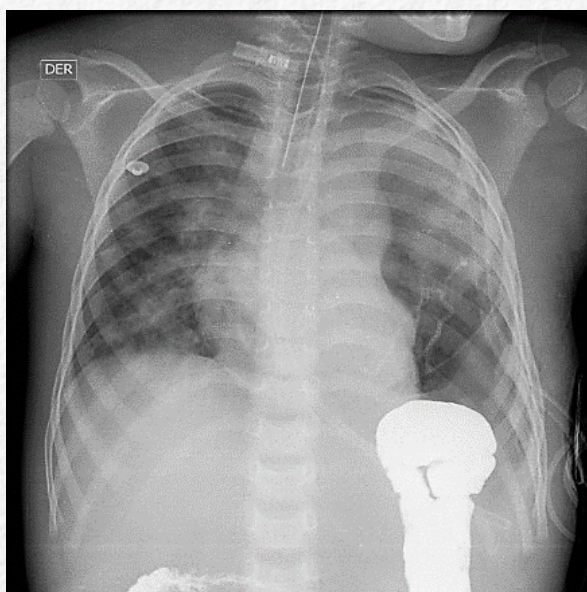


Figura 4. Radiografía de tórax post operatoria. Se aprecia una buena expansión pulmonar y las líneas de grapado quirúrgico en el hemitórax izquierdo

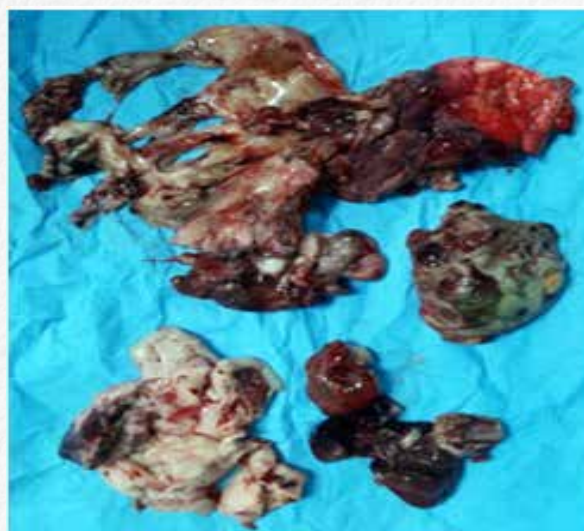


Figura 5. Estudio anatomopatológico. Examen macroscópico. Superficie externa gris-rosada y violácea, tras la sección zonas blanco-cremosas, cerebroides, friables con otras pardo-rojizas, granulares, semi-blandas. Segmentos de tejido membranoso, congruente con pelura

y parénquima pulmonar, comprometiendo pleura parietal, mediastino y diafragma⁶. De acuerdo con lo mencionado nuestro caso por la edad de presentación y los hallazgos macroscópicos se clasificaría como BPP tipo II.

No se sabe qué proporción de BPP de tipos II y III está precedida por el tipo I que, además, puede retroceder y persistir sin potencial maligno. La característica residual del quiste multiloculado, denominado BPP de tipo I_r (en regresión), puede diagnosticarse a cualquier edad, ser múltiple o bilateral y puede ser pequeño (< 2 a 3 cm. de diámetro), aunque puede ocupar hasta el 30% del hemitórax³.

El BPP de tipo I a menudo presenta síntomas de trastornos respiratorios y neumotórax debido a la rotura de las paredes del quiste llenas de aire. En cambio, los síntomas neumónicos y las grandes masas pulmonares son la presentación más común en los BPP de los tipos II y III, ambos, también, con síntomas inespecíficos como fiebre, malestar y anorexia⁷. El BPP tipo III y, en ocasiones, el tipo II, a menudo ocupan todo un hemitórax; también puede ser un hallazgo incidental en las imágenes. Las características radiográficas del BPP tipo I o quístico no pueden distinguirse de las malformaciones congénitas pulmonares y de la vía aérea^{1,2,7}. Pese al compromiso cardiorrespiratorio profundo con lesiones que involucran todo el hemitórax

izquierdo en nuestro caso, no se produjo ruptura de las partes quísticas y, tras la cirugía, presento una mejoría inmediata.

La radiografía de tórax es una herramienta básica de mucha utilidad aunque puede pasar por alto pequeños quistes, por lo que debe ser complementada con tomografía⁸. Lo cual es indiscutible ya que, en este caso al ver las imágenes tomográficas, un cirujano con experiencia puede sospechar esta patología.

El aspecto histológico es variable, compuesto por tejido mesenquimal inmaduro, consistente en células indiferenciadas tipo blastema y áreas de diferenciación cartilaginosa, rabiomioblástica y/o fibroblástica⁹. Por ello, se explica la razón por la que la biopsia ecoguiada, se reportara como rabiomiocarcinoma, lo que no se podría descartar en nuestro caso ya que la invasión tumoral era tan importante que no podía determinarse si el origen era o no el pulmón. Se pueden observar metástasis en cerebro, hueso, hígado, páncreas, riñón y glándulas suprarrenales^{6,9}. Las metástasis cerebrales ocurren en el 11% de los pacientes tipo II y en el 55% de los tipos III. Ambos, pueden extenderse a los grandes vasos arteriales y venosos, lo que podría conllevar a la presentación de síntomas vasculares y embolia sistémica^{2,3,10}.

El Registro Internacional de BPP (IPPBR; www.ppbregistry.org), organismo encarga-

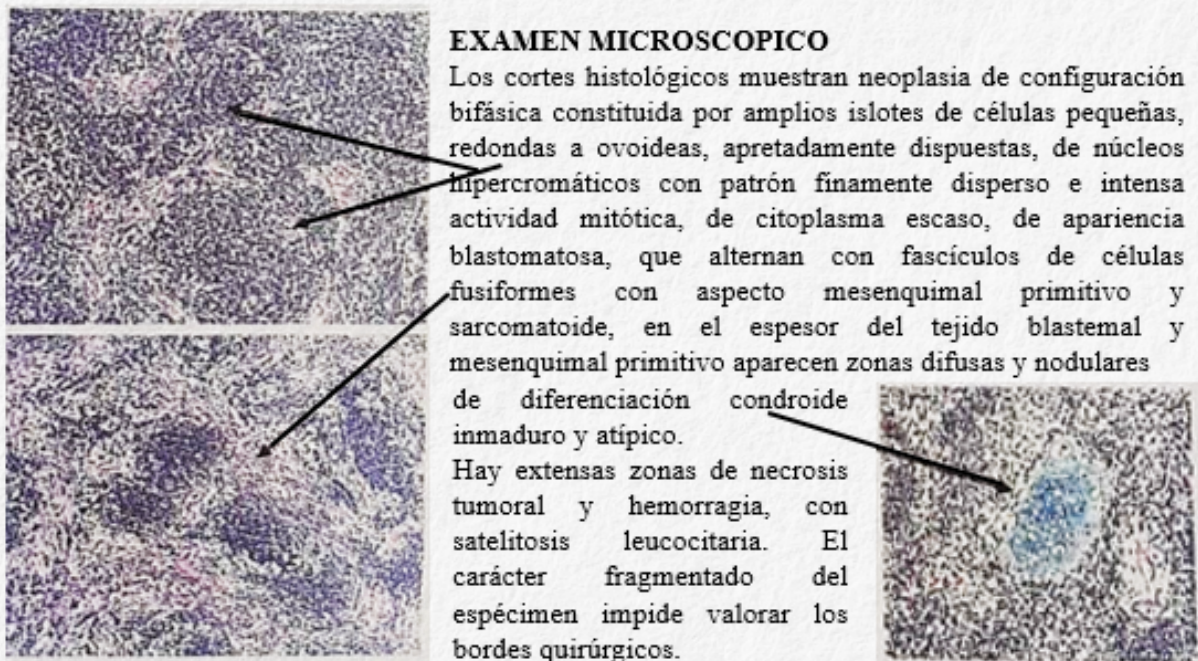


Figura 6. Estudio anatomopatológico. Examen microscópico

do a nivel mundial del estudio y manejo de esta neoplasia, recomienda el tratamiento agresivo y precoz con cirugía y quimioterapia como esquema básico⁵. La extirpación quirúrgica completa es el tratamiento principal para todos los tipos de BPP, seguido de quimioterapia en los tipos II y III. Zhang et al. reportaron una tasa de supervivencia global libre de enfermedad a 5 años, de 69,2% en pacientes tratados con cirugía y quimioterapia¹. En ocasiones, los tumores grandes se resecan y pueden estar encapsulados o friables con rotura preoperatoria o intraoperatoria, derrame pleural macroscópico y resección por partes³.

En nuestro paciente, tras la sospecha de esta patología, el abordaje que se eligió fue la toracotomía ampliada para tener una mejor visualización del compromiso tumoral en la cavidad torácica. Se realizó resección por aspiración de su parte quística, resección por enucleación del tumor adherido a mediastino, pleura parietal y diafragma y segmentectomía del lóbulo comprometido con grapo quirúrgico de tres líneas. Se observó en las radiografías postquirúrgicas una buena expansión pulmonar.

La radioterapia es considerada en el BPP tipo II y III cuando se identifique enfermedad residual³. Es necesario un protocolo de seguimiento estricto debido a la naturaleza agresiva y las altas tasas de recaídas⁵. Nuestro paciente recibe tratamiento con quimioterapia sin apreciarse recidiva en los estudios realizados.

El pronóstico es desfavorable y con alta mortalidad a los 12 meses del diagnóstico⁵. Messinger et al. en un estudio de 350 pacientes con BPP informado por el IPPBR, describe una tasa de supervivencia a cinco años y una tasa de supervivencia libre de enfermedad de los pacientes con BPP tipo I, II y III del 91% y 82%, 71% y 59% y 53% y 37%, respectivamente. Zhang et al reportaron una tasa de supervivencia a cinco años (100%, 66,7% y 66,7%) y la tasa de supervivencia libre de enfermedad a cinco años (100%, 66,7% y 55,6%) de los tipos I, II y III^{1,2}. Los tipos II y III tienen una alta tasa de mortalidad y recurrencia a pesar de una resección primaria aparentemente completa⁵.

Es importante e indispensable dar una información clara a los padres para que puedan entender el alto riesgo de mortalidad. Las

recurrencias son más comunes entre los pacientes tratados con cirugía sola (40%) que entre los que reciben quimioterapia adyuvante (6%), aunque la supervivencia general no difiere entre los grupos⁶. Bisogno et al. realizaron un estudio que reveló una tasa de respuesta del 68% que subraya la quimiosensibilidad de esta neoplasia⁶. Las cifras de mayor mortalidad se observaron en aquellos casos con afectación de pleura y mediastino (BPP tipo III) y las menores en los casos de BPP tipo I^{9,10}.

Bibliografía

1. Zhang N, Zeng Q, Ma X, Chen Ch, Yu J, Zhang X et al. Diagnosis and treatment of pleuropulmonary blastoma in children: A single-center report of 41 cases. *J Pediatr Surg* 2020; 55:1351-1355
2. Messinger Y, Stewart D, Priest J, Williams G, Harris A, Schultz K et al. Pleuropulmonary blastoma: A report on 350 central pathology-confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *Cancer* 2015; 121:276-285
3. Priest, J.R. Pleuropulmonary blastoma. En: Rare tumors in children and adolescents. Schneider DT, Brech, IB, Olson THA, Ferrari A, eds. Berlin/Heidelberg: Springer 2012; pp. 213-221
4. Fingeret A, Garcia A, Borczuk A, Rothenberg S, Aspelund G. Thoracoscopy Lobectomy for type I pleuropulmonary blastoma in an infant. *Pediatr Surg Int* 2014; 30:239-242
5. Torres J, Salas E, Monsante L, Yabar A. Blastoma pleuropulmonar: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Neumol Pediatr* 2011; 6:88-94
6. Bisogno G, Brennan B, Orbach D, Stachowicz-Stencel T, Cecchetto G, Indolfi P, et al. Treatment and Prognostic factors in pleuropulmonary blastoma: An EXPERT report. *Eur J Cancer* 2014; 50:178-184
7. Kumari K, Longchar M, Gunathilaka G, Naranje P, Aggarwal S, Arava S. Type I pleuropulmonary blastoma presenting as congenital pulmonary airway malformation: A report of two cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2019; 62:595-598
8. Schultz K, Harris A, Williams G, Baldinger S, Doros L, Valusek P et al. Judicious DICER1 testing and surveillance imaging facilitates early diagnosis and cure of pleuropulmonary blastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2014; 61:1695-1697
9. Hashemi A, Souzani A, Souzani Am, Keshavarzi S. Pleuropulmonary blastoma in children: A case report. *Iran J Cancer Prev* 2012; 2:105-107
10. Venkatramani R, Malogolowkin M, Wang L, Mascarenhas L. Pleuropulmonary Blastoma: A single-institution experience. *Pediatr Hematol Oncol* 2012; 34:e182-e18