

## Recién nacido con masa pulmonar de etiología infrecuente

### *Newborn whit lung mass of uncommon etiology*

Dr. Christian Pellegrino Cid<sup>a</sup>, Dra. Silvana Maglio<sup>b</sup> y Dr. Luis Fernando Gentile<sup>c</sup>

#### RESUMEN

En neonatología, las masas torácicas generalmente responden a anomalías congénitas del aparato respiratorio. Comprenden un extenso número de patologías que pueden comprometer el desarrollo de laringe, tráquea, bronquios, parénquima pulmonar, diafragma o pared torácica. El diagnóstico, en la mayoría de los casos, se efectúa en el período prenatal mediante ecografía. El resto se diagnostica por la clínica, dificultad respiratoria en el recién nacido, o es un hallazgo radiológico en el transcurso de la vida. Presentamos el caso de un recién nacido de término con diagnóstico prenatal de "masa pulmonar" con imágenes quísticas en su interior. Al examen físico solo presentó disminución de la entrada de aire en base derecha. Se realizaron diferentes estudios por imágenes para caracterizar mejor la lesión y estudiar su extensión. Al quinto mes de vida, el paciente fue sometido a tratamiento quirúrgico y quimioterápico. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica arrojó como diagnóstico "blastoma pleuropulmonar" (BPP), tumor intratorácico maligno, muy poco frecuente, que aparece casi exclusivamente en niños menores de 7 años.

**Palabras clave:** *blastoma pleuropulmonar, masa pulmonar en neonatos.*

#### SUMMARY

Thoracic masses in neonates usually respond to congenital anomalies of the respiratory system. They comprise a large number of diseases that can compromise the development of larynx, trachea, bronchi, pulmonary parenchyma and diaphragm or chest wall. Diagnosis is carried out during prenatal period by ultrasound in most cases. In others, respiratory distress is diagnosed during post-birth examination or later as a radiological finding. We present the case of a full term newborn with prenatal diagnosis of cystic "lung mass". Physical examination was unremarkable except for decreased breath sounds on the right lung. Different image studies were carried out to characterize the lesion. The patient underwent surgery and chemotherapy at fifth month of life. Pleuropulmonary blastoma diagnosis was confirmed by pathological study of the surgical specimen. This is a rare intrathoracic malignant tumor, appearing almost exclusively in children less than 7-years-old.

**Key words:** *pleuropulmonary blastoma, chest mass in neonates.*

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2012.e55>

- Servicio de Imágenes, Hospital General de Agudos "Donación F. Santojanni".
- División Anatomía Patológica, Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".
- Servicio de Imágenes, Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

#### Correspondencia:

Dr. Christian Pellegrino Cid: christianpelle@yahoo.com.ar

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 22-11-2011

Aceptado: 2-3-2012

#### PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

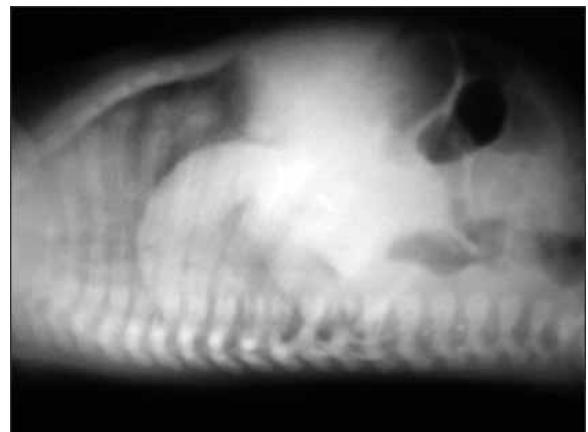
Paciente recién nacido de término, peso adecuado para la edad gestacional, nacido por parto vaginal, en el Hospital General de Agudos "Donación F. Santojanni", sin complicaciones.

Como antecedente prenatal, la madre presenta ecografía realizada durante su embarazo, con informe escrito (sin fotos), de imágenes sugestivas de "quiste pulmonar".

FIGURA 1a. Rx de tórax, frente. Se visualiza imagen redondeada, radiopaca que se proyecta en el lóbulo inferior derecho, de unos 10 cm de diámetro.



FIGURA 1b. Rx de tórax, perfil.



Clínicamente, el paciente solo presentó discreta disminución de la entrada de aire en base pulmonar derecha.

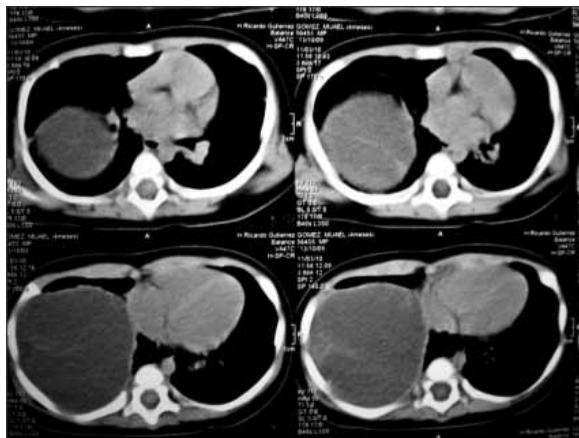
Se solicitó Rx de tórax, frente y perfil, observándose imagen redondeada, radiopaca, que se proyecta en el lóbulo inferior derecho, de aproximadamente 10 cm de diámetro. (Figura 1a y b)

La ecografía abdominal luego de este hallazgo muestra, en un corte sagital del hipocondrio derecho, el lóbulo derecho hepático de características normales, al igual que el hemidiafragma derecho, pero en situación supradiafragmática se observa imagen redondeada de bordes netos, heterogénea de 5 x 4 x 6 cm, que presenta vascularización ante señal Doppler color. (Figura 2)

FIGURA 2. Ecografía abdominal. Imagen redondeada de bordes netos, heterogénea de 5 x 4 x 6 cm, en situación supradiafragmática.



FIGURA 3. TAC de tórax con contraste. Masa sólida redondeada, aparentemente homogénea, cuyos bordes e interior, refuerzan luego del contraste.



Por lo obtenido en estudios anteriores, se decide realizar TAC de tórax con contraste, informándose masa sólida redondeada, aparentemente homogénea, cuyos bordes e interior, refuerzan luego del contraste. (Figura 3)

Hasta el momento se pueden plantear los siguientes diagnósticos:

- Hernia diafragmática congénita.
- Malformación adenomatoide quística pulmonar (MAQP).
- Secuestro pulmonar.
- Quiste broncogénico.
- Quistes neuroentéricos.

Todas ellas, entidades congénitas que clínicamente suelen presentarse con síntomas como dificultad respiratoria en el recién nacido o, de lo contrario, ser un hallazgo radiológico en el transcurso de la vida.

En los estudios por imágenes se presentan como ensanchamiento mediastínico o masa pulmonar con presencia, en mayor o menor medida, de imágenes quísticas en su interior.

Volviendo al caso clínico, el paciente es derivado al Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez", Servicios de Cirugía y Onco-Hematología, para su evaluación, control y tratamiento.

Al quinto mes de vida, el paciente es sometido a tratamiento quirúrgico; se realiza lobulectomía inferior derecha y cumple 8 días de internación sin complicaciones.

En la radiografía de tórax frente, luego de la cirugía, se puede apreciar la ausencia de la imagen anteriormente descrita. (Figura 4)

La pieza quirúrgica se envía al Servicio de Anatomía Patológica, que informa:

FIGURA 4. Rx de tórax, frente, luego de la cirugía.



**Macroscopia:**

Lóbulo pulmonar inferior derecho de 10 x 8 x 5 cm que presenta lesión quística multilocular con cavidades de hasta 2,5 cm de diámetro, con paredes delgadas y área central necrótica. (Figura 5)

**Microscopia:**

Los cortes histológicos muestran múltiples quistes con paredes constituidas por mesénquima inmaduro hipercelular (vimentina positivo) con bajo índice mitótico (Ki 67 inferior al 5%) y vasos de paredes delgadas. Las cavidades se encuentran tapizadas por epitelio plano. Se agregan extensas áreas de necrosis y calcificación.

No se observaron áreas de crecimiento sólido ni proliferación sarcomatosa. Mediante técnica de FISH para detección de centrómero de los cromosomas 8 y 10, no se observó ganancia de ellos. (Figura 6)

Diagnóstico: *blastoma pleuropulmonar quístico de tipo 1.*

Luego de la cirugía, el paciente cumplió tratamiento quimioterápico según protocolo internacional con los siguientes fármacos:

- Vincristina.
- Ciclofosfamida.
- Actinomicina.

**DISCUSIÓN Y COMENTARIO**

El blastoma pleuropulmonar (BPP) es un tumor intratorácico maligno muy poco frecuente que aparece, casi exclusivamente, en niños menores de 7 años. Descrito como entidad clínico-patológica en 1988 por Manivel,<sup>1</sup> se trata de una

neoplasia constituida por elementos mesenquimales primitivos embrionarios.

En la bibliografía mundial y en el Registro de Blastomas Pleuropulmonares (*The Pleuropulmonary Blastoma Registry* –www.ppbregistry.org–)<sup>3</sup> se han descrito alrededor de 100 casos.<sup>4</sup> Recién en 1988, un grupo de tumores mesenquimales anaplásicos de la periferia del pulmón y de la pleura, en niños, se agrupan bajo el nombre de “blastomas pulmonares pediátricos”. Manivel y cols.<sup>5</sup> describen la entidad clínico-patológica, a partir de una serie de 11 casos de tumores pediátricos intratorácicos que comparten características comunes y que los diferencia del blastoma pulmonar del adulto.

Esta neoplasia está encuadrada dentro de los tumores embrionarios o disontogénicos que se observan, únicamente, en la infancia y entre los que se incluyen el neuroblastoma, hepatoblastoma, retinoblastoma o el tumor de Wilms.<sup>6-8</sup>

Varios autores destacan la relación entre el BPP y cambios quísticos preexistentes, del tipo de la malformación quística adenomatoide, los secuestros pulmonares extralobulares o los quistes broncogénicos, lo cual sugiere un origen ontogénico común del BPP y estas entidades.<sup>9-11</sup> Esto podría explicar el hallazgo ecográfico quístico prenatal del caso presentado.

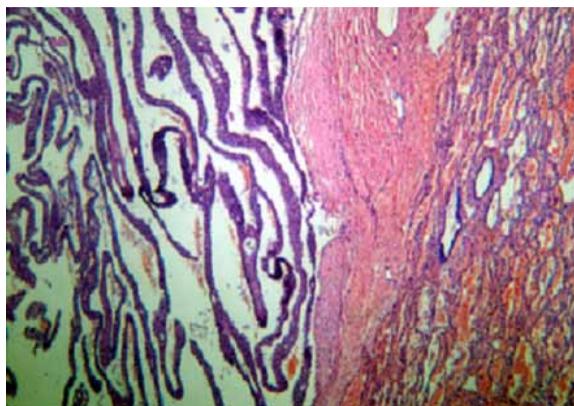
La edad de presentación oscila entre un mes y 12 años, con una media de 24 meses y una incidencia similar en ambos sexos.

La forma de presentación más común es con tos, disnea, cansancio y fiebre. A la exploración suele observarse derrame pleural y la sospecha clínica inicial suele ser de empiema o neumonía.<sup>12</sup>

FIGURA 5. Lesión quística multilocular, con cavidades de hasta 2,5 cm de diámetro, de paredes delgadas y área central necrótica.



FIGURA 6. Corte histológico. Múltiples quistes con paredes constituidas por mesénquima inmaduro hipercelular y vasos de paredes delgadas a la izquierda de la imagen y tejido pulmonar conservado hacia la derecha.



El lado derecho es la localización más frecuente, con un 64% de los casos en las series más largas, y el lóbulo inferior es el comúnmente afectado. En un 40% de los casos se compromete también la pleura parietal.

Se distinguen tres tipos de BPP según la configuración del tumor: I (quístico), II (mixto) y III (sólido). Se encuentra encuadrado dentro de las neoplasias disembrionarias.<sup>2</sup>

Macroscópicamente son tumores blandos, friables y en buena parte de los casos necrosados, hasta tal punto que los cirujanos interpretan sus hallazgos intraoperatorios como un empiema. Sus dimensiones oscilan entre 2 y 28 cm de diámetro y pueden alcanzar hasta los 1000 g de peso.

El cuadro histológico de estos tumores es muy polimorfo con presencia de células pequeñas y primitivas, de características blastomatosas. La presencia de tejido epitelial, de aspecto benigno, en forma de revestimiento o islotes dentro de áreas mesenquimatosas son hallazgos frecuentes en este tumor y se interpretan como tejido atrapado por el crecimiento tumoral.

Dada la extraordinaria variabilidad histológica de estos tumores, sobre todo en los sólidos (tipo III), el diagnóstico diferencial clínico abarca un amplio abanico de lesiones. Microscópicamente, el pseudotumor inflamatorio del pulmón, que es el tumor primario pulmonar más común en niños, debe ocupar el primer lugar y después el rhabdomyosarcoma, el leiomyosarcoma, el histiocitoma fibroso maligno o el tumor maligno de vainas nerviosas periféricas.

Entre las alteraciones genéticas que se observan en el BPP se han encontrado trisomías del cromosoma 2, también presentes en el rhabdomyosarcoma embrionario, con el que comparte características clínicas y patológicas, lo que podría sugerir una génesis tumoral común.

El pronóstico del BPP es malo en la mayor parte de los casos, los niños mueren dentro del primer año tras el diagnóstico. Se han informado supervivencias del 45% a los 5 años y únicamente del 8% a los 10 años.<sup>13</sup> En la serie más extensa, publicada por Priest y cols. (1997), se comunican recurrencias en el 50% de los casos y metástasis en el SNC y médula espinal en el 44% de los casos, tendencia significativamente mayor que en otros tipos de neoplasias sólidas de la infancia. Debe indicarse que el seguimiento prolongado de los pacientes es muy recomendable ya que, en algunos casos, las metástasis en el SNC se produjeron hasta 60 meses después del diagnóstico.<sup>14</sup>

A dos años de haber cumplido tratamiento con

cirugía y quimioterapia el paciente se encuentra en buen estado de salud y concurre para su seguimiento al Servicio de Onco-Hematología del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

El seguimiento por imágenes se realiza mediante tomografía de tórax cada tres meses durante el primer año de la cirugía, cada seis meses durante el segundo y, finalmente, una anual a partir del tercero. ■

### Agradecimiento

A los médicos de los Servicios de:

- Neonatología del Hospital General de Agudos "Donación F. Santojanni".
- Onco-Hematología del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

### BIBLIOGRAFÍA

1. Manivel JC, Priest JR, Watterson J, Steiner M, et al. Pleuropulmonary blastoma: the so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer* 1988;62:1516-26.
2. Priest JR, McDermott MB, Smita B, Watterson J, et al. Pleuropulmonary blastoma: a clinicopathologic study of 50 cases. *Cancer* 1997;80:147-60.
3. Granata C, Gambini C, Carlini C, Repetto P, et al. Pleuropulmonary blastoma: case report. *Eur J Pediatr Surg* 2001;11:271-3.
4. Wright JR. Pleuropulmonary blastoma: A case report documenting transition from type I (cystic) to type III (solid). *Cancer* 2000;88:2853-8.
5. Novak R, Dasu S, Agamanolis D, Herold W, et al. Trisomy 8 is a characteristic finding in pleuropulmonary blastoma. *Pediatric Pathol Lab Med* 1997;17(1):99-103.
6. Hasiotou M, Polyviou P, Strantzia C, Pourtsidis A, et al. Pleuropulmonary blastoma in the area of a previously diagnosed congenital lung cyst: report of two cases. *Acta Radiológica* 2004;45(3):289-92.
7. Yang P, Hasegawa T, Hirose T, Fukumoto T, et al. Pleuropulmonary blastoma: fluorescence *in situ* hybridization analysis indicating trisomy 2. *Am J Surg Pathol* 1997;21:854-9.
8. López-Andrew J, Ferris-Tortajada J, Gómez J. Pleuropulmonary blastoma and congenital cystic malformations. *J Pediatr* 1996;129:773-4.
9. Picaud JC, Levrey H, Bouvier R, Chappuis JP, et al. Bilateral cystic pleuropulmonary blastoma in early infancy. *J Pediatr* 2000;136:834-6.
10. Roque L, Rodríguez R, Martín SC, et al. Comparative genomic hybridization analysis of a pleuropulmonary blastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 2004;149(1):58-62.
11. Hong B, Chen Z, Atadid CM, et al. Molecular cytogenetic analysis of a pleuropulmonary blastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 2003;142(1):65-9.
12. Priest J, Watterson J, Strong L, Huff V, et al. Pleuropulmonary blastoma: A marker for familial disease. *J Pediatr* 1996;128(2):220-4.
13. Leslie OK and Wick MR, editores. Practical pulmonary pathology. A diagnostic approach. Philadelphia: Churchill-Livingstone; 2004. Págs.507-8.
14. 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):233-8.