

Blastoma pleuropulmonar en niños: manifestaciones clínicas y radiológicas

R. Mut Pons, M.D. Muro Velilla, C. Sangüesa Nebot y Ó. Ramírez Latorre

Servicio de Radiodiagnóstico Infantil. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

Objetivos. Describir los hallazgos por imagen del blastoma pleuropulmonar (BPP) en niños, así como su presentación clínica y evolución.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de tres pacientes consecutivos con confirmación anatomopatológica de BPP, recogidos entre 1992 y 2006 en un hospital de referencia pediátrico. Se analizan los hallazgos en la radiografía (Rx) de tórax, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM).

Resultados. Un paciente presentó en la Rx de tórax dos masas pulmonares sólidas bilaterales bien delimitadas, que en la TC se mostraban hipocaptantes y homogéneas. Tras tratamiento quimioterápico y cirugía, el paciente permanece libre de enfermedad.

El segundo paciente comenzó con neumotórax a tensión derecho. Tras el drenaje del mismo se observó en la Rx de tórax y en la TC la presencia de una lesión multiquística subyacente. Posterior a la cirugía y al tratamiento quimioterápico presentó dos metástasis pulmonares que fueron tratadas con quimioterapia (QT) y cirugía. Actualmente está libre de enfermedad.

El tercer caso presentó una opacificación completa del hemitórax izquierdo por derrame pleural masivo y masa sólida pleuropulmonar vista en la ecografía, la TC y la RM. La enfermedad progresó con extensión al mediastino, la órbita y el abdomen, y el paciente falleció.

Conclusiones. El BPP es un tumor pulmonar infrecuente que se da en niños, con manifestaciones radiológicas diversas, que en ocasiones se asocia a una patología pulmonar quística congénita.

La TC es la técnica de elección (patrón oro) tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de estos tumores.

Palabras clave: blastoma pleuropulmonar, malformación quística pulmonar, tumor torácico, edad pediátrica.

Pleuropulmonary blastoma in children: imaging findings and clinical patterns

Purpose. To describe the imaging findings, clinical presentation and follow up of pleuropulmonary blastoma (PPB) in children.

Materials and methods. Authors present a retrospective review of three young children with pathologically proven PPB seen from 1992 to 2006 in a pediatric hospital. The imaging findings on simple views, CT and MRI are presented.

Results. The first patient showed two bilateral well-defined solid lung lesions on chest X-rays, with homogeneous low attenuation on CT. Patient is free of disease following chemotherapy and surgical treatment.

The second patient displayed a right tension pneumothorax. After drainage, he presented on chest X-rays and CT an underlying multicystic lesion. Following chemotherapy and surgical treatment, he presented two pulmonary metastases, which were treated with chemotherapy and surgery. The patient is now free of disease.

The third patient showed a complete opacification of the left hemithorax due to a massive pleural effusion; a pleuropulmonary solid mass was seen on US, CT and MRI. The disease progressed with mediastinal, orbital and abdominal metastasis. The patient eventually died.

Conclusion. PPB is a rare chest tumor seen in young children that can present with diverse radiological findings, and sometimes can arise in congenital cystic lung lesions.

CT is the gold standard technique both for diagnosis and follow-up of these tumors.

Key words: pleuropulmonary blastoma, cystic lung malformation, thoracic tumor, pediatric age.

Introducción

El blastoma pleuropulmonar (BPP) es un tumor pulmonar maligno primario excepcional, que ocurre exclusivamente en la edad pediátrica, sobre todo en menores de 6 años¹. Descrito por primera vez en 1952 por Barnard², se trata de una entidad diferente al blastoma pulmonar del adulto. El BPP es un tumor di-

sembriogénico análogo al tumor de Wilms, al neuroblastoma y al hepatoblastoma en niños^{1,3-5}, que se origina del mesénquima toracopulmonar.

Puede aparecer sobre lesiones congénitas pulmonares, como la malformación adenomatoidea quística (MAQ). No han sido identificados marcadores genéticos específicos, aunque hasta en un 25% de las ocasiones puede presentarse en familias asociados a otros tipos de neoplasias como quistes pulmonares, nefromas quísticos, sarcomas, meduloblastomas, displasias tiroideas, tumor de células germinales, neoplasias hematológicas o histiocitosis de células de Langerhans^{1,3-5}.

La forma de presentación más frecuente es la de una masa solitaria de gran tamaño, localizada en la periferia del pulmón sin sintomatología precoz.

Hay pocos artículos que describan los hallazgos por imagen, y son pocas las series recogidas de BPP en niños, por ello el objeti-

Correspondencia:

RAÚL MUT PONS. Plaza del Ejército Español, n.º 12, 2-4. Gandía. Valencia. España. raulmut@hotmail.com

Recibido: 29-V-07

Aceptado: 1-VIII-07

TABLA 1. Blastoma pleuropulmonar: hallazgos clínicos y radiológicos

Paciente	Presentación clínica	Radiografía de tórax en la presentación	Hallazgos TC	Histología tipo Dehner	Tratamiento y evolución clínica
Niña 4 años	Hallazgo casual	Dos masas pulmonares bien definidas, una en el LSD y otra en la llingula	Masas sólidas pulmonares en el LSD y la llingula, homogéneas e hipocaptantes.	Sólida Tipo III	QT y cirugía; 14 años libre de enfermedad
Niño 3 años	Distrés respiratorio	Neumotórax derecho a tensión. Tras drenaje, lesión multiquistica	Masa multiquistica, neumotórax y desplazamiento mediastínico	Quística Tipo I	Lobectomía y QT. Dos metástasis pulmonares que requirieron cirugía; 6 años libre de enfermedad
Niño 20 meses	Disnea y mal estado general	Opacificación del hemitórax izquierdo. Derrame pleural masivo. Desplazamiento mediastínico	Masa torácica paravertebral izquierda, polilobulada. Discreta captación de contraste. Derrame pleural	Sólida Tipo III	QT y tres resecciones quirúrgicas. Enfermedad metastásica progresiva. Fallece a los 2 años del diagnóstico.

LSD: lóbulo superior derecho; QT: quimioterapia; TC: tomografía computarizada.

vo de este estudio es revisar los hallazgos radiológicos y la presentación clínica de tres casos de BPP en niños de edad comprendida entre un año y medio y 4 años, introduciendo nuestra experiencia en la edad pediátrica.

Material y métodos

Se analizaron retrospectivamente tres casos de BPP, diagnosticados y confirmados patológicamente entre los años 1992 y 2006. En el estudio inicial se valoraron la edad del paciente, la presentación clínica y los hallazgos por imagen en la radiografía de tórax, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM).

A todos se les hizo radiografía de tórax, evaluando la localización, extensión de la masa, morfología de los márgenes, desplazamiento mediastínico y de la línea paraespinal, destrucción ósea, derrame pleural, neumotórax y presencia de enfermedad quística pulmonar.

En los tres pacientes se realizó TC torácica (Siemens Somatom Volume Acces) con cortes de 5 mm de grosor, sin y con contraste yodado intravenoso (2 cc/kg). Los parámetros evaluados en la TC incluyeron la localización, el origen (mediastínico, pulmonar o pleuropulmonar), homogeneidad y atenuación de la masa, presencia de derrame o engrosamiento pleural, neumotórax, desplazamiento mediastínico, invasión de pared torácica, asociación con enfermedad quística pulmonar, presencia de calcificaciones y metástasis. Se consideró que una masa tenía un componente pleural si estaba localizada periféricamente y engrosaba la pleura. Se consideró que tenía componente pulmonar si existía afectación parenquimatosa, y componente mediastínico si tenía una localización medial y desplazaba estructuras mediastínicas.

En dos de los tres niños se hizo RM con un equipo de 1,5 Tesla (Siemens Symphony-Avanto). A dos se les realizó biopsia prequirúrgica. Dos pacientes fueron intervenidos tras recibir quimioterapia y al otro se le practicó antes una lobectomía del lóbulo medio por la existencia de una malformación adenomatosa, recibiendo posteriormente quimioterapia.

La enfermedad metastásica fue evaluada mediante ecografía abdominal, TC con contraste de tórax, abdomen, pelvis y cráneo, RM y Medicina Nuclear para estudio óseo.

Resultados

Presentamos tres pacientes pediátricos, dos varones y una niña, con edades comprendidas entre un año y medio y 4 años, con una media de 2 años y 10 meses.

Los hallazgos clínico-radiológicos están descritos en la tabla 1.

Caso 1

Se trata de una niña de 3 años y 10 meses, a la que se le practicó una radiografía de tórax en la que se halló de forma incidental dos masas pulmonares sólidas, una en el lóbulo superior derecho y otra en la llingula (fig. 1). La TC confirmó la presencia de las dos masas, de localización pulmonar, homogéneas y de bordes bien definidos. No presentaba otros hallazgos radiológicos ni enfermedad metastásica. Se realizó una biopsia pulmonar que mostró una tumoración con células pequeñas, redondas y azules en un estroma mixoide. Las células expresan vimentina y focalmente desmina, siendo compatible con BPP tipo III. Tras tres ciclos de quimioterapia se intervino. Actualmente se encuentra estable y libre de enfermedad tras 14 años.

Caso 2

Se trata de un niño de 3 años de edad que comienza con neumotórax derecho a tensión (fig. 2A). Tras el drenaje del mismo se observa la existencia de una lesión quística en la base pulmonar derecha. En la TC de tórax se confirma la lesión quística en el lóbulo medio que se interpreta como una MAQ (fig. 2B). Se realiza lobectomía con diagnóstico histológico de BPP tipo I. A los 4 meses presenta una metástasis pleuropulmonar en el he-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4245941>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4245941>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)