

## Blastoma pleuropulmonar

Dr. Armando Quero-Hernández<sup>1</sup>, Dr. Javier Hernández-Arriola<sup>2</sup>,  
Dra. Zoila Socorro-López<sup>3</sup>, Dr. Aarón Pérez-Bautista<sup>4</sup>

---

<sup>1</sup>Área de Oncología Pediátrica, <sup>2</sup>Área de Cirugía Pediátrica, <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica,  
<sup>4</sup>Departamento de Enseñanza e Investigación, Hospital General Dr. Aurelio Valdivieso, Oaxaca, Oaxaca, México.

### Resumen

**Introducción.** El blastoma pleuropulmonar es una neoplasia disembrionica rara en pediatría. Ocurre habitualmente en menores de 6 años de edad. Existen 3 tipos: I, componente quístico; II, mixto; y el III, sólido. Su comportamiento clínico y biológico es agresivo.

**Caso clínico.** Paciente femenina de 7 meses de edad, que 3 meses previos a su ingreso presentó afección respiratoria, tratada como neumonía y derrames, sin mejoría clínica ni radiológica. Ingresó con dificultad respiratoria, hipomovilidad del hemitórax derecho, matidez y ausencia de ruidos respiratorios. La tomografía axial computada de tórax mostró masa ocupativa de más de 90% del hemitórax derecho, heterogénea, con predominio de componente sólido sobre el quístico. Se realizó lobectomía media derecha y el reporte histopatológico fue de blastoma pleuropulmonar tipo II y III. Quince días después del procedimiento quirúrgico la paciente falleció sin evidencia radiológica de complicación pulmonar postoperatoria.

**Conclusión.** Se presenta el segundo caso de blastoma pleuropulmonar de tipo II y III a edad tan temprana; el involucramiento de la pleura y mediastino probablemente determinó su mala evolución. Por lo que se considera importante la resección temprana de lesiones pulmonares quísticas.

**Palabras clave.** Blastoma pleuropulmonar; quistes pulmonares; disembrionico.

---

Solicitud de sobretiros: Dr. Armando Quero Hernández, Área de Oncología Pediátrica, Hospital General Dr. Aurelio Valdivieso, Secretaría de Salud del Estado de Oaxaca, Av. Porfirio Díaz # 400, Col. Reforma, C. P. 68000, Ciudad de Oaxaca, Oaxaca, México.

Fecha de recepción: 19-03-2003.

Fecha de aprobación: 30-10-2003.

## Introducción

El blastoma pleuropulmonar es una neoplasia disontogenética rara que habitualmente se encuentra en pacientes menores de seis años de edad. Representa menos de 0.5% de todos los tumores de pulmón y de 20 a 25% de los casos ocurre en niños.<sup>1</sup> Esta lesión puede originarse del pulmón, de pleura o de ambos; se caracteriza histológicamente por la presencia de elementos primitivos de tipo estromal y blastematoso que recuerdan al pulmón fetal. Dehner y col.<sup>2</sup> propusieron la siguiente clasificación: tipo I, lesión exclusivamente quística; tipo II, mixto, quístico y sólido; y tipo III, de componente sólido. En 38% de los casos se han identificados lesiones quísticas pulmonares, previas al desarrollo del blastoma pleuropulmonar, por lo que algunos autores consideran que estas lesiones quísticas pueden ser orientadoras para considerar su diagnóstico, y como medida preventiva recomiendan su resección temprana, ya que hay reportes de progresión o de cambio histológico<sup>3</sup> de tipo I a II o III. Además de las lesiones quísticas pulmonares, se han encontrado asociaciones con nefromas quísticos, sarcomas o bien otros blastomas pleuropulmonares en familiares del paciente. La edad del paciente se correlaciona fuertemente con el tipo histológico, a menor edad menor "grado" histológico; la recurrencia local es de 14%

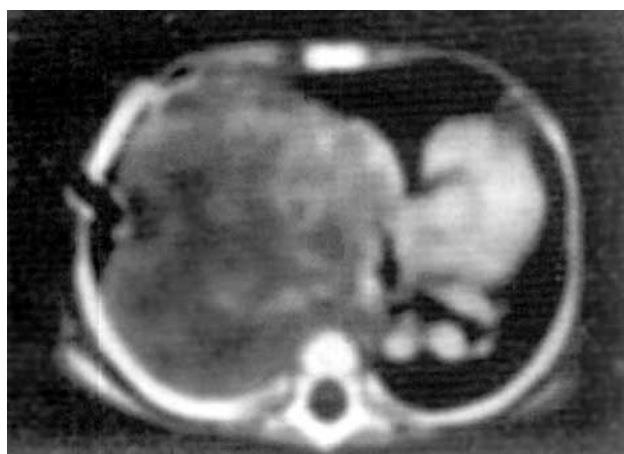


Figura 1. TAC simple y contrastada de tórax, se aprecia masa heterogénea con componente sólido y quístico que desplaza pericardio y comprime vía aérea.



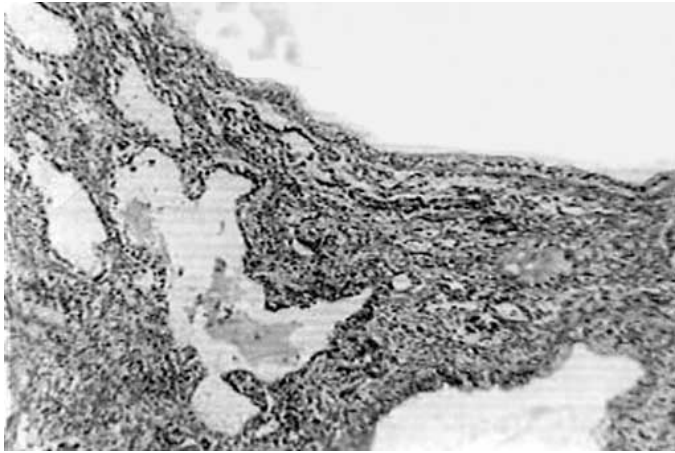
Figura 2. Imagen macroscópica de lobectomía media con tumor mixto y con predominio de lo sólido sobre lo quístico.

en el tipo I y de 46% en los tipos II y III, con supervivencia a cinco años de 83% para el tipo I y 42% para los tipos II y III.<sup>4</sup> En el manejo, aparte de la cirugía, se ha intentado radioterapia adyuvante y quimioterapia de combinación con cisplatino, etopósido.<sup>5</sup>

Desde el primer reporte de Manivel en 1988 hasta el momento actual, se han documentado 120 pacientes. Por la rareza de esta entidad y por su presentación clínica inusual se informa el siguiente caso.

## Presentación del caso clínico

Se trata de paciente femenina de siete meses de edad, quien no cuenta con antecedentes heredo-familiares de tipo hemato-oncológicos ni personales patológicos de importancia. Su cuadro se caracterizó por afección de tipo respiratorio de tres meses de evolución, previos a su ingreso, tratado como neumonía y derrame pleural con antibióticos y sonda intratorácica, sin mejoría clínica ni radiológica. A su ingreso al Hospital General Dr. Aurelio Valdivieso en el Estado de Oaxaca, México, se observó a paciente consciente, polipneica, con aleteo nasal y tiros intercostales. Tórax con hipomovilidad, ausencia de ruidos respiratorios y matidez del hemitórax derecho. La radiografía de tórax mostraba una opacidad homogénea de más



**Figura 3.** Corte histológico que muestra imagen mixta del blastoma con revestimiento epitelial cilíndrico del microquiste (HE 10x).

de 90% del hemitórax derecho con desplazamiento del mediastino hacia la izquierda. La tomografía axial computada de tórax (Fig. 1) evidenció una masa ocupativa de más de 90% de hemitórax derecho, heterogénea, con predominio de componente sólido sobre el quístico.

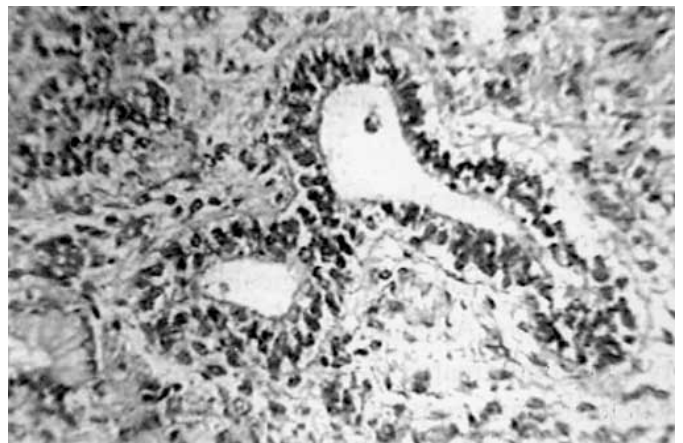
La determinación sérica de gonadotropina coriónica humana fracción beta fue negativa y la alfa-feto proteína de 323.65 ng/mL. Fue sometida a toracotomía derecha encontrando masa tumoral dependiente del lóbulo medio y que ocupaba prácticamente todo el hemitórax derecho, con lesiones infiltrativas en diafragma, pericardio y de pleura parietal. Se realizó lobectomía del lóbulo medio con mejoría clínica y reexpansión de lóbulos pulmonares restantes. Quince días después del procedimiento quirúrgico la paciente falleció sin evidencia radiológica de complicación pulmonar postoperatoria. El estudio de anatomía patológica reportó blastoma pleuropulmonar de tipo II y III (Figs. 2, 3 y 4).

## Discusión

Hay pocos estudios de grandes series de pacientes con blastoma pleuropulmonar en la literatura mundial. El centro de registro de Blastoma Pleuropulmonar en Estados Unidos de Norteamérica, en

1997, realizó un estudio clínico patológico de 50 casos,<sup>4</sup> en el que se encuentra una relación hombre-mujer de 1:1, siendo notable que a menor edad de los pacientes el tipo histológico predominante fue del tipo I de Dehner, con un promedio de edad de diez meses, y para los de tipo II y III de 34 y 44 meses respectivamente, con una variación de este último de 36 a 146 meses. Por lo que el caso aquí presentado es el segundo en cuanto a edad y tipo histológico. El primer reporte de caso de blastoma pleuropulmonar en etapa tan temprana de la vida fue hecho por Capuchino y col.,<sup>6</sup> quienes describieron a un recién nacido con dificultad respiratoria de curso fatal. En el caso aquí reportado se evidenció componente sólido y con múltiples lesiones metastásicas. La sintomatología predominante en esta paciente fue la respiratoria, lo que motivó a que fuera manejada como proceso infeccioso (neumonía y derrame), siendo orientador para el diagnóstico de masa ocupativa intratorácica los estudios por imagen.

En el blastoma pleuropulmonar se han encontrado evidencias de lesiones quísticas hasta en 38% de los casos, asimismo se considera que estas lesiones quísticas pueden progresar a tipo II o III.<sup>3</sup> En esta paciente, los estudios de imagen presentaron componente mixto, áreas sólidas y quísticas, mismas que se encontraron en el estudio



**Figura 4.** Blastoma pleuropulmonar. Se aprecia el revestimiento cilíndrico pseudoestratificado endometriode del componente epitelial (H E 40x).

microscópico. En series de reportes de casos se han asociado al blastoma pleuropulmonar con displasias óseas, poliposis intestinal, nefromas quísticos,<sup>7,8</sup> sarcomas, incluso blastoma pleuropulmonar familiar, llegándose a considerar en este caso como un marcador tumoral para otro tipo de neoplasias en individuos y familiares que tengan predisposición constitucional.<sup>9</sup> Priest y col.<sup>9</sup> efectuaron un estudio para evaluar el patrón de la enfermedad en la familia de los niños afectados de blastoma pleuropulmonar, y en 26% de ellos encontraron displasias o enfermedades neoplásicas y el cariotipo tumoral repetitivo fue la trisomía 8. En relación al nivel sérico incrementado de la alfa-feto proteína, se cree que en la patogénesis del blastoma pleuropulmonar intervengan elementos tumorales del saco vitelino<sup>10</sup> o bien puede ser determinado por la presencia de un tumor pulmonar primario mixto: blastoma-tumor de células germinales.<sup>11</sup> En el tratamiento del blastoma pleuropulmonar se requiere resección quirúrgica radical, radioterapia, y debido a la alta frecuencia de recurrencias locales, sobre todo de los tipos II y III, se han intentado diversas combinaciones de quimioterapia: cisplatino y etopósido, ifosfamida, epirrubicina,<sup>12</sup> vincristina, actinomicina, ciclofosfamida, aún con resultados pobres, con supervivencia libre de enfermedad a dos años de 45%.<sup>8</sup> Encontrando intervalos de

recurrencia desde 3 a 60 meses después del diagnóstico,<sup>4</sup> ocurriendo más frecuentemente en forma local, a ganglios linfáticos regionales, cerebro, huesos, incluso en sitios inusuales como aurícula derecha y páncreas.<sup>13</sup> Al parecer, factores de riesgo son el involucramiento a pleura y mediastino, así como edad menor al diagnóstico y con componente sólido, es decir, blastoma pleuropulmonar de tipo II y III.

En el caso que aquí se informa es posible explicar su mala evolución al gran tamaño del tumor que ocupaba prácticamente el hemitórax derecho y a las múltiples lesiones infiltrativas en pericardio, diafragma y pleura parietal.

El blastoma pleuropulmonar es un tumor primario de pulmón, bifásico, disembriónico de comportamiento biológico agresivo. Su presentación clínica en niños pequeños puede causar confusión diagnóstica con entidades pulmonares mucho más frecuente como las infecciones, pero el observar lesiones quísticas pulmonares debe alertar al clínico y considerar su resección temprana ante la posibilidad de una neoplasia. Actualmente no existe un protocolo bien definido para el tratamiento del blastoma pleuropulmonar, y es la cirugía radical una de las premisas básicas del control local de la enfermedad.

---

### PLEUROPULMONARY BLASTOMA IN A 7 MONTHS OLD FEMALE INFANT

*Introduction.* The pleuropulmonary blastoma is a rare malignant lung neoplasm usually observed in children younger than 6 years old. There are 3 types of pleuropulmonary blastoma: I cystic, III solid, and II mixed. Its clinical and biological behavior is aggressive.

*Case report.* A female patient, 7 months old who 3 months previous to admission presented respiratory symptoms treated as pneumonia and spillings, without clinical or radiological improvement. She was admitted with respiratory difficulty, hypomobility of the right hemitorax, and absence of respiratory sounds; a CAT scan of the thorax showed a lump that occupied more than 90% of the right hemitorax, heterogenous, with predominance of solid components. A resection of the middle right lobe was carried-out; the histopathologic studied disclosed a pleuropulmonary blastoma type II-III; the patient died 15 days after surgery.

**Conclusions.** We present a case of pleuropulmonary blastoma type II-III at an early age. The involvement of the pleura and mediastinum probably determined its poor evolution. We consider that early resection of pulmonary lesions is advisable.

**Key word.** Pleuropulmonary blastoma.

---

## Referencias

1. Karnak I, Ciftci O, Senocak E. Pulmonary blastoma: diagnostic and therapy aspects. *Pediatr Surg Int* 1999; 15: 380-2.
2. Dehner LP, Waterson J, Priest J. Pleuropulmonary blastoma. A unique intrathoracic pulmonary neoplasm of childhood. *Perspect Pediatr Pathol* 1995; 18: 214-26.
3. Wright J. Pleuropulmonary blastoma. A case report documentary transition from type I (cystic) to type III (solid). *Cancer* 2000; 88: 2853-8.
4. Priest J, McDermott M, Bathia S. Pleuropulmonary blastoma. A clinicopathology study of 50 cases. *Cancer* 1997; 80: 147-61.
5. Cutler CS, Michel RP, Yassa M, Langleben A. Pulmonary blastoma: case report of a patient with a 7-year remission and review of chemotherapy an experience in the world literature. *Cancer* 1998; 82: 462-7.
6. Capucino H, Heleotis T, Krumerman M. Pulmonary blastoma as an unique cause of fatal respiratory distress in a newborn. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 886-8.
7. Lallier M, Bouchard S, Di Lorenzo M. Pleuropulmonary blastoma: a rare pathology with an even rarer presentation. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1057-9.
8. Indolfi P, Casale F, Carli M, Bisogno G, Ninfo V, Cechetto G, et al. Pleuropulmonary blastoma: management and prognosis of 11 cases. *Cancer* 2000; 89: 1396-401.
9. Priest J, Watterson J, Strong L. Pleuropulmonary blastoma. A marker for familial disease. *J Pediatr* 1996; 128: 200-24.
10. Kasuga I, Miyamoto D, Ichinose Y, Chimangul W, Minemura K, Utsumi K, et al. Alpha-fetoprotein producing pulmonary blastoma in a patient with systemic sclerosis: pathogenetic analysis. *Eur Respir J* 1998; 11: 5.
11. Miller RR, Champagne K, Murray RC. Primary pulmonary germ cell tumor with blastomatous differentiation. *Chest* 1994; 106: 1596-6.
12. Lobo SF, García I, Santamaria S, Barrantes J. Case report: pulmonary blastoma in children- response to chemotherapy. *Med Pediatr Oncol* 1996; 26: 196-200.
13. Zavala E, Sudhakar S, González R, Pantel R. Extension of a pulmonary blastoma into the left atrium. *Mayo Clin Proc* 2001; 76: 657-60.