

Tumores pulmonares en la infancia

Presentación de dos casos

Por los Dres.:

GUILLERMO HERNÁNDEZ AMADOR,^(*) FELIPE DE CÁRDENAS,^(**)
PEDRO VILORIO BARRERAS,^(**) BELKIS VÁZQUEZ^(***)
Y ANA MARÍA MERCADO BENÍTEZ^(****)

Hernández Amador, G., et al. *Tumores pulmonares en la infancia: Presentación de dos casos.* Rev. Cub. Ped. 43: 4, 1971.

La incidencia de los tumores pulmonares en la infancia es baja, pero es necesario pensar en esta entidad, ya que si el diagnóstico es precoz y el tratamiento adecuado, el pronóstico es habitualmente favorable. Sus síntomas fundamentales son: tos crónica, esputos hemoptoicos e infecciones respiratorias bajas a repetición. Con frecuencia presentan localización endobronquial, debiendo sospechar su posibilidad frente a un bloque neumónico o atelectásico, acompañado de poca reacción general y de resolución lenta. Se pueden confundir con: neumonías bacterianas, cuerpos extraños endobronquiales o tuberculosis pulmonar. La broncoscopia y la broncografía son elementos de gran ayuda para establecer el diagnóstico positivo. La cirugía broncopulmonar conservadora está indicada en el tratamiento de muchos de estos tumores, entre ellos el adenoma bronquial y el liomiosarcoma bien diferenciado. Se presentan dos casos tratados mediante cirugía broncopulmonar conservadora.

INTRODUCCION

La incidencia de los tumores pulmonares en la infancia es baja, no obstante, es necesario pensar en esta entidad, ya que si el diagnóstico se realiza precozmente, el pronóstico es habitualmente favorable.

Los tumores pulmonares primarios más frecuentemente encontrados en la infancia han sido los siguientes:

a) Lesiones benignas:

- Fibroma
- Neurofibroma
- Linfangioma
- Hemangioma
- Hamartoma
- Liomoma
- Lipoma

Lesiones malignas:

1. Adenoma bronquial:
 - Variedad carcinóide (85% de los casos)
 - Cilindromatoso
 - Mucoepidermoide
2. Carcinoma pulmonar (16 casos, Literatura Mundial hasta 1951)¹.
3. Sarcomas:
 - Mixosarcoma
 - Fibrosarcoma
 - Fibromixosarcoma
 - Adenomixosarcoma
 - Liomiosarcoma

En los tumores pulmonares benignos así como en los malignos de bajo grado y bien circunscritos se aconseja la cirugía broncopulmonar conservadora, la cual es extraordinariamente valiosa en la infancia, ya que condiciona, en gran parte, el futuro de estos pacientes.^{3, 2, 9, 12 y 11.}

Con motivo de haber observado dos casos durante los últimos cinco años en

(*) Médico especialista de Cirugía, Jefe del Servicio, Hospital Infantil "William Soler".

(**) Médicos Especialistas en Cirugía, Hospital Infantil "William Soler".

(***) Médico especialista en Radiología, Jefe de Servicio, Hospital Infantil "William Soler".

(****) Anatomopatóloga del Hospital Infantil "William Soler", Avenida de San Francisco No. 10 112, Habana 8, Cuba.

los que se practicó cirugía broncopulmonar conservadora fue que creíamos útil su publicación.

PRESENTACION DE DOS CASOS

Primer caso: J. V. L., femenina, blanca, de 11 años de edad.

Paciente que ingresa por primera vez en nuestro hospital a los 8 años de edad en marzo de 1968, por presentar fiebre elevada de una semana de evolución.

A su ingreso se trataba de una niña eutrófica con temperatura axilar de 37.5°C.

El examen físico del tórax mostró disminución del murmullo vesicular y algunos estertores húmedos en la base del hemitórax izquierdo.

La radiografía de tórax mostró opacidad de la base pulmonar izquierda (Fig. 1).

Hemograma: 12,000 leucocitos, 70 segmentados, 1 stab. y 26 linfocitos. Eritrosedimentación: 95 mm., Reacción de Mantoux: negativa.

El caso fue interpretado como portador de un proceso neumónico siendo tratado con penicilina.

Llamó la atención durante su evolución en la sala, que la niña no tenía fiebre, mantenía buen estado general y la condensación pulmonar se mantuvo sin modificación.

Al mes de ingresada se practicó broncoscopia, encontrándose una tumoración a nivel del bronquio izquierdo, a 1 cm. de la carina que sangraba fácilmente.

Se realizó biopsia y resección endoscópica. El diagnóstico histológico fue liomioma (figura 2). Dos meses más tarde se practicó nueva broncoscopia, extirpándose el tumor residual. El diagnóstico histológico fue: liomioma, pero observándose mayor actividad proliferativa del tumor. (Fig. 3).

Es dada de alta en el mes de julio de 1968. En estudios radiológicos sucesivos se señala la persistencia de una discreta opacidad en la base izquierda.

Reingresa el 13 de noviembre de 1970, señalando la madre que la niña ha mantenido tos desde su fecha de alta y desde hace una semana han aparecido esputos hemoptoicos.

Se practicó estudio radiológico de tórax que mostró atelectasia del lóbulo inferior izquierdo (Figs. 4 y 5). La broncografía mostró falta de opacificación de los bronquios basales izquierdos, (Figs. 6 y 7). Se practicó broncoscopia, encontrándose una tumoración redondeada, lisa, que sangra fácilmente, que ocluye dos tercios de la luz del bronquio izquierdo y que se extiende hasta 1.5 cm. de la carina.

En diciembre de 1970 se practicó toracotomía posterolateral izquierda a nivel del quin-



Fig. 1.—Opacidad de la base pulmonar izquierda que se proyecta por detrás de la sombra cardíaca y que se acompaña de atelectasia.

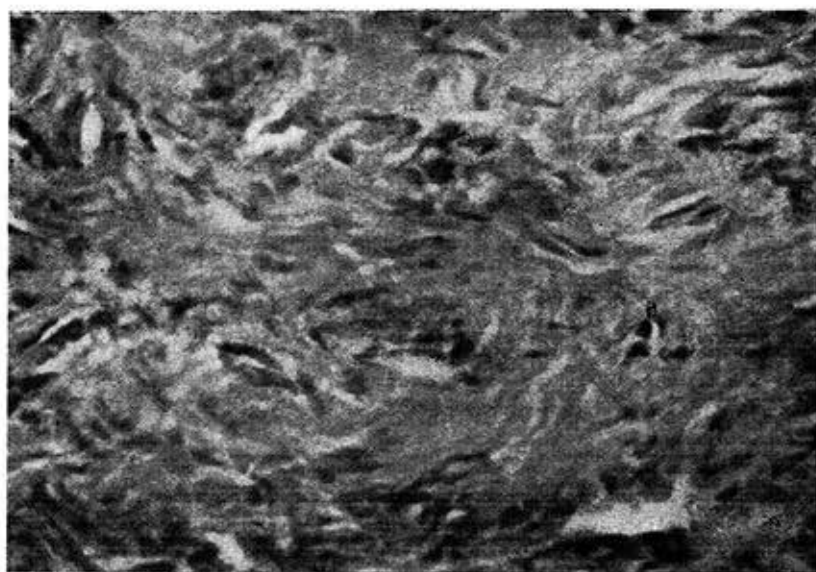


Fig. 2.—Microfotografías a gran aumento de la primera biopsia del tumor liomatoso bronquial del caso No. 1. Puede apreciarse en ella la estructura celular fusiforme que lo constituye y el componente fibroso, con núcleos menores en número comparado con biopsias posteriores.

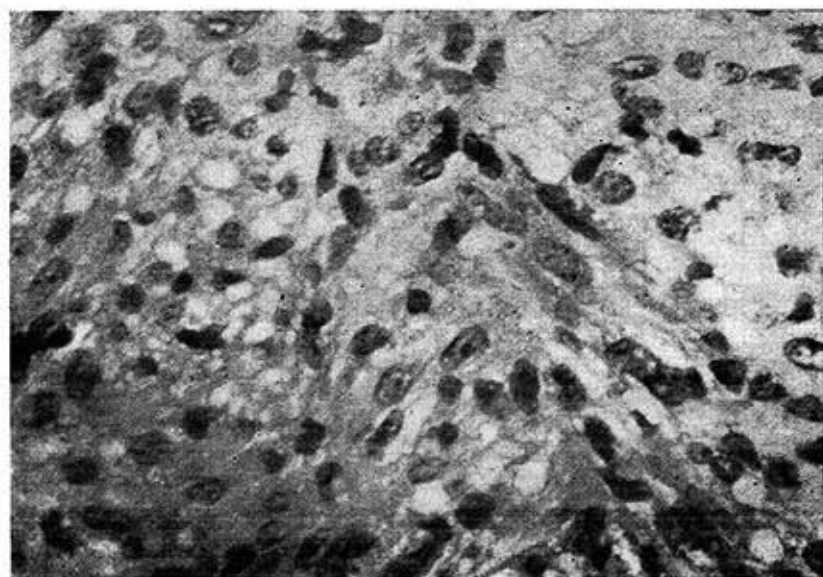


Fig. 3.—Microfotografías a gran aumento de la segunda biopsia del caso No. 1 verificada meses después. La estructura histológica es la de un liomioma con núcleos celulares uniformes en forma y tamaño, pero con discreto aumento de la celularidad en relación con la primera biopsia.

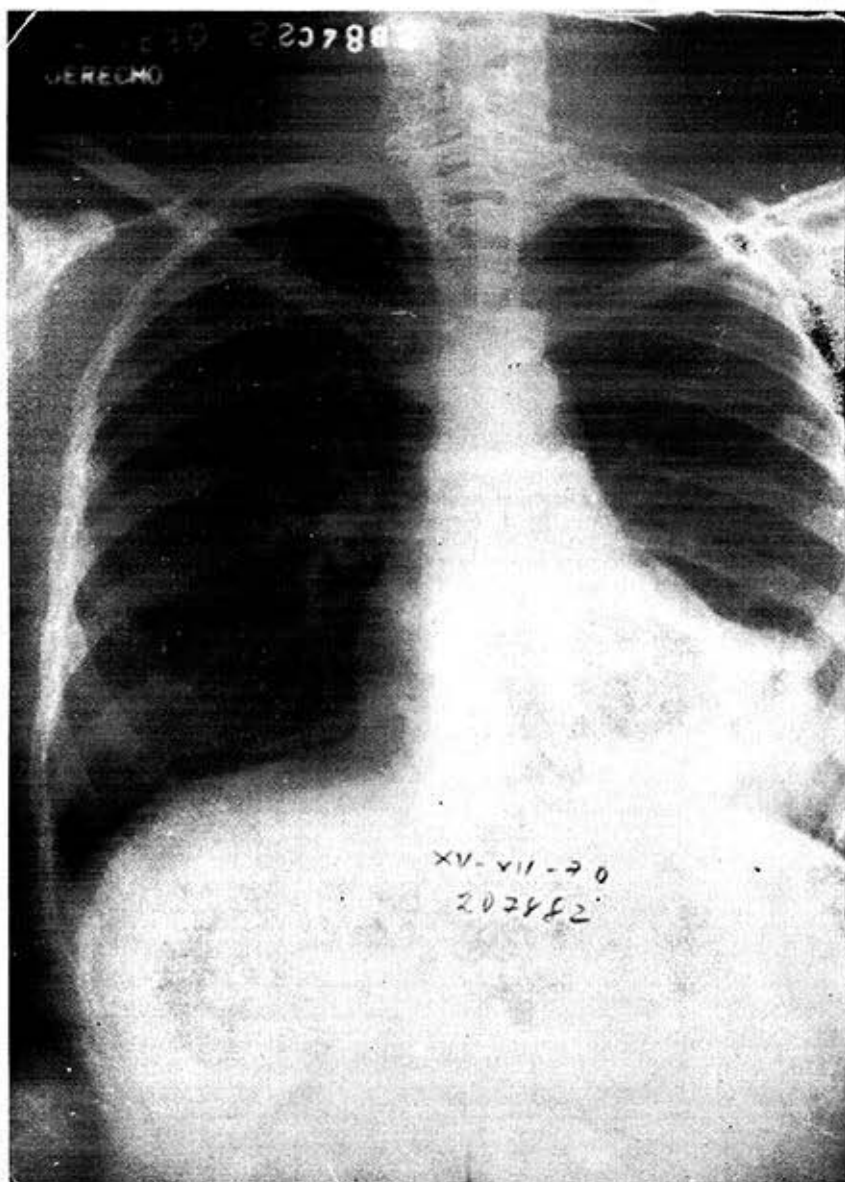


Fig. 4.—Persiste y se define mejor la opacidad señalada en la figura No. 1.

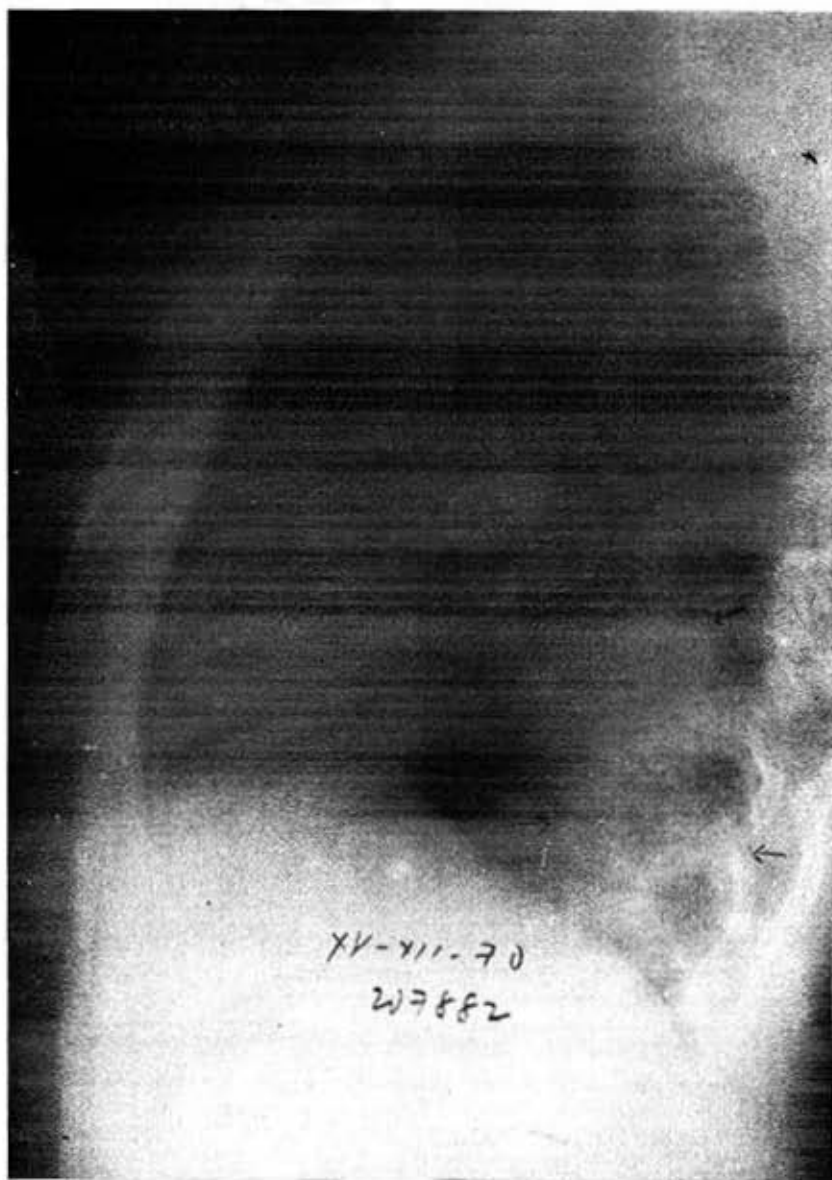


Fig. 5.—La opacidad se proyecta en los segmentos basales del lóbulo inferior izquierdo.

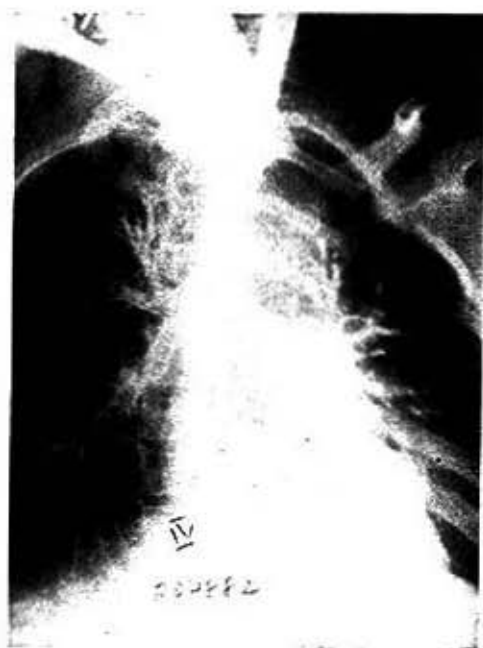


Fig. 6.—Obstrucción total del bronquio del lóbulo inferior izquierdo.

to espacio intercostal. Se encontró atelectasia del lóbulo inferior izquierdo.

Una vez ligados los vasos correspondientes se pasó el tubo endotraqueal al pulmón derecho y se practicó broncotomía posterior inmediatamente por debajo de la emergencia del bronquio del lóbulo superior izquierdo, encontrándose una masa tumoral que distendía notablemente la luz bronquial, ocluyéndola parcialmente y que con base de implantación un tanto distal se proyectaba en dirección proximal (Fig. 8).

Se practicó una incisión oblicua sobre el bronquiotronco izquierdo, tratando de conservar la permeabilidad del lóbulo superior izquierdo (Fig. 8).

Se suturó el bronquio a puntos sueltos con nylon No. 00. Se protegió la sutura bronquial mediante un colgajo pleural pediculado. Se cerró el tórax por planos, dejando dos drenajes.

Durante el posoperatorio inmediato mantuvo dificultad respiratoria y secreciones traqueobronquiales abundantes, siendo necesario realizar dos broneoaspiraciones y a las 72 horas, al persistir la dificultad respiratoria se



Fig. 7.—Se observa con mejor precisión los datos señalados en la Fig. 6.

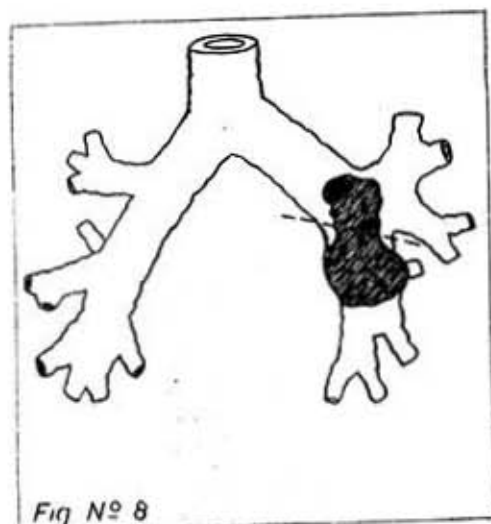


Fig. 8.—Esquema de los hallazgos operatorios y la operación realizada en el caso No. 1.

practicó traqueostomía, evolucionando posteriormente sin complicaciones. Fue dada de alta a las tres semanas, manteniéndose asintomática hasta la fecha de este informe. Su placa simple de tórax es normal, actualmente (Fig. 9).

El estudio histológico de la pieza extirpada mostró como la lesión que histológicamente al principio era compatible con un liomoma (Fig. 2), en su estudio actual presentó los caracteres de un liomiosarcoma de bajo grado de malignidad (Fig. 10).

Segundo caso: R.F.B., Masculino, Mestizo, de 10 años de edad. Niño que ingresa a los 7 años de edad en octubre de 1966 en el Hospital "Ángel A. Aballí" por presentar fiebre de 38°C a 39°C de un mes de duración, tos seca, astenia y pérdida de peso.

Un estudio radiológico de tórax mostró opacidad del segmento apical del lóbulo superior derecho (Fig. 11). *Hemogramas:* varios sin alteraciones significativas. *Eritrosedimentación:* 28 mm. La reacción de Mantoux fue negativa.

Fue catalogado como un proceso neumónico con atelectasia y tratado con antibióticos.

Se mantuvo apirético durante su estancia en el Hospital, siendo dado de alta en diciembre del propio año.

Reingresa en el Hospital "A. Aballí" en marzo de 1968 por fiebre, tos seca muy notable y dificultad respiratoria.

El examen físico mostró disminución del murmullo vesicular en tercio superior del hemitórax derecho.

Un estudio radiológico mostró atelectasia del lóbulo superior derecho (Fig. 12).

Se le practicó broncoscopia encontrándose un tumor que ocluye parcialmente el bronquio derecho y que se extiende hasta 1 cm. de la carina.

Se practicó biopsia comprobándose un adenoma bronquial de tipo carcinóide.

Se practicó resección endoscópica.

En setiembre de 1968, al persistir la imagen atelectásica realizan de nuevo broncoscopia, constatándose que el tumor había recidivado. La broncografía mostró falta de opacificación del bronquio del lóbulo superior derecho. (Fig. 13).

Ingresa en el Hospital William Soler en enero de 1969, practicándosele una toracotomía posterolateral derecha por el quinto espacio intercostal.

Después de ligados los vasos correspondientes se pasó el tubo endotraqueal hacia el bronquio izquierdo y se practicó broncotomía posterior a nivel de la base de implantación del bronquio del lóbulo superior derecho, encontrándose un tumor que implantándose en dicho bronquio lobar se proyectaba hacia el bronquio principal derecho. Se practicó exéresis del lóbulo superior derecho con resección cuneiforme del bronquiotronco derecho (Fig. 14).

Se suturó el bronquio a puntos sueltos con nylon No. 00. Se protegió la sutura bronquial mediante un colgajo pediculado de pleura parietal.

Se cerró el tórax por planos dejando dos drenajes. Durante el posoperatorio inmediato presentó disnea notable, así como secreciones traqueobronquiales abundantes que no pudieron ser controladas por broncoaspiraciones, realizándose una traqueostomía.

El estudio histológico de la pieza extirpada coincidió con la biopsia endoscópica inicial: adenocarcinoma bronquial de tipo carcinóide. (Fig. 15, 16 y 17).

Su evolución posterior transcurrió sin complicaciones, siendo dado de alta 17 días después.

Su placa de tórax actual es normal (Figura 18).

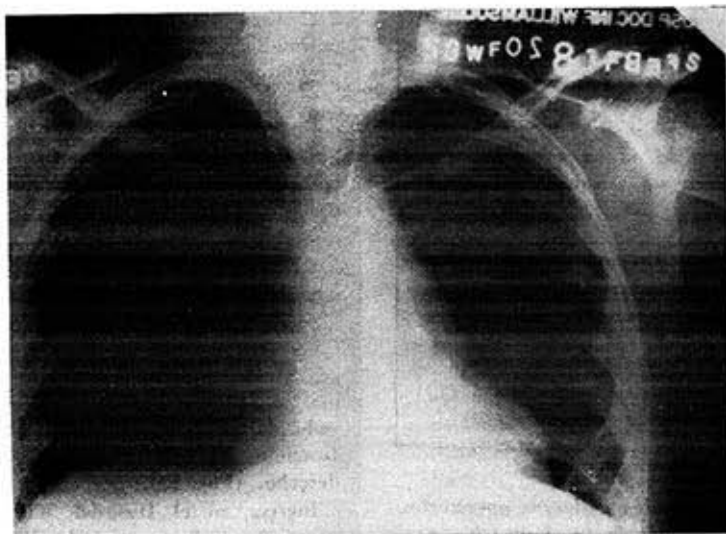


Fig. 9.—Ha desaparecido completamente la opacidad de la base pulmonar izquierda.

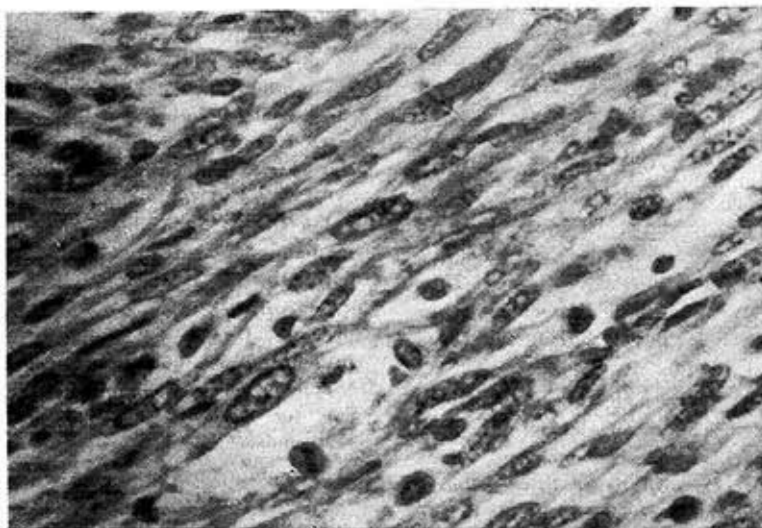


Fig. 10.—Microfotografía a gran aumento de la biopsia correspondiente a la pieza extirpada del caso No. 1. En ella se observa con mejor detalla la mayor celularidad del tumor comparada con biopsias anteriores, los núcleos tienen el aspecto histológico característico de los tumores derivados de la fibra muscular lisa, con datos evidentes de mayor actividad de crecimiento de los mismos. En esta ocasión se diagnosticó como un leiomiocarcinoma de baja malignidad.

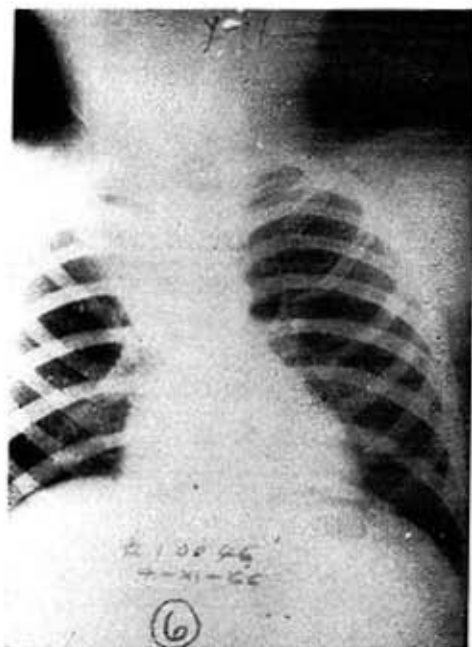


Fig. 11.—Radiografía de tórax del caso No. 2 en su primer ingreso: Atelectasia del lóbulo superior derecho.

Este paciente ha sido chequeado por broncoscopias seriadas y se mantiene asintomático hasta la fecha de este informe.

COMENTARIOS

Adenoma bronquial:

—Poco frecuente en la infancia (21 casos informados en la literatura mundial hasta 1968).¹¹

—Se localiza preferentemente en un bronquio primario o secundario (más del 80% de los casos).^{9,11}

—Sus síntomas más característicos son: tos crónica, hemoptisis escasas y de largo tiempo de evolución e infecciones respiratorias bajas a repetición.

—El síndrome carcinoide no se ha informado en los niños.⁴

—Más de dos terceras partes de los casos desarrollan atelectasia distal.

—La broncoscopia es concluyente en más del 80% de los casos.^{9,11 y 12}

—La citología exfoliativa casi siempre es negativa ya que la mucosa que los recubre habitualmente está intacta.

—Difieren notablemente de los carcinomas por su crecimiento lento, bajo grado de malignidad y largo tiempo de supervivencia.^{9,11}

—Presentan muy baja, pero definida incidencia de metástasis.

—El tratamiento de elección consiste en la cirugía broncopulmonar conservadora (lobectomía, resección en manguito, resecciones bronquiales cuneiformes).^{2,8,9,11,12}

—Según *Markel*, en el adenoma bronquial de tipo carcinoide se obtiene 90% de supervivencia a los 10 años, mediante el tratamiento quirúrgico.

Liomiosarcoma:

—Se han informado alrededor de 40 casos en todas las edades hasta 1969.^{3,8}

—Pueden crecer dentro de la luz bronquial (50% de los casos) o situarse periféricamente.^{10,12}

Los síntomas más típicos son tos crónica, hemoptisis, dolor torácico.

—El estudio radiológico usualmente muestra una masa con atelectasia distal.

—La broncoscopia es útil en más del 50% de los casos.^{10,12}

—La citología exfoliativa frecuentemente es negativa.

—Microscópicamente presentan un amplio espectro de malignidad, desde los liomiosarcomas aparentemente benignos, hasta los liomiosarcomas altamente malignos.^{8,10}

—Existe una relación directa entre el grado de diferenciación celular y su comportamiento clínico. Los tumores bien diferenciados presentan bajo índice de actividad metastásica, siendo éstas tardías.^{8,10}

—Los datos presentes indican que la resección curativa es posible en dos

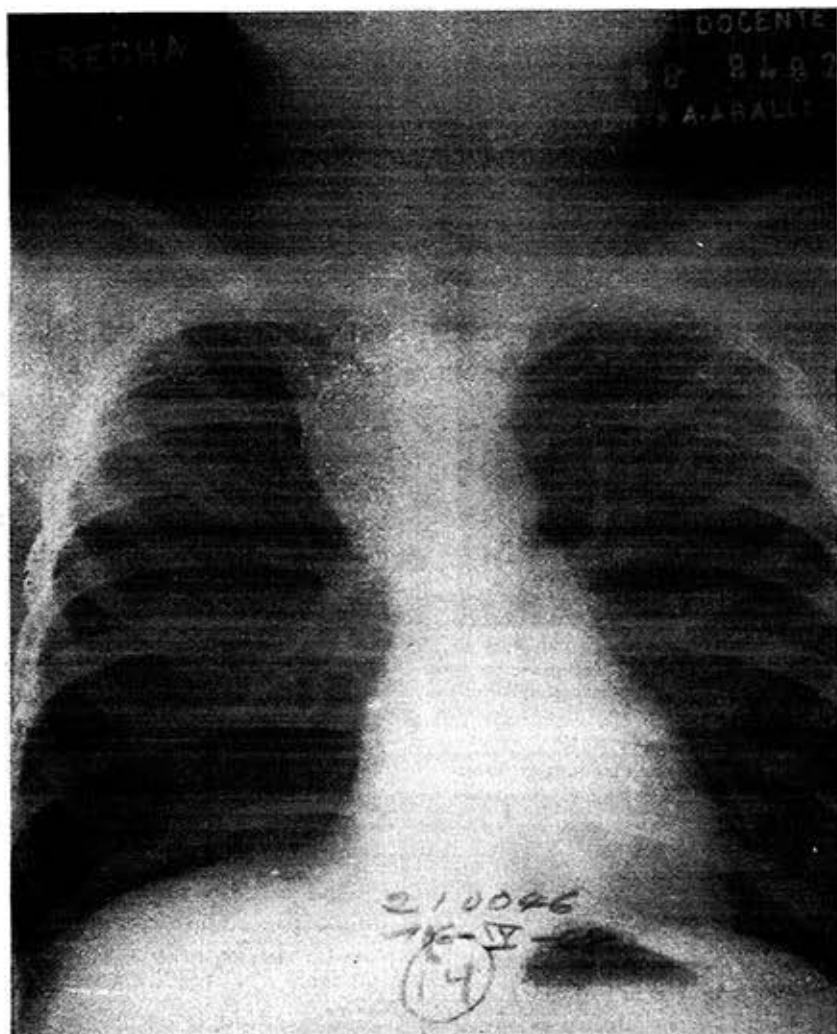


Fig. 12.—Radiografía de tórax realizado al caso No. 2, dos años después, que demuestra la persistencia de la atelectasia señalada en la Fig. 11.

tercios de estos pacientes con una supervivencia del 40% de los casos a los cinco años.⁸

—La única terapéutica efectiva es la cirugía. El tipo de resección será dictado de acuerdo a la extensión local del tumor.

CONCLUSIONES

—Aunque la incidencia es baja es necesario pensar en los tumores pulmo-

nares en la infancia, ya que aún dentro del grupo de los malignos existen algunos casos como el adenoma bronquial y los sarcomas bien diferenciados que si son resecaados precoz y adecuadamente, el pronóstico es muy favorable.

—Sus síntomas fundamentales son: tos crónica, esputos hemoptoicos e infecciones respiratorias bajas a repetición.

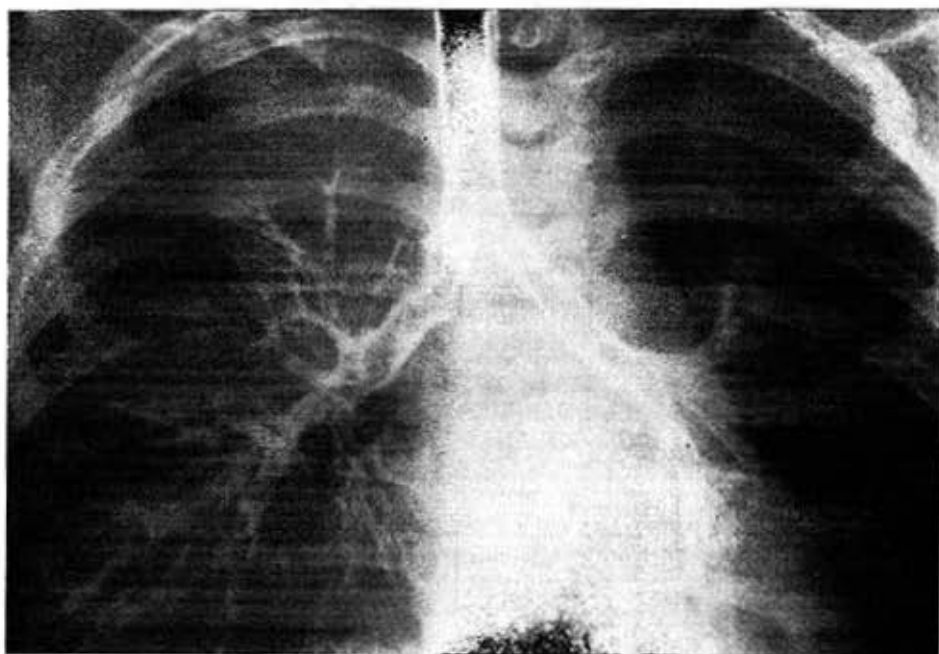


Fig. 13.—Broncografía del caso No. 2 que muestra obstrucción total del bronquio del lóbulo superior derecho.



Fig No 14

Fig. 14.—Esquema que muestra los hallazgos operatorios y la operación realizada al caso No. 2.



Fig. 15.—Fotografía del lóbulo pulmonar resecado al caso No. 2 donde se observa extensa atelectasia y hemorragias focales presentando en la luz del bronquio una tumoración blanquesina que lo ocluye en gran extensión.

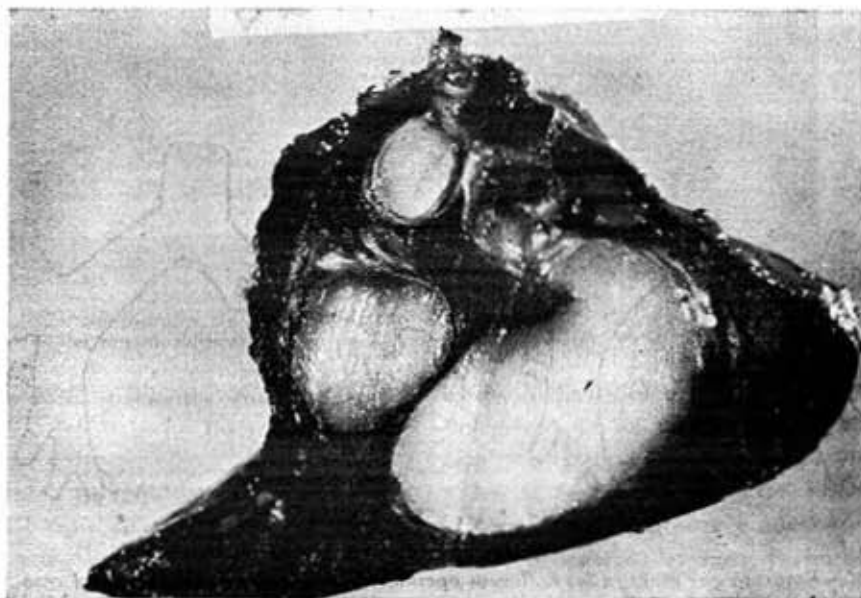


Fig. 16.—Macrofotografía de un corte transversal de la lobectomía que aparece en la Fig. No. 15 donde puede apreciarse el bronquio ocluido, el parénquima pulmonar colapsado y con extensas hemorragias y las enormes bronquiectasias repletas de mucus provocadas por la oclusión tumoral del bronquio referido.

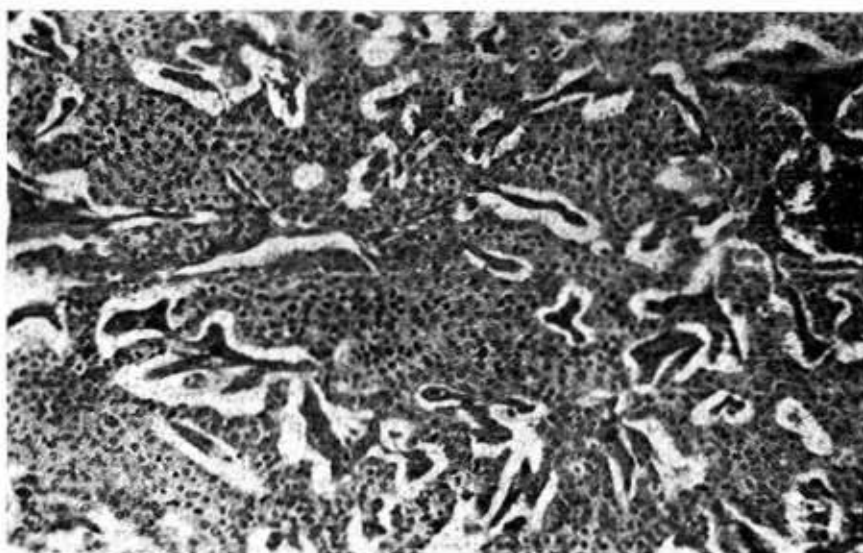


Fig. 17.—Aspecto histológico del tumor bronquial resecado del caso No. 2 en el que puede apreciarse la estructura histológica característica de un adenocarcinoma de baja malignidad tipo carcinoide. Las células poliédricas de núcleos uniformes formando estructuras pseudoglandulares así como masas salidas propias de estos tumores.

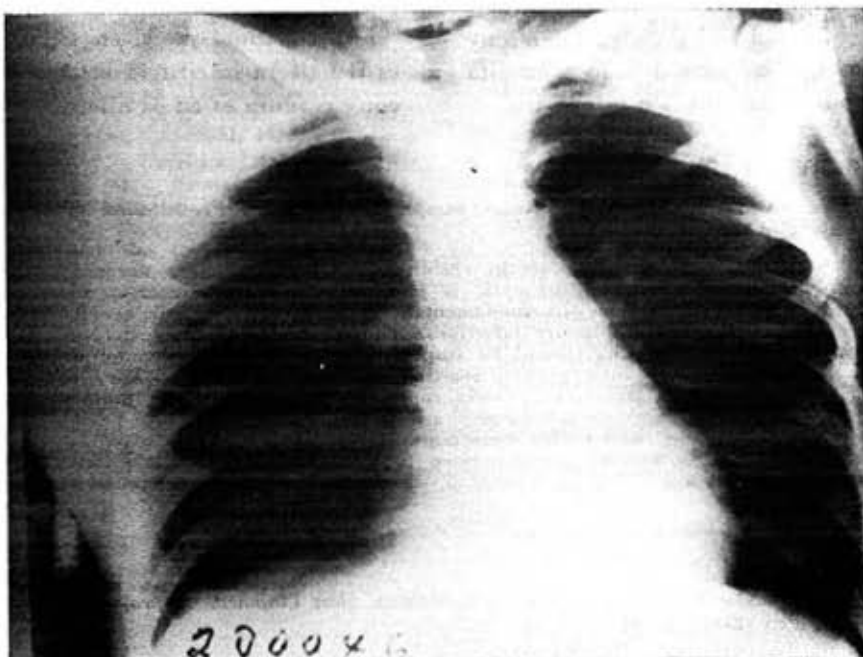


Fig. 18.—Radiografía posoperatoria del caso No. 2 que demuestra la desaparición de la opacidad del vértice pulmonar derecho.

—Con frecuencia presentan localización endobronquial y por tanto debemos sospechar su posibilidad frente a un bloque neumónico o atelectásico con poca reacción general y de resolución lenta.

—Consideramos que la broncoscopia es un elemento de diagnóstico de gran valor.

—El diagnóstico diferencial hay que establecerlo fundamentalmente con las neumonías bacterianas, los cuerpos extraños endobronquiales y más raramente la tuberculosis pulmonar o enfermedades granulomatosas.

—De acuerdo con los resultados estadísticos la cirugía broncopulmonar conservadora está indicada en el tratamiento del adenoma bronquial y del liomiosarcoma bien diferenciado, siempre que estén bien localizados. Nunca se dudará de la neumeotomía u otro tipo de cirugía radical frente a lesiones extensas, a toma de estructuras ganglionares vecinas o a invasión adyacente.

—La resección endoscópica tiene muy limitadas indicaciones debido a la alta proporción de recidivas o estenosis.

—Consideramos detalles importantes en las broncoplastias el análisis por cortes por congelación de los bordes resecados o de los ganglios adyacentes, así como la utilización de material de sutura no reactiva, tales como el nylon o el mersilene.

—No creemos que la traqueostomía deba realizarse sistemáticamente en el posoperatorio de estos casos, pero sí estimamos que no deberá dudarse su indicación si los pacientes presentan dificultad respiratoria mantenida.

—Puede ser dificultoso diferenciar histológicamente un liomioma benigno de un liomiosarcoma de bajo grado de malignidad como ocurrió en el 1er caso nuestro y en el informado por *Glennie*.

—Estos pacientes deberán ser chequeados periódicamente, cada 3 a 6 meses al principio para descartar precozmente la posibilidad de estenosis o recidiva.

—Estimamos que si en algún terreno es fructífera la cirugía broncopulmonar conservadora es en la niñez.

SUMMARY

Hernández Amador G., et al. *Pulmonary tumors in childhood. Presentation of two cases.* Rev. Cub. Ped. 43: 4, 1971.

The incidence of pulmonary tumors in childhood is low, but it is necessary to think about this entity, since if the diagnosis is precocious and the treatment adequate, the prognosis is usually favorable. Its fundamental symptoms are: chronic cough, hemoptoic sputum and repeated low respiratory infections. They present frequently and endobronchial localization, and its possibility should be suspected in face of a pneumonic or atelectatic block, accompanied by a little general reaction and slow resolution. They can be confounded with: bacterial pneumonias, endobronchial strange bodies or pulmonary tuberculosis. Bronchoscopy and bronchography are elements of great help to establish the positive diagnosis. The conservative bronchopulmonary surgery is indicated in the treatment of many of these tumors, amongst them the bronchial adenoma and the well differentiated leiomyosarcoma. Two cases treated with conservative broncho-pulmonary surgery are presented.

RESUME

Hernández Amador G., et al. *Tumeurs pulmonaires chez l'enfance. A propos de deux cas.* Rev. Cub. Ped. 43: 4, 1971.

L'incidence des tumeurs pulmonaires chez l'enfance est basse, mais on doit penser dans cette entité, puisque si le diagnostic est précoce et le traitement adéquat le pronostic est habituellement favorable. Ses symptômes fondamentales sont: toux chronique, crachats hémoptoïques et infections respiratoires basses à répétition. Fréquemment ils présentent

localisation endobronchiale, et on doit suspecter sa possibilité en face d'un bloque pulmonique ou atelectasique, accompagné d'une petite réaction générale et d'une résolution lente. Ils peuvent être confondus avec: pneumoneis bactériennes, corps étrangers endobronchiales ou tuberculose pulmonaire. La bronchoscopi et la broncographie sont des éléments d'une grande aide pour établir le diagnostic positif. La chirurgie broncho-pulmonaire conservatrice c'est indiquée dans le traitement de plusieurs de ces tumeurs, parmi eux l'adénome bronchiale et le leiomyosarcome bien différentié. On présente deux cas traités par chirurgie broncho-pulmonaire conservatrice.

RESUME

Гернандез Амадор Г. и др. Пульмонарные опухоли в детстве :Представленные два случая . Rev.Cub.Ped. 43:4,1971.

Частота пульмонарные опухоли в детстве очень низкая ,но надо падумать об этой болезни ,так как диагноз ранним и лечения является адекватным тогда провоз является обычно благоприятным . Оснанные знаки такие : хроническая кашель,гемоптоические мокроты и низкие повторные - респираторные инфекции .Очень часто показывают эндобронхиальной локализацией и надо подозревать его возможности перед блок пневмонии или ателектазии сопровождающим малым общим реакциям и медленно исчезновение . Можно перепутать их с : бактериальными пневмониями ,эндобронхиальными чужими телами или пульмонарными туберкулёзами . Бронхографии и бронхоскопии являются помощными элементами для установления положи тельной диагноза . Консервативная бронхопульмонария хирургия играет болшой роль в лечении многих из этих опухолей среди них бронхальной аденомы и лейомиосаркома . Описываются два случая лечённых при применение консервативного бронхопульмонарного хирургия .

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Coxley, C. K.; Caes, H. J.; and Meisheimer, W.: Primary Bronchogenic Carcinoma for the Lung in Children. Review Literature: Report of a Case. Am. J. Dis. Child. 82: 49-60, 1951.
- 2.—Connolly, J. E.; and Chamberlain, J. M.: Bronchial Adenoma Treated by Sleeve Resection of the Main Stem Bronchus, J. Thoracic Surg.: 35: 372, 1958.
- 3.—Fadhli, H. A.; Harrison, A. W.; and Shaddock, S. H.: Primary Pulmonary Leiomyosarcoma. Dis. Chest, 48: 431,
- 4.—Fontana R. S.; Tyce, G. M.; Flock, E. V.: Serotonin and the Carcinoid Syndrome in Patient with Bronchial Tumors, Ann Otol. 72: 1024, 1963.
- 5.—Glennie, J. S.; Harvey, P.; and Jewsbury, P.: Two Cases of Leiomyosarcoma of the Lung Thorax. 14: 327, 1959.
- 6.—Havard, W. W. H.; Hanbury, W. J. M. D.: Leiomyosarcoma of the Lung. The Lancet 2: 902, 1960.
- 7.—Markel, S. F.; Abell, M. R.; Haight, C.: Neoplasms of Bronchus Commonly Designated as Adenomas: Cancer 17: 590-608, 1964.
- 8.—McNamara, J.; Judson, M. D.; Paulson, Donald L.; Kingsley, M. D.; William, B. M. D.; Salinas Izaguirre, Saul Fernando, M. D.; and Urschel, Harold C. Urschel, Jr. M. D.: Primary Leiomyosarcoma of the Lung, Thoracic and Cardiovascular Surgery, 57: 635, 1969.
- 9.—Meffert, William G., M.D.; and Gustaf E. Lindskog, M.D.: Bronchial Adenoma. Thoracic and Cardiovascular surgery 59: 588, 1970.
- 10.—Shaw, R. R.; Paulson, D. L.; Kee, J. L.; and Lovett, V. E.: Primary Pulmonary Leiomyosarcoma, J. Thoracic and Cardiovasc. Surg. 41: 430, 1961.
- 11.—Verka, J. J.; and Connolly, J. E.: Bronchial Adenoma in Children, J. Thoracic and Cardiovascular Surg. 55: 411, 1968.
- 12.—Yacoubian, Hagop, M. D.; Connolly, J. E.; M. D. Wylie, Robert, H. M. D.: Leiomyosarcoma of the Lung. Ann. of Surgery. 147: 116, 1958.