

EMBRIOMA (BLASTOMA) PULMONAR. PRESENTACION DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

Hospital Pediátrico Provincial Docente "Dr. Eduardo Agramonte Piña". Camagüey

Dr. David Páez Campoy*, Dr. Francisco Mella Santapau**, Dr. Luis Bastián***, Dr. Amaranto Borges****, Dr. Rafael A. Félix León***** y Dra. Carmen Luisa Cáceres*****

Se presenta el caso clínico de un niño con un blastoma del lóbulo superior del pulmón izquierdo. Se hace referencia a resultados de estudios radiológicos, y descripción anatómopatológica, así como el tratamiento y evolución posoperatoria. Revisamos la literatura relacionada con el tumor en aspectos histológicos y clínicos, sitios de implantación primaria y de metástasis; se señala la conducta que se debe seguir en estos casos.

INTRODUCCION

El embrioma, o blastoma del pulmón, puede ser considerado como un tumor raro que se origina de células pluripotenciales del mesénquima del embrión. Puede tener crecimiento progresivo y expansión ilimitada,¹ y es quizás la única neoplasia clasificada indistintamente como benigna o maligna.

Fue descrita por Barnard³ en 1952, y por Spencer,⁴ en 1961, los que dieron esta denominación a tumores del pulmón

* Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica.

** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

*** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefe del Departamento de A.P. del Hospital Materno-Infantil. Camagüey.

**** Especialista de I Grado en Cirugía General. Hospital Clínicoquirúrgico "Amalia Simoni".

***** Especialista de I Grado en Radiología. Jefe del Departamento de Rayos X.

***** Especialista de I Grado en Oncología. Hospital Oncológico. Camagüey.

situados periféricamente, bien delimitados, que causan compresión del parénquima adyacente.

Su evolución clinicopatológica es inconsistente e inconstante, pues no es fácil establecer su diagnóstico, ni precisar su grado de malignidad.

El pronóstico después de la resección parece ser mejor que el de otros tumores malignos del pulmón.

Sin embargo, muchos autores consideran que este tumor representa un subtipo de carcinosarcoma pulmonar,¹⁻³ y es posible que los casos ocurridos de la clasificación de *Barnard* hayan sido incluidos como tales.

En la literatura médica nacional no hemos encontrado referencias a este tipo de tumor, por lo que nos motivamos a la presentación de este caso, aprovechando la oportunidad para hacer una revisión de la literatura sobre el mismo, confiados en contribuir a su conocimiento más completo de esta neoplasia.

Presentación del caso

R.D.C., de 20 meses de edad, del sexo masculino y de la raza blanca, con historia clínica 246204, que tiene su primer ingreso en nuestro centro a los 5 meses de edad, por cuadro catarral y fiebre de 2 semanas de evolución, y la presencia en el estudio radiológico del tórax de 3 a 4 imágenes de forma quística, redondeadas, de paredes finas, en campo pulmonar izquierdo, asociadas con lesiones inflamatorias parahiliares (figura 1).

El diagnóstico presuntivo al ingreso: a) Quistes pulmonares, y b) Bulas enfisematosas.

Tras un período inicial de tratamiento médico, con el que se obtiene mejoría clinicorradiológica evidente, se decide el alta hospitalaria, y se mantiene seguimiento por la consulta externa, en espera de que alcance un desarrollo más adecuado para completar estudio, y decidir posible proceder quirúrgico sobre sus lesiones pulmonares.

Evoluciona libre de síntomas hasta 8 meses después, cuando ingresa por tumoración abdominal, que ocupa el hipocondrio izquierdo. Tras realizar estudios de rigor es operado, y se comprueba que presenta un quiste linfático multilocular peripiélico del riñón izquierdo. Se realizó nefrectomía y es dado de alta a los 11 días de evolución posoperatoria favorable.

Seis meses después es ingresado para completar estudios de su enfermedad pulmonar, pues al realizarle estudio radiológico evolutivo del tórax, se observó imagen de mayor den-

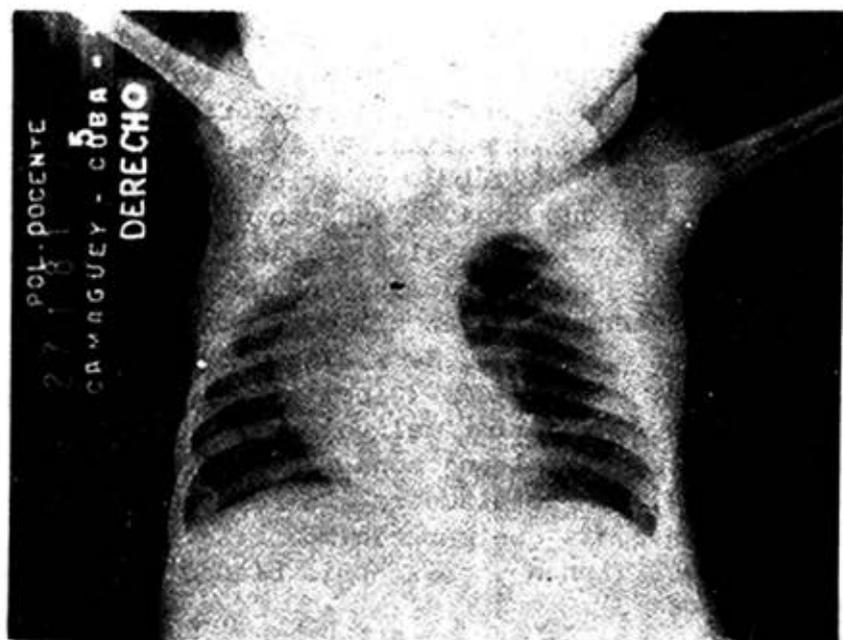


Figura 1. Imágenes quísticas de paredes finas en el pulmón izquierdo.

alidad en el interior de la imagen quística inicial, que recuerda el llamado "signo del peñón" (figura 2).

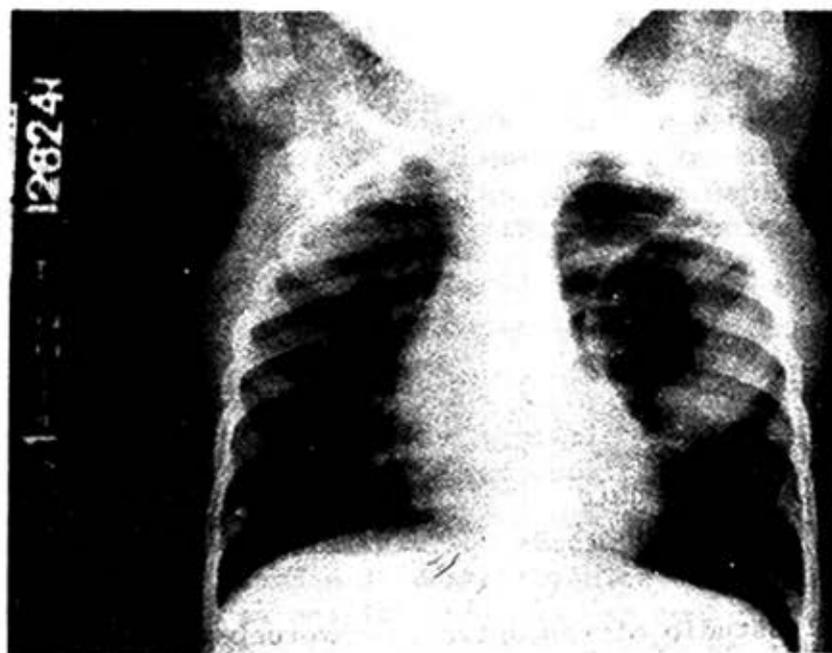


Figura 2. "Signo del peñón", en imagen quística inicial.

En la broncografía realizada se observa desplazamiento inferior de los bronquios del lóbulo superior del pulmón izquierdo, con defectos de repleción periféricos. Se decidió tratamiento quirúrgico inmediato. En la intervención realizada se comprueba que el lóbulo superior del pulmón izquierdo está ocupado por una masa de aspecto quístico, cuyo contenido impresiona como material necrótico, semisólido. En el vértice del lóbulo existía además, una gran bula enfisematosa; no existían adenopatías en hilio pulmonar. El resto del pulmón impresiona como sano. Se realizó lobectomía superior.

Estudio anatomopatológico: (Biopsia 82 - B - 253)

Se recibe lóbulo superior del pulmón izquierdo, que presenta en su parte central una zona redondeada, bien delimitada, que mide 4,5 cm de diámetro. Su coloración es gris-rosado pálido, con zonas que parecen hemorrágicas y en parte están necrosadas. Tienen consistencia blanda, y aspecto encefaloide (figura 3).



Figura 3. Aspecto macroscópico del lóbulo pulmonar extirpado.

En el estudio microscópico se comprueban zonas quísticas de diferentes tamaños, que presentan elementos mesenquimatosos de tejido maligno, muchos de los cuales tienen la estructura de un sarcoma indiferenciado (figura 4).

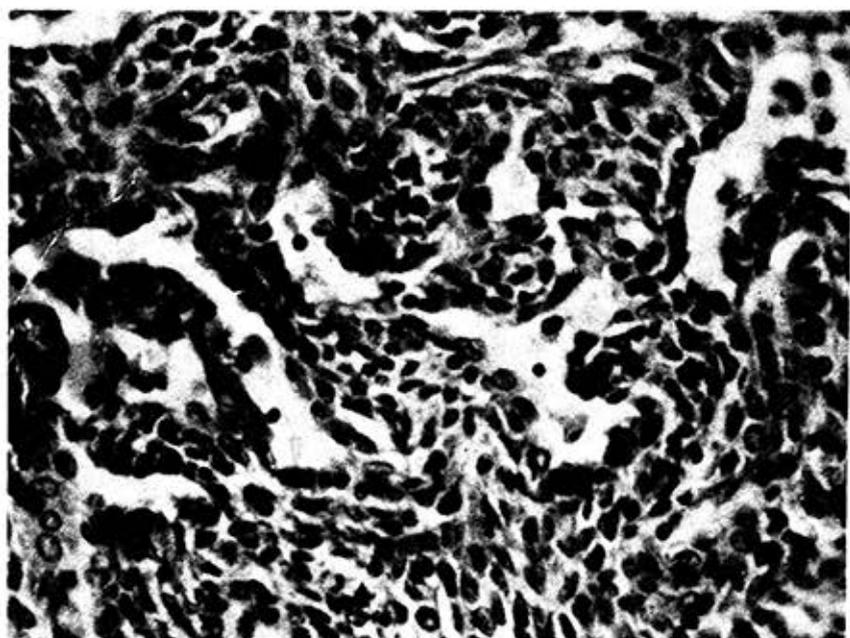


Figura 4. Alvéolos fetales sobre estroma sarcomatoso indiferenciado con células estrelladas y fusiformes. HE x 400.

En algunas partes del estroma había zonas cartilaginosas malignas. En otras áreas, las células son redondeadas y gruesas con núcleos hipercromáticos y se observan células tumorales gigantes dispersas (figura 5). También hay células de músculo estriado. Mezclados con estos elementos sarcomatosos hay elementos epiteliales dispuestos en patrones glandulares y tubulares (figura 6). Además de las zonas de hemorragia y necrosis, hay estructuras que recuerdan al pulmón fetal. Finalmente, hay áreas de atelectasias focales, por compresión tumoral sobre el pulmón.

Diagnóstico anatomopatológico: embrioma, o blastoma pulmonar.

Tras una evolución posoperatoria favorable fue dado de alta con régimen de tratamiento citostático basado en ciclofosfamida y actinomicin D. No toleró cobaltoterapia indicada.

A los 4 meses del tratamiento quirúrgico aparece una tumoración en partes blandas de pared torácica, vecina a la incisión, de la que se realizó exéresis: se comprobó que correspondía a metástasis del embrioma pulmonar. Se comenzó entonces poliquimioterapia con vincristina, actinomicin D, ciclofosfamida, y adriamicina, evolucionando favorablemente hasta el presente, casi 3 años después de operado.

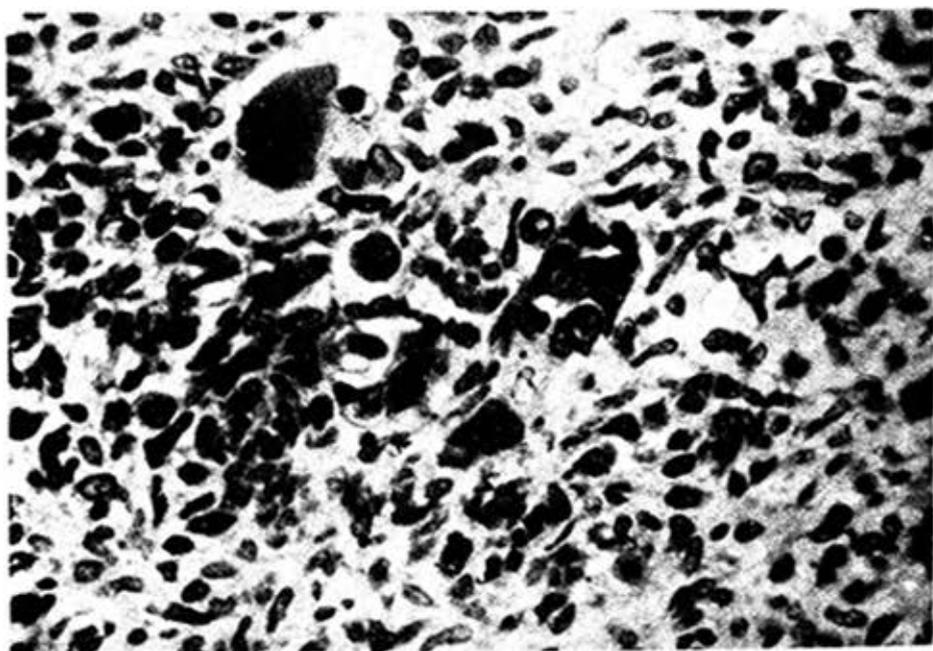


Figura 5. Zona del tumor con presencia de células gigantes.
HF x 400.

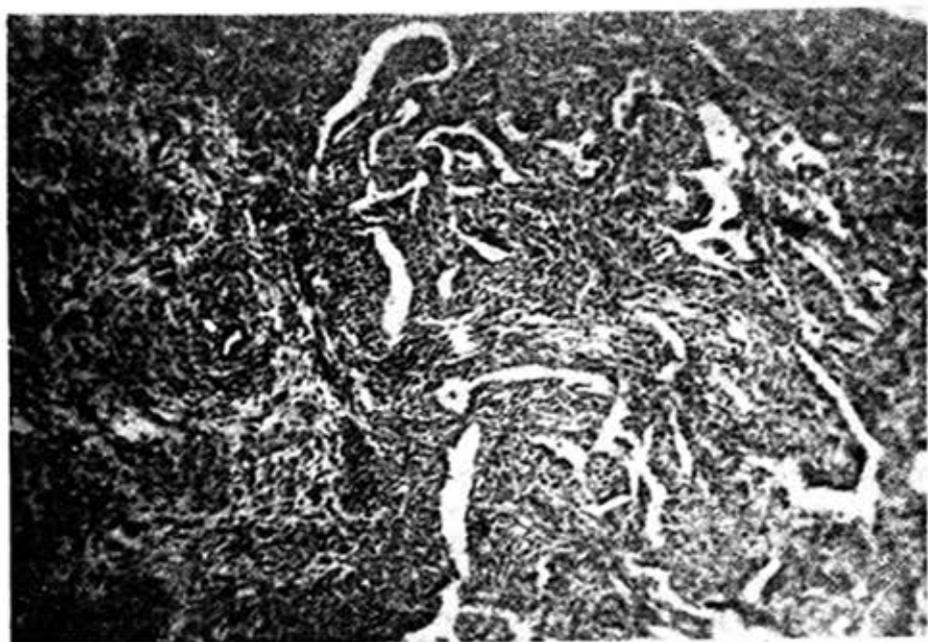


Figura 6. Cordones tubulares de células epiteliales. HE x 60.

COMENTARIOS

En 1980, *Newland*² considera que este es un tumor del desarrollo y acepta su clasificación junto al hamartoma, teratoma y al tumor de células claras. Plantea que posee una capacidad importante de cancerizarse y una baja frecuencia de metástasis. Al igual que *Karcioglu*⁵ y *Fung*,⁶ señala que su cuadro histológico remeda el pulmón fetal, y denota que es un tumor difásico, compuesto por elementos epiteliales en un estroma de células fusiformes.

Anderson,¹ hace referencia a la forma maligna del blastoma pulmonar, el carcinosarcoma, y en la microscopia de éste describe que hay varios tipos de adenocarcinomas, mezclados con fibrosarcomas y a veces con osteosarcomas y condrosarcomas. *Karcioglu*,⁵ en 1974, afirma que las lesiones histológicas son generalmente malignas, pero los pacientes pueden tener una larga supervivencia, al comportarse menos agresivamente el tumor. En su serie, la supervivencia posoperatoria fue del 50 %. Once de los pacientes que cita fallecieron entre los 3 meses y los 12 meses de operados, generalmente como causa de las metástasis, las que localiza en: ganglios regionales, hilio del pulmón afecto, mediastino, tráquea, cerebro, y ganglios mesentéricos.

Newland,² observó supervivencia a largo plazo en tumores de menos de 5 cm de diámetro, pero indica que no se definieron características patológicas que permitieran determinar la forma benigna del pulmón.

Según *Roth*,⁷ en 1978 habían sido informados 45 tumores de esta índole, y sólo la mitad de ellos produjo la muerte.

Con relación a la edad de presentación, *Anderson*,¹ refiere que puede aparecer en cualquier etapa, entre la adolescencia y la vida adulta tardía, y en la serie de *Karcioglu*,⁵ la edad de los pacientes osciló desde los 15 a los 72 años de edad.

*Weinblatt, et al.*⁸ en 1982 informan el caso de un niño de 2½ años de edad, en el que el embrioma se asoció con una enfermedad quística crónica del pulmón.

Spencer,^{4,9} en su artículo original informa 4 casos, incluyendo el de *Barnard*, y considera que es la contraparte del tumor de Wilms, pero no explica por qué no está presente en la infancia.

La ocurrencia del blastoma pulmonar en edades más tardías de la vida que el tumor de Wilms, puede ser explicado por el hecho de que el pulmón continúa su desarrollo hasta unos 10 años después del nacimiento, en tanto que el tejido renal está totalmente desarrollado al nacer. Además, el tejido me-

senquimatoso adulto puede contener células indiferenciadas, que pueden regresar a su estado embrionario pluripotencial.^{1,10}

Los síntomas que se le señalan como más frecuentes son:^{2,5}

- Hemoptisis.
- Estado catarral de larga evolución.
- Tos productiva, disnea, dolor torácico, y fiebre.
- Síntomas de enfermedad pulmonar crónica.

Las lesiones pueden afectar un lóbulo, todo un pulmón, así como hacer implantación en ambos órganos, con varias masas primarias.⁵ Puede ser incluso endobronquial.¹

Revisando todos los casos, se ha concluido que el blastoma pulmonar, clínicamente no es distinguible de otras neoplasias primarias del pulmón y que los medios de diagnóstico usuales no determinan específicamente la naturaleza de la misma.^{5,2,11}

De acuerdo con los conocimientos actuales, habrá que considerar al blastoma pulmonar como un subtipo de carcinosarcoma pulmonar, y debe tratarse como una neoplasia maligna y no benigna, de este órgano.¹²

El caso del niño que motivó esta revisión es un buen ejemplo de lo planteado.

SUMMARY

Páez Campoy, D. et al.: *Pulmonary embryoma (blastoma). Presentation of a case and review of the literature.*

The clinical case of a child with blastoma of the superior lobe of left lung, is presented. Results of radiologic studies and anatomopathologic description are related, as well as post-operative treatment and evolution. Literature related to the tumor, concerning histologic and clinical aspects, sites of primary implantation and metastases, is reviewed. Management that must be followed in these cases is pointed out.

RÉSUMÉ

Páez Campoy, D. et al.: *Embryome (blastome) pulmonaire. A propos d'un cas et revue de la littérature.*

Il est présenté le cas clinique d'un enfant porteur d'un blastome au niveau du lobe supérieur du poumon gauche. Il est indiqué les résultats des études radiologiques, la des-

cription anatomopathologique, ainsi que le traitement imposé et l'évolution post-opératoire du malade. La littérature concernant cette tumeur est revue sur les plans histologique et clinique, et de la localisation de l'implantation primaire et des métastases. La conduite à tenir dans ces cas est signalée.

BIBLIOGRAFIA

1. Anderson, W. A. D.; J. M. Kissane: Pathology. 7ma ed V. 2 St. Louis, EE.UU. The C.V. Mosby Co. 1977. P. 1143.
2. Newland Oldham, Jr., H: Clin Quer North Am. 4: 791, 1980.
3. Barnard, W. G.: Embrioma of Lung. Thorax 7: 299, 1952.
4. Spencer, H.: Pulmonary Blastoma. J Pathol 82: 161, 1961.
5. Karcioglu, Z. A.; A. O. Someren: Am J Clin Pathol 61: 287, 1974.
6. Fung, C. H. et al.: Cancer 39: 153, 1977.
7. Roth, J. A.; A. Elguezabal: Pulmonary Blastoma Involving Into Carcinosarcoma. Am J Surg Pathol 2: 407, 1978. (Citado por Anderson).
8. Weinblatt, M. E.; S. E. Siegel; H. Isaacs: Pulmonary Blastoma Associated With Cistic Lung Disease. Cancer 4 (4): 669, Feb., 1982.
9. Spencer, H.: Pathology of the Lung. 2da ed. New York, Pergamon Press Inc., 1968.
10. Barson, A. J.; A. W. Jones; K. V. Lodge: Pulmonary Blastoma. J Clin Pathol 21: 480, 1968.
11. Anderson, R. W.; C. E. Axemtzen: Carcinoma del pulmón. Quir North Am 4: 791, 1980.
12. Bauermeister, D. E. et al.: Pulmonary Blastoma, a form of Carcinosarcoma. Am J Clin Pathol 46: 322, 1966.

Recibido: 6 de octubre de 1986. Aprobado: 8 de diciembre de 1986.

Dr. David Páez Campoy. Calle 8 No. 56 (altos), Reparto Vista Hermosa, Camagüey, Cuba.