

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
Dr. "ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE AVILA

Neuroblastoma y blastoma torácicos. Presentación de 3 casos.
Neuroblastoma and thoracic blastoma. Three cases presentation.

Orlando González Gómez (1), Celia Suárez Verde (2), Teresa Mantilla Díaz (2), Lisset Ramos Gómez (2), Alex Javier Lisandro Lezcano (3).

RESUMEN

Se presentan 3 pacientes atendidos en la sala de afecciones respiratorias con diagnósticos al ingreso de procesos infecciosos agudos en los años 1995, 2002 y 2005 donde se sospecha la presencia tumoral por la imaginología radiológica con estudio simple de tórax posteroanterior en los pacientes portadores de Neuroblastoma mediastinal confirmándose por Tomografía Axial Computarizada. En el caso afecto de Blastoma Pulmonar el diagnóstico requirió de estudio anatomopatológico y su evolución fue fatal.

Palabras clave: NEUROBLASTOMA / MEDIASTINO POSTERIOR /BLASTOMA PULMONAR

1. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Profesor Asistente.
2. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Profesora Instructora.
3. Alumno de sexto año de Medicina.

INTRODUCCION

En Cuba la tasa aproximada de neoplasias malignas en menores de 15 años es de 12 por 100 000 habitantes. El Neuroblastoma ocupa el 5 lugar en reporte de casos con una tasa de 0,5 por 100 000 habitantes y se agrupan en el 8 lugar el Rbdomiosarcoma y otros sarcomas de partes blandas con tasa de 0,3 por 100 000 habitantes (1). La Leucemia aguda y los tumores malignos embrionarios son más comunes en niños pequeños, mientras que los linfomas y sarcomas de partes blandas afectan mayoritariamente a niños entre 5 y 9 años de edad. Son los menores de 5 años y el sexo masculino el más susceptible de enfermar(2). Es probable que el desarrollo de la mayoría de los cánceres implique tanto factores ambientales como genéticos. Sin embargo, los cánceres de la niñez tienden a surgir en tejidos que no están directamente expuestos al entorno lo que indica que pueden ser más importantes los factores del huésped. Numerosos oncógenes humanos ya han sido identificados. El n-myc oncogen se ha aislado del Neuroblastoma y del Sarcoma de Ewing. Se ha demostrado que la amplificación de este oncogen en más de 10 copias es señal de mal pronóstico en el Neuroblastoma (3). El pronóstico de la enfermedad está estrechamente relacionado con el tipo de tumor, la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico y la eficacia del tratamiento. El Neuroblastoma es un tumor embrionario de gran malignidad. Deriva de las células de la cresta neural, que forman los ganglios simpáticos y la médula adrenal. Es el tumor sólido extracraneal más frecuente en la niñez. Constituye más del 80% de los tumores del mediastino posterior, es el más frecuente diagnosticado en lactantes y se observa más en el varón. Se trata de un tumor con un comportamiento biológico peculiar, describiéndose casos de regresión espontánea. Puede identificarse en los Rx calcificaciones o no en el interior del tumor (4). El Blastoma pulmonar es un tumor maligno inusual en la infancia en el que las formas pediátricas parecen constituir un grupo clínico patológico distinto al adulto. Puede simular procesos inflamatorios pulmonares y se dividen en 3 grupos: Blastoma pulmonar clásico, Adenocarcinoma fetal bien diferenciado y Blastoma pleuropulmonar. En el Blastoma pulmonar se identifica crecimiento de células embrionarias, predomina en el sexo masculino. El pronóstico en general es malo. Es un tumor de difícil manejo por la tendencia a la recidiva local (5- 9)

DESARROLLO

Caso 1. (año 1995) Paciente ALP con HC 573 790, de 7 meses de edad, blanca femenina. Antecedentes patológicos familiares de Asma Bronquial en la madre. Antecedentes patológicos personales de Asma desde los 2 meses. Historia de la enfermedad actual: Acude al cuerpo de guardia por presentar secreción nasal clara, tos, fiebre ligera de 38 grados celsius y dificultad respiratoria que no interfiere en la alimentación ni en la actividad física. Se mantiene activa y sonriente. Examen Físico: Ligero tiraje intercostal bajo y supraclavicular, se auscultan estertores sibilantes, FR: 48/min. Se realiza Rx de tórax donde se observa trama broncopulmonar reforzada, pero llama la atención una imagen radiopaca retrocardiaca paravertebral izquierda sin calcificaciones donde en vista lateral se localiza en mediastino posterior. Se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) donde informan localización del tumor en mediastino posterior sin poder precisar origen neurológico o gastrointestinal. No se identifican calcificaciones. Se remite al hospital pediátrico "Juan Manuel Márquez" en la Habana para completar estudio donde se concluye el diagnóstico por biopsia con aspiración por aguja fina de Neuroblastoma de mediastino posterior. Fue operada y evoluciona satisfactoriamente.

Caso 2. (año 2002). Paciente MCR con HC 634 356. Blanco, masculino, de 5 meses de edad. Antecedentes familiares y personales sin alteración. Historia de la enfermedad actual: de 4 a 5 días antes de su ingreso comenzó a presentar fiebre de 38 a 38,5 grados Celsius, respira más rápido que lo habitual y ha disminuido su apetito, por estas razones lo remiten de su área de salud y considerando, por la edad, que es un paciente de riesgo lo ingresan. Examen Físico: Se observa ligero tiraje intercostal, el murmullo vesicular es audible, no se precisan estertores. Se constatan ruidos transmitidos, por presentar obstrucción nasal. FR:54/ min. Se realiza Hemograma con diferencial donde se informa leucocitosis con predominio de segmentados. En Rx de tórax posteroanterior se identifica reforzamiento de la trama broncopulmonar, se observa imagen en velo hacia la base pulmonar derecha. Llama la atención imagen radiopaca retrocardiaca de bordes bien definidos paravertebral izquierda, en vista lateral parece localizarse en mediastino posterior. Después de la mejoría clínica del niño se realiza TAC, localizando la tumoración en mediastino posterior con imágenes de calcificación en su interior con diagnóstico presuntivo de Neuroblastoma de mediastino posterior. Se remite al Hospital pediátrico Juan Manuel Márquez en la Habana, donde se confirma el diagnóstico, pero no puede researse totalmente el tumor. Recibe tratamiento quimioterápico. Evolución estable hasta la presente comunicación.

Caso 3. (año 2005). Paciente LFS con HC 603 237 de 7 años de edad, masculino, mestizo con aparente historia de salud anterior. En el mes de enero del año 2005 fue remitido desde su área de salud (Ceballos) al Hospital Dr. "Antonio Luaces Iraola" de Ciego de Avila por presentar fiebre, toma del estado general, palidez cutaneomucosa y respiración rápida. Se ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) donde recibe tratamiento por neumonía izquierda complicada con derrame pleural, después de su mejoría se completa tratamiento antibiótico parenteral en sala de Enfermedades Respiratorias, continua con evolución clínica y radiológica favorables por lo que se regresa a su área de salud para completar tratamiento por vía oral y continuar su atención médica ambulatoria. Dos meses después es enviado por su médico de asistencia al hospital nuevamente porque refieren presentó fiebre de 38 grados Celsius en el día y que la madre refiere tiene dificultad respiratoria cuando realiza esfuerzo físico intenso. Se ingresa en UCIP con diagnóstico de neumonía izquierda complicada con derrame pleural donde extraen 400 ml de líquido serosanguinolento. Se descartan en UCIP patologías hematológicas y cardiovasculares, se inicia pesquizaje de TB. Se traslada a sala de Enfermedades Respiratorias para completar estudio. Llama la atención la disociación clínico radiológica donde solo se constata el desplazamiento del mediastino por el proceso pulmonar izquierdo sin manifestaciones clínicas o hematológicas de sepsis, solo anemia ligera de 93g/l y sedimentación globular en 45mm y 56mm respectivamente. El ultrasonido torácico informa que existe líquido en cavidad pleural con tabiques y travéculas que se extienden hasta tercio superior de hemitórax izquierdo y se aprecia imagen compleja de 12,8 por 9,4cms que se localiza en la base del pulmón, se describen adenopatías en región supraclavicular izquierda. Se termina estudio en pesquizaje de TB en

el niño y los padres siendo negativos. En TAC describen adenopatías múltiples mediastinales, supraclaviculares y axilares izquierdas. Se describen imagen hipodensa que ocupa casi todo el pulmón con mayor densidad central con aspecto de derrame serofibrinoso tabicado que desplaza estructuras mediastinales, concluyendo con el diagnóstico de derrame pleural serofibrinoso de gran cuantía. Se interconsulta con Cirugía Pediátrica, se lleva al salón de operaciones donde se realiza decorticación pleural izquierda y resecan lóbulo inferior izquierdo por identificar gran cantidad de tejido necrótico. El estudio anatomopatológico informa Blastoma pulmonar. Se remite al servicio de oncohematología del Hospital William Soler en la Habana donde se confirma el diagnóstico y se inicia tratamiento quimioterápico. Resultado: Actualmente fallecido.

DISCUSIÓN

El cáncer también se presenta en la edad pediátrica, aunque solo viene a significar el 1- 2% de todos los tumores en medicina y, por tanto es mucho menos frecuente que en el adulto, pero se admite un aumento de incidencia(10), por lo que no pensar en las posibilidades de existencia de un tumor maligno condena al niño a un diagnóstico tardío y a una posibilidad remota de salvar la vida. En Cuba se diagnostican cada año alrededor de 300 nuevos pacientes con neoplasias malignas en menores de 15 años de edad y estos han sido desplazados a primeros lugares como causa de muerte en edades pediátricas al disminuir la mortalidad infantil por otras causas. En el niño las neoplasias malignas muestran un crecimiento más rápido que en el adulto, la respuesta terapéutica al tratamiento oncoespecífico es mayor y pueden curar o tener sobrevidas prolongadas en un alto porcentaje si el diagnóstico es precóz y el tratamiento es el adecuado. Los tumores identificados en los pacientes presentados se localizan en el tórax, uno en pulmón, localización poco frecuente y dos en mediastino posterior. En el mediastino el 25% de los tumores son malignos. El Neuroblastoma es un tumor propio de la infancia. En Cuba se diagnostican de 10 a 12 nuevos pacientes anuales. Entre el 70 y el 80% de los niños que padecen este tumor ya la enfermedad esta diseminada al realizar el diagnóstico o el tumor primario es enorme; en el mediastino es habitualmente silente por su capacidad de acomodamiento en el contenido de esta región, se pueden enmascarar sobre todo en aquellos pacientes con trastornos respiratorios crónicos como es el asma bronquial, diagnosticados por azar al realizar una radiografía de tórax por otros motivos como es el caso de dos de los pacientes presentados, o cuando ya tiene un gran volumen y comienza a dar manifestaciones compresivas (11). En los últimos años investigadores de varios países, destacando Japón han realizado programas de screening en la población infantil, utilizando la determinación de catecolamina en la orina, con el objetivo de lograr diagnosticar temprano y con ello mejorar el pronóstico de una enfermedad que generalmente se diagnostica en estadios avanzados, lo que mantiene una elevada mortalidad. El Blastoma pulmonar es análogo a otros tumores disontogénicos como el Neuroblastoma, Nefroblastoma, etc, la mayoría de los casos son hallados de forma incidental, generalmente mediante estudio radiológico pues sus hallazgos clínicos son muy inespecíficos pudiendo simular procesos inflamatorios (12, 13). El pronóstico en general es malo con una supervivencia a los 5 años del 16 % (14). Es un tumor muy infrecuente a la edad pediátrica por lo que no se incluyen habitualmente en el diagnóstico diferencial de las masas pulmonares. Estas circunstancias conllevan generalmente a un retraso en su identificación con la consiguiente repercusión en el tratamiento y pronóstico. Por lo tanto, el médico debe permanecer alerta ante una evolución atípica de un trastorno frecuente de la niñez. En los niños donde se diagnosticó el Neuroblastoma mediastinal, no se sospechó de inicio; ingresan por cuadros respiratorios y ya en el estudio radiológico se observa imagen retrocardiaca izquierda que reorienta el enfoque clínico y estudio de los pacientes que permite el diagnóstico definitivo (anexos 1,2 y 3) en el paciente portador del Blastoma pulmonar la imagen tomográfica (anexo 4) no fue identificada con el diagnóstico definitivo anatomopatológico.

ABSTRACT

There are presented 3 patients attended in respiratory affectation room with diagnosis to entrance of acute infectious processes in 1995, 2002 and 2005 where there is a suspicion of tumor presence by the radiological imaging with a simple study of thorax post-anterior in the patients who have the mediastinal

neuroblastoma confirming this by computerized axial tomography. In the case of the patient affected by pulmonary blastoma the diagnosis required the anatomopathological study and its fatal evolution.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Longchong Ramos M. Oncología. En: De La Torre E, editor. Pediatría 3. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1997. p. 55-53.
2. Crist WM. Neoplasias y tumores. En: Behrman RE, Kliegman RM, Harvin AM, editores. Nelson Tratado de Pediatría. 15 ed. Madrid: Editorial Mc Graw-Hill Interamericana; 1998. p. 1802-1804.
3. Fonseca Fernández L, Longchong Ramos M. Neuroblastoma. En: De La Torre E, editor. Pediatría 3. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1997. p. 68-9.
4. González Valdez JA. Diagnóstico de las masas mediastinales. En: De La Torre E, editor. Pediatría 9. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1997. p. 196-202.
5. James R, Write JR. Pleuropulmonary Blastoma. Cancer. 2000; 88 (12): 2853-58.
6. Indolfi P, Casale F, Corli M, Bisagno G, Ninfo V, Cachelto G. Pleuropulmonary Blastoma. Cancer. 2000; 89 (6): 1396-1401.
7. Pleuropulmonary Blastoma, as inicial case report. Cancer. 1999; 85 (11): 2368-74.
8. Baez Giangrero A, Afzol M, Hamedi MG, Antonious J. Pleuropulmonary blastoma. Presentation as a posterior mediastinal mass. A case report. Pediatr Hematol Oncol. 1997; 14(5):475-85.
9. Reix P, Levrey H, Parret M, Louis D, Bellon G. Pulmonary cystic imagen as a presentation of a pleuropulmonary blastoma. Arch Pediatr. 2000; 7(3): 287-9.
10. Cruz M, Vela E. Oncología pediátrica. En: Cruz M, editor. Tratado de pediatría. 7 ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2006. p. 1569-85.
11. Santana VM. Neuroblastoma. En: Berhman RE, Kliegman RM, Arvin AM, editores. Nelson Tratado de pediatría. 15 ed. Madrid: Editorial Mc Graw-Hill Interamericana; 1998. p. 1823-1826.
12. Lendinez Molinos F. Blastoma pulmonar. Un caso pediátrico. Anales Ped. 2004; 61(4):366-85.
13. Verdecia Cañizares C, Velorio Barreras P, Silva Aguiar R, Portugués Díaz A. Blastoma pleuropulmonar. Presentación de un caso de difícil manejo. Rev Cubana Ped. [serie en Internet]. 2004 abr-Jun [citado 8 abr 2007]; 76(2): [aprox. 3p.]. Disponible en http://www.bus.sld.cu/revistas/ped/vol76-2-04/ped_10204.htm
14. Ponce González M, González González R, Domínguez Ramirez S, Machado Fernández F, Melwani K, Domínguez A, et al. Carcinoma del pulmón en el niño: blastoma pleuropulmonar, a propósito de dos casos. [monografía en Internet]. Canarias: Servicio de Pediatría y Cirugía Pediatrica. Hospital Universitario Materno Infantil: 2002 [citada 22 may 2007]. Disponible en: http://www.Neumocan.Org/neumocan/html/boletín/n7/carcinoma_02.pdf



