

CONTENIDO

POSTERS

- Abstracts
- PDF
- Comentarios
- Título
- Resumen
- Introducción
- Material
- Resultados
- Conclusiones
- Referencias
- Imágenes

BLASTOMA PLEUROPULMONAR. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Kepa Elorriaga, Jesús Elizalde, José Ignacio López, Francisco J. Bilbao

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Basurto. Universidad del País Vasco. Bilbao, España.

IV-CVHAP 2001 PÓSTER-E - 004

Fecha recepción: 16/11/2000
 Fecha evaluación: 19/11/2000
 Fecha publicación: 26/12/2000

RESUMEN

Introducción: El blastoma pleuropulmonar, es un tumor poco frecuente, que aparece en niños menores de 6 años, de comportamiento agresivo. Macroscópicamente presentan un amplio espectro morfológico, desde lesiones quísticas hasta formas sólidas, o una combinación de ambas. Histológicamente está constituido por células mesenquimales blastematosas embrionarias y células fusiformes sarcomatoides. Por definición no presenta componente epitelial maligno.

Material y Métodos: Niña de 31 meses, que ingresa por una neumonía en pulmón izquierdo. La exploración radiológica pone de manifiesto una masa pleuropulmonar izquierda sólida con derrame pleural, con desplazamiento mediastínico. El material enviado corresponde al liquido pleural y a una biopsia por punción percutánea dirigida por scanner.

Resultados: Se trata de un tumor de células pequeñas de tipo blastematoso con áreas de diferenciación condroide, con positividad para vimentina, CD56, y focal para desmina. Los marcadores epiteliales y CD99 son negativos.

Conclusión: Se realiza una revisión de las características histológicas de estos raros tumores y de sus diferencias con los blastomas del adulto.

Palabras clave: blastoma pleuropulmonar | neoplasias pulmonares | tracto respiratorio inferior.

INTRODUCCION

El blastoma pleuropulmonar, es un raro tumor maligno, muy agresivo, que aparece en niños menores de 6 años (1, 2, 3). Es descrito por primera vez por Spencer en 1961, sugiriendo un origen en el blatema mesodérmico (4). En 1988 Manivel lo describe en niños, como una entidad distinta de la forma clásica del adulto (5). Histológicamente, muestran una mezcla de células blastemales primitivas y de células fusiformes sarcomatosas. No muestran componente epitelial maligno. Presentamos un caso de blastoma pleuropulmonar en una niña de 31 meses.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niña de 31 meses, con antecedentes de hiperreactividad bronquial, asociada a infecciones respiratorias, que ingresa por un cuadro de neumonía izquierda de una semana de evolución, con expectoración, fiebre y vómitos alimenticios con restos de sangre. A la exploración, mostró disminución de la ventilación en la base del hemitórax izquierdo y atelectasia pulmonar del mismo lado. El scanner y la resonancia magnética pusieron de manifiesto, la ocupación del espacio pleural y hemitórax izquierdos por una masa heterogénea con derrame pleural asociado, que provocaba atelectasia por compresión pulmonar, con desplazamiento anterior del lóbulo superior y la llingula izquierdos, desplazamiento mediastínico hacia el lado derecho, y abombamiento inferior del diafragma izquierdo (Fig.1).

Se realizó toracocentesis bajo anestesia general, dejando un tubo de drenaje pleural. Se obtuvo líquido hemorrágico, con coágulos, fibrina y abundantes restos tisulares. Tras el centrifugado del mismo, además de extensiones citológicas, se realizo un cito bloque con fijación en formol durante 24 horas e inclusión en parafina. Los cortes obtenidos, se tiñeron con hematoxilina-eosina, vimentina

(*BIOGENEX*), CD56 (*ZYMED*), desmina (*DAKO*), CD99 (*BIOGENEX*), citoqueratinas AE1-AE3 (*BIOGENEX*) y citoqueratinas de bajo peso (8,18) (*ZYMED*). Posteriormente se le realizó a la paciente una biopsia percutanea dirigida por scanner. Se remitieron en suero dos cilindros blanquecinos, el mayor de 1 x 0,1 cm., que se fijaron en formol durante 24 horas para su posterior inclusión en parafina y tinción con hematoxilina eosina.

IMÁGENES DEL CASO

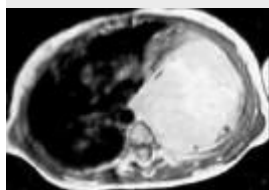


Fig. 1a



Fig. 1b

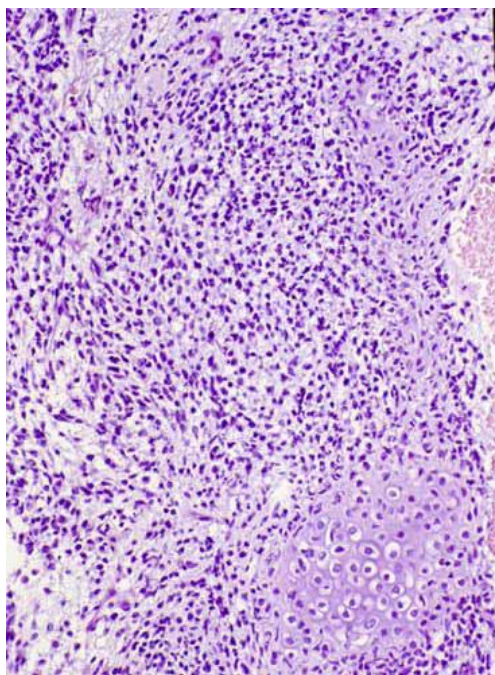


Figura. 3

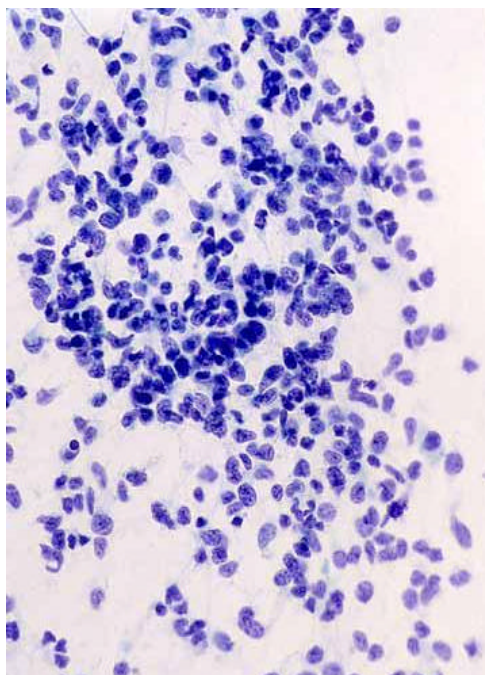


Figura. 4



Fig. 1c

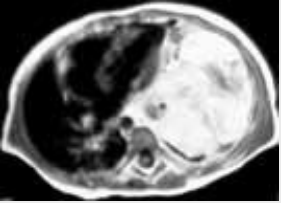


Fig. 1d

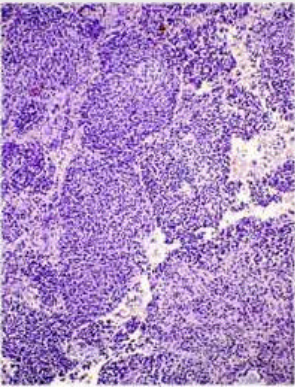


Fig. 2

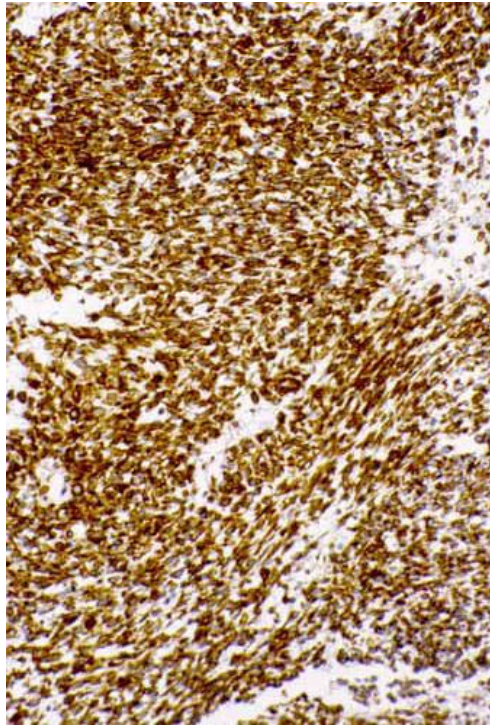


Figura. 5 - Vimentina

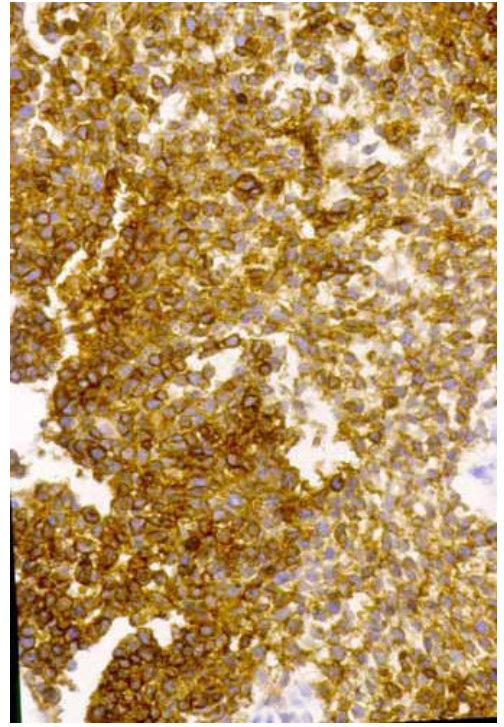


Figura. 6 - CD 56

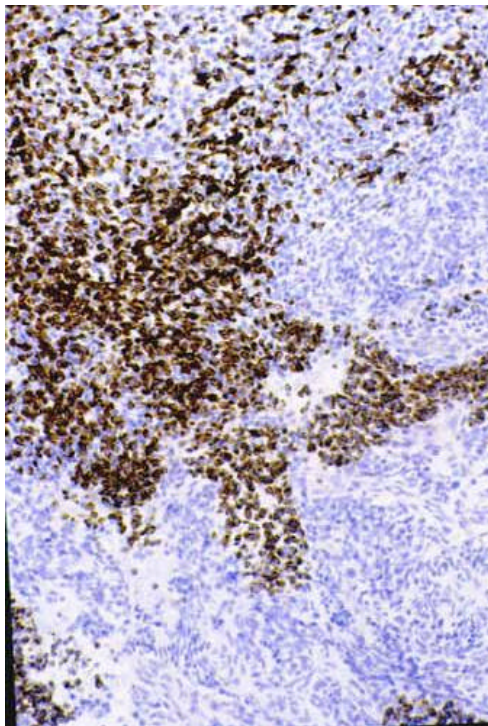


Figura. 7 - Desmina

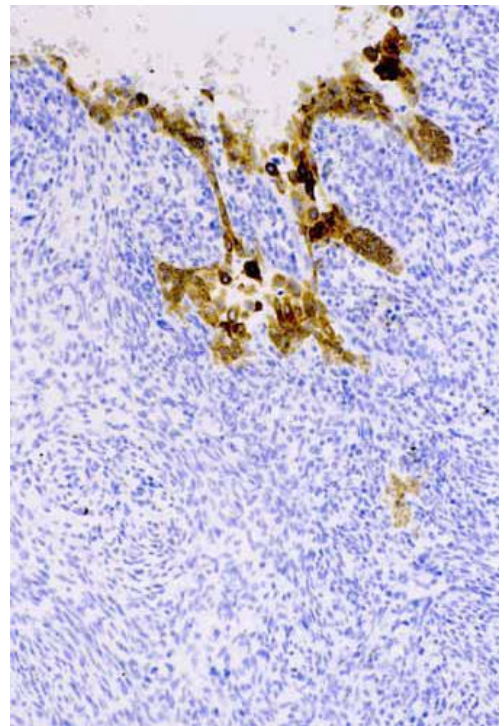


Figura. 8 - CKs

RESULTADOS

Tanto las secciones histológicas del citobloque como las de los cilindros-biopsia estaban constituidas por nidos o nódulos sólidos de células malignas de pequeño tamaño de aspecto blastematoso delimitados por finos septos fibrovasculares de tipo capilar, con presencia de áreas mixoides, grupos de células con diferenciación condroide, y áreas fusocelulares de probable diferenciación rabdomyosarcomatosa (Fig.2 y 3). Los únicos fragmentos de epitelio observados, correspondían a epitelio benigno de superficie, no objetivándose áreas de epitelio maligno. Las extensiones citológicas presentaban abundante celularidad de pequeño tamaño dispuesta en placas compactas con mínimo citoplasma y núcleos redondos hipercromáticos (Fig.4).

El estudio inmunohistoquímico reveló, positividad intensa y difusa para vimentina (Fig.5) y CD56 (Fig.6), y positividad focal para desmina (Fig.7), indicativo de diferenciación muscular esquelética (rabdoide) de las células blastemales. Tanto el CD99, como las citoqueratinas de amplio espectro y las de bajo peso, resultaron negativas (Fig.8).

CONCLUSIÓN

El blastoma pleuropulmonar es una rara neoplasia embrionaria mesenquimal, que aparece casi exclusivamente en niños menores de 6 años (1, 2, 3). Son tumores diferentes de los blastomas del adulto. Clínicamente pueden ser asintomáticos, o debutar con síntomas respiratorios, con disnea y fiebre, como si de una infección del tracto respiratorio se tratase (6).

Los blastomas pleuropulmonares están constituidos por mesénquima embrionario maligno (blastemal) y por células fusiformes sarcomatosas. Las células estromales blastematosas o embrionarias malignas, presentan núcleos redondos u ovals hipercromáticos con uno o dos nucleolos y escaso citoplasma. Las células fusiformes sarcomatosas que acompañan a las blastematosas, muestran un núcleo de características similares (2). Es posible apreciar focos de anaplasia y de células pleomórficas, con abundantes mitosis. Alternan las áreas hiper celulares con las hipocelulares mixoides. Son frecuentes las células con citoplasma eosinófilo, sugestivas de rabiomioblastos, células fusiformes que recuerdan al músculo liso, y áreas de diferenciación condro y liposarcomatosa (6). No muestran componente epitelial, o si lo hay, éste no es maligno, sino epitelio o mesotelio benigno atrapado.

Inmunohistoquímicamente expresan positividad para vimentina en el componente blastemal, sobre todo en las áreas más anaplásicas, para desmina y mioglobina en las células rhabdomyosarcomatosas y para la proteína S100 en el componente condroide. Tanto el antígeno carcinoembrionario, alfa fetoproteína, el antígeno de membrana epitelial, como las citoqueratinas resultan negativas, salvo en el componente epitelial benigno atrapado que no forma parte de la neoplasia. (1,6).

Presentan un amplio espectro morfológico, desde formas quísticas (blastomas quísticos), hasta sólidas (blastoma pleuropulmonar) (1,2,6). Dehner y sus colaboradores han propuesto una clasificación, que los divide en: Tipo I, para las formas quísticas, TipoII, para las mixtas (sólidas y quísticas) y Tipo III, para las sólidas. El tipo I conlleva un mejor pronóstico que las otras dos formas (7,8). Cada vez se consolida más la idea de que se trata de la evolución natural del tumor desde el tipo I al III (1). Las formas quísticas (blastomas quísticos) son uni o multilobuladas y están revestidas por epitelio benigno alveolar o columnar ciliado, bajo el que aparece el mesénquima blástico. Estas formas se pueden desarrollar sobre malformaciones adenomatoideas quísticas congénitas o quistes broncogénicos. Las formas sólidas (blastomas pleuropulmonares) son masas multinodulares de mesénquima embrionario (blástico) maligno, que pueden afectar tanto a los pulmones como a la pleura y el mediastino (1,6). El pronóstico es malo, siendo peor en las formas sólidas que en las quísticas, con una supervivencia del 25% al 50%. (6).

NOTAS AL PIE DE PÁGINA

Correspondencia: Kepa Elorriaga, Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Basurto. Universidad del País Vasco. Bilbao, España. <mailto:kelorria@hbas.osakidetza.net>

REFERENCIAS

1. Wright JR Jr. Pleuropulmonary blastoma: A case report documenting transition from type I (cystic) to type III (solid). *Cancer*. 2000 Jun. 15; 88(12):2853-8.
2. Nicol KK. Geisinger KR. The cytomorphology of pleuropulmonary blastoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2000 Mar; 124(3):416-8.
3. Indolfi P. Casale F. Carli M. Bisogno G. Ninfo V. Cecchetto G. Bagnulo S. Santoro N. Giuliano M. Ditullio MT. Pleuropulmonary blastoma. *Cancer*. 2000 Sep. 15;89(6):1396-401.
4. Spencer H. Pulmonary blastoma. *J Pathol Bacteriol*. 1961;82:161-5.
5. Manivel JC. Priest JR. Watterson J. Steiner M. Woods WG. Wick MR: Pleuropulmonary blastoma: The so called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer*.1988;62:1516-26.
6. Colby TV. Koss MN: Travis WD. Tumors of the Lower Respiratory Tract .Atlas of Tumor Pathology . Armed Forces Institute Of Pathology. Ed. Juan Rosai MD. New York.1995.pp.406-10. Fascicle 13.
7. Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma is the pulmonary blastoma of childhood. *Semin Diagn Pathol*. 1994;11:144-51.
8. Dehner LP. Watterson J. Priest J. Pleuropulmonary blastoma: A unique intratoracic -pulmonary neoplasm of childhood. *Perspect Pediatr Pathol* 1995;18:214-26.