Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

CASO INTERACTIVO

Un caso de masa torácica en lactante- ¿Cuál es su diagnóstico?

A case of thoracic mass in an infant - What is the diagnosis?

Organizadores: Sandra Mara Amaral e Patrícia F. Barreto Machado Costa
Rafaela Baroni Aurílio [1], Adriana Paiva Mesquita[2], Alessandra Fernandes Melo Pimentel[3]

Paciente con 1 año y 10 meses, sexo masculino, con historial de neumonías iniciadas desde 1 año de vida, en la misma topografía pulmonar (Figura 1 y 2). Al primer episodio presentó derrame pleural, y realizó tratamiento intrahospitalario. La investigación para tuberculosis había sido negativa. Después de alta inició tos productiva y realizó una tomografía computadorizada sin contraste (TC) que evidenció voluminosa formación cística subpleural, con contenido espeso y septaciones en su interior, localizada en el hemitórax izquierdo. Iniciado el tratamiento en ambulatorio con amoxicilina-clavulanato. Durante el tratamiento, presentó empeora de los síntomas respiratorios, siendo internado y transferido para la UTI pediátrica del Hospital Federal de Bonsucesso (HFB). Después de la realización de nueva TC fue indicado toracotomía exploradora.

1- La principal neoplasia lipomatosa de la infancia es:

A Angiolipoma
B Lipoma
C Liposarcoma
D Hibernoma
E Lipoblastoma

El lipoma es el tumor adipocítico más frecuente en el niño y en el adolescente, correspondiendo a aproximadamente dos tercios de las neoplasias lipomatosas en las dos primeras décadas de vida. Sheybanii EF 2016.

Los lipoblastomas ocupan el segundo lugar en frecuencia, el que representa aproximadamente el 30% de los tumores adipocíticos de la infancia. Navarro OM 2011.

Otros tumores adipocíticos son el hibernoma, el angiolipoma, la lipomatosis difusa, la lipomatosis del nervio y el liposarcoma.

2- Sobre los lipoblastomas se puede afirmar que:

A Son tumores malignos oriundos de la proliferación de células adiposas embrionarias.
B Son tumores infiltrantes que acometen tejidos blandos profundos.
C La mayoría de los linfoblastomas ocurre en el tronco y miembros.
D Acometen preferentemente a adolescentes y adultos jóvenes.
E Se asocian frecuentemente a síndromes.

- Los lipoblastomas son neoplasias benignas decurrentes de la proliferación de células adiposas embrionarias. Es más frecuente en el lactante y en el niño, en general antes de los 3 años de edad. (Kok, 2010)[1].
- Pueden ser muy circunscritos y superficiales o difusos y profundos (lipoblastomatosis).
- El tronco y los miembros son las regiones más frecuentemente acometidas, sin embargo hay descripción de lipoblastomas retroperitoneal, mesentérico, genital, mediastinal, cervical, de la pared torácica, de la pleura parietal, intraparenquimatoso pulmonar (muy raro) Kanu A Tracker MM y de. Kanu A[2,3].

[1] Pneumologista pediátrica. Mestre em Clinica Medica. Universidade Federal do Rio de Janeiro.
[2] Pneumologista Pediatrica do Hospital Municipal Jesus. Mestre em Pediatria pela Universidade Federal Fluminense.
[3] Mestre em Pediatria pela Universidade Federal Fluminense.

Dirección:
Rafaela Baroni Aurílio.
Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira - Universidade Federal do Rio de Janeiro. Rua Bruno Lobo, nº 50, Ilha deo Fundão, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP: 21941-912. E-mail: rafabaroni@yahoo.com.br

Residência Pediátrica 2017;7(1):45-48.



Figura 1. Radiografia de tórax. Image de hipotransparencia em todo el hemitorax esquierdo y desplaçamiento del mediastino contralateral.

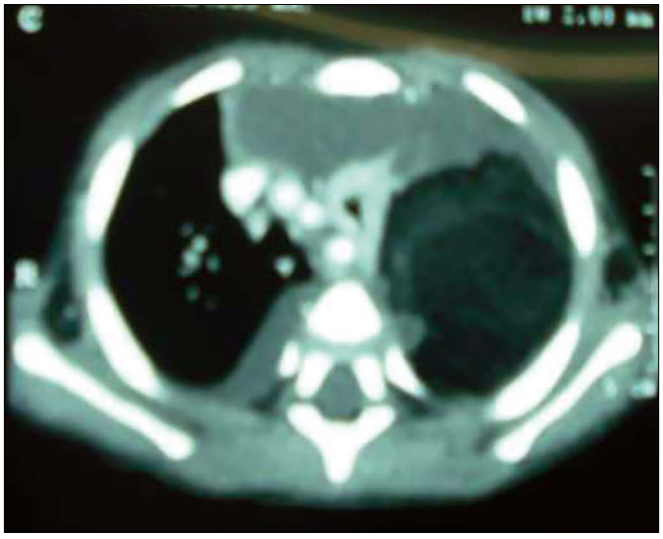


Figura 2. Tomogorafia computadorizada de torax: lesion tumoral en el mediastino posterior.

3- En relación con los lipoblastomas, ¿cuál es la afirmativa correcta?

A Son tumores de pequeñas dimensiones que no causan efecto de masa.
B El diagnóstico se puede confirmar por la tomografía computadorizada.
C Anormalidades en el cromosoma 11 se han asociado a ese tipo de neoplasia.
D Son más frecuentes en chicas
E A pesar de benignos pueden invadir localmente.

- Los lipoblastomas pueden alcanzar grandes dimensiones como en el caso de una chica en que un tumor retroperitoneal pesaba 1,9kg y medía 25 x20 x 7 cm, causando un efecto de masa y desplazando el bazo y el intestino. En ese caso, el riñón estaba rodado y desplazado para la línea mediana. kok.
- La mayor parte de la literatura dice que son más frecuentes en chicos, pero en la serie de Kok & Telisinghe[1] y de Mahour et al.[4] no hubo predominancia de sexo y en la de Diley et al.[5] la incidencia fue mayor en chicas.
- A pesar de benignos tienen potencialidad de invasión local. Recurrencia local también es posible en el 9-25% de los casos.
- La tomografía computadorizada apunta la naturaleza adiposa del tumor, pero no permite la distinción con los lipomas, liposarcomas y mixoliposarcomas. El diagnóstico es histológico.
- En los lipoblastomas hay descripción de anomalías involucrando el nuevo arreglo en el brazo largo del cromosoma 8 y el gen PLAG1. En el caso del liposarcoma mixoide las translocaciones ocurren en los cromosomas 12 y 16. El estudio genético puede ayudar la diferenciación en los casos en que el estudio histopatológico no consigue definir el diagnóstico. Fallon SC[6].

4- En los exámenes de imagen, ¿cuál (cuáles) de las condiciones citadas a continuación puede(n) mimetizar los tumores primarios de la pleura?

A Hematopoiesis extramedular
B Atelectasía redonda
C Hematoma extrapleural
D Todas las condiciones antes citadas
E Ninguna de las condiciones antes citadas

Desde el punto de vista de imagen, los tumores primarios de pleura se pueden mimetizar por las siguientes condiciones:

- Efusiones pleurales, empiemas y hemotórax loculados
- Espesamiento pleural difuso
- Atelectasía redonda
- Placas pleurales relacionadas a la exposición al asbesto
- Esplenosis torácica
- Enfermedad metastásica
- Hematoma extrapleural
- Eritropoyesis extramedular

El paciente fue sometido a la cirugía, observándose masa ocupando todo hemitórax izquierdo, que fue diseccionada (Figura 3). El examen histopatológico reveló tejido adiposo maduro, compatible con lipoblastoma, y ausencia de malignidad (Figura 4). Presentó óptima evolución clínica,



Figura 3. Aspecto macroscópico de la piesa quirúrgica.

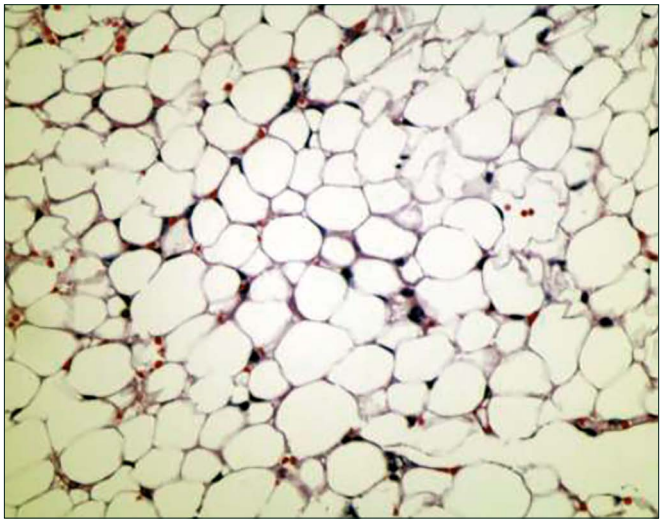


Figura 4. Histopatología revelando tejido adiposo maduro, compatible con lipoblastoma, y ausencia de malignidad.

recibiendo alta en el vigésimo día del postoperatorio, con imagen radiológica de espesamiento pleural y reducción volumétrica pulmonar izquierda.

5- En cuanto a las masas de mediastino, son causas respectivamente de localización anterior, medio y posterior respectivamente:

A Tumor de paratiroide, tumores de esófago y hernia de hiato.
B Linfoma, mediastinitis fibrosante y quiste broncogénico.
C Quiste pericárdico, teratoma, absceso paravertebral.
D Linfoma, quiste broncogénico, neurofibroma.
E Neurofibroma, quiste broncogénico, quiste de duplicación de esófago.

- El principal conocimiento anatómico para elaboración de diagnósticos diferenciales en el mediastino debe ser el de los compartimientos mediastinales. Hay dos formas de división del mediastino. La primera se divide en: superior: localizado arriba del nivel de la vértebra T5 (más o menos en el nivel de la carina) e inferior: ubicado abajo del nivel de T5.
- Otra clasificación, hasta más comúnmente empleada, se divide en: anterior: borde posterior del esternón hasta el borde posterior del corazón, medio: borde posterior del corazón hasta el borde anterior de la columna vertebral, posterior: desde el borde anterior de la columna vertebral.
- En el mediastino anterior las principales lesiones encontradas aquí se denominan los "3 Ts del mediastino anterior": Teratoma, Timoma, Terrible linfoma. Otras son: tumores de paratiroide, tiroides ectópica, mediastinitis fibrosante, aneurismas vasculares, tumores cardíacos, hernia de Morgagni, quiste pericárdico, lipomas, metástasis linfonodales.
- En el mediastino medio: tumores de esófago, megaesófago, quistes broncogénicos, tumores traqueales, mediastinitis fibrosante, aneurismas vasculares, linfoma, hernia gástrica de hiato, metástasis linfonodal.
- En el mediastino posterior las principales lesiones encontradas aquí son las neoplasias de origen neural y los abscesos paravertebrales.

6- Para estudio de masas y nódulos torácicos, bajo el aspecto radiológico es correcto afirmar:

A Nódulos son lesiones redondeadas, de bordes espiculados y con diámetro mayor que 3,0 mm.
B Masas son opacidades localizadas obligatoriamente en el mediastino o pulmones, con contornos bien definidos y mayores que 5,0mm.
C Los nódulos pulmonares acinares son opacidades redondeadas de 5 a 8 mm de diámetro y normalmente múltiples.
D Nódulos pulmonares son opacidades redondeadas con diferentes características en sus límites y con diámetro menor que 3 cm.
E Fracturas de costilla y lesiones de partes blandas pueden simular nódulos torácicos, llamados pseudonódulos.
F Las masas pulmonares obligatoriamente deben ser totalmente sólidas y la presencia de calcificación indica malignidad.

- Masa es cualquier lesión pulmonar, pleural o mediastinal observada en la radiografía de tórax como una opacidad mayor que 3cm de diámetro, independiente de las características del contorno, borde y densidad. La masa generalmente se refiere a una opacidad sólida o parcialmente sólida. La TC permite una evaluación más perfeccionada del tamaño, localización, atenuación y de otras características.
- Nódulo se define como cualquier opacidad, bien o mal definida midiendo hasta 3cm de diámetro.
- Nódulos acinares son opacidades pulmonares con aproximadamente 5 a 8 mm de diámetro que representan presumiblemente el acino anatómico que se hizo opaco por consolidación. Esta clasificación solo se usa cuando hay muchas de esas lesiones.
- Un pseudonódulo es una lesión que mimetiza un nódulo pulmonar como por ejemplo una fractura de costilla, una lesión cutánea, un dispositivo sobre la superficie corporal del paciente, variantes anatómicas o áreas compuestas de opacidad aumentada.

REFERENCIAS

1. Kok KY, Telisinghe PU. Lipoblastoma: clinical features, treatment, and outcome. World J Surg. 2010;34(7):1517-22. PMID: 20151124 DOI: http://dx.doi.org/10.1007/s00268-010-0466-8
2. Tracker MM. Benign soft tissue tumors in children. Orthop Clin North Am. 2013;44(3):433-44. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.ocl.2013.05.001
3. Kanu A, Oermann CM, Malicki D, Wagner M, Langston C. Pulmonary lipoblastoma in an 18-month-old child: a unique tumor in children. Pediatr Pulmonol. 2002;34(2):150-4. DOI: http://dx.doi.org/10.1002/ppul.10144
4. Mahour GH, Bryan BJ, Isaacs H Jr. Lipoblastoma and lipoblastomatosis-a report of six cases. Surgery. 1988;104(3):577-9. PMID: 3413688
5. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML. Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management. J Pediatr Surg. 2001;36(1):229-31. PMID: 11150471 DOI: http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.20060
6. Fallon SC, Brandt ML, Rodriguez JR, Vasudevan SA, Lopez ME, Hicks MJ, et al. Cytogenetic analysis in the diagnosis and management of lipoblastomas: results from a single institution. J Surg Res. 2013;184(1):341-6. PMID: 23751806 DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.jss.2013.05.010
7. Erb CT, Johnson KM, Kim AW. Rare pleural tumors. Clin Chest Med. 2013;34(1):113-36. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2012.12.001
8. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. Radiology. 2008;246(3):697-722. PMID: 18195376 DOI: http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2462070712