

Hallazgo incidental de neoplasia primaria de pulmón: blastoma pulmonar en mujer adulta. Reporte de caso

Incidental finding of primary lung neoplasm: pulmonary blastoma in an adult woman, case report.

Silvia Alejandra Mogollón Hurtado¹, Luisa Fernanda Méndez Vargas², Roynner Jesús Hernández Sarmiento³, David Sebastián Huertas Moreno⁴, Félix Hernando Murcia Sánchez⁵, José Fernando Polo Nieto⁶, Diana Marcela Fierro Rodríguez⁷, Jorge Alberto Carrillo Bayona⁸, Juan Pablo Villate León⁹

¹ Médico general, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá, Orcid 0000-0001-8352-7534

² Estudiante de medicina, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá, Orcid 0000-0001-8362-5169

³ Estudiante de medicina, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá, Orcid 0000-0002-1084-7219

⁴ Tecnólogo en Citohistología y estudiante de medicina. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá

⁵ Residente en patología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá

⁶ Médico Patólogo, Instructor asociado programa de patología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá, Orcid 0000-0001-5043-4577

⁷ Médica radióloga, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá

⁸ Médico radiólogo, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá

⁹ Cirujano torácico, Instructor asociado programa de cirugía general. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá

Autor de correspondencia:

Roynner Jesús Hernández Sarmiento
Correo electrónico:
rjhernandez@fucsalud.edu.co

Recibido: 11 de febrero de 2023

Aprobado: 9 de octubre de 2023

Resumen

El blastoma pulmonar es una neoplasia poco común y agresiva que se origina en el pulmón; está compuesto por tejido mesenquimal y epitelial inmaduro que imita la configuración pulmonar en etapas embrionarias. Tiene una baja incidencia y una alta tasa de mortalidad, con aproximadamente un 60 %. Este blastoma tiende a desarrollarse con mayor frecuencia entre la cuarta y quinta década de vida, siendo más prevalente en mujeres y generalmente asociado al tabaquismo. Se presenta el caso de una mujer de 23 años sin factores de riesgo conocidos, a quien se le diagnosticó incidentalmente un blastoma pulmonar primario. La paciente experimentaba dolor en la región costal izquierda, tos productiva, disnea y hemoptisis desde hace 30 días. Los hallazgos en las imágenes de rayos X y tomografías de tórax llevaron a la realización de una biopsia del pulmón izquierdo, que reveló fragmentos de tejido con una notable presencia de necrosis tumoral. Cinco días después, la paciente consultó nuevamente debido a un empeoramiento de los síntomas, incluyendo dolor torácico de tipo pleurítico. Se decidió realizar una lobectomía inferior izquierda, durante la cual se encontró un tumor sólido adherido a la pleura visceral, con masas tumorales en la pleura parietal. El estudio histopatológico final confirmó el diagnóstico de un tumor maligno de alto grado compatible con blastoma pulmonar. En conclusión, el blastoma pulmonar es una neoplasia rara que puede presentarse en diferentes etapas de la vida, aunque tiene mayor incidencia entre los 40 y 50 años. Es importante que los patólogos consideren esta enfermedad en sus diagnósticos diferenciales debido a los desafíos que implica su diagnóstico. Detectar el blastoma pulmonar en etapas

tempranas es crucial para el tratamiento adecuado, aunque actualmente no se conocen marcadores predictivos confiables y el pronóstico de esta enfermedad es generalmente desfavorable.

Palabras clave: Neoplasias pulmonares; blastoma pulmonar; pulmón.

Abstract

Pulmonary blastoma is a rare and aggressive neoplasm that originates in the lung. It is composed of immature mesenchymal and epithelial tissue that mimics the embryonic configuration of the lung. It has a low incidence and a high mortality rate, of approximately 60%. Pulmonary blastoma tends to occur more frequently between the fourth and fifth decades of life, being more prevalent in women and generally associated with smoking. The case of a 23-year-old woman with no known risk factors is presented, who incidentally was diagnosed with a primary pulmonary blastoma. The patient experienced pain in the left costal region, productive cough, dyspnea, and hemoptysis for 30 days. Findings on X-ray and chest tomography led to a biopsy of the left lung, which revealed tissue fragments with significant tumor necrosis. Five days later, the patient consulted again due to worsened symptoms, including pleuritic chest pain. It was decided to perform a left lower lobectomy, during which a solid tumor attached to the visceral pleura with tumor masses in the parietal pleura was found. The final histopathological study confirmed the diagnosis of a high-grade malignant tumor compatible with pulmonary blastoma. In conclusion, pulmonary blastoma is a rare neoplasm that can occur at different stages of life, although it has a higher incidence between the ages of 40 and 50. Pathologists need to consider this disease in their differential diagnoses due to the challenges involved in its diagnosis. Detecting pulmonary blastoma at early stages is crucial for appropriate treatment, although currently there are no reliable predictive markers, and the prognosis of this disease is generally unfavorable.

Keywords: Lung Neoplasms; pulmonary blastoma; Lung

Introducción

El blastoma pulmonar (BP) es una neoplasia primaria del pulmón de baja incidencia; tiene una diferenciación bifásica compuesta por estroma mesenquimal y epitelial que imita morfológicamente la configuración pulmonar embrionaria (1). Se presenta como una masa torácica asociada a dolor torácico, tos, disnea y hemoptisis, sin embargo, es asintomática hasta en el 40 % de los pacientes (2), con un pronóstico desfavorable (3). Su pico de incidencia ocurre entre la cuarta y quinta década de vida (4), siendo ligeramente más prevalente en el sexo femenino (5) y se encuentra asociado habitualmente con el tabaquismo (1). Presentamos el caso de una mujer adulta joven no fumadora con diagnóstico de BP bifásico localizado en el lóbulo inferior izquierdo, llevada a lobectomía. Por lo cual los objetivos del reporte se concentraron en: reconocer al blastoma pulmonar como una neoplasia presente en las diferentes etapas de la vida y no exclusivamente en la cuarta y quinta década como previamente se ha reportado; diagnosticar de manera precoz las patologías pulmonares, basándose en el correcto uso de herramientas diagnósticas, teniendo como soporte la clínica referida por el paciente y, aportar un análisis del método de diferenciación patológico empleado en el caso clínico, con el fin de sentar un fundamento al diagnóstico diferencial del blastoma pulmonar.

Reporte de caso

Mujer de 23 años quien ingresa al servicio de urgencias del Hospital Infantil Universitario de San José, por cuadro clínico de un mes de evolución caracterizado por dolor torácico de tipo pleurítico de predominio izquierdo, el cual se exacerba hace tres días asociado a disnea, hemoptisis y pérdida de peso. No reporta antecedentes personales ni familiares de importancia, a su vez, niega tabaquismo y exposición ambiental y laboral a biomasa. Se solicitaron imágenes como radiografía de tórax donde se observa una imagen radiopaca ovalada con bordes bien definidos, localizada en el lóbulo inferior izquierdo, la cual no desplaza estructuras mediastinales (Figura 1) y en la tomografía de tórax se visualiza una masa radiopaca de bordes definidos en el lóbulo inferior izquierdo (Figura 2). Al contrastar la lesión se presentaban

varios focos hipodensos sin realce en relación con necrosis. Se considera toma de biopsia de parénquima pulmonar guiada por tomografía. Dada la clínica de la paciente quien persistía con dolor y hemoptisis, fue llevada a toracoscopia diagnóstica en la cual se encontró una lesión intrapulmonar del lóbulo inferior izquierdo con un importante compromiso de la cisura y se consideró que se beneficiaría de lobectomía de lóbulo inferior izquierdo. Se obtuvo un espécimen (Figura 3) con dimensiones de 20x14x6cm de color pardo oscuro; se identifica solución de continuidad en el segmento superior del lóbulo inferior de 7cm, donde se identifica área de 7x4cm con material pardo oscuro friable de origen necrótico y hemorrágico, correspondiente a la masa no encapsulada y bien delimitada observada en las imágenes diagnósticas. Posterior a la lobectomía del lóbulo inferior izquierdo, sin complicaciones, se da de alta a la paciente con destino a su domicilio.

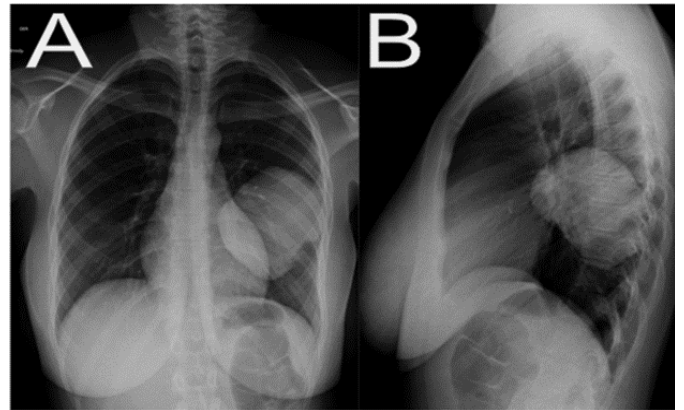


Figura 1. a. Radiografía de Tórax PA se observa imagen radiopaca ovalada de bordes lisos y definidos, localizada en el lóbulo inferior izquierdo, que no desplaza estructuras mediastinales. b. Radiografía de Tórax lateral imagen radiopaca ovalada de bordes lisos y definidos, localizada en el lóbulo inferior izquierdo, que no desplaza estructuras mediastinales.

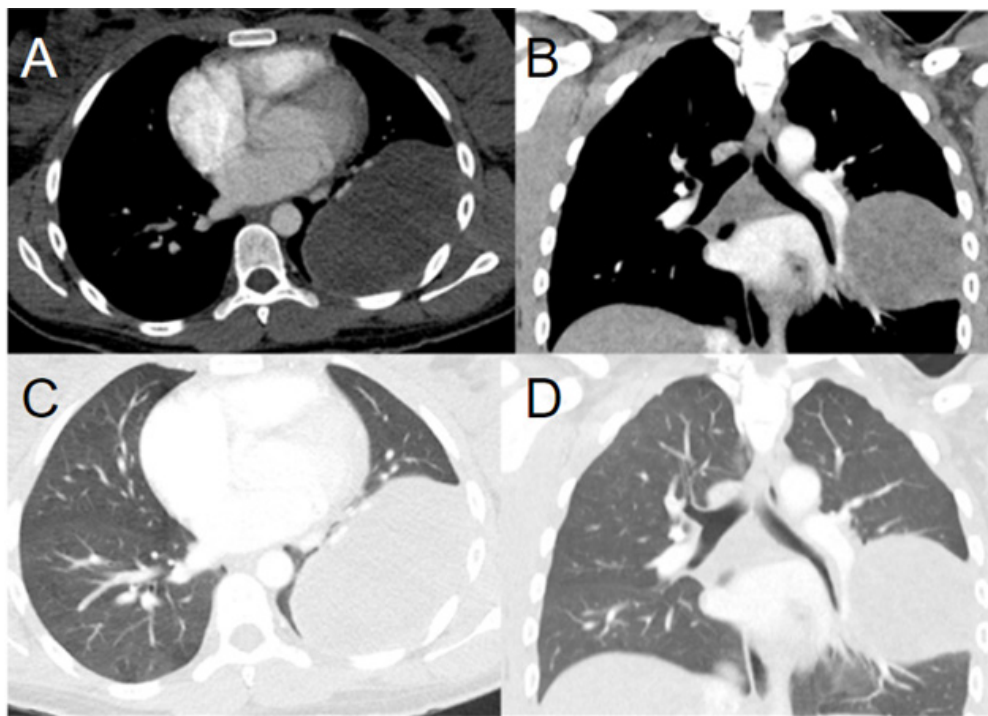


Figura 2. Tomografía de tórax con contraste, ventana mediastino axial (A) y coronal (B), ventana pulmón axial (C), ventana pulmón coronal (D). Masa hipodensa, heterogénea, ovalada de bordes lisos y definidos, forma ángulo agudo con el parénquima pulmonar el cual la rodea casi en su totalidad, que indica localización intrapulmonar en el lóbulo inferior izquierdo y condiciona desplazamiento del bronquio para este lóbulo sin colapsarlo.

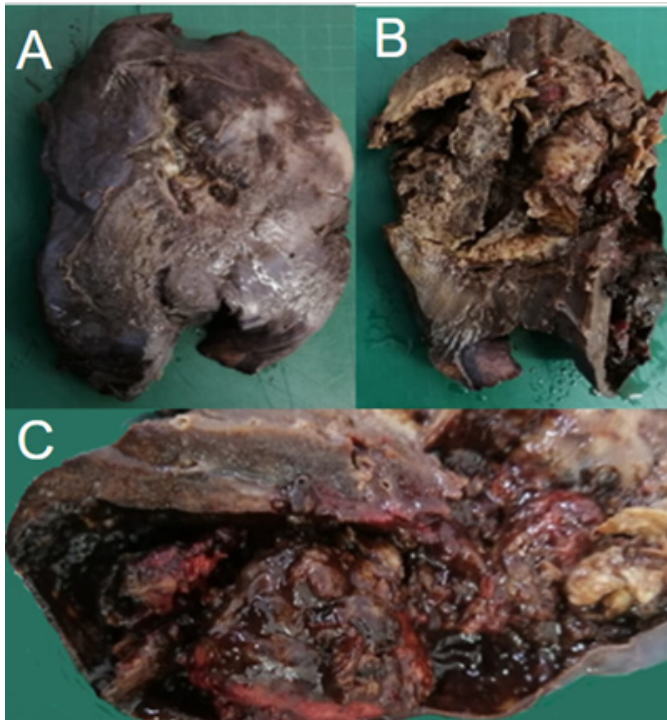


Figura 3. Lóbulo inferior izquierdo. Vista lateral (A) superficie color pardo oscuro con superficie pleural color violácea, se identifica hilio vascular y bronquial y vista medial (B) segmento pulmonar con múltiples áreas de color pardo oscuro y solución de continuidad de 7 cm; área de solución de continuidad donde evidencia material necrótico y hemorrágico de 7x4cm.

En los hallazgos microscópicos (Figura 4) debe resaltarse la presencia de una lesión bifásica constituida por componentes inmaduros tanto epiteliales como mesenquimales. En el caso del componente epitelial se observa la presencia de glándulas tubulares constituidas por células columnares no ciliadas con citoplasma basófilo y con presencia de vacuolas citoplasmáticas que recuerdan al epitelio endometrial en fase secretora. En cuanto al componente mesenquimal, se observaron células de apariencia blastoide con forma ovoide irregular y citoplasma basófilo; tales componentes le confieren a la lesión una apariencia semejante a la del pulmón embrionario en fase pseudoglandular. Las anteriores características son sugestivas de un grupo de tumores pulmonares denominados tumores bifásicos, de los cuales se destaca el blastoma pulmonar, el cual comparte las características de la lesión. Se realizó sobre el espécimen un perfil de inmunohistoquímica

con el fin de establecer el origen de la neoplasia e identificar los componentes tumorales, encontrando sobre el componente epitelial positividad difusa para citoqueratinas de bajo peso molecular, así mismo, positividad focal para TTF-1 y sinaptofisina. Para el componente estromal, TTF-1, FLI-1, Beta-catenina y BCL-2 son positivos. Se destacan entre los hallazgos la positividad para TTF-1 confirmando origen pulmonar, adicionalmente, beta-catenina positivo tanto en el componente epitelial como mesenquimal y BCL-2 positivo en el componente mesenquimal (Figura 5). Este patrón, aunque compatible con el blastoma pulmonar, no es determinante para el diagnóstico ya que es compartida con otras neoplasias. El diagnóstico definitivo de blastoma pulmonar se realiza por la conjunción de las características histológicas y el perfil de inmunohistoquímica.

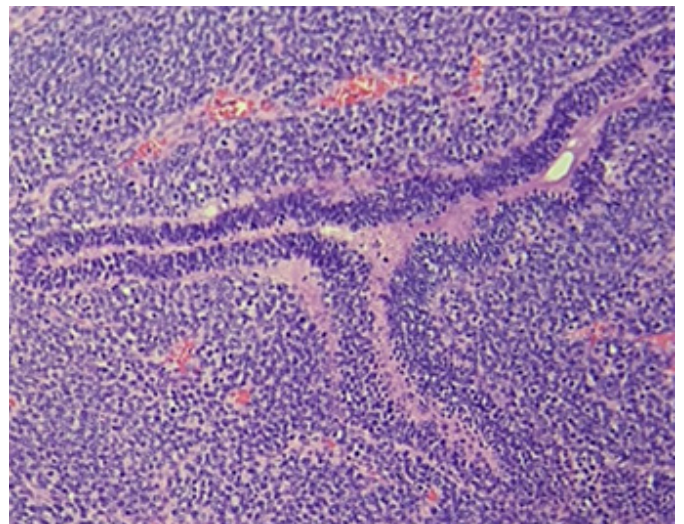


Figura 4. Hematxilina-Eosina. 10x. Lesión bifásica en 10 campos de alto poder, en el centro glándula tubular constituida por células columnares no ciliadas con citoplasma basófilo y atipia moderada. Alrededor de dicha glándula se observa estroma constituido por células ovaladas de citoplasma basófilo con características blastoides.

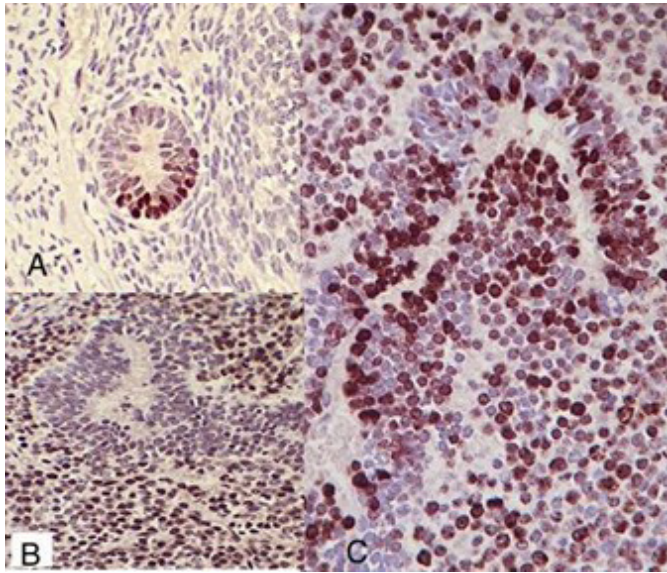


Figura 5. TTF-1 focalmente positiva en epitelio glandular (A); BCL-2 positivo difuso en componente estromal (B); Beta-catenina positivo difuso tanto al componente epitelial como estromal (C).

Discusión

El blastoma pulmonar es una neoplasia de pulmón con baja incidencia, compuesta por mesénquima inmaduro y elemento glandular, en el cual la morfología es semejante al pulmón fetal en desarrollo (2, 5). Fue descrito por primera vez en 1945 por Barret y Barnand (1) y representa el 0.25–0.5 % de las neoplasias pulmonares (1). Según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de 2014 para tumores primarios sólidos de pulmón, se clasifica en dos subtipos: BP monofásico, también conocido como adenocarcinoma fetal bien diferenciado y BP bifásico clásico, que presenta cambios compatibles con adenocarcinoma fetal (típicamente de bajo grado) y estroma mesenquimal primitivo (1).

De acuerdo con las series de casos, la mayor parte de los pacientes son de sexo femenino y se presenta entre la cuarta y quinta década de la vida con una edad promedio de 43 años (4-5), su incidencia en jóvenes es poco frecuente. Los tumores bifásicos son más frecuentes en mujeres y se describen como tumores grandes, entre 9.1cm y 10 cm (2,6,7). Los pacientes muestran signos y síntomas inespecíficos como dolor torácico,

tos, dificultad respiratoria y hemoptisis; la mayor parte son asintomáticos o se muestra como hallazgo incidental (3). En la radiografía de tórax se manifiesta como una masa parenquimatosa solitaria que se ubica en la periferia (8). Las lesiones pueden variar entre 2.5 a 25 cm (9). En la exploración ecográfica muestran un aspecto heterogéneo con áreas sólidas y escasamente quísticas que indican componente necrótico (9). En la tomografía computarizada se observa una apariencia heterogénea con verticilos de tejido sólido típicamente realzados y sin áreas de necrosis realzadas (9). Otras pruebas como la broncoscopia suelen ser inútiles para el diagnóstico debido a la ubicación periférica del tumor (8).

En los hallazgos microscópicos de la lesión, presenta una morfología especial en la que predominan características de tejido inmaduro, puesto que el perfil de inmunohistoquímica es compartido con neoplasias similares como el blastoma pleuropulmonar (10). Por esto es importante sobreponer los hallazgos morfológicos observados en la coloración de hematoxilina y eosina sobre el perfil inmunohistoquímico, el cual debería jugar un papel de complemento diagnóstico, puesto que la herramienta diagnóstica más útil es la interpretación de la tinción. En este sentido, se destaca la presencia de tejido con características embriogénicas en el mesénquima con células ovaladas de citoplasma basófilo con características blastoides, y un componente epitelial de glándulas tubulares constituidas por células columnares no ciliadas con citoplasma basófilo. Por tanto, es necesario que durante la correlación de los hallazgos imagenológicos y la clínica del paciente se incluya entre los diagnósticos diferenciales al BP. Teniendo en cuenta lo anterior, resaltamos las siguientes patologías diferenciales luego de nuestra experiencia con el presente caso. Entre los diagnósticos diferenciales que tiene esta patología se encuentran el blastoma pleuropulmonar, de incidencia exclusiva en edad pediátrica, el cual está clasificado en el conjunto de neoplasias mesenquimales del pulmón de acuerdo con la categorización de la OMS (11,12,13). Presenta una estructura mesenquimal y comparte elementos inmaduros con el BP, pero exhibe una morfología distinta, entre las cuales se destaca la organización en un elemento quístico cuya pared se forma de recursos inmaduros y nidos celulares con diferenciación blastoide y fusiforme (6). También se encuentra el

carcinosarcoma pulmonar, una neoplasia pulmonar que comparte las dos propiedades tanto carcinomatosas y sarcomatosas. Es una neoplasia conformada por glándulas atípicas con largo pleomorfismo con presencia de focos de diferenciación escamosa madura, además cuenta con un elemento estromal construido por recursos heterólogos maduros como cartílagos (condrosarcoma), óseo (osteosarcoma) o muscular (rabdomiosarcoma) (7). El sarcoma sinovial pulmonar es una neoplasia rara que podría ser primario pulmonar; cuenta con extenso elemento estromal caracterizado por una extensa celularidad fusiforme (14). Finalmente, el adenocarcinoma fetal bien diferenciado es una lesión construida por elemento epitelial caracterizado por la existencia de glándulas tubulares compuestas por células epiteliales columnares con citoplasma claro basófilo y núcleos con marcado pleomorfismo con eventuales vacuolas subnucleares (10).

La cirugía es el tratamiento de elección siempre que sea posible (15). En un reconocimiento temprano, la resección quirúrgica ha demostrado resultados favorables con una supervivencia a dos años del 85.7 % y a cinco años del 71.4 % (8). Para los estadios avanzados de la enfermedad o en casos de metástasis se sugiere dar tratamiento con quimioterapia y/o radioterapia adyuvante (15). Adicionalmente en los casos avanzados y con posible metástasis la quimioterapia y radioterapia podrían ser útiles realizadas de la mano con la resección de la masa pulmonar, debido a que por sí sola, la supervivencia poscirugía en estadio avanzado no supera los 12 meses (8).

Conclusión

El blastoma pulmonar es una neoplasia primaria del pulmón de baja incidencia que puede presentarse en las diferentes etapas de la vida, sin presentación exclusiva en la edad adulta, pero con predilección por la cuarta y quinta década de la vida. Representa un desafío diagnóstico gracias a sus características inespecíficas e importantes diagnósticos diferenciales con los que comparte dichas características clínicas e histológicas, entre las cuales no es considerado en el diagnóstico prematuro por su baja incidencia. Dado que en la radiografía de tórax la gran mayoría de reportes la han

caracterizado como una lesión extensa, solitaria, que se encuentra en la periferia, recomendamos sospechar esta patología en estos casos y llevar al paciente a toma de muestra para biopsia e iniciar el estudio histológico e inmunohistoquímico orientado a esta patología y sus diferenciales descritas ya que la radiografía por sí sola no es diagnóstica. No obstante, establecer el diagnóstico adecuado es fundamental, puesto que en etapas tempranas, los tratamientos se tornan viables con opciones como resección quirúrgica, radiación y/o quimioterapia. Por otro lado, es necesario aclarar que el uso de imágenes radiológicas puede ser beneficioso para el seguimiento del paciente debido al patrón de crecimiento acelerado de esta patología.

Aprobación de ética y consentimiento para participar

El comité de ética del Hospital Universitario San José Infantil en conjunto con la Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud aprobó la metodología propuesta para la publicación de este reporte de caso.

Consentimiento para publicación

Este reporte de caso corresponde a una selección retrospectiva de casos del Hospital Universitario San José Infantil de Bogotá, Colombia. Se obtuvo el consentimiento de la paciente para la publicación y divulgación de todos los datos clínicos relacionados con el caso, incluyendo imágenes y muestras de laboratorio.

Contribución de autores

Todos los autores han contribuido con la concepción, diseño del trabajo, obtención, interpretación y análisis de datos, así como la redacción y revisión del documento.

Referencias

1. Henríquez Carabantes DT, Portillo-Vásquez SM, Sosa-Ferrari S, Mejía-Reyes GA. Blastoma pulmonar: reporte de un caso. *Patología Revista Latinoamericana*. 2020;58:1-6. doi: 10.24245/patrl.v58id.4529
2. González D, Fernández R, Delgado M, et al. Caso clínico: Blastoma pulmonar. *Pneuma*. 2008;4 (2).
3. Brodowska-Kania D, Kotwica E, Paturej A, et al. What do we know about pulmonary blastoma?: review of literature and clinical case report. *Nagoya J Med Sci*. 2016;78(4):507-516. doi:10.18999/najms.78.4.507
4. J. Ortiz de Saracho, L. Pantoja. MD, Ludeña. Blastoma pulmonar: hallazgo casual en una mujer con poliartritis. *Cartas al Director. Unidades de Neumología y Reumatología*. 2002;38(4):197-9. doi: 10.1016/S0300-2896(02)75191-0
5. Zamboni M, Lannes DC, Monteiro A, Cavalcanti A, De Carli CR, Da Cás Vita MI, Toscano E, de Blasi SZ, Loureiro GL, de Blasi P. Blastoma pulmonar. *Revista portuguesa de pneumologia*. 2007;13(3), 391–395. doi: 10.1016/s0873-2159(15)30358-5.
6. Bu X, Liu J, Wei L, et al. Epidemiological features and survival outcomes in patients with malignant pulmonary blastoma: a US population-based analysis. *BMC Cancer*. 2020;20, 811. doi: 10.1186/s12885-020-07323-0
7. Smyth RJ, Fabre A, Dodd JD, et al. Pulmonary blastoma: a case report and review of the literature. *BMC Res Notes*. 2014;7:294. doi: 10.1186/1756-0500-7-294
8. Zamboni M, Lannes DC. Blastoma pulmonar. *Revista portuguesa de pneumologia*. 2007;13(3):391–5. doi: 10.1016/S0873-2159(15)30358-5
9. Mistry JH, Pawar SB, Mehta H, Popov AF, Mohite PN. Primary pulmonary blastoma of monophasic variety--diagnosis and management. *J Cardiothorac Surg*. 2013 Jun;8:144. doi: 10.1186/1749-8090-8-144. PMID: 23758909; PMCID: PMC3685585.
10. Longo M, Levra MG, Capelletto E, Billè A, Ardisson F, Familiari U, Novello S. Fetal adenocarcinoma of the lung in a 25-year-old woman. *J Thorac Oncol*. 2008;3(4):441-3. doi: 10.1097/JTO.0b013e318169cd9.
11. Mlika M, Anjum F, El Mezni F. Pleuropulmonary Blastoma. 2023 Apr 27. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30480950.
12. Prateek K. Madaan, Harsumeet S. Sidhu, Smriti Girdhar, Khushpreet K. Mann. Pleuropulmonary blastoma: A report of three cases and review of literature. *Radiology Case Reports*. 2021;16(10):2862-2868. doi: 10.1016/j.radcr.2021.06.046.
13. Jeong S. Hyun, Stephanie D. Chao, 74 - *Tumors of the Chest*, Editor(s): Robert William Wilmott, Robin Deterding, Albert Li, Felix Ratjen, Peter Sly, Heather J. Zar, Andrew Bush. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children (Ninth Edition)*. Elsevier. 2019;1072-1092.
14. Lee, Hyun Ju et al. Pulmonary blastoma: radiologic findings in five patients. *Clinical imaging*. 2004;28(2):113-8. doi:10.1016/S0899-7071(03)00240-7.
15. Cutler CS, Michel RP, Yassa M, Langleben A. Pulmonary blastoma: case report of a patient with a 7-year remission and review of chemotherapy experience in the world literature. *Cancer*. 1998 Feb;82(3):462-7. doi: 10.1002/(sici)1097-0142(19980201)82:3<462::aid-cnrc6>3.0.co;2-r. PMID: 9452262.