

Nódulo pulmonar solitario en pediatría: informe de un caso y revisión de la literatura

Dr. Raúl Meza-Arredondo *, Dr. José Martín Palacios-Acosta **, Dr. Jaime Shalkow-Klincovstein ***, Dra. Angélica León-Hernández ****

RESUMEN

El nódulo pulmonar solitario (NPS) es una lesión pulmonar focal, redonda u oval; la tomografía axial computarizada (TAC) es el estudio diagnóstico de elección y la toracotomía es el método terapéutico estándar para este tipo de lesiones.

Se presenta el caso de un niño con un nódulo pulmonar solitario, se inició abordaje diagnóstico por radiología; tras la resección, el informe histopatológico fue de tumor miofibroblástico (localización inusual). Se realizó resección quirúrgica. Evolucionó favorablemente.

Palabras clave: Tumor miofibroblástico, nódulo pulmonar solitario, toracotomía, tomografía axial computarizada.

ABSTRACT

Solitary pulmonary nodule (SPN) is a focal pulmonary, round or oval lesion. A CT scan is the diagnostic method of choice and thoracotomy has been considered the therapeutic standard for this type of injury.

We report the case of a child with a solitary pulmonary nodule, diagnosed as a myofibroblastic tumor (unusual location). Surgical resection was performed. He had a favorable outcome.

Key words: Myofibroblastic tumor, solitary pulmonary nodule, thoracotomy, CT scan.

El nódulo pulmonar solitario (NPS) es una lesión pulmonar focal, redonda u oval.¹ Se le descubre en 0.09 a 0.2% de las radiografías de tórax (Rx). Con la tomografía axial computarizada (TAC) se detecta en un 14.8% de los estudios; la alta resolución de este estudio permite descubrir nódulos menores de 5mm.^{2,3} El 90% de estos nódulos son hallazgos incidentales cuando se realiza el estudio por otra causa.^{1,3}

El tumor miofibroblástico es una neoplasia benigna de tejido mesenquimatoso constituida por una proliferación de células fusocelulares con respuesta inflamatoria excesiva.^{2,8} Fue descrito por primera vez en el pulmón,^{4,5} pero puede presentarse en diferentes órganos.

La TAC es el estudio de elección para el diagnóstico de los pacientes con un NPS para conocer sus características, su localización y determinar si es invasor.^{3,4}

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes libres de lesión.^{8,9,12}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de tres años de edad; inició su padecimiento dos meses antes de su ingreso al INP, con astenia, adinamia, diaforesis y fiebre de 38°C que se trató con antipiréticos. Tuvo disnea de medianos esfuerzos que progresó a disnea de pequeños esfuerzos y ortopnea, con necesidad de usar tres almohadas para conciliar el sueño. Posteriormente tuvo tos seca, no cianosante, ni emetisante; perdió dos kilogramos de peso en dos meses.

A su ingreso, la exploración física mostró faringe hiperémica, con descarga retrorinal; tórax: hipoventilación

* Médico Pediatra, Residente 1er año Neurología. Médica Sur
** Médico Adscrito al servicio de Cirugía Oncológica. Instituto Nacional de Pediatría drjpalacios@hotmail.com
*** Jefe del servicio de Cirugía Oncológica. Instituto Nacional de Pediatría drshalkow@yahoo.com
**** Médico General, UNAM. SSA – Centro Nacional de Equidad de Género y Salud Reproductiva

Correspondencia: Dr. Raúl Meza-Arredondo. Instituto Nacional de Pediatría drraulmeza@hotmail.com Av. Insurgentes Sur 3700-C, Colonia Insurgentes Cuicuilco, C.P. 04530 Delegación Coyoacán, México D.F.

Recibido: marzo, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: Meza-Arredondo R, Palacios-Acosta JM, Shalkow-Klincovstein J, León-Hernández A. Nódulo pulmonar solitario en pediatría: informe de un caso y revisión de la literatura. Acta Pediatr Mex 2012;33(5):258-262.

basal bilateral de campos pulmonares. En el área precordial se escuchó un soplo fisiológico sistólico grado II.

Laboratorio: hemoglobina, 8.6 g/dL; hematocrito, 26.4%; plaquetas, 650,000; leucocitos 7,800, neutrófilos 72.2%, linfocitos 20.4%, monocitos 6.9%; tiempo de protrombina, 13.2 segundos, 94.9% de actividad; tiempo de tromboplastina, 35.6 segundos; marcadores tumorales: alfafetoproteína 0.8 UI/mL (normal: 0.5 – 5.5), hormona gonadotrofina coriónica menor a 2 mUI/mL (normal: 0.0 – 5.0). Radiografía de tórax (Rx): imagen radiopaca en la región superior del mediastino posterior, sin ensanchamiento del mismo. (Figura. 1) La tomografía axial computada (TAC) de mediastino reveló lesión de 49.7 mm de diámetro con densidad heterogénea, vascularizada, sin calcificaciones ni ganglios en la porción basal del lóbulo pulmonar superior. (Figura. 2)

Se decidió realizar una toracotomía conservadora de músculos (sin cortarlos, sólo se separan entre ellos) (Figura 3); se localizó un nódulo pulmonar solitario en lóbulo superior derecho, (Figura 4) a nivel de la cisura pulmonar. Se realizó una lobectomía superior derecha (Figuras 5, 6) verificando ausencia de fuga de aire. Se disecaron los ganglios hiliares y la totalidad del nódulo pulmonar. Se colocó una sonda pleural. No hubo complicaciones. Evolucionó favorablemente. Se retiró la sonda pleural a las 48 horas. El informe patológico del nódulo fue: tumor miofibroblástico inflamatorio (seudotumor inflamatorio/granuloma de células plasmáticas) (5 x 4.3 x 3.3 cm), bronquio hiliar, peribronquial y mediastinal con necrosis focal, sin tumor en el borde quirúrgico (bronquial) de

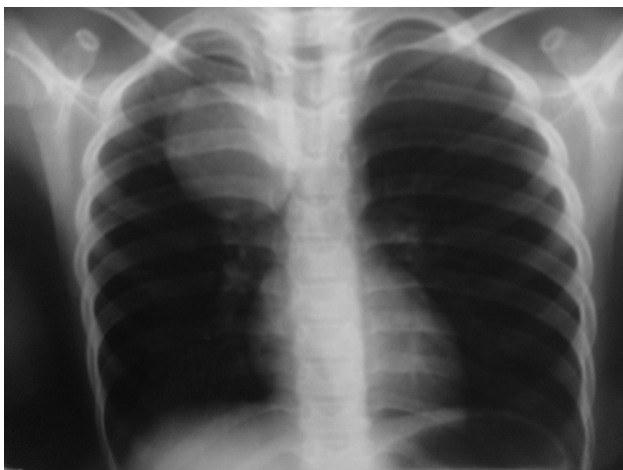


Figura 1. Rx de tórax que muestra lesión radiopaca en la región de mediastino superior.

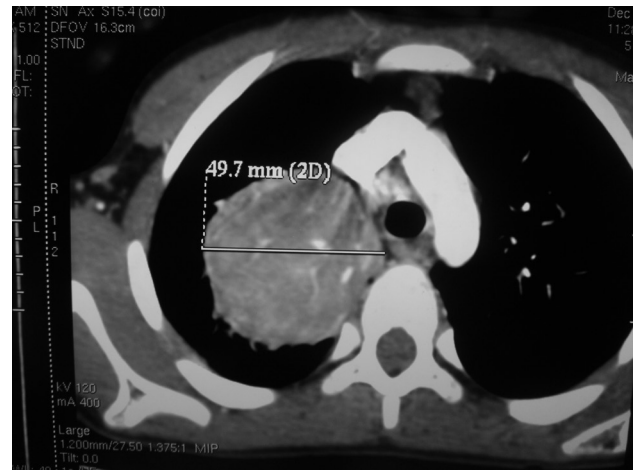


Figura 2. TAC. Lesión en mediastino, bien limitada con densidad homogénea.

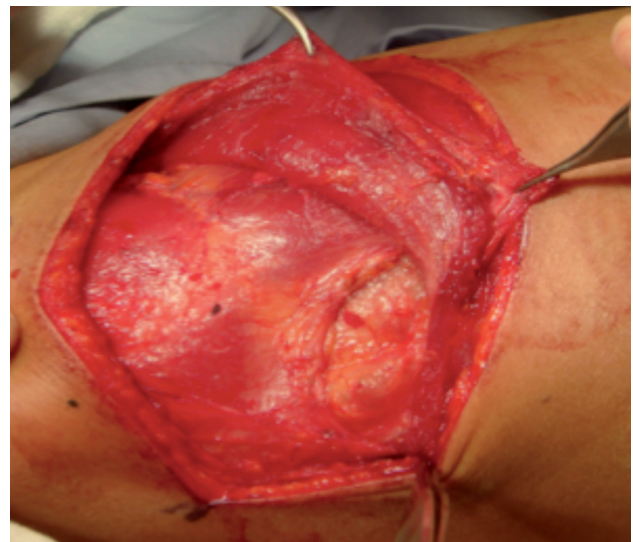


Figura 3. Toracotomía preservadora de músculos.

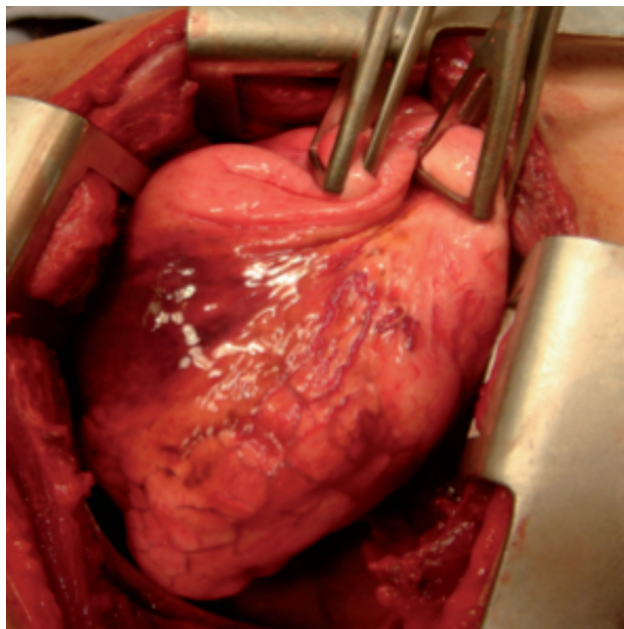


Figura 4. Nódulo pulmonar solitario.

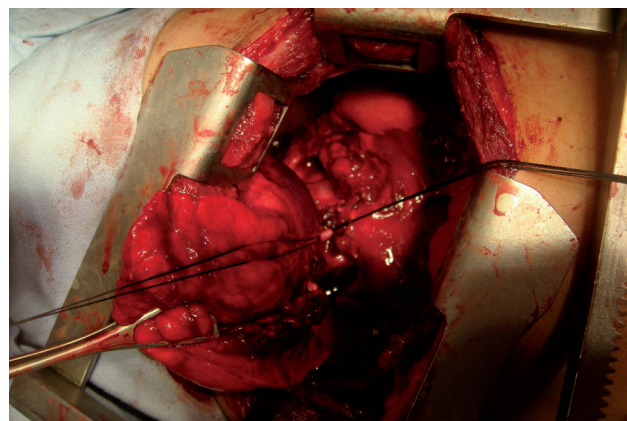
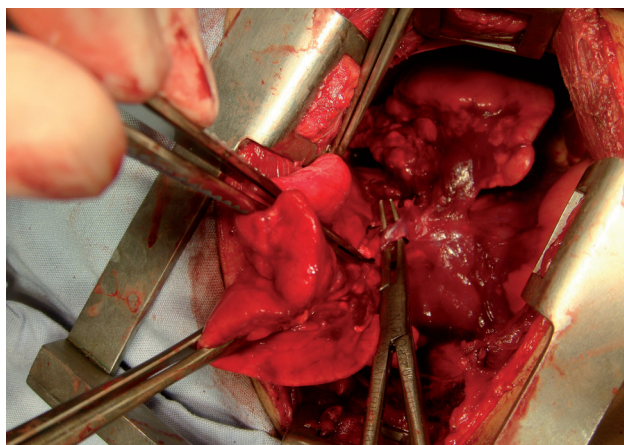


Figura 5. Ligadura de estructuras vasculares.

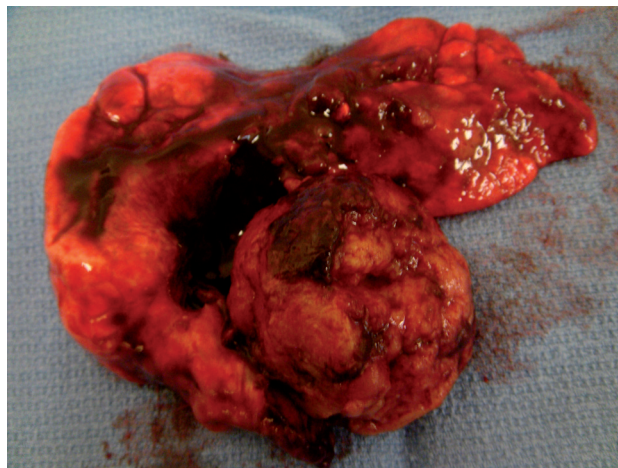


Figura 6. Nódulo pulmonar.

resección. Bronquiolitis folicular obstructiva. Edema y hemorragia pulmonar reciente y hemosiderosis. Ganglios linfáticos hiliares (cinco) negativos para neoplasia con cambios histiosinuales reactivos.

El seguimiento del paciente de cuatro años ha mostrado excelente evolución.

ANÁLISIS

Existen diversas etiologías para los nódulos pulmonares solitarios. Se debe tomar en cuenta la edad del paciente al momento del diagnóstico, lo cual permitirá determinar la conducta a seguir.^{6,7} (Cuadro.1) Los NPS pueden ser benignos, malignos o infecciosos. Entre las lesiones benignas se encuentra el tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI), que es una neoplasia mesenquimatosa compuesta por células fusiformes diferenciadas de músculo liso y fibroblastos, usualmente acompañadas por células plasmáticas, linfocitos e histiocitos, caracterizado con una respuesta inflamatoria exacerbada.^{8,9,14}

Los tumores miofibroblásticos ocurren en tres casos por 1,000,000 de habitantes por año.⁹ Se ven principalmente en niños y jóvenes adultos. Algunos autores señalan que predominan en el sexo femenino.^{2,3}

Este tumor fue descrito por primera vez en el pulmón por Brunn en 1939 y fue llamado pseudotumor inflamatorio por Umiker e Ivorsen en 1954.^{4,5} En 1954, Stout hizo la descripción de la enfermedad y la denominó fibromatosis generalizada congénita.⁷ En 1965 Kauffman y Stout agruparon sus casos en dos categorías: una forma local

Cuadro 1. Diagnóstico diferencial de un nódulo pulmonar solitario.

<i>Lesiones malignas</i>	<i>Lesiones benignas</i>	<i>Infecciosas</i>	<i>No infecciosas</i>	<i>Congénitas</i>	<i>Otras</i>
Carcinoma broncogénico	Hamartoma	Tuberculosis	Artritis reumatoide	Quiste broncogénico	Hematoma
Carcinoma de células pequeñas	Lipoma	Mycobacterias atípicas	Granulomatosis de Wegener		Bronquiolitis obliterante
Carcinoma de células gigantes	Fibroma	Histoplasmosis	Sarcoidosis		Pseudotumor
Adenocarcinoma		Coccidioidomicosis			Infarto pulmonar
Carcinoma escamoso		Blastomicosis			Amiloidoma
Metástasis solitaria		Aspergiloma			Atelectasias circulares
Carcinoide		Áscaris			Impactación mucosa
Otra/raras		Absceso bacteriano			

y una generalizada.⁸ Los seudotumores inflamatorios abdominales fueron descritos por primera vez por Pack y Baker en 1953, quienes describen un caso en hígado.⁹ En 1980 Roth informa el primer caso de afectación vesical.^{5,6}

No se conoce su etiología pero la mayoría de los informes sugieren que se trata de una inflamación con una respuesta exagerada al daño tisular y subsecuente formación de un seudotumor.^{6,9}

Existen casos hereditarios; otros con factores predisponentes como cirugías previas, traumatismos, infecciones (virus de Epstein-Barr), reacción inmunológica, esteroides y radioterapia.^{9,12}

Se ha sugerido que estos tumores son de naturaleza neoplásica con cambios clonales en el cromosoma 2, en la región 2p23, lo que determinaría que por lo menos algunos TMI son neoplasias más que procesos reactivos.^{10,13}

El TMI se presenta en diferentes órganos como pulmón, abdomen; el mesenterio es el sitio más afectado, seguido por hígado, vejiga y estómago. Sitios menos frecuentes incluyen ovarios, útero, bazo y páncreas.^{3,10,11} Miden desde 0.5 hasta 20 cm, y generalmente son lesiones únicas; multicéntricas en un 5%. Presentan límites mal definidos que invaden estructuras adyacentes.^{12,14}

Clínicamente el TMI se presenta como aumento de volumen según la región afectada, con sintomatología dependiendo el sitio de aparición.^{1,13} En el caso del pulmón se presenta como una masa solitaria periférica, pero en otros, es detectado como una masa endobronquial que causa sintomatología respiratoria.^{2,12}

Los estudios de imagen son de gran utilidad. El ultrasonido muestra una masa hipoecoica heterogénea. La TAC revela una masa de estructura homogénea o heterogénea. El diagnóstico de certeza se confirma con el estudio histopatológico.³

Los estudios que sugieren una etiología neoplásica del TMI son: la citometría de flujo, que en algunos estudios ha mostrado índices aneuploides y el estudio citogenético, que revela anomalías cromosómicas, principalmente la traslocación en el gen ALK en el brazo corto del cromosoma 2 (2p23) a una región del cromosoma 5, y reactividad con p53; esta última es rara, pero se ha asociado con recurrencia y transformación maligna.^{4,5}

Macroscópicamente el TMI es una lesión circunscrita, redonda u ovoide, de tamaño variable;¹⁴ invade la pleura, el mediastino y la pared torácica en 5 a 10% de los casos. Las tumoraciones con un patrón polipoide endobronquial constituyen el 12% de los casos.^{6,14} Histológicamente se distinguen tres patrones histológicos: Primero, patrón mixoide caracterizado por células ahusadas distribuidas libremente en conjunto de pequeños vasos sanguíneos y células inflamatorias. El segundo patrón consiste en proliferación de células ahusadas con cantidad variable de colágeno denso y acúmulos de linfocitos formando folículos y células plasmáticas. El tercer patrón tipo queloide está compuesto de tejido fibrótico con escasa proliferación celular, fibrosis densa tipo queloide y células inflamatorias aisladas.^{6,7,13}

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes libres de lesión.^{8,9,12} La radioterapia es un

tratamiento adyuvante, útil para prevenir recurrencias en tumores voluminosos. Alternativas para tumores irresecables o recidivas incluyen radioterapia, quimioterapia, esteroides e inmunosupresores. Sin embargo, los resultados de estos han sido controvertidos.^{8,10}

En estos pacientes es de suma importancia el seguimiento; la mayoría evoluciona de forma benigna, pero se ha informado que hay 20 a 40% casos de recidiva, transformación maligna y metástasis.^{10,11} La mortalidad varía de 5 a 7% en casos de recurrencias múltiples.^{2,13}

CONCLUSIÓN

El nódulo pulmonar solitario es una lesión que no se debe a atelectasias, adenopatía o neumonía. Para caracterizarla es necesario establecer un algoritmo a fin de tomar decisiones en su estudio y tratamiento. Se la clasifica por la posibilidad de su malignidad, como de riesgo bajo, intermedio o alto. Si es de riesgo bajo conviene adoptar una conducta conservadora con vigilancia del nódulo realizando tomografías computarizadas en serie. Si es de riesgo alto, se recomienda la resección quirúrgica. La lesión de riesgo intermedio es la que presenta mayor complejidad en la toma de decisiones para su estudio y tratamiento, y en la que se tendrán que utilizar estudios de imagen e histopatológicos para determinar una conducta definitiva.

La tomografía por emisión de positrones usando 18F-fluorodeoxyglucosa (FDG PET) es una modalidad de imagen no invasiva para la evaluación de NPS, que permite un análisis cuantitativo, y no sólo de interpretación; debido a que la utilización de glucosa por los tejidos en una lesión puede medirse por el "valor máximo de absorción estandarizado" (SUV). Su empleo puede ser útil en la práctica clínica diaria si ésta modifica el tratamiento; permite una mejor preselección entre lesiones pulmonares que requieren tratamiento quirúrgico con toracotomía y resección pulmonar, y las que no lo requieren.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tan B, Flaherty R, Kazerooni A, Lannettoni D. The solitary pulmonary nodule. *Chest J* 2003;123:89-96.
2. Grgic A, Yuksel Y, Groschel A, Schafers-Hans J, Sybrecht-Gerhard W, Kirsch-Carl M, et al. Risk stratification of solitary pulmonary nodules by means of PET using 18F-fluorodeoxyglucose and SUV quantification. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2010;37:1087-94.
3. Albert-Ross H. Evaluation of the solitary pulmonary nodule. *Am Acad Fam Phys* 2009;80:827-31.
4. Gow W, Saad F, Koontz C, Wulkan L. Minimally invasive thoracoscopic ultrasound for localization of pulmonary nodules in children. *J Pediatr Surg* 2008;43:2315-22.
5. Thiessen R, Bremner R. The solitary pulmonary nodule: approach for a general surgeon. *Surg Clin NAm* 2010;90:1003-18.
6. Helm J, Silva T, Roberts C, Manson D, Seed TM, Amaral G, Babyn S. Computer-aided detection for the identification of pulmonary nodules in pediatric oncology patients: initial experience. *Pediatr Radiol* 2009;39:685-93.
7. Weinberger SE. Diagnostic evaluation and initial management of the solitary pulmonary nodule. *UpToDate* 2007;15:1-23.
8. Sacco O, Gambini C, Gardella C, Toma P, Rossi U, Jasonni V, Bush A, Rossi G. Atypical steroid response in a pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor. *Pediatr Pulmonol* 2010;45:721-6.
9. Thistlethwaite P, Renner J, Duhamel D, Makani S, Lin G, Jamieson S, Harrell J. Surgical management of endobronchial inflammatory myofibroblastic tumors. *Ann Thorac Surg* 2011;91:367-72.
10. Van-Heuvel DA, Keijsers R, Van-Es H, Bootsma-Gerben P, De-Bruin P, Schramel F, Van Heesewijk J. Invasive inflammatory myofibroblastic tumor of the lung. *J Thorac Oncol* 2009;7:923-6.
11. Melloni G, Carretta A, Ciriaco P, Arrigoni G, Fieschi S, Rizzo N, Bonacina E, Augello G, Belloni P, Zannini P. Inflammatory pseudotumor of the lung in adults. *Ann Thorac Surg* 2005;79:426-32.
12. Joo-Lee H, Shun-Kim J, Soo-Choi Y, Kim K, Mog-Shim Y, Han J, Kim J. Treatment of inflammatory myofibroblastic tumor of the chest: the extent of resection. *Ann Thorac Surg* 2007;84:221-4.
13. Seung-Hyun J, Seon-Hee Y, Hae-Jin H, Chan-Kwon J, Sug-Hyung L, Dong-Hoon K, Yeun-Jun C. Copy number alterations and expression profiles of candidate genes in a pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor. *Lung Cancer* 2010;70:152-7.
14. Farris AB, Mark EJ, Kradin RL. Pulmonary "inflammatory myofibroblastic" tumors: a critical examination of the diagnostic category based on quantitative immunohistochemical analysis. *Virchows Arch* 2007;450:585-90.