

Masa torácica. Cuatro ojos ven más que dos

G. M. Serena Gómez, M. del Olmo Fernández, G. Javaloyes Soler, S. Corral Hospital

¹MIR-Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia. España.

PUNTOS CLAVE

- Los tumores primitivos de pulmón en Pediatría son de aparición extraordinaria. El tumor miofibroblástico está descrito como el tumor primario de pulmón más frecuente en Pediatría.
- El niño puede presentar síntomas inespecíficos: fiebre, tos, disnea, dolor torácico y hemoptisis.
- A pesar de su origen inflamatorio benigno, puede presentar características de agresividad.
- Un retraso en el diagnóstico y tratamiento puede tener consecuencias graves.
- Su tratamiento es quirúrgico.

81,9 mg/dl. Radiografías de tórax posteroanterior (PA) y lateral informadas como normales (Figuras 1 y 2). Se diagnostica de faringoamigdalitis aguda y es dado de alta del Servicio de Urgencias con tratamiento con amoxicilina. A los tres días, acude a un control clínico en su consulta de Pediatría: ha presentado fiebre de 38 °C hasta 24 horas antes y en ese momento ya se encuentra asintomático. Durante esta consulta, la exploración física es anodina, con leve hiperemia e hipertrofia amigdalar, sin exudados ni adenopatías significativas; el resto de la exploración por aparatos es normal. Se revisa la radiografía de tórax realizada en el Servicio de Urgencias, observándose la imagen de una masa retrocardíaca. El paciente es derivado a hospital para completar estudio.

CASO CLÍNICO

Antecedentes familiares: padre intervenido de tumor testicular. Resto de antecedentes sin interés.

Antecedentes personales: embarazo, parto y periodo neonatal sin incidencias. Sin alergias conocidas. Vacunación acorde al calendario. No ha habido ingresos ni intervenciones quirúrgicas. No tiene antecedentes patológicos de interés. No existen estudios radiológicos previos.

Enfermedad actual: varón de seis años que acude a consulta de su pediatra por fiebre de hasta 39,3 °C de menos de 24 horas de evolución, sin ningún otro síntoma. En ese momento no presentaba afectación del estado general. La exploración física no revelaba hallazgos patológicos. Es dado de alta con tratamiento antitérmico y juicio clínico de fiebre sin foco a observación. A las 72 horas, vuelve a consultar en Urgencias hospitalarias por persistencia de la fiebre, máxima de 39,9 °C y congestión nasal. Se realiza hemograma y coagulación que son normales, una bioquímica en la que presentaba una proteína C reactiva (PCR) de

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma normal.
- Bioquímica: glucosa, urea, creatinina, iones y perfil hepático normales. Lactatodeshidrogenasa (LDH) normal. PCR: 69,9 mg/dl, velocidad de sedimentación globular (VSG): 120 mm.
- Extensión de sangre periférica: sin alteraciones morfológicas.
- Ecocardiografía: masa de aspecto sólido adyacente a la unión de la aurícula y el ventrículo derechos de unos 2,5 × 4 cm.
- Tomografía axial computarizada (TAC) torácica con contraste: se observa una tumoración retrocardíaca izquierda de 46 × 43 × 31 mm, con captación moderada de contraste que sugiere naturaleza sólida de probable localización en mediastino medio (Figuras 3 y 4).
- Resonancia magnética nuclear (RMN) de tórax: masa retrocardíaca izquierda de 49 × 35 × 41 mm con moderada

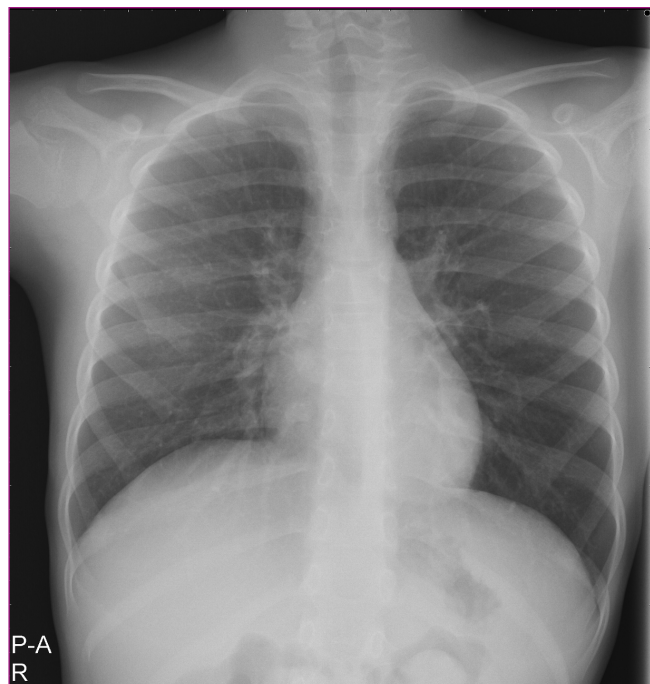


Figura 1. Radiografía posteroanterior

captación de contraste, alojada en el mediastino medio, que plantea diagnóstico diferencial entre quistes congénitos (broncogénico sobreinfectado o de duplicación



Figura 2. Radiografía lateral

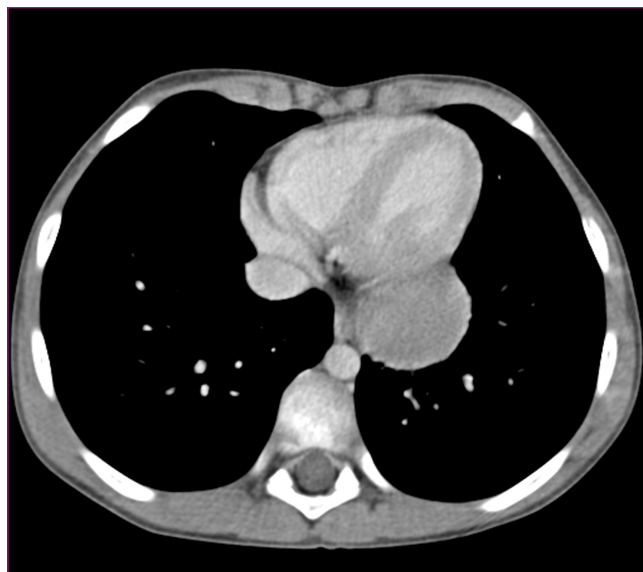


Figura 3. TAC, plano axial

esofágica), tumor de células germinales o quiste pericárdico o pleural.

- Mantoux: negativo a las 72 horas.
- Se repite analítica cuatro días después por persistencia de la fiebre. Hemograma: serie roja y serie blanca normales. Serie plaquetar: 687 000. Bioquímica: glucosa, urea, creatinina e iones normales. PCR: 115 mg/l.
- Urocultivo y hemocultivo: negativos.
- Virus Influenza en aspirado nasofaríngeo: negativo.

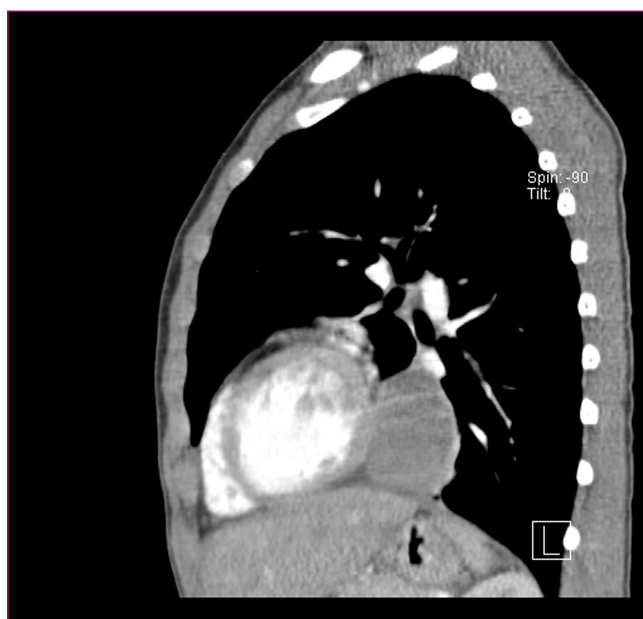


Figura 4. TAC, plano sagital

- Serologías: citomegalovirus, toxoplasma, *Brucella*, tularemia y virus del herpes simple 1 y 2: negativos. Inmunoglobulina G (IgG) para virus de Epstein-Barr positivo.
- Antígeno carcinoembrionario, α -fetoproteína y β -gonadotropina coriónica humana (β -HCG): normales.

Se inicia antibioterapia intravenosa con cefotaxima y se programa la intervención quirúrgica en seis días. Se realiza exéresis tumoral mediante toracotomía izquierda, con buena evolución del paciente. Estudio anatomopatológico: tumor miofibroblástico inflamatorio (pseudotumor inflamatorio). Probable lesión dependiente de malformación de tejido pulmonar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y JUICIO CLÍNICO

Se debe realizar un **diagnóstico diferencial** (Tabla 1) con: tumoración de origen neurogénico, linfangiohemangioma, tumoración hamartomatosa, quiste broncogénico, quiste neuroentérico o de duplicación, teratoma pericárdico, tumor fibroso pleural, rabdomioma o linfoma.

Gracias a la escisión de la lesión y su posterior estudio anatomopatológico, se llegó al diagnóstico de tumor miofibroblástico inflamatorio.

DISCUSIÓN

Los **tumores primitivos de pulmón en Pediatría** son de aparición extraordinaria. El **tumor miofibroblástico** (conocido también como tumor pseudoinflamatorio, granuloma de células plasmáticas, fibroxantoma o histiocitoma) está descrito como el tumor primario de pulmón más frecuente en Pediatría. Con

menor frecuencia, también se ha descrito en otras localizaciones: hígado, bazo, ganglios linfáticos, laringe, esófago, estómago, glándulas salivales, tejido mamario, epidídimo, sistema nervioso central, tejidos blandos y piel. La **etiología** es desconocida, aunque se cree que puede originarse como una respuesta inflamatoria local exagerada frente a un daño tisular. Se ha asociado a diversos agentes infecciosos como: *Mycobacterium avium intracellulare*, *Corynebacterium equi*, *Bacillus sphaericus*, *Coxiella burnetti*, virus de Epstein-Barr y hongos. A pesar de su **origen inflamatorio benigno**, puede presentar **características de agresividad** como: invasión local, recidiva posquirúrgica e incluso metástasis. Algunos autores lo consideran una neoplasia de bajo grado^{1,2}.

Aunque puede descubrirse casualmente en un individuo asintomático, entre el 40 y 70% de los pacientes presentan algún **síntoma** no específico, como fiebre, tos, disnea, dolor torácico y hemoptisis. Las **pruebas de laboratorio** son normales o bien presentan alteraciones inespecíficas, como aumento de la PCR, velocidad de sedimentación globular, anemia, trombocitosis y aumento de gammaglobulinas. Los **hallazgos radiológicos** son variables. La mayoría de los pacientes presentan una masa o nódulo pulmonar solitario de entre 1 y 10 cm de diámetro y localización periférica, con predilección por los lóbulos inferiores. En la TAC, la forma más frecuente de presentación es como un nódulo o masa heterogénea, con captación variable tras la administración de contraste intravenoso. La calcificación se detecta en menos del 15% de los casos, la mayoría en niños, y la cavitación es muy poco frecuente. Rara vez este tumor se manifiesta como una consolidación, lesión central o como nódulos pulmonares múltiples. Las adenopatías hiliares o mediastínicas aparecen en un 7% de los casos, el derrame pleural en menos del 10% y las atelectasias en un 8% de los casos. En ocasiones

Tabla 1. **Tumores mediastínicos y su localización más frecuente en Pediatría**

Anterosuperior	Medio	Posterior
Malignos	Benignos	Benignos
Linfomas NH tipo T, leucemia T	Adenopatías secundarias a tuberculosis, neumonía	Quistes neuroentéricos
Timoma	Quistes broncogénicos	Duplicación esofágica
Tumores de células germinales: teratoma, teratocarcinoma, seminoma, coriocarcinoma, carcinoma embrionario	Quistes pericárdicos Quistes entéricos	Neurofibroma Mielomeningocele
Más raros en niños	Malignos	Malignos
Tumores de tiroides	Leucemia o linfoma T	Neuroblastoma
Tumores de paratiroides	Linfoma de Hodgkin	Neurosarcoma
		Ganglioneuroma

Fuente: Otárola Bascur D, Palavecino Bustos T, Rostion C. Tumores del mediastino en niños. En: Revista Pediatría Electrónica [en línea] [consultado el 28/11/2016]. Disponible en: <http://www.revistapediatria.cl/vol6num2/5.html>

muestra un comportamiento localmente invasivo, con extensión a hilios, mediastino, pleura o diafragma^{3,4}.

Su **diagnóstico diferencial** es muy amplio, incluyendo neoplasias malignas primarias pulmonares, metástasis, adenoma, secuestro pulmonar, malformación adenomatoide quística y contusión (Tabla 1). **Histológicamente** se describe como una lesión caracterizada por células miofibroblásticas fusiformes, acompañadas de un infiltrado inflamatorio de células plasmáticas, linfocitos, histiocitos, neutrófilos y eosinófilos. La **historia natural** del tumor es impredecible; algunos casos evolucionan a resolución espontánea, otros permanecen estables y otros progresan con invasión local, e incluso se ha descrito, excepcionalmente, la transformación en sarcoma. Las metástasis a distancia son raras y sus localizaciones más frecuentes son el cerebro y el pulmón. La resección quirúrgica completa es el **tratamiento** de elección. Se han comunicado buenos resultados del uso de corticoides en niños con enfermedad invasiva hilar y mediastínica irresecable. La quimioterapia es útil en casos de lesiones multifocales, invasión local o recurrencia⁵.

El tumor inflamatorio es de difícil diagnóstico prequirúrgico, debido a que su presentación clínica incluye un amplio espectro de síntomas y signos, y a sus variables e inespecíficos hallazgos radiológicos. Un retraso en el diagnóstico y tratamiento puede tener consecuencias graves, por permitir una **progresión de la enfermedad** con invasión hilar, mediastínica y diafragmática que la hagan irresecable.

Además de lo infrecuente del diagnóstico, de este caso pueden extraerse otras **enseñanzas**. En primer lugar, la importancia de una lectura sistemática de la placa simple de tórax y la buena costumbre de que en Atención Primaria revisemos las

pruebas complementarias hechas en otros niveles asistenciales cuando nuestros pacientes acuden a control clínico. En segundo lugar, hay en este caso otra circunstancia que una vez más debemos reflexionar y es que la administración de un antibiótico sin foco claro puede traer consecuencias negativas. El tratamiento con amoxicilina con un diagnóstico poco consistente de faringoamigdalitis, en este caso, dejó al paciente afebril, enmascarando la clínica del proceso, pudiendo haber originado un retraso en el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pinilla Y, Herrero MI, Torres M, Nistal M, Pardo. Tumor inflamatorio miofibroblástico pulmonar. Radiología. 2007;49:53-5.
2. Guiseppucci C, Boglione M, Cadario M, Guibergia V, Barrias C, Barretta J, et al. Tumor miofibroblástico de pulmón: aspectos clínicos y resultados en 9 niños. Cir Pediatr. 2012;25:35-9.
3. Rius JM, Pérez S, Fernández JM, Cortina H, Verdeguer A, Castell V. Tumor miofibroblástico en la edad pediátrica. Revisión de 5 casos. An Pediatr (Barc). 2004;61:379-80.
4. Oscoz Lizarbe M, Hualde Olascoaga J, Rúperez García E, Molins Castiella T, Sagasetta de Ilúrdoz Uranga María M, Molina Garicano J. Tumor miofibroblástico en la edad pediátrica. A propósito de 3 casos. Anales Pediatr (Barc). 2009;71:331-5.
5. Weinberguer SE. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma) of the lung. En: UpToDate [en línea] [actualizado en marzo de 2016; consultado el 28/11/2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/inflammatory-myofibroblastic-tumor-plasma-cell-granuloma-of-the-lung>