

## HEMITORAX OPACO

Dres. Walter Cacciavillano, Adriana Rose y Marcelo Scopinaro

Niña de 2 años de edad, sin antecedentes perinatales ni patológicos de importancia. Crecimiento y desarrollo normales.

Consulta por fiebre y taquipnea de 3 días de evolución.

Además presentaba decaimiento y pérdida del apetito de días de evolución, asociados a un regular estado general, con episodios de irritabilidad.

La madre refería que la niña "estaba cansada, no quería caminar, se le aflojaban las piernas".

Al examen físico: Niña en mal estado general, febril T 38,5°C, FC 140 x min, FR 60 x min. Mala perfusión periférica, palidez generalizada, hipotensa.

Disminución de la entrada de aire en campo pulmonar derecho (1/3 inferior) y abolición en (1/3 superior y medio). No ruidos sobreagradados, broncofonía.

Palpación abdominal sin particularidades.

Examen neurológico dificultoso por el estado clínico de la paciente; hipotonía en miembros inferiores, reflejos osteotendinosos ausentes.

### ■ ¿Qué exámenes complementarios solicitaría al ingreso?

- Hemograma con recuento de plaquetas: leucocitos 5500/mm<sup>3</sup> (neutrófilos segmentados 20%, linfocitos 71%, eosinófilos 4%, monocitos 5%), hemoglobina 6,7 gr/dl, VCM 70, plaquetas 270.000 /mm<sup>3</sup>.
- Función renal y hepática dentro de límites normales.
- Medio interno: Na<sup>+</sup> 135 mEq/l, K 4 mEq/l, Ca<sup>++</sup> 9 mg/dl, Mg<sup>+</sup> 1,8 mg/dl, EAB: acidosis metabólica.
- Radiografía de tórax (frente): opacidad en campo medio y superior derecho (Figura 1).



Figura 1: Radiografía de tórax frente: opacidad en campo medio y superior derecho.

- Hemocultivos (Negativos).

Ingresa a la Unidad de Cuidados Intensivos con diagnóstico de neumonía multifocal, asociada a sepsis con fallo multiorgánico, requiriendo ARM durante 2 semanas, inotrópicos por 11 días y antibióticos por 20 días.

Durante su internación presenta trastornos en la micción, constatándose globo vesical, requiriendo sondaje vesical intermitente.

Luego de cumplir tratamiento antibiótico por 20 días, la niña presenta mejoría del estado general, permanece afebril, persistiendo con taquipnea, trastornos en la micción, constatándose paraparesia flácida en miembros inferiores.

### ■ ¿Qué otros estudios solicitaría?

- Rx de tórax frente (Figura 2): persistencia de opacidad en hemitorax derecho.
- Rx tórax perfil: observándose masa en mediastino posterior (Figura 3).

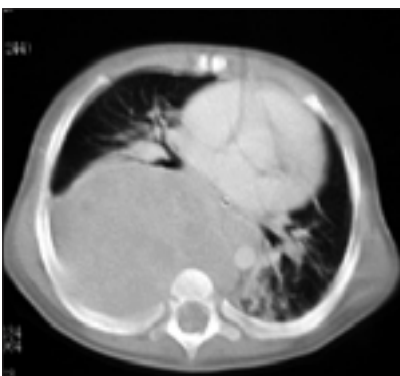


**Figura 2:** Persistencia de opacidad de campo medio y superior derecho.

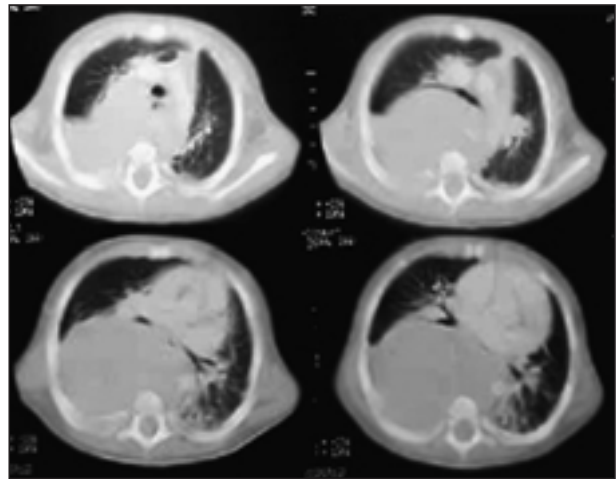


**Figura 3:** Opacidad en mediastino posterior.

- TAC de tórax (Figura 4 y 5): se observa formación a nivel del tórax que ocupa mediastino posterior, heterogénea, con múltiples calcificaciones en su interior. Luego de la administración de contraste EV refuerzo heterogéneo de la formación, con áreas hipodensas centrales.



**Figura 4**

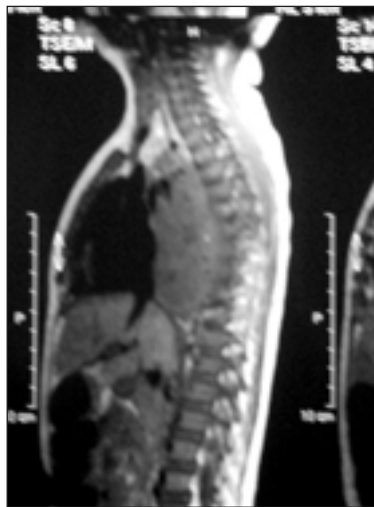


**Figura 5**

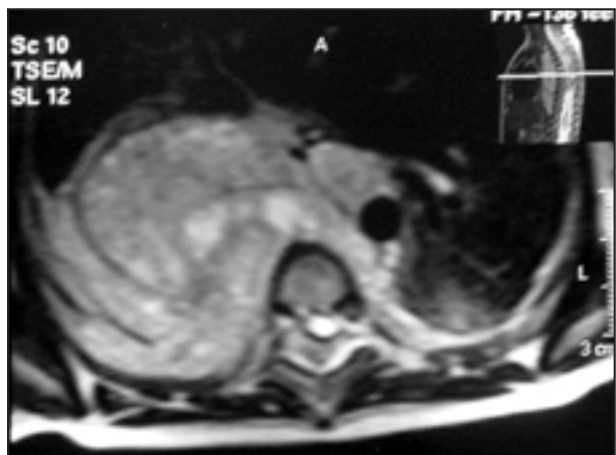
Se constata una masa de mediastino posterior y se sospecha invasión del canal medular.

■ **¿Qué otro estudio solicitaría?**

- RMN de columna con y sin gadolinio (Figuras 6 y 7):



**Figura 6 y 7:** Masa paraespinal derecha de bordes poco definidos, hipointensa en T1, hiperintensa en T2 con áreas de aspecto necróticas intralesionales y que refuerza con la administración de gadolinio EV, extensión intra espinal con invasión de forámenes derechos D III, D IV y DV, con desplazamiento y compresión medular dorsal.



■ **¿Qué diagnósticos diferenciales propone?**

Frente a un paciente con masa mediastinal los diagnósticos diferenciales pueden orientarse de acuerdo con la localización de la misma. Tabla 1

En base a la clínica, evolución y estudios por imágenes, el diagnóstico presuntivo más probable es "neuroblastoma torácico con invasión del canal medular".

Otros planteos diagnósticos serían: Sarcoma de Ewing (más frecuente en niños mayores o adolescentes y con compromiso óseo, además de una evolución más lenta y tórpidas).

■ **¿Cómo continuaría el plan de estudio?**

- Biopsia por punción o a cielo abierto, para diagnóstico anatomopatológico y determinación de factores biológicos pronósticos: n-myc, delección de 1p, ploidía. Inmunomarcación.
- Dosaje de catecolaminas en orina de 24 hs.

**Estudios de extensión de enfermedad**

- TAC tóraco-abdominal con y sin contraste (ya realizados).
- RMN columna con y sin gadolinio (ya realizados).
- Centellograma óseo corporal total con Tecnecio 99.
- Punción y aspiración de médula ósea con biopsia bilateral (cresta ilíacas posteriores derecha e izquierda).

**Anatomía patológica**

Biopsia de masa tumoral: neuroblastoma con n-myc no amplificado.

Biopsias de médula ósea: negativas.

El dosaje de catecolaminas fue normal, y los

estudios de estadificación no mostraron enfermedad metastásica.

■ **¿Ante estos resultados qué tratamientos propone?**

- Dada la alta quimiosensibilidad del tumor, puede utilizarse quimioterapia como primera línea de tratamiento; las drogas de utilidad comprobada son: ciclofosfamida, ifosfamida, doxorubicina, etopósido, cisplatino, carboplatino, vincristina.
- Corticoides: dexametasona. Dosis recomendada: 0,6 mg/kg/día, EV cada 6 hs. Indicación en pacientes sin sintomatología o con sintomatología neurológica estable.
- Radioterapia exclusiva: no recomendada como primera línea de tratamiento. Puede usarse en bajas dosis (6-8Gy) asociada con quimioterapia para acelerar la liberación medular.
- Descompresión quirúrgica:
  - Signos neurológicos rápidamente evolutivos y recientes.
  - Progresión de signos neurológicos bajo tratamiento inicial.

La paciente inició tratamiento quimioterápico (alternando ciclos de ciclofosfamida-doxorubicina, con carboplatino-etopósido) con buena respuesta clínica y radiológica. Dexametasona en forma precoz a dosis habituales. Desde el punto de vista clínico como secuela neurológica presenta para-paresia flácida.

En caso de no alcanzar la remisión completa (presencia de masa residual) luego del tratamiento con quimioterapia (número de ciclos variable de acuerdo a la respuesta, máximo 8 ciclos), se debe realizar tratamiento local, cirugía vs. radioterapia.

**TABLA 1: DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE TUMORES MEDIASTINALES.**

Mediastin	Patología oncológica	Diagnóstico diferencial
<b>Superior</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Linfoma</li> <li>• Tumores de tiroides y paratiroides</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Timoma • Quiste tímico • Bocio</li> <li>• Higroma quístico, quiste broncogénico</li> <li>• Infecciosas: TBC- histoplasmosis-</li> <li>• Otras: Sarcoidosis-Actinomocosis)</li> </ul>
<b>Posterior</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumores de los nervios periféricos: schwannomas, neurofibromas y tumores malignos de las vainas nerviosas</li> <li>• Tumores neuroblásticos: ganglioneuroma ganglioneuroblastoma neuroblastoma</li> <li>• Paraganglioma- feocromocitoma</li> <li>• Sarcoma de Ewing • Linfoma</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Quistes gastroentéricos</li> <li>• Meningocele</li> <li>• Duplicación esofágica</li> <li>• Quiste neuroentérico</li> <li>• Quiste broncogénico</li> </ul>
<b>Anterior</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumores germinales</li> <li>• Tumores de tiroides y paratiroides</li> <li>• Linfoma • Leucemia • Paraganglioma</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Timoma/Quiste tímico/Hipertofia tímica • Linfangioma</li> <li>• Hemangioma • Lipoma • Quiste broncogénico</li> </ul>
<b>Medio</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Linfoma • Leucemia • Metástasis</li> <li>• Extensión de neoplasia abdominal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Quiste pericárdico o pericardio celómico • Quiste broncogénico</li> <li>• Anomalías del intestino anterior (duplicación esofágica)</li> <li>• Vasos pulmonares prominentes (dilatación ó aneurisma Aorta)</li> <li>• Hernia de Morgagni • Infecciosas: TBC- histoplasmosis</li> <li>• Otras (Sarcoidosis-Actinomocosis)</li> </ul>

## NEUROBLASTOMA TORACICO

- Más frecuentemente localizado que metastásico.
- Más frecuente en pacientes de menor edad (Mediana 7 meses).
- El 30% de los neuroblastomas torácicos invaden el canal espinal.
- El neuroblastoma es una de las causas malignas más comunes de compresión medular.
- Sin signos neurológicos en el 40% de los casos.
- La RMN es el mejor método diagnóstico.
- Alta tasa de sobrevida libre de tumor (mayor al 90%).
- Alta frecuencia de secuelas neurológicas, ortopédicas y funcionales, evitables con un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado.

### Compresión medular en el paciente oncológico

#### **Incidencia**

El 4% puede presentar este cuadro al momento del diagnóstico

#### **Epidemiología**

S de Ewing	18%
Neuroblastoma	8%
Osteosarcoma	6.5%
Leucemias y Linfomas	4%
Rabdomiosarcoma	5%
Sarcoma de ptes blandas	4%
T germinal	4%
L.Hodgkin	2%
Hepatoma	1.4%
Wilms	0.7%

#### **Localización**

Columna Dorsal	72%
Lumbar	15%
Cervical	12%
Sacra	1%

#### **Patogenia**

La más frecuente es el mecanismo neural: la compresión epidural por extensión de un tumor paraespinal a través del foramen intervertebral (neuroblastoma, Sarcoma de Ewing, Linfoma).

Otros mecanismos: vía hematogena, metástasis óseas, contigüidad, colapso vertebral.

#### **Clínica**

La forma más común de presentación es el dolor en región dorsal, presente en el 80-90% de los pacientes. Otros síntomas: dolor radicular, pérdida de fuerza de las extremidades, alteraciones motoras o sensitivas, alteración de esfínteres. El 90% se queja de imposibilidad para caminar en el momento del diagnóstico.

La mediana entre comienzo de síntomas y el diagnóstico reportada ha sido de 60 días. El diagnóstico correcto, basado principalmente en la sospecha del pediatra permitirá un tratamiento precoz adecuado. Por lo que es importante recordar que se debe sospechar compresión medular en todo paciente con cáncer que presenta dolor dorsal, aún sin otro signo o síntoma asociado.

Ante un paciente con compresión medular de etiología oncológica, el diagnóstico temprano es fundamental. No ignorar el dolor dorsal en un paciente oncológico, como primer signo, aún sin la presencia de otros signos neurológicos.

Constituye una urgencia oncológica, ya que el tratamiento precoz y una rápida y correcta conducta terapéutica pueden evitar secuelas neurológicas graves e irreversibles.

### **LECTURA RECOMENDADA**

- De Bernardi B, Pianca C, Pistamiglio P et al. Neuroblastoma with symptomatic spinal cord compression at diagnosis: treatment and results with 76 cases. *J Clin Oncol.* 2001 Jan 1;19 (1):183-90.
- Katzenstein HM, Kent PM, London WB, Cohn SL. Treatment and outcome of 83 children with intraspinal neuroblastoma: the Pediatric Oncology Group experience. *J Clin Oncol.* 2001 Feb 15; 19 (4): 1047-55.
- Helaine Bertsch. Emergent/urgent therapeutic irradiation in pediatric oncology: Patterns of presentation, treatment, and outcome. *Medical and Pediatric Oncology* 1998 Feb 2, 1998 (39) 101-105.
- Margo Hoover. Long-term outcome of patients with intraspinal neuroblastoma. *Medical and Pediatric Oncology* 1999 May 5 (32).
- Pizzo PA, Poplack DG. *Principles and Practice of Pediatric Oncology* 5th Ed. Cap 39 pag. 1219 .
- Standards Options and Recommendations. *Pediatrie II Neuroblastome de l'enfant Société Française d'Oncologie Pédiatrique.* Francia 1999.