

CASOS CLÍNICOS

## *Una rara causa de derrame pleural masivo en Pediatria: Mesotelioma maligno*

ALEJANDRO DONOSO F.\*; JOSÉ LEÓN B.\*;  
MILENA RAMÍREZ A.\* y GLORIA ROJAS A.\*

### AN UNCOMMON CAUSE OF MASSIVE PLEURAL EFFUSION IN PEDIATRICS: MALIGNANT MESOTHELIOMA

*A malignant mesothelioma with massive pleural effusion in an 11-year-old girl is reported. Despite this is a very uncommon disease, malignant mesothelioma should be considered as a diagnosis in children with unilateral pleural effusion, especially if fever and laboratory signs of inflammatory response are not present.*

**Key words:** malignant mesothelioma, pleural effusion, childhood, pediatrics.

#### RESUMEN

*Se presenta un caso de mesotelioma pleural maligno en una niña de once años, que se manifestó por un derrame pleural masivo. A pesar de lo extremadamente raro de esta patología en la infancia, el mesotelioma maligno debe ser considerado en el diagnóstico diferencial en niños con derrame pleural, especialmente en ausencia de fiebre o signos de laboratorio de inflamación activa.*

**Palabras clave:** mesotelioma maligno; derrame pleural; infancia; pediatria.

#### INTRODUCCIÓN

El mesotelioma pleural es un tumor de una ocurrencia muy baja en pediatria. Hasta ahora no existe un tratamiento efectivo del mesotelioma pleural. Su resistencia a la terapia antineoplásica le confiere un mal pronóstico y una sobrevida corta. Sus signos clínicos más habituales son dolor torácico, disnea y derrame pleural. En este artículo comunicamos el caso clínico de una niña en quien el mesotelioma se manifestó como un derrame pleural masivo.

#### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de once años de edad, previamente sana; con historia de tres semanas de tos escasa, sin fiebre. En los días posteriores se agregó dificultad respiratoria pro-

gresiva, disnea en reposo y ortopnea con aparición de compromiso del estado general. Consultó en el Servicio de Urgencia, siendo hospitalizada.

Al examen físico se constató buenas condiciones generales, leve disnea con frecuencia respiratoria de 20/min, saturación de oxihemoglobina 98% con 2 L/min de oxígeno por cánula nasal. Aumento en el diámetro ánteroposterior del hemitórax izquierdo y ausencia murmullo pulmonar ipsilateral. En el examen cardíaco había desplazamiento del choque de la punta a derecha. El resto del examen físico no presentaba otras alteraciones de importancia.

Sus exámenes de laboratorio dieron como resultados: hematocrito = 46%, recuento de leucocitos = 10.500/mm<sup>3</sup> (4% de baciliformes), PCR = 6 mg% (VN: 0-10 mg%), albuminemia: 4,1 g%. Gases en sangre arterial: pH = 7,4; PaO<sub>2</sub> = 92 mmHg, PaCO<sub>2</sub> = 23 mmHg.

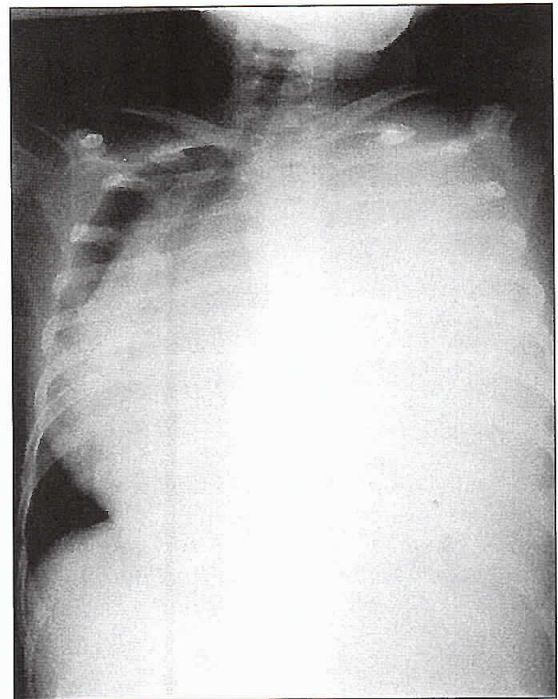
\* Área de Cuidados Críticos, Unidad de Gestión Clínica del Niño, Hospital Padre Hurtado, Santiago, Chile.

La radiografía (Rx) de tórax al ingreso demostró una opacidad completa del hemitórax izquierdo con desviación del mediastino. La ecotomografía de tórax dio como resultado “derrame con contenido líquido y algunas refringencias en su interior”; el ecocardiograma fue normal.

Se trasladó al Área de Cuidados Críticos con los diagnósticos presuntivos de Hidatidosis pulmonar o quilotórax.

Al día siguiente la niña presentó aumento de su disnea con mayor requerimiento de oxígeno. El control radiológico (proyección anteroposterior, en decúbito supino) reveló un incremento del derrame pleural, con desplazamiento mediastínico (Figura 1). Se efectuó tomografía axial computada (TAC) de tórax (Figura 2) que concluyó “derrame pleural izquierdo masivo con engrosamiento pleural difuso de predominio basal y presencia de algunas zonas de aspecto nodular, el derrame pleural desplaza y comprime el mediastino, con atelectasia completa del pulmón izquierdo”. Se practicó drenaje pleural en pabellón quirúrgico, que dio salida a 1.000 ml de líquido sanguinolento de carácter filante con grumos blanquecinos en su interior. Evolucionó satisfactoriamente con reexpansión del pulmón izquierdo. Una TAC de tórax de control mostró persistencia del engrosamiento pleural basal especialmente en correspondencia con el lóbulo inferior izquierdo.

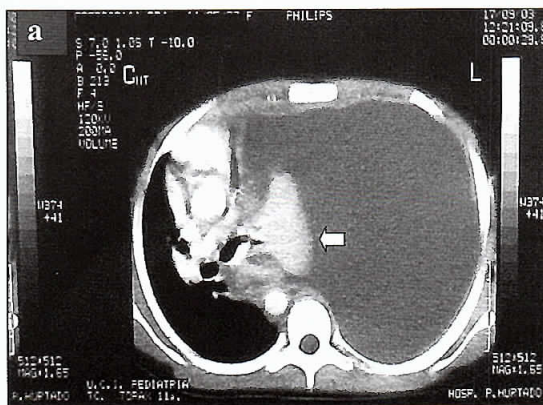
En los días siguientes la condición de la paciente se estabilizó, drenando de la pleura un total de 3.000 ml en diez días. El hemocultivo y cultivo de líquido pleural resultaron negativos y la citología del líquido pleural no fue diagnóstica. La ELISA IgG para hidatidosis también fue negativa.



**Figura 1.** Radiografía de tórax (AP) que muestra un extenso derrame pleural izquierdo con desplazamiento mediastínico.

Se efectuó toracoscopia con biopsia pleural que reveló una cavidad pleural de aspecto nodular irregular y en el receso costofrénico izquierdo una masa abollonada. La biopsia dio como resultado: “mesotelioma maligno de patrón epitelioideo sólido y focalmente tubular, moderado a pobremente diferenciado”.

No se encontró antecedente de exposición a asbesto en la historia ocupacional de la familia.



**Figura 2.** Tomografía axial computada de tórax que demuestra derrame pleural con (a) colapso del pulmón izquierdo (flecha) y (b) engrosamiento pleural nodular (cabeza de flecha).



La paciente se derivó a un centro oncológico donde inició quimioterapia y falleció a los tres meses de efectuado el diagnóstico. No se efectuó autopsia.

## DISCUSIÓN

El mesotelioma pleural maligno es un tumor de muy rara ocurrencia en pediatría. Las publicaciones disponibles relatan casos clínicos únicos o pequeñas series clínicas<sup>1-3</sup>.

Cabe señalar que en ninguno de estos casos se ha logrado establecer una relación con la exposición ambiental ocupacional o no ocupacional con el asbesto, pese a una búsqueda acuciosa, concluyéndose así una falta de relación causal con las fibras de asbesto en la edad pediátrica<sup>4</sup>.

Su presentación clínica más habitual es dolor torácico de tipo pleurítico u ocasionado por atrapamiento de nervios y disnea causada inicialmente por derrame pleural y posteriormente por el engrosamiento pleural. Hemoptisis, adenopatías o metástasis son manifestaciones excepcionales<sup>5</sup>.

Los diagnósticos diferenciales más frecuentes en los niños se plantean con empiema, quilotórax, hidatidosis, actinomicosis y tuberculosis.

El mesotelioma maligno es generalmente difuso afectando primero la pleura parietal y luego la visceral con propensión a infiltrar las estructuras vecinas, especialmente el pulmón, diafragma, pared torácica y mediastino, lo que determina que la resección quirúrgica generalmente sea imposible.

La radiografía de tórax frecuentemente demuestra engrosamiento pleural nodular con o sin la presencia de derrame. El engrosamiento pleural puede ser tipo placa o nodular e irregular envolviendo todo el pulmón. El derrame pleural unilateral es también otro modo de presentación radiológica.

La TAC da una mejor información al determinar la extensión de la enfermedad, la invasión de mediastino, pared torácica y diafragma. La resonancia nuclear magnética es similar en agudeza diagnóstica y aporta información sobre la factibilidad de una resección quirúrgica<sup>6</sup>.

La biopsia pleural por toracoscopia es el método diagnóstico por excelencia, ya que la citología del líquido pleural sólo tiene una sensibilidad de 30% aproximadamente<sup>7</sup>.

Los principales tipos citológicos son epitelioide, sarcomatoide (o fibroso) y mixto (o bifásico), siendo el epitelioide el más frecuente. El análisis

por inmunohistoquímica es generalmente requerido para establecer un diagnóstico certero.

La histología tiene valor pronóstico ya que la mayoría de los estudios clínicos muestran que el tipo epitelial tiene un mejor pronóstico que los sarcomatosos o mixtos.

El papel de la etapificación es esencial para evaluar la factibilidad de realizar cirugía y de no ser ésta posible, proporciona información pronóstica al paciente. La clasificación más conocida es la de Butchart y colaboradores, quienes clasifican al tumor en 4 etapas según su extensión<sup>8</sup>. La otra etapificación es la del Grupo de Interés Internacional del Mesotelioma (International Mesothelioma Interest Group) que se basa en la extensión del tumor primario, compromiso ganglionar y la presencia de metástasis (TNM)<sup>9</sup>. El tratamiento de estos pacientes debe ser discutido por un equipo multidisciplinario. Aunque aún no existen trabajos *randomizados* controlados para establecer el rol de la cirugía radical (neumonectomía extrapleural), los pacientes potencialmente elegibles no son más del 5%, correspondiendo al tipo epitelioide en una etapa precoz.

Los pacientes con mesotelioma maligno presentan resistencia a la terapia convencional empleada<sup>10</sup>, con una sobrevida corta, describiéndose una mortalidad mayor al 50% a los 12 meses del inicio de los síntomas y alcanzando una mortalidad sobre el 95% a los 24 meses.

El mesotelioma maligno es relativamente resistente a la radioterapia. Del mismo modo, ninguna droga citotóxica ha demostrado un porcentaje de respuesta mayor al 20%, como tampoco existen estudios *randomizados* que muestren una mejor sobrevida, ni control de síntomas en los pacientes con quimioterapia que en los tratados con medidas paliativas.

Actualmente están en evaluación nuevos tratamientos, como la terapia génica, inmunoterapia y terapia fotodinámica, pero ninguna tiene aún un rol establecido<sup>9</sup>.

Se debe tener presente que aunque ningún tratamiento es curativo, todos los pacientes necesitarán terapia paliativa, orientada especialmente al alivio del dolor, disnea y tos persistente, en conjunto con apoyo psicológico al paciente y a su familia.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- GRUNDY G W, MILLER R W. Malignant mesothelioma in childhood. Report of 13 cases. Cancer 1972; 30: 1216-8.

- 2.- BRENNER J, SORDILLO P P, MAGILL G B. Malignant mesothelioma in children: report of seven cases and review of the literature. *Med Pediatr Oncol* 1981; 9: 367-73.
- 3.- FRAIRE A E, COOPER S, GREENBERG S D, BUFFLER P, LANGSTON C. Mesothelioma of childhood. *Cancer* 1988; 62: 838-47.
- 4.- HUNCHAREK M. Non-asbestos related diffuse malignant mesothelioma. *Tumori* 2002; 88: 1-9.
- 5.- LEE Y C, LIGHT R W, MUSK A W. Management of malignant pleural mesothelioma: a critical review. *Curr Opin Pulm Med* 2000; 6: 267-74.
- 6.- AU V W, THOMAS M. Radiological manifestations of malignant pleural mesothelioma. *Australas Radiology* 2003; 47: 111-6.
- 7.- RENSHAW A A, DEAN B R, ANTMAN K H, SUGARBAKER D J, CIBAS E S. The role of cytological evaluation of pleural fluid in the diagnosis of malignant mesothelioma. *Chest* 1997; 111: 106-9.
- 8.- BUTCHART E G, ASHCROFT T, BARNSLEY W C, HOLDEN M P. Pleuropneumonectomy in the management of diffuse malignant mesothelioma of the pleura. Experience with 29 patients. *Thorax* 1976; 31: 15-24.
- 9.- British Thoracic Society Standards of Care Committee. Statement on malignant mesothelioma in the United Kingdom. *Thorax* 2001; 56: 250-65.
- 10.- RIBAK J, SELIKOFF J J. Survival of asbestos insulation workers with mesothelioma. *Br J Ind Med* 1992; 49: 732-5.