

INFORME DE CASO

Pseudotumor inflamatorio de pulmón, informe de un paciente

MSc. Dr. Gustavo Alonso Pérez Zavala, Dr. Francisco Javier Paz Peña, MSc. Dr. Johamel Ramos Valdés

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

El pseudotumor inflamatorio o fibroxantoma pulmonar es una neoplasia poco frecuente. La lesión endobronquial constituye una eventualidad inusual caracterizada por ser un tumor mesenquimatoso carente de expresión clínica típica, con síntomas habituales en otras enfermedades y sin signos clínicos patognomónicos que la describan; generalmente su diagnóstico resulta del análisis histológico e histoquímico de la biopsia. El fibroxantoma debe ser considerado como diagnóstico diferencial en los tumores mesenquimales; son necesarios unos completos estudios clínico analítico y radiológico antes de definir la conducta terapéutica.

Palabras clave: granuloma de células plasmáticas

ABSTRACT

Inflammatory pseudotumor or pulmonary fibroxanthoma is a less frequent tumor. Endobronchial lesion is an unusual event characterized by being a mesenchymatous tumor lack of typical clinical expression, with common symptoms in other diseases without pathognomonic clinical signs that describe it; diagnosis is usually histological and histochemical analysis of biopsy. The fibroxanthoma should be considered as a differential diagnosis in mesenchymal tumors; They are needed a complete analytical and radiological clinical studies before defining the therapeutic behavior.

Key words: granuloma, plasma cell

En la nueva clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de tumores de pulmón se define al tumor miofibroblástico inflamatorio como un subgrupo de una categoría más amplia de lesiones mesenquimatosas que se clasifican en “pseudotumores inflamatorios”, que también ha sido publicado bajo el término de fibroxantoma. Es un tumor poco conocido e infrecuente que puede presentarse a cualquier edad, con predominio en la niñez y la edad media. El fibroxantoma está compuesto de una variada mezcla de células inflamatorias y colágenas; suele debutar de forma insidiosa, con síntomas y signos inespecíficos, curso clínico lento y adecuada respuesta al tratamiento quirúrgico.¹⁻³ Se presenta un nuevo caso de esta infrecuente enfermedad y se discuten sus características clínico-patológicas.

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino de 32 años de edad, piel negra, normolíneo, con antecedentes de ser fumador inveterado y cumplir reclusión durante tres años que acudió a la Consulta Externa del Hospital Provincial Universitario "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, por presentar hemoptisis, tos seca y disnea desde hacía varios meses, además de pérdida de peso de más de 20 libras en tres meses, sin otros síntomas acompañantes.

Al momento del examen físico se constataron hemoptisis leve en dos ocasiones, murmullo vesicular algo disminuido hacia la porción superior del campo pulmonar derecho sin sibilancias y palidez cutánea mucosa; la frecuencia respiratoria, el pulso y la tensión arterial se mantenían normales.

La hemoquímica sanguínea no mostró alteración. En el rayos X (Rx) de tórax (postero anterior) se observó una imagen radiopaca, nodular y espiculada en la región apical del lóbulo superior del pulmón derecho. Se realizó una tomografía axial computadorizada de pulmón y se objetivó una imagen hipodensa en la región hilar derecha que medía 2.4x2.1x4.7cm, sin lesión acompañante u otros hallazgos de interés (figuras 1 y 2).

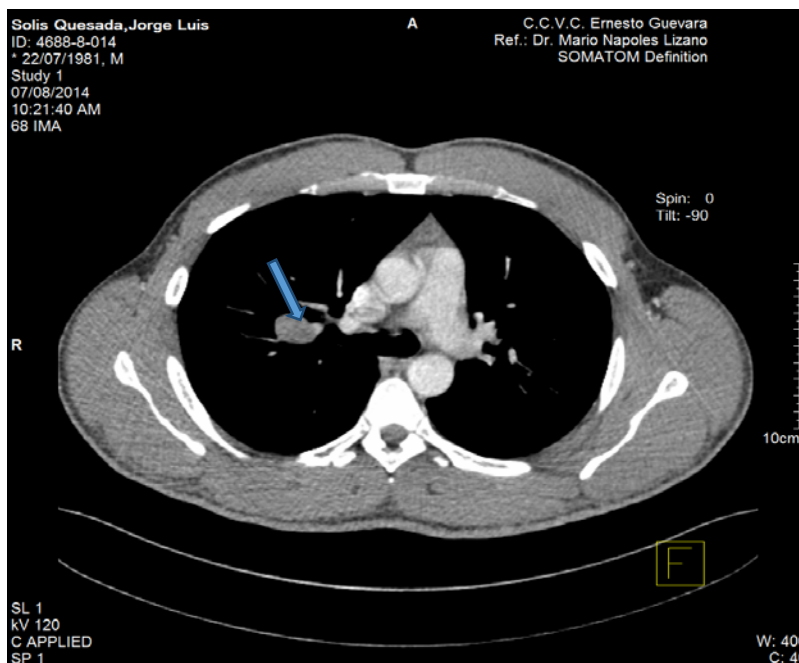


Figura 1. Lesión tumoral redondeada en lóbulo superior derecho

Se realizó una broncoscopia en la que se apreció un repliegue mucoso que sangraba fácilmente en la porción inicial del bronquio del segmento posterior del lóbulo superior del pulmón derecho, del que se tomó muestra para estudio histológico. Se le realizaron lavado y cepillado bronquial, que arrojaron negatividad de células neoplásicas; el estudio histopatológico mostró un proceso granulomatoso. Un esputo BAAR (bacilo ácido alcohol resistente) I-II mostró baciloscopia negativa y la prueba funcional respiratoria arrojó un VEF (volumen

espiratorio forzado) en 1seg: 1.5 litros; se intentó la realización de biopsia aspirativa con aguja fina sin resultados concluyentes.

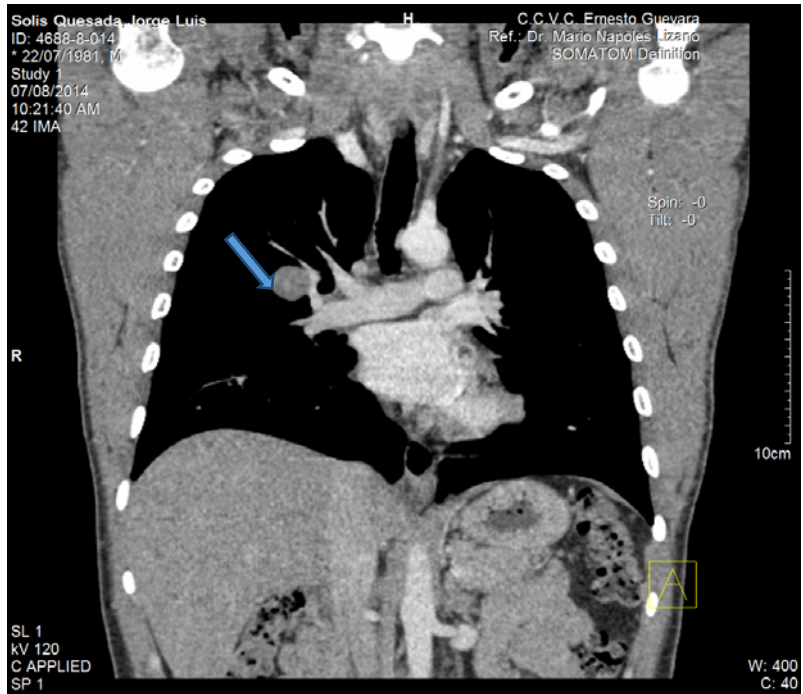


Figura 2. La lesión se encuentra en íntimo contacto con el bronquio lobar superior

Se discutió colectivamente entre los Servicios de Neumología y Cirugía y se decidió realizar toracotomía exploradora, que se efectuó con resección de los lóbulos superior y medio por la cercanía de la lesión entre ambos lóbulos con una cisura interlobar incompleta. No se encontraron adenopatías a ningún nivel en el mediastino.

Resultado histopatológico (figuras 3 y 4)



Figura 3. Pieza donde se aprecian la localización y el tamaño de la lesión

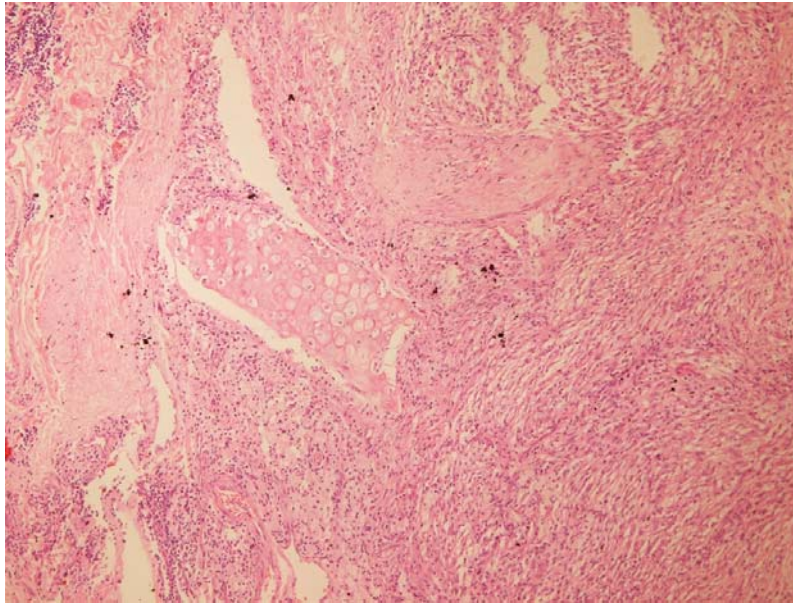


Figura 4. Lámina histopatológica que demuestra la presencia del pseudotumor inflamatorio

Localización: pulmón derecho

Diagnóstico: lobectomía pulmonar superior y media derechas que mostraron un tumor inflamatorio miofibroblástico (pseudotumor inflamatorio/fibroxiantoma) localizado en el lóbulo superior. Talla tumoral: 2.3x2x1.8cm. No necrosis o invasión vascular. Conteo mitótico 0/10HPF. Bordes quirúrgicos libres de tumor.

En la actualidad, y luego de varios meses de aplicada terapéutica, el paciente ha mostrado una evolución favorable, sin que se informen complicaciones o evidencia clínico-radiológica de recidiva. El paciente, que fue tratado por un equipo multidisciplinario, mostró una evolución y un comportamiento similar al encontrado en otras publicaciones revisadas.¹⁻³

COMENTARIO FINAL

El pseudotumor inflamatorio posee en la literatura médica una amplia gama de sinonimias, entre las que se incluyen.³

1. Tumor miofibroblástico inflamatorio (IMT).
2. Granuloma de células plasmáticas.
3. Fibroxantoma.
4. Histiocitoma fibroso.
5. Tumor miofibroblástico pseudosarcomatoso.
6. Tumor fibroso invasivo del árbol traqueobronquial.

Este tumor forma parte de un subgrupo de lesiones que se clasifican en "pseudotumores inflamatorios" y constituye la gran novedad de la clasificación de la OMS/2005 de los tumores de partes blandas.

En el apartado escrito por B.M. Wenig queda definido como un tumor borderline compuesto de células miofibroblásticas con una mezcla variable de células inflamatorias y fibras colágenas.¹

Epidemiológicamente tiene una distribución similar en ambos sexos y puede aparecer a cualquier edad; sin embargo, es una lesión benigna mesenquimatosa que se observa con más frecuencia en individuos menores de 40 años y es el tumor más común dentro de las lesiones mesenquimales endobronquiales en los menores de 16 años.³

Son reseñables los datos epidemiológicos referidos a la cabeza y el cuello, localizaciones donde afectan preferentemente a varones adultos con una edad media de 59 años.¹

Se considera que su desarrollo es el resultado de una reacción inflamatoria frente a determinadas enfermedades, otros opinan que representa un bajo grado malignidad mesenquimal. Las lesiones pulmonares han sido asociadas a infecciones virales previas.^{3,4}

Recientemente se han descrito en algunos de ellos secuencias de ácido desoxirribonucleico (ADN) del HHV-8 (human herpesvirus 8 o virus del sarcoma de Kaposi) y sobreexpresión de interleuquina 6 y ciclina D1; también se le ha relacionado con traumas anteriores e inmunosupresión.¹⁻³

La presentación clínica es variable, sus síntomas y signos están en relación con el sitio afectado. Las lesiones endobronquiales cursan con irritación bronquial refleja y tos, dificultad para respirar, hemoptisis y dolor torácico; generalmente el paciente presenta pocos síntomas. Los nódulos periféricos del parénquima pulmonar frecuentemente son asintomáticos, aunque la invasión local de la pared torácica puede provocar una reacción pleurítica o un dolor torácico. El tumor miofibroblástico inflamatorio es usualmente localizado, es rara su presentación en la pared torácica, el mediastino y la pleura, así como su recidiva y su metástasis. Las radiografías de tórax muestran una masa solitaria con bordes regulares en el 80% de los casos que puede tener una apariencia espiculada y localización endobronquial y que puede estar acompañada de neumonía pos-obstructiva y de atelectasia.¹⁻³

Macroscópicamente son lesiones nodulares o polipoides, lisas, de apariencia carnosa, que crecen en la submucosa.² Se observan como masas solitarias de color amarillo-grisáceo por la cantidad de histiocitos espumosos que contienen, pueden medir entre uno y 36cm, la lesión no es encapsulada y puede tener microcalcificaciones; la cavitación es rara.³ Microscópicamente contiene una mezcla de células que muestran diferenciación fibroblástica o miofibroblástica distribuida en fascículos o arquitectura estoriforme.

Las células poseen un núcleo oval, cromatina fina, nucléolo apenas visible y abundante citoplasma eosinófilico ligeramente bipolar. La atipia citológica no es evidente. Existe una mezcla de células elongadas en proliferación, a menudo ocultas, y contiene infiltración inflamatoria.³

El infiltrado inflamatorio está compuesto por:³

1. Linfocitos, histiocitos y células plasmáticas, incluidas las células gigantes tipo Touton.
2. Las células plasmáticas pueden ser muy prominentes y estar asociadas a folículos linfoides.
3. Las células Spindle en raras ocasiones pueden infiltrar los vasos sanguíneos o la pleura.

Este pseudotumor es, la mayoría de veces, euploide pero, ocasionalmente, puede ser aneuploide. De la misma manera en algunos casos pueden verse mutaciones del gen P53 o TP53, también llamado el "guardián del genoma".⁵

Los estudios inmunohistoquímicos y moleculares ayudan a demostrar el carácter policlonal de la proliferación fibroblástica. Tienen positividad difusa frente a la vimentina y con expresión variable de actina de músculo liso y desmina (o ambos). Las citoqueratinas son habitualmente negativas pero puede presentarse alguna positividad focal. Los hallazgos genéticos como la expresión de ALK (anaplasticlymphomakinase) son más comunes en niños y jóvenes. La fusión de ALK con el gen de ranbindingprotein 2 en estas lesiones confirma la naturaleza clonal del tumor.¹⁻⁹

En la mayoría de los casos la exéresis total del tumor tiene una excelente supervivencia. Una minoría (5%) puede mostrar invasión extrapulmonar, recidiva o metástasis; usualmente la recidiva ocurre cuando la escisión es incompleta.³

Es difícil, en base a la Histología, predecir el comportamiento de estos tumores; generalmente curan con cirugía, corticoides y antiinflamatorios.^{2,3,6-8}

Al ser una rara enfermedad de carácter benigno puede confundirse con algunas enfermedades infecciosas que afectan el parénquima pulmonar, así como con otras neoplasias como el tumor carcinoide, el carcinoma pulmonar primitivo y el metastásico, la tuberculosis (en paciente inmunodeprimido), la neumonía organizada, el histiocitoma fibroso maligno y el benigno y el hemangiopericitoma.³

Debe tenerse presente esta enfermedad ante una lesión tumoral pulmonar en pacientes menores de 40 años en los que los intentos de llegar al diagnóstico por biopsia aspirativa con aguja fina o por broncoscopia y biopsia endobronquial no arrojen resultados positivos. Se aconseja la remoción quirúrgica para definir el diagnóstico histológico y evitar complicaciones debido a los efectos compresivos de la lesión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. Pathology & Genetics. Head and neck tumours. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC-press; 2005.
2. Michaelides SA, Passalidou E, Bablekos GD, Aza E, Goulas G, ChortiM, et al. Cavitating lung lesion as a manifestation of inflammatory tumor (pseudotumor) of the lung: a case report and literature review. Am J Case Rep [Internet]. 2014 [citado 12 Abr 2015]; 15: 258-65. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4070991/>
3. Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC, editors. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2004.
4. Gomez-Roman JJ, Sanchez-Velasco P, Oejo-Vinyals G, Hernández-Nieto E, Leyva-Cobian F, Val-Bernal JF. Human herpesvirus-8 genes are expressed in pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). Am J Surg Pathol

- [Internet]. 2001 [citado 2 Feb 2014]; 25(5):624-9. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11342774>
5. Yousem SA, Shaw H, Cieply K. Involvement of 2p23 in pulmonary inflammatory pseudotumors. Hum Pathol [Internet]. 2001 [citado 21 May 2014]; 32(4): 428-33. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11331960>
 6. Katsura M, Kitahara H, Morodomi Y, Kawano D, Koga T, Furuta T, et al. Case of pulmonary inflammatory pseudotumor with cysts. Fukuoka Igaku Zasshi [Internet]. 2014 [citado 12 Abr 2015]; 105(3):74-8. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25000659>
 7. Calcines Sánchez E, Primelles Cruz D, Sotelo Suarez I, Lima Guerra E, Molina Pérez J, Montenegro Bello AG. Seudotumor pulmonar inflamatorio. Presentación de caso. Rev. Méd Electrón [Internet]. 2013 [citado 29 Agos 2014]; 35(5):500-508. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v35n5/tema07.pdf>
 8. Fornell-Pérez R, Santana-Montesdeoca JM, García-Villar C, Camacho-García MC. Dos formas de presentación del seudotumor inflamatorio pulmonar. Arch Bronconeumol [Internet]. 2012 [citado 19 Nov 2014]; 48:296-9. Disponible en: <http://www.archbronconeumol.org/es/dos-formas-presentacion-del-seudotumor/articulo/S0300289611002948/>
 9. Cessna MH, Zhou H, Sanger WG, Perkins SL, Tripp S, Pickering D, et al. Expression of ALK1 and p80 in inflammatory myofibroblastic tumor and its mesenchymal mimics: a study of 135 cases. Mod Pathol [Internet]. 2002 [citado 12 Abr 2014]; 15(9):931-938. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12218210>

Recibido: 24-11-2015
Aprobado: 26-2-2016

Gustavo Alonso Pérez Zavala. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53) (42)270000 gustavopz@hamc.vcl.sld.cu