

Pseudotumor Inflamatorio de Pulmón. A propósito de un caso.

Dra. Elizabeth Véliz B. *, Dr. Gaetano Leone S. **, Dr. Fernando Cano P.***, Dr. Jaime Sánchez S. ****

* Médico Postgradista de Cirugía General ION SOLCA Guayaquil

** Médico Anatómo Patólogo ION SOLCA Guayaquil

*** Médico Neumólogo ION SOLCA Guayaquil

**** Médico Cirujano Oncólogo ION SOLCA Guayaquil

ABSTRACTO

El pseudo tumor inflamatorio es un proceso no neoplásico caracterizado por un crecimiento irregular de células inflamatorias.

Se describe el caso de una paciente de 38 años, que acude a nuestro instituto por un Cáncer in situ de cervix y nódulo pulmonar izquierdo sin síntomas respiratorios; fue valorada por el servicio de neumología quien realizó Broncoscopia mas biopsia cuyo resultado fue negativo para malignidad. Fue intervenida quirúrgicamente en donde se encontró tumoración intraparenquimatosas en lingula izquierda de aproximadamente 4 cm., se resecó la misma con resultado patológico definitivo: "Pseudo tumor inflamatorio".

Esta patología es un proceso poco frecuente, que puede desarrollarse en diversas regiones del organismo, con localización mas frecuente en pulmón. Las pruebas de imagen no son específicas para el diagnostico que sólo es posible por biopsia. El tratamiento de elección es la resección completa.

Palabra clave: Tumor Seudoinflamatorio

ABSTRACT

The inflammatory Pseudo tumor is a non neoplastic process characterised by an irregular growth of inflammatory cells.

We described the case of a 38 year-old patient, she went to our institute for a in situ cervix cancer and left lung nodule without breathing symptoms; valued by neumology who did broncoscopy with biopsy whose result was negative for malignancy. She went to surgery in where we find intraparenquima nodule in left lingula of approximately 4 cms, we remove it; the result was: "Inflammatory Pseudotumor."

This pathology is a not very frequent, it can develop in diverse regions of the organism, it is frequent in lung. The image tests are not specific for the diagnose, wich it is possible only with the biopsy.

The treatment is the complete resection.

Key Word.: Inflammatory Pseudo tumor (PI).

Introducción.-

El Pseudo tumor inflamatorio supone una causa excepcional de lesión pulmonar benigna con aspecto de nódulo ó masa en los estudios de imagen.

Aunque de naturaleza benigna puede ser localmente invasivo, recurrente y/o multifocal, siendo el pulmón el órgano más frecuentemente afectado. El Pseudo tumor inflamatorio ó granuloma de células plasmáticas representa la causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario en pacientes menores de

16 años y el 0,7% de los tumores pulmonares (1).

Descrito por primera vez por Brummer en 1.939, ha recibido diversas denominaciones: Xanto granuloma, Xantoma, Fibroxantoma, Granuloma de células plasmáticas, histiocitoma etc. (2). Histológicamente se caracteriza por proliferación localizada de fibroblastos y miofibroblastos asociados a un prominente infiltrado celular inflamatorio compuesto de células plasmáticas, linfocitos e histiocitos y ocasionalmente neutrofilos y eosinófilos(3) El órgano más frecuentemente involucrado es el pulmón, aunque otras vísceras (abdominales, pélvicas etc.) pueden verse afectadas. En en 12% de los casos la localización es endobronquial, siendo éstos los más sintomáticos.

También pueden ser hallazgos casuales de un estudio radiológico practicado por otros motivos y tan solo un tercio de los pacientes refieren tos productiva, hemoptisis, disnea, dolor toracico y fiebre. Radiológicamente suele presentarse como un nódulo

Correspondencias y Separatas:

Dr. Jaime Sánchez S.

Servicio de Cirugía Oncológica

ION Solca - Guayaquil

Avda. Pedro Menéndez Gilbert junto a la Atarazana

Guayaquil - Ecuador

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer



solitario o masa con cierta predilección por los lóbulos inferiores, siendo infrecuente la invasión hiliar y mediastínica (4). Según algunos autores el diagnóstico por biopsia transbronquial ó punción transtoracica con frecuencia lleva a confundir el pseudo tumor con neoplasias fibrohistiocitarias, linfoma de Hodgkin, carcinoma primario de pulmón ó fibrosis mediastínica; por lo que son innecesarias de forma prequirúrgica, y estos autores proponene la resección completa de la lesión tanto para el diagnóstico como para el tratamiento (5).

La pronta y completa resección quirúrgica del pseudo tumor inflamatorio supone la mejor opción del tratamiento para excluir malignidad y conseguir la curación del paciente. Retrasar el diagnóstico y tratamiento puede incrementar considerablemente la magnitud de la intervención quirúrgica requerida. Los tratamientos alternativos a la cirugía como la radioterapia. Quimioterapia y los esteroides pueden tener lugar en el caso de la resección quirúrgica incompleta, enfermedad multifocal, recurrencia tumoral posquirúrgica ó contraindicaciones para la resección pulmonar en el individuo (6).

De gran importancia para la correcta clasificación de la lesión es el uso de marcadores inmunohistoquímicos que incluyen la positividad para Vimentina y la policlonalidad del componente linfoplasmocitario mediante la detección de cadenas ligeras Kappa y Lambda; así como la negatividad para CD34, marcadores musculares e histiocitarios.

Aunque las características clínico-patológicas de ésta lesión indican su naturaleza benigna, la rareza de la misma y la semejanza histológica con diversas lesiones malignas recomienda un seguimiento adecuado del paciente. (7).

CASO CLÍNICO.-

Paciente femenina de 38 años, que acude al Centro de Prevención del Instituto para realizarse exámenes de detección oportuna del cáncer, encontrándose con un cáncer in situ de cérvix, así como la presencia de una imagen nodular en el pulmón izquierdo. (fig1).

Fig. 1



Lesión para hiliar izquierda en Standar de tórax

Pasa a neumología sin síntomas respiratorios con una saturación de 98%, se realiza TC de tórax en la que se observa tumoración de aproximadamente 3 cm. a nivel perihiliar izquierda (Fig. 2,

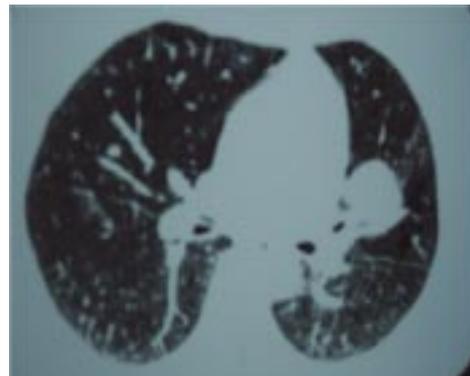
3,4) y angio - resonancia en la que se descarta que sea de origen vascular.

Fig. 2



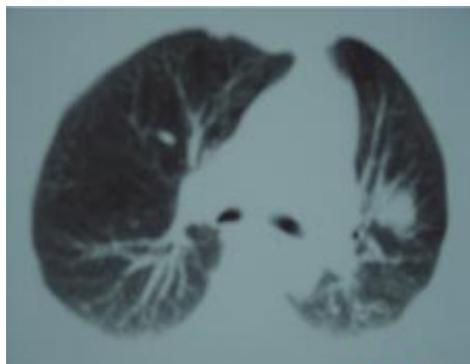
TAC de Tórax que revela lesión en segmento medio del pulmón izquierdo (lígula)

Fig. 3



TAC de Tórax con ventana pulmonar que delimita la lesión

Fig. 4



TAC de Tórax con ventana pulmonar en corte mas caudal

Luego se le realiza broncoscopia y biopsia de tumor en língula pulmonar izquierda con resultado negativo para malignidad, reportando solo la presencia de células inflamatorias. Su patología cervical, fue evaluada inicialmente con colposcopia, luego conización e Histerectomía total simple, siendo el diagnóstico patológico definitivo cáncer in situ de cuello uterino con extensión glandular. Luego se programa a la paciente para

realizar Toracotomía Exploradora izquierda, en la que se encontró tumoración en lingula izquierda misma que es extirpada en su totalidad (Fig. 5, 6, 7, 8) se envió la pieza quirúrgica a patología la cual medía aproximadamente 8cm (Fig. 9).

Fig. 5 - Se visualiza lesión (flecha)

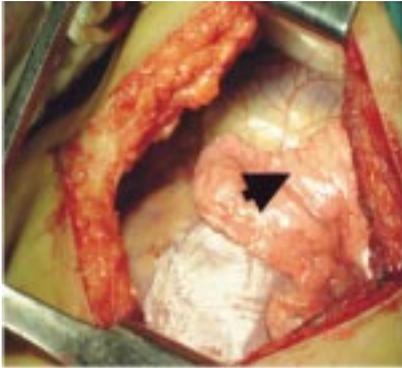


Fig. 6 - Tumor intraparenquimatoso pulmonar

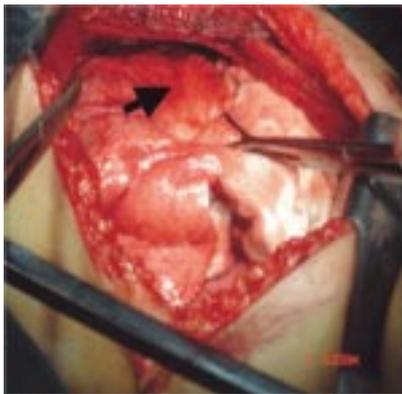


Fig. 7 - Liberando los ligamentos



Fig. 8 - Resecando la lingula



Fig. 9 - Tumor extirpado



se colocó tubo de tórax y estuvo 12 días hospitalizada con buena evolución, fue dada de alta sin tubo de tórax y Rx de control (Fig. 10) .

Fig. 10 - Control radiológico al mes de la operación



El estudio macroscópico estableció que se trataba de una tumoración que pesaba 65 gramos, con un tamaño de 6,5 por 7 de ancho, en cuyo interior se establece la presencia de un nódulo de 3.5 cm., cuyo resultado patológico definitivo fue Pseudo tumor inflamatorio tipo “granuloma de células plasmáticas”, acompañado de focos de atelectasia y neumonía organizada, así como tejido pulmonar indemne en relación al tumor. (Fig. 11, 12,13).



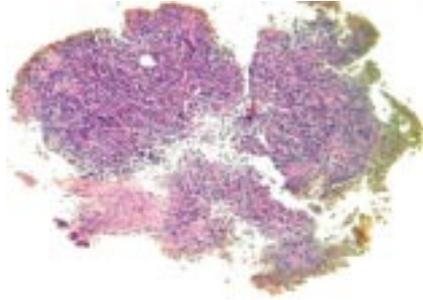


Fig. 11 Imagen panorámica de la biopsia broncoscópica en la que se realizó el diagnóstico. Hay obliteración total de la arquitectura bronquial, reemplazada por una población densa y monomorfa de células pequeñas de apariencia linfoplasmocítica.

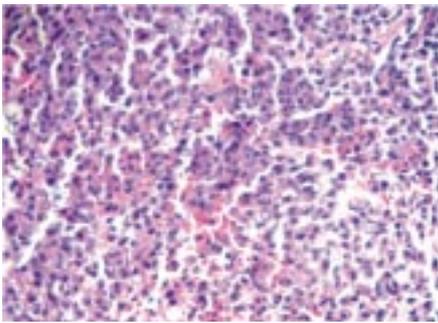


Fig. 12 Con el objetivo de seco fuerte se observa que los elementos proliferantes corresponden mayoritariamente a células plasmáticas bien diferenciadas, alternando con linfocitos maduros.

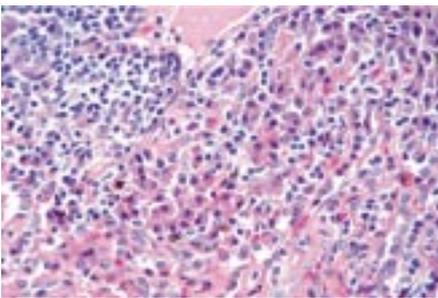


Fig. 13 El estudio histológico del espécimen de resección quirúrgica muestra similar conformación mayoritaria por células plasmáticas maduras, alternando con linfocitos maduros. Hay pigmento antracótico disperso y eventuales hemosiderofagos.

Discusión

Los pseudo tumores inflamatorios de pulmón son raros, representando el 0,7% de las tumoraciones pulmonares, sin que exista predisposición por sexo o raza (8) Más de la mitad de los pacientes tienen una edad inferior a 40 años, y el 15%, entre 1 y 10 años. Su etiología y patogenia son desconocidas, aunque en un tercio de los casos se ha descrito la presencia de infección pulmonar primaria.

Se trata de un proceso no neoplásico caracterizado por un crecimiento anormal de las células inflamatorias. No se limita al pulmón; puede crecer en otros órganos tales como el cerebro, vesícula, estómago, retroperitoneo, riñón, meninges e hígado (9) Dado que es una entidad tan rara y las biopsias pequeñas tan sólo muestran células inflamatorias, su diagnóstico es un problema en cualquier órgano.

Macroscópicamente son tumores bien delimitados, no encapsulados, duros, de coloración blanco-amarillenta o grisácea al corte. La mayoría se encuentra en el parénquima pulmonar (Fig. 1), pero en ocasiones son endobronquiales y pueden causar obstrucción. Menos del 5% invade el mediastino y la pared torácica (10).

Microscópicamente las lesiones consisten en mezclas variadas de fibroblastos y tejido de granulación, tejido fibroso y células inflamatorias incluyendo linfocitos, histiocitos, células gigantes, macrófagos, neutrófilos eosinófilos y un gran número de células plasmáticas

Los estudios de inmunohistoquímica han demostrado la naturaleza policlonal de las células plasmáticas, con predominio de la IgG. Dependiendo del tipo celular predominante, los pseudo tumores inflamatorios se dividen en tres grupos: tipo neumonía organizada con predominio fibroblástico, histiocitoma fibroso y linfoplasmocítico (4)

Muchos pacientes son asintomáticos y el pseudotumor inflamatorio se descubre de forma casual en una radiografía realizada por otra causa, tal como ocurrió en el caso de la paciente que describimos, que en el curso de una evaluación oncológica en nuestro centro de prevención, se detectó la imagen nodular, parahiliar izquierda, sin que refiera ningún síntoma pulmonar específico, lo que conllevó a la investigación que incluyó la broncoscopia y biopsia correspondiente.

Radiológicamente se presenta como un nódulo pulmonar solitario o un área focal de consolidación que puede imitar un tumor primario o metastásico. En ocasiones presenta calcificación, y pocas veces cavitación. Los tumores endobronquiales pueden producir neumonitis obstructiva. El caso que relatamos fue Los casos que aportamos fueron exclusivamente intraparenquimatosos, sin afectación endobronquial.

El pseudotumor inflamatorio ha sido descrito más frecuentemente a nivel pulmonar, pero también aparece en otras localizaciones. Se considera una reacción inflamatoria benigna poco común, la cual puede ser confundida con una neoplasia, y aún con un proceso maligno. El estudio microscópico del tejido ayuda a prevenir tal confusión. La lesión comprende proliferación de células fusiformes que expande el tejido conectivo del órgano, asociado a células plasmáticas, que cuando predominan se le ha denominado (11) granuloma de células plasmáticas. Existe, además, infiltrado de pequeños linfocitos, variable número de macrófagos, neutrófilos y eosinófilos, así como un grado variable de fibrosis y cambios vasculares; es decir, existe un componente de tejido de granulación, que varía en grado y tipo. Tiene una

definitiva apariencia fibroinflamatoria y pseudo sarcomatosa. La fisiopatología del pseudo tumor no es clara pero se plantea como más probable, una respuesta inmunológica exagerada y muchas veces asociada a niveles elevados de inmunoglobulinas sérica (12). Hay argumentos clínicos y biológicos que sugieren una reacción inespecífica inflamatoria con un microorganismo. Se han reportado casos de infección gastrointestinal, como también con presencia de *Klebsiella pneumoniae* y *E. coli* en el cultivo de estas lesiones, al igual que cocos Gram positivos o parásitos, virus de Epstein-Barr (13) hepatitis crónica C, VIH, tuberculosis, infecciones intraabdominales e infecciones micóticas sistémicas. Se describe en niños y adultos jóvenes con mayor frecuencia, pero también en otros grupos etáreos. (14).

Las localizaciones anatómicas informadas corresponden, en el aparato respiratorio, a pulmón como la más frecuente, árbol traqueobronquial y laringe; en el sistema nervioso central se han informado menos de 10 pacientes, y corresponden a encéfalo y meninges, tallo cerebral, vermix y senos cavernosos, así como a meninges de médula dorsal en un niño de 8 años en Nueva Zelanda. En órbita, en el hígado asociado a colangitis piógena recurrente(15), páncreas en forma de pancreatitis, con posterioridad a intervención quirúrgica del aparato genitourinario, aunque algunos autores dividen aquella entidad en la que existe este antecedente de la que no lo tiene; así se ha informado en vejiga de pacientes fumadores, diabéticos, gotosos o expuestos a policarbonatos, también de localización paratesticular e intraescrotal, y en otros órganos como estómago, con presentación clínica y radiológica de úlcera péptica, ganglios linfáticos y párpados. Coffin y colaboradores estudiaron 84 pacientes en el Hospital de St. Louis, 61 de los cuales se presentaron en abdomen, peritoneo y pelvis, 12 en cabeza y cuello, 8 en el tronco y tres en las extremidades. Fueron operados 69, a 8 se les realizó biopsia solamente y 5 fueron tratados con quimioterapia y radiaciones, además de la operación. El tamaño osciló entre 1 y 17 cm, con un promedio de 6 cm. En 16 pacientes eran masas multinodulares que envolvían una región. De 53 pacientes que pudieron ser seguidos en consulta, 44 estaban vivos sin evidencia de recidivas, 4 tenían el tumor y 5 fallecieron. Las masas abdominales se describieron como las más grandes.

Clínicamente se han informado pacientes asintomáticos, en los cuales el hallazgo ha sido fortuito al realizar examen radiológico o se describe lesión previa, ya sea inflamatoria, vascular o quirúrgica. La fiebre, pérdida de peso, y el dolor, constituyen el cuadro clínico. Los análisis de laboratorio reflejan anemia,

hipergammaglobulinemia policlonal, trombocitosis y eritrosedimentación acelerada (16). Los hallazgos radiológicos no son característicos, y el diagnóstico definitivo requiere intervención quirúrgica o biopsia aspirativa con aguja fina, aunque el ultrasonido y la tomografía con contraste revelan masas hipodensas que pueden tener calcificación central, con un halo perilesional correspondiente a la cápsula fibrosa; y la lesión toma menos el contraste que el parénquima normal. Todos estos datos facilitan el juicio clínico; además, mediante la biopsia percutánea, se puede hacer el diagnóstico en el caso del hígado. Macroscópicamente, se presenta como masa única o múltiple, bien circunscritas, que pueden medir varios centímetros, encapsuladas, firmes, blancas con bordes infiltrantes y cambios focalesmixoides. Se describen tres patrones histológicos básicos: uno de ellos muestra cambios mixoides, vasculares y áreas inflamatorias que recuerdan fascitis nodular; el segundo, células fusiformes compactas con células inflamatorias entremezcladas (infiltrado de células plasmáticas y eosinófilos, que hace pensar en histiocitoma); y el tercero, el aspecto de una placa densa que recuerda un desmoide o una cicatriz de tejido colágeno muy denso.

La inmunohistoquímica revela que la población de células inflamatorias es policlonal, es decir, produce inmunoglobulinas G, M y A; esto expresa benignidad, porque las neoplasias malignas son monoclonales. Las células son vimentina positivas, actina músculo específica positiva, actina músculo liso positiva, desmina positiva, citoqueratina negativa y antígeno de membrana epitelial negativa. Ultra estructuralmente se demuestra la existencia de componente miofibroblástico, con abundante retículo endoplásmico rugoso, filamentos citoplasmáticos y cuerpos densos. La citometría de flujo demuestra un patrón diploide de crecimiento del ADN, lo que indica lesión benigna (17).

Conclusión.-

El Pseudo tumor pulmonar es una entidad rara, con frecuencia ocurre en niños y puede alcanzar tamaños considerables e incluso producir invasión local, precisando resecciones quirúrgicas importantes. La cirugía de estas lesiones, cuando es posible realizarla; ya sea resección en cuña, lobectomía ó neumonectomía, proporciona un diagnóstico firme y pronta curación. La resección completa de la lesión es segura y lleva a una excelente supervivencia.

Bibliografía

- 1.- Goldert ZV, Pletnev SD. On Pulmonary "Pseudotumors" Neoplasm 1967;14:189-98.
- 2.- Brunn H. Two interesting benign lung tumors of contradictory histopathology: remarks on the necessity of maintaining chest tumor registry. J thorac Surg 1999;9:119-131.
- 3.- Fish A, Brodey P. Plasma Cell Granuloma of Kidney. 1999; 8: 89-91.
- 4.- Agrons GA, Rosado de Christenson ML, Kirejczyk. WM, Conram RM, Stocker JT Pulmonary inflammatory Pseudotumor: Radiología features. Radiology 1998; 206: 511-8.



- 5.- Cerfolio R, Allen M, Nascimento A, Deschamps C, Trastek V, Miller D, et al. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann thorac surg.* 1999; 67: 933-6.
- 6.- Alexion C, Obuszko Z, Biggs D, Morgan W. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 448-50.
- 7.- Netto; José Murillo B, Perez Luis M, Kelly, David R Joseph. *Pediatre inflammatory bladder tumors.* 1999-162: 1424-29.
8. Vanderheyden M, Van Meerbeeck J, Van Bouwel E, Bosmans V, Colpaert C, Ramael M, et al. A rare case of inflammatory pseudotumour of the bronchus, occurring in an achondroplastic woman. *Eur Respir J* 1994;7:826-8.
9. Valerie G, McFadden S, Pinto A, Boag G, Sigalet D. Leiomyoma of the esofagus associated with bronchial obstruction owing to inflammatory pseudotumor in a child. *J Pediatr Surg* 2000; 35:771-4
10. Ramos V, Prieto M, Navarro M, Camañas A, Saiz V, Vera-Sempere FJ. Seudo tumor inflamatorio pulmonar. Diagnóstico mediante punción transtorácica. *Arch Bronconeumol* 1994; 30:215-8.
11. Díez Piña JM, Fernández E, Sáez G, Cañizares F, Marín JL, López A. Seudo tumor inflamatorio multifocal de pulmón con buena respuesta a corticoides. *Arch Bronconeumol* 1998; 34:102-5.
12. Matsubara O, Tan-Liu NS, Kenney RM, Mark EJ. Inflammatory pseudotumours of the lung: progresion from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma. *Hum Pathol* 1988;19:807-14
13. Bumber Z, Jurlina M, Manojlovic S, Jakic-Razumovic J.. Inflammatory pseudotumor of the traquea. *J Pediatr Surg* 2001; 36:631-4
14. Agrons G, Rosado-de-Christenson M, Kirejczyk W, Conran R, Stocker J. Pulmonary inflammatory pseudotumor: radiologic features. *Radiology* 1998;206:511-8.
15. Mandelbaum I, Brashear RE, Hull MT.. Surgical treatment and course of pulmonary pseudotumor plasma cell granuloma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:77-82.
16. Pearl M.. Postinflammatory pseudotumor of the lung in children. *Radiology* 1972; 105:391-5
17. Congreado M, Girón JC, Jiménez R, Arroyo A, Arenas C, Ayarra J, et al. Utilidad de la cirugía video - toracoscópica en el diagnóstico de los nódulos pulmonares solitarios. *Arch Bronconeumol* 2002; 38:415-20

Del Editor

INSTRUCCIONES PARA CARTAS AL EDITOR

Las cartas al editor son consideradas para su publicación si tratan temas dentro de los lineamientos generales de "ONCOLOGÍA" o si comentan artículos de los números previos.

Las cartas deben escribirse a doble espacio sin exceder las 300 palabras. Se puede listar hasta cinco referencias bibliográficas y 1 figura o tabla. Por favor, incluya los datos completos del autor con su filiación, dirección, teléfono, fax, e-mail.

Nuestra dirección es:
 Editor, Revista "ONCOLOGÍA"
 Av. Pedro J. Menéndez Gilbert
 Apt. Postal No. 5255 / ó 3623
 Guayaquil - Ecuador

Fax: (593-4) 2293366 - 2287151
 e-mail: editor@solca.med.ec
 jasanche@msn.com

