

Seudotumor inflamatorio pulmonar de localización intraparenquimatosa

C. Payá Llorens^a, J.M. Galbis Caravajal^b, J.J. Mafé Madueño^b, B. Baschwitz Gómez^b, J.M. Rodríguez-Paniagua^b y C. Alenda González^c

^aServicio de Neumología. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

^bServicio de Cirugía Torácica. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante. España.

Los tumores seudoinflamatorios son una rara entidad que en ocasiones afecta al parénquima pulmonar. Su diagnóstico clínico es variado, siendo un hallazgo casual en casi la mitad de los casos. Entraña una difícil decisión en cuanto a la mejor opción terapéutica, ya que el diagnóstico de certeza se establece tras el estudio de la pieza quirúrgica.

Presentamos nuestra experiencia con el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y seguimiento de 4 casos de tumores seudoinflamatorios de localización intraparenquimatosa tratados mediante resección quirúrgica (por toracotomía o cirugía videotoracoscópica) con buenos resultados tras la resección completa.

Palabras clave: *Seudotumor inflamatorio. Tumor benigno pulmonar. Cirugía videotoracoscópica.*

Intraparenchymal Pulmonary Inflammatory Pseudotumors

Inflammatory pseudotumors are rare entities which occasionally affect the pulmonary parenchyma. Their clinical diagnosis arises in a variety of ways and half the time they are detected by chance. Deciding on a therapeutic approach is difficult because a firm diagnosis is established only after studying the excised tissue.

We describe our experience with the diagnosis, surgical treatment, and follow up of 4 cases of inflammatory pseudotumor located in the pulmonary parenchyma and treated by surgical resection (by thoracotomy or video assisted thoracoscopic surgery) with good outcomes following complete resection.

Key words: *Inflammatory pseudotumor. Benign pulmonary tumor. Video assisted thoracoscopic surgery (VATS).*

Introducción

El seudotumor inflamatorio de pulmón fue descrito por primera vez en 1973¹. Se trata de un tumor benigno de origen desconocido que aparece en la bibliografía con diversos nombres (tumor postinflamatorio, histiocitoma, xantoma, fibroxantoma, xantogranuloma, granuloma de células plasmáticas).

Presentamos nuestra experiencia con 4 casos clínicos ilustrativos de la diversidad de presentación clínica de esta patología. En todos ellos el examen anatomopatológico tras la exéresis quirúrgica permitió establecer el diagnóstico definitivo.

Casos clínicos

Caso 1

Varón de 27 años de edad, fumador de un paquete/año, que fue diagnosticado de asma bronquial extrínseca a los 4 años y se hallaba en tratamiento con agonistas beta-2 de corta duración a demanda. El paciente acudió a urgencias por dolor abdominal de características inespecíficas y autolimitado; en la radiografía

de tórax se descubrió un nódulo pulmonar en el lóbulo superior izquierdo, de 2 cm de diámetro mayor, con aparente lobulación, sin calcio en su interior y bien delimitado. La exploración física era normal, al igual que la analítica elemental de sangre, orina y la exploración funcional respiratoria. La reacción de Mantoux fue negativa a las 72 h. El cultivo, la coloración de Zielh y el cultivo de Löwenstein-Jensen de esputo fueron negativos. La tomografía axial computarizada (TAC) reveló ausencia de adenopatías, sin otros hallazgos añadidos a la radiografía. Se realizó biopsia transbronquial, tomando muestras del parénquima pulmonar a través del bronquio del segmento 2 izquierdo, con sangrado vivo, que sólo mostró inflamación crónica. El estudio microbiológico y citológico del cepillado y aspirado bronquiales no arrojó resultados concluyentes.

Los marcadores tumorales, incluyendo alfafetoproteína, β -HCG y gonadotropina coriónica, fueron negativos. Ante una tumoración pulmonar sin filiar se decidió llevar a cabo una toracotomía diagnóstica, practicando segmentectomía atípica del nódulo de lóbulo superior izquierdo más linfadenectomía de las adenopatías mediastínicas.

En el estudio anatomopatológico se constató la presencia de una lesión constituida por células fusiformes en disposición arremolinada, sin atipia significativa, con imágenes ocasionales de mitosis (1-2 por 10 campos de gran aumento); se entremezclaban células gigantes multinucleadas de distribución irregular, elementos inflamatorios y focos de xantomización; los márgenes de crecimiento eran compresivos, y la resección, completa.

Correspondencia: Dra. C. Payá Llorens.
 Avda. Pintor Xavier Soler, 7, torre D. 6.º A. 03015 Alicante. España.
 Correo electrónico: cecilia_payaya@hotmail.com

Recibido: 18-3-2003; aceptado para su publicación: 8-4-2003.

El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células proliferativas para vimentina y alfaactina, y negatividad para desmina, queratinas, CD34, proteína P53, BCL-2. Con KI67 la actividad proliferativa estimada fue del 18%. Los hallazgos correspondieron a un seudotumor inflamatorio de tipo fibrohistiocítico.

Caso 2

Varón de 22 años de edad, de origen ecuatoriano, que residía desde hacía año y medio en España, sin antecedentes médicoquirúrgicos de interés. No refería hábitos tóxicos. Manifestó que en los días previos a su ingreso había presentado hemoptisis de escasa cuantía (10 ml/día), sin disnea ni síndrome constitucional asociado. En la exploración el paciente presentaba pitiriasis alba.

En la radiografía de tórax se apreciaba un nódulo paracardial derecho, además de un discreto infiltrado perihiliar izquierdo. En la TAC realizada se observaba una imagen nodular adyacente a la pared anterior del hemitórax derecho, indicativa de patología inflamatoria.

En la analítica sanguínea básica tan sólo destacaba una discreta eosinofilia. Se solicitó coprocultivo, que fue negativo, al igual que la serología para el virus de la deficiencia humana y toxoplasma. No había hidatidosis. Los marcadores tumorales, incluida la β -HCG, eran normales.

La fibrobroncoscopia no aportó resultados concluyentes, y tampoco la punción-aspiración con aguja fina transtorácica. Se decidió la exéresis de la lesión nodular localizada en el lóbulo medio y toma de biopsia del parénquima pulmonar del adyacente del lóbulo medio mediante videotoroscopia.

El estudio anatomopatológico constató la presencia de un nódulo en el lóbulo medio con márgenes bien definidos y constituido por tejido conectivo con hialinización tipo queloides, con leve infiltrado linfoplasmocitario intralesional y presencia de folículos linfoides en la región periférica y calcificaciones focales. No se observaron granulomas, necrosis ni microorganismos con las técnicas histoquímicas (Grocott, Giemsa, PAS, rojo Congo); todo esto concordaba con la existencia de un granuloma pulmonar hialinizante.

Caso 3

Varón de 40 años de edad, fumador de 10 paquetes/año. En el estudio preoperatorio se descubrió un nódulo en lóbulo superior derecho (LSD) de aproximadamente 2 cm, dishomogéneo y de bordes pobremente definidos, sin clínica acompañante. La exploración física estaba dentro de la normalidad, al igual que la analítica sanguínea y los marcadores tumorales. La espirometría presentaba valores dentro de la normalidad. Se solicitó una TAC torácica donde se confirmó la lesión nodular de 1,7 cm de tamaño, en el segmento anterior del LSD, de alta densidad, con contorno espiculado, con algún contacto con la pleura parietal axilar y visceral del mediastino. No se apreciaban adenopatías ni otros indicios de afectación mediastínica; el hígado y suprarrenales eran normales. La fibrobroncoscopia informó de signos de inflamación aguda generalizada; el cepillado y biopsia bronquiales fueron negativos para malignidad. Se decidió realizar una punción-aspiración con aguja fina transtorácica, que tampoco proporcionó resultados concluyentes.

Se decidió llevar a cabo una intervención quirúrgica para alcanzar un diagnóstico definitivo de la lesión. Mediante una toracotomía posterolateral derecha se practicó resección atípica del tumor, con informe intraoperatorio de nódulo fibroso sin evidencia de malignidad.

En el estudio anatomopatológico se constató proliferación fusocelular benigna compatible con seudotumor inflamatorio. Microscópicamente se apreciaba una proliferación bien deli-

mitada, constituida por células fusiformes dispuestas en haces y entremezcladas con gruesos haces de colágeno hialinizado; también había acumulaciones de células inflamatorias de predominio linfoplasmocitoide; no había actividad mitótica. En la periferia del tumor se observaba abundante componente bronquioloalveolar. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para vimentina y focalmente para CD99 y alfaactina; el CD34 era negativo. Se estableció el diagnóstico de seudotumor inflamatorio, variante fibrohistiocitaria.

Caso 4

Varón de 62 años de edad, fumador activo de 63 paquetes/año, sin antecedentes médicos de interés. Entre sus antecedentes quirúrgicos destacaba la intervención, en 1993, de un lipoma atípico de gran tamaño en el muslo derecho; en 1995 fue intervenido de leishmaniasis cutánea en la nariz. El paciente refería haber presentado, en las tres semanas previas a su ingreso, tos con escasa expectoración mucosa y opresión torácica que aumentaba con los movimientos respiratorios y se calmaba con analgesia, con varios episodios de epistaxis y algún esputo aislado con estrías hemáticas. En el último año venía presentando pérdida de peso no cuantificada, sin astenia ni anorexia acompañantes. La exploración física era normal. La analítica sanguínea y de coagulación no presentaba alteraciones. En la espirometría existía una disfunción ventilatoria obstructiva leve.

En la radiografía de tórax se apreció un aumento de densidad en el vértice derecho, mal delimitado, con broncograma aéreo en su interior, pérdida de volumen del LSD y aumento hiliar derecho. Se realizó TAC torácica donde se apreció una masa de 5 cm de diámetro en el LSD de contorno espiculado, acompañada de engrosamiento pleural adyacente, así como adenopatías mediastínicas de 1 y 1,5 cm en el espacio retrocava paratraqueal y un nódulo sólido adrenal izquierdo de 2,5 cm. Con estos datos se optó por realizar una resonancia magnética para estudio suprarrenal, que informó de lesión altamente indicativa de adenoma. El estudio bacteriológico del esputo fue negativo para Zielh y Löwenstein-Jensen. La broncoscopia visualizó signos de inflamación crónica agudizada en la tráquea y el árbol bronquial sin apreciar lesiones endobronquiales; los resultados del aspirado, cepillado y biopsia bronquiales fueron negativos para malignidad, así como el estudio de bacteriología.

Se realizaron tres punciones-aspiraciones con aguja fina torácicas para filiar la lesión y fue la tercera la que hizo sospechar el diagnóstico de seudotumor inflamatorio. Ante estos resultados se decidió exploración quirúrgica del tórax. Mediante toracotomía posterolateral derecha se resecaron dos nódulos en el lóbulo inferior derecho y se apreció un tumor de gran tamaño que se extendía al hilio y ocupaba la casi totalidad del LSD, procediéndose a realizar lobectomía superior derecha reglada y linfadenectomía mediastínica. El estudio anatomopatológico informó de una formación nodular de límites imprecisos de 5 cm constituida por tejido blanco grisáceo con áreas negruzcas y de consistencia media elástica, que se situaba a 3 cm del margen quirúrgico bronquial. La lesión correspondía a un seudotumor inflamatorio constituido por células inflamatorias, macrófagos, fibroblastos y tejido conectivo que adoptaba un patrón estoriforme. En el espesor del tumor existían elementos vasculares y de epitelio bronquioloalveolar. En la periferia se observaba neumonía organizada y paquipleuritis.

En el lóbulo inferior derecho se identificó un hamartoma condroide con neumonía organizada perilesional y se hallaron otros dos nódulos microscópicos tras cortar la pieza, correspondientes a neumonía organizada y a un seudotumor inflamatorio (8 mm). Los ganglios linfáticos remitidos mostraban hiperplasia reactiva, con antracosis.

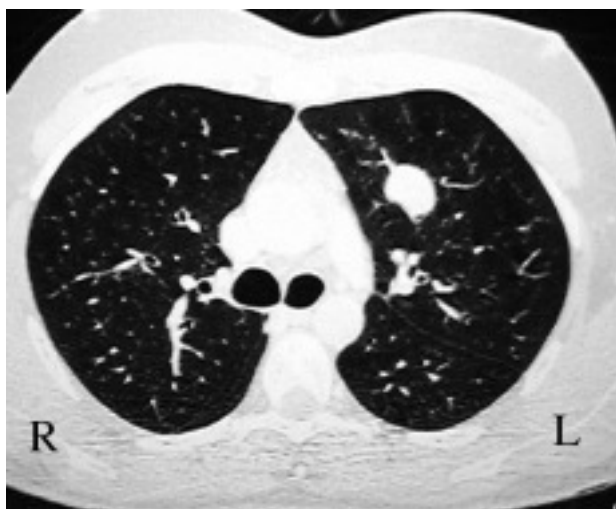


Fig. 1. Tomografía axial computarizada torácica donde se aprecia una lesión intraparenquimatosa pulmonar bien delimitada, cuyo diagnóstico tras la cirugía fue deseudotumor inflamatorio.

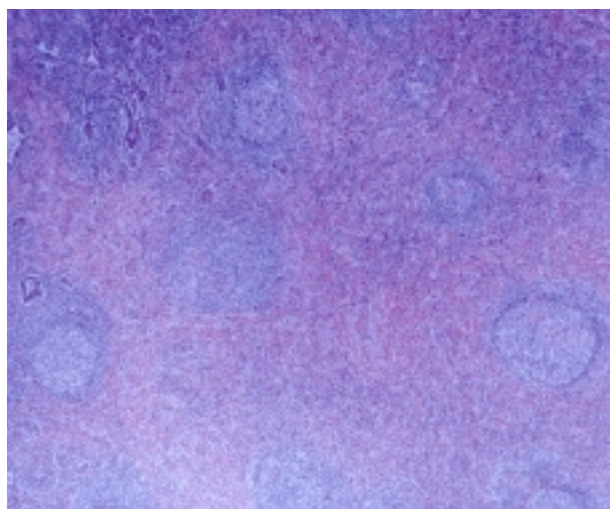


Fig. 2. Visión microscópica de unseudotumor inflamatorio donde se observa parénquima pulmonar sustituido por área de fibrosis con folículos linfoides.

Discusión

Losseudotumores inflamatorios de pulmón son raros, representando el 0,7% de las tumoraciones pulmonares², sin que exista predisposición por sexo o raza. Más de la mitad de los pacientes tienen una edad inferior a 40 años, y el 15%, entre 1 y 10 años³. 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^{4,5}. 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-amari-llenta o grisácea al corte. La mayoría se encuentra en el parénquima pulmonar (fig. 1), pero en ocasiones son endobronquiales² y pueden causar obstrucción. Menos del 5% invade el mediastino y la pared torácica¹.

Microscópicamente (fig. 2) 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 plasmáticas⁵⁻⁶.

Los estudios de inmunohistoquímica han demostrado la naturaleza policlonal de las células plasmáticas, con predominio de la IgG. Dependiendo del tipo celular predominante, losseudotumores inflamatorios se dividen en tres grupos: tipo neumonía organizada con predominio fibroblástico, histiocitoma fibroso y linfoplas-mocítico^{7,8}.

Muchos pacientes son asintomáticos y elseudotumor inflamatorio se descubre de forma casual en una radio-grafía realizada por otra causa, tal como ocurrió en la mitad de los casos que presentamos. Si el paciente pre-senta síntomas, éstos pueden ser tos, hemoptisis, disnea y dolor torácico.

Radiológicamente se presenta como un nódulo pul-monar 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 neumo-nitis obstructiva. Los casos que aportamos fueron ex-clusivamente intraparenquimatosos, sin afectación en-dobronquial.

En una revisión de 60 pacientes conseudotumores inflamatorios, se observó que en el 87% éstos aparecían como nódulos o masa periféricos solitarios, un 5% como nódulos múltiples y, el resto, como masas mediastíni-cas, tumor endotraqueal en un caso, tumor endobron-quial o masa pleural de límites netos. Los tumores tenían más de 3 cm de diámetro en 31 pacientes; se identificó

TABLA I
Características clínicas de los pacientes

Caso	Edad (años)	Sexo	Clínica	Patrón radiológico	Localización	Tamaño (cm)	Tratamiento
1	27	Varón	Asintomático	Nódulo	LSI	2	Segmentectomía
2	22	Varón	Hemoptisis	Nódulo	LM	2,5	Segmentectomía
3	40	Varón	Asintomático	Nódulo	LSD	1,7	Segmentectomía
4	62	Varón	Tos + esputo hemoptico	Masa	LSD	5	Lobectomía

LSI: lóbulo superior izquierdo; LM: lóbulo medio; LSD: lóbulo superior derecho.

afectación secundaria de la luz de las vías aéreas por una lesión parenquimatosa en 6 pacientes y atelectasias lobulares en 5. Aparecieron linfadenopatía hiliar o mediastínica y derrame pleural en un pequeño número de casos⁹.

En el seguimiento prolongado no se observa ningún cambio en el tamaño ni en la configuración de estas lesiones. Algunas aumentan de tamaño con el tiempo, a veces con rapidez¹. En algunos pacientes en los que el diagnóstico se estableció sólo con biopsia, se constató que existía regresión de las lesiones tras tratamiento con corticoides o sin él¹⁰; sin embargo, otros presentaron una recidiva tras la resección quirúrgica completa aparente. Además, en una minoría de pacientes existe un comportamiento local agresivo con infiltración de los vasos pulmonares, de la pared torácica o del mediastino¹¹. Según algunos autores, el diagnóstico mediante biopsia transbronquial o punción transtorácica con frecuencia lleva a confundir el seudotumor con neoplasias fibrohistiocitarias, linfoma de Hodgkin, carcinoma primario de pulmón o fibrosis mediastínica, por lo que son innecesarias de forma prequirúrgica, y estos autores proponen la resección completa de la lesión tanto para el diagnóstico como para el tratamiento.

Dichos autores comentan que la resección en cuña es adecuada si la resección es completa; la lobectomía estaría justificada si se requiriese extirpar la totalidad del tumor siempre que la capacidad funcional del paciente lo permita¹².

La pronta y completa resección quirúrgica del seudotumor inflamatorio supone la mejor opción de tratamiento para excluir malignidad y conseguir la curación del paciente. Retrasar el diagnóstico y el tratamiento puede incrementar considerablemente la magnitud de la intervención quirúrgica requerida¹³. Entre las estrategias para el diagnóstico y tratamiento de los nódulos pulmonares solitarios indeterminados, se utiliza cada vez más la cirugía videotoracoscópica, ya que las lesiones pueden ser extirpadas fácilmente por esta vía para obtener un diagnóstico y además, si se necesita realizar una intervención oncológica, se puede llevar a cabo en el mismo acto quirúrgico.

Según Congreado et al¹⁴ la biopsia toracoscópica, comparada con la realizada por toracotomía, supone una morbilidad y mortalidad menores; en su estudio, la cirugía videotoracoscópica fue diagnóstica en el 98,3% de los casos, tratándose de seudotumor inflamatorio en 14 casos. Nosotros compartimos la opinión de estos autores y decidimos practicar cirugía en los pacientes con sospecha clínica o anatomopatológica de tumor seudoinflamatorio. Además, en uno de los casos de los aquí presentados, pudimos proceder a la resección por cirugía videoasistida, debido al tamaño de la lesión y al no estar indicada, en esta patología, la linfadenectomía mediastínica.

Los tratamientos alternativos a la cirugía, como la radioterapia, la quimioterapia y los esteroides⁶, pueden tener un lugar en el caso de resección quirúrgica incompleta, enfermedad multifocal, recurrencia tumoral pos-

quirúrgica o contraindicaciones para la resección pulmonar en el individuo¹³. En el caso número 4 se encontró un segundo tumor seudoinflamatorio (microscópico) al seccionar la pieza el patólogo, y aunque está descrita la afectación de dos o más órganos por la enfermedad (tales como el cerebro o el hígado), en nuestra serie no hemos encontrado diseminación de la enfermedad más que en el caso comentado, y sólo en la zona intralobar pulmonar.

Los 4 pacientes estudiados evolucionaron sin presentar complicaciones en el postoperatorio y en la actualidad, tras un año de evolución, se encuentran libres de enfermedad.

En conclusión, el seudotumor inflamatorio es una entidad rara. Con frecuencia ocurre en niños, puede alcanzar tamaños considerables y producir invasión local, precisando resecciones quirúrgicas importantes. La cirugía de estas lesiones, cuando es posible realizarla, ya sea resección en cuña, lobectomía o neumonectomía, proporciona un diagnóstico firme y una pronta curación. La resección completa de la lesión es segura y lleva a una excelente supervivencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bahadori M, Liebow A. Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1973;31:191-208.
2. Oteo JF, Yebra M, Varela A, Berrocal E, Pérez M, Ramón y Cajal S. Seudotumor inflamatorio endobronquial. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch Bronconeumol* 1994;30:52-5.
3. Vanderheyden M, Van Meerbeek 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.
4. 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.
5. Ramos V, Prieto M, Navarro M, Camañas A, Saiz V, Vera-Sempere FJ. Seudotumor inflamatorio pulmonar. Diagnóstico mediante punción transtorácica. *Arch Bronconeumol* 1994;30:215-8.
6. Díez Piña JM, Fernández E, Sáez G, Cañizares F, Marín JL, López A. Seudotumor inflamatorio multifocal de pulmón con buena respuesta a corticoides. *Arch Bronconeumol* 1998;34:102-5.
7. Matsubara O, Tan-Liu NS, Kenney RM, Mark EJ. Inflammatory pseudotumors of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma. *Hum Pathol* 1988;19:807-14.
8. Bumber Z, Jurlina M, Manojlovic S, Jakic-Razumovic J. Inflammatory pseudotumor of the trachea. *J Pediatr Surg* 2001;36:631-4.
9. Agrons G, Rosado-de-Christenson M, Kirejczyk W, Conran R, Stocker J. Pulmonary inflammatory pseudotumor: radiologic features. *Radiology* 1998;206:511-8.
10. Mandelbaum I, Brashear RE, Hull MT. Surgical treatment and course of pulmonary pseudotumor plasma cell granuloma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:77-82.
11. Pearl M. Postinflammatory pseudotumor of the lung in children. *Radiology* 1972;105:391-5.
12. 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.
13. Alexiou C, Obuszko Z, Beggs D, Morgan W. Inflammatory pseudotumor of the lung. *Ann Thorac Surg* 1998;66:948-50.
14. Congreado M, Girón JC, Jiménez R, Arroyo A, Arenas C, Ayarra J, et al. Utilidad de la cirugía videotoracoscópica en el diagnóstico de los nódulos pulmonares solitarios. *Arch Bronconeumol* 2002;38:415-20.