

Figura 2. Tomografía computarizada sin contraste intravenoso, que evidencia una nodulación sólida y homogénea con ventana de mediastino (a), con bordes espiculados y signo de la “cola pleural” (flecha negra) con ventana de parénquima (b).

para citoqueratina y vimentina⁴. La expresividad de la proteína SYT-SSX1 se ha relacionado con un peor pronóstico⁵. El tratamiento se sustenta en la combinación de cirugía y poliquimioterapia. Se pretende la resección económica pulmonar, ante la posibilidad de futuras recidivas. Se estiman cifras de supervivencia del 40-57% a los 5 años y del 30% a los 10, siendo factores de buen pronóstico el tamaño inferior a 5 cm, una histología de predominio epitelial y la localización periférica⁶.

Bibliografía

- Suárez J, Rodríguez C, Montero C, Vereá H. Sarcoma de Ewing pulmonar/tumor neuroectodérmico primitivo (PNET): aportación de un caso y revisión de la bibliografía. Arch Bronconeumol. En prensa.
- Montero C, Valiño P, Souto A, Fernández MD, Suárez J, Vereá H. Tratamiento endoscópico de metástasis en bronquios principales de sarcoma: aportación de 2 casos. Arch Bronconeumol. 2009, doi: 10.1016/j.arbres.2009.03.009.
- Cakir O, Topal U, Bayram AS, Tolunay S. Sarcomas: rare primary malignant tumors of the thorax. Diagn Interv Radiol. 2005;11:23-7.
- Jiang J, Zhou J, Ding W. Primary pulmonary synovial sarcoma, a rare primary lung neoplasm: two case reports and review of the current literature. Respirology. 2008;13:748-50.

- Hosono T, Hironaka M, Kobayashi A, Yamasawa H, Bando M, Ohno S, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma confirmed by molecular detection of SYT-SSX1 fusion gene transcripts: a case report and review of the literature. Jpn J Clin Oncol. 2005;35:274-9.
- Haro M, Baldo X, Rubio M, Sebastián F, Viñas G, Bernadó L. Sarcoma sinovial pulmonar primario. Presentación y diagnóstico de dos casos. Arch Bronconeumol. 2003;39:136-8.

Ángel Daniel Domínguez-Pérez *, Clara Inés Ruiz-Guerrero y María Alcázar Iribarren-Marín

Unidad de Gestión Clínica de Radiodiagnóstico, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drdominguezperez@hotmail.com (Á.D. Domínguez-Pérez).

doi:10.1016/j.arbres.2009.09.014

Tumor miofibroblástico inflamatorio pulmonar: un diagnóstico confuso

Pulmonary Inflammatory Myofibroblastic Tumour: a Confusing Diagnosis

Sr. Director:

A pesar de que los carcinomas malignos constituyen la mayoría de las neoplasias pulmonares, una amplia variedad de tumores raros aparecen de forma esporádica en el pulmón. Entre éstos, los tumores miofibroblásticos inflamatorios (TMI) se han descrito habitualmente como lesiones únicas, bien definidas, de aspecto benigno¹, que aparecen con mayor frecuencia en la edad pediátrica²⁻⁴. Mediante la descripción de 2 casos de presentación radiológica atípica, discutimos su amplia gama de presentación radiológica y su ocasional comportamiento agresivo.

En la figura 1a se muestra el estudio inicial de tomografía computarizada (TAC) torácica de un varón de 51 años con neumonías recurrentes. Se observa una masa hilar derecha espiculada que produce una discreta compresión extrínseca sobre los bronquios del lóbulo medio y del lóbulo inferior izquierdo. Había

adenopatías paratraqueales derechas bajas (no mostradas). La punción aspirativa con aguja fina transtorácica guiada por TAC demostró únicamente la presencia de células inflamatorias. Se llevó a cabo una neumonectomía, con el posterior diagnóstico patológico de TMI. Nueve meses después se detectó una recurrencia pulmonar contralateral, que se controló con corticoides (fig. 1b). En una larga serie de TMI torácicos, Agrons et al¹ describen que sólo el 20% de éstos presentan bordes espiculados. El compromiso bronquial secundario a una lesión del parénquima pulmonar ocurre en el 10% de los casos, y la presencia de adenopatías en sólo el 7%. En otra serie⁴ de 23 pacientes no se describe ningún caso con adenopatías mediastínicas. El diagnóstico diferencial de una masa espiculada es amplio. En el adulto, se debe descartar en primer lugar una neoplasia primaria o una metástasis. En un niño, una lesión de estas características representa de forma más probable un TMI, en especial si no hay otros signos de malignidad¹. Desde el punto de vista radiológico, una lesión espiculada con aporte arterial puede ser indistinguible de un secuestro pulmonar intralobular¹.

En la figura 1c se muestran unos cortes axiales de TAC de un varón de 30 años con historia de tos y expectoración de 5 meses. En el bronquio del lóbulo inferior derecho se observa una lesión endobronquial parcialmente calcificada que produce una atelectasia

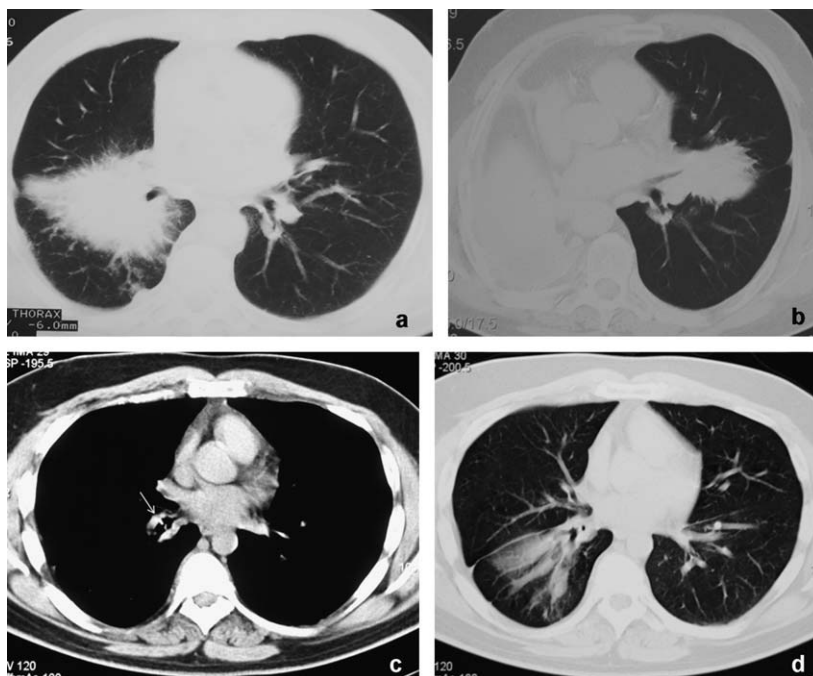


Figura 1. Caso 1: tomografía computarizada de tórax (a) con contraste que muestra una masa espiculada de gran tamaño alrededor del bronquio intermedio; 9 meses después (b) se detecta una masa espiculada contralateral que entra en contacto con el bronquio de la llingua. El paciente fue tratado con prednisona. Caso 2: la tomografía computarizada torácica (c) muestra una lesión endobronquial con calcificaciones puntiformes en el bronquio lobular inferior (flecha), que produce una atelectasia parcial postobstruiva del lóbulo inferior derecho (d).

lobular parcial con bronquiectasias. La biopsia demostró una reacción inflamatoria inespecífica. Tras realizar una lobectomía del lóbulo inferior derecho se obtuvo el diagnóstico de TMI (fig. 1d). Los TMI torácicos endobronquiales son extremadamente infrecuentes¹, no así la presencia de calcio intralesional, que puede ocurrir hasta en un 15% de las lesiones del parénquima. El TMI endobronquial puede simular un tumor carcinoide, carcinoma adenoide quístico o carcinoma mucoepidermoide. La presencia de calcificaciones en una lesión pulmonar orienta a granuloma o hamartoma¹.

Algunos autores postulan que el TMI es un proceso no neoplásico resultado de la proliferación descontrolada de células inflamatorias^{2,5}. La causa de esta desregulación es desconocida, pero ciertas publicaciones concluyen que se trata de una respuesta inmunitaria secundaria a infección, traumatismo o cirugía previa⁵. De hecho, hay antecedentes recientes de neumonía o infección del aparato respiratorio inferior en aproximadamente un 20-30% de los pacientes^{1,4}, asociación que encontramos en nuestros 2 casos. El TMI presenta en ocasiones un comportamiento agresivo que hace difícil distinguirlo radiológicamente de una neoplasia maligna^{1,2}. Sobre esta base, otros autores defienden que el TMI es un fibrosarcoma de bajo grado con una reacción inflamatoria heterogénea asociada^{2,5}. La última clasificación de tumores pulmonares de la Organización Mundial de la Salud ubica esta entidad dentro de los tumores mesenquimales⁵ y la denomina "tumor miofibroblástico pulmonar". El TMI también se conoce como seudotumor inflamatorio o granuloma de células plasmáticas¹⁻⁶.

Debido a su baja frecuencia y a su amplio espectro de manifestaciones radiológicas, los TMIs son difíciles de diagnosticar. La punción aspirativa con aguja fina y la biopsia con aguja gruesa muestran habitualmente hallazgos inespecíficos que no permiten diagnosticar la enfermedad ni descartar malignidad⁶, por lo que la lesión suele resecarse. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección no sólo para excluir malignidad, sino también para la curación completa^{3,4}. Cuando se consigue, la supervivencia a los 5 años es superior al 90%⁴.

Agradecimientos

Los autores agradecen la gentil colaboración del Dr. John Gaona, del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Valencia.

Bibliografía

1. Agrons GA, Rosado-de-Christenson ML, Kirejczyk WM, Conran RM, Stocker JT. Pulmonary inflammatory pseudotumor: radiologic features. *Radiology*. 1998;206:511-8.
2. Narla LD, Newman B, Spottswood SS, Narla S, Kolli R. Inflammatory pseudotumor. *Radiographics*. 2003;23:719-29.
3. Cerfolio RJ, Allen MS, Nascimento AG, Deschamps C, Trastek VF, Miller DL, et al. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:933-6.
4. Payá Llorens C, Galbis Caravajal JM, Mafé Madueño JJ, Baschwitz Gómez B, Rodríguez-Paniagua JM, Alenda González C. Intraparenchymal pulmonary inflammatory pseudotumors. *Arch Bronconeumol*. 2003;39:527-30.
5. Beasley MB, Brambilla E, Travis WD. The 2004 World Health Organization classification of lung tumors. *Semin Roentgenol*. 2005;40:90-7.
6. Copin MC, Gosselin BH, Ribet ME. Plasma cell granuloma of the lung: difficulties in diagnosis and prognosis. *Ann Thorac Surg*. 1996;61:1477-82.

Carlos Leiva-Salinas*, María Luisa Domingo y Lucía Flors

Servicio de Radiología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: leiva_carsal@gva.es (C. Leiva-Salinas).