

clínica más común. Es esta una enfermedad esporádica, grave, que predomina en el género masculino y en la cuarta década de la vida^{2,7}. La afectación del sistema nervioso central y del tejido subcutáneo puede aparecer hasta en un 30% y en un 15% de los casos^{5,7}, respectivamente.

Nuestra paciente tenía como factores de riesgo para la enfermedad por *Nocardia* la presencia de bronquiectasias y el uso crónico de corticoides inhalados. Los hallazgos radiológicos son variables e inespecíficos en forma de consolidaciones, nódulos difusos o masas que pueden cavitarse y, con menor frecuencia, derrame pleural, neumotórax y patrones intersticiales difusos^{4,6-11}, aunque hasta una tercera parte de los pacientes puede no tener evidencia radiológica de afectación pulmonar. Es una enfermedad curable, pero tiene una alta tasa de mortalidad, que puede llegar a ser mayor del 50% en los casos fulminantes^{6,12}. En pacientes con infección severa, sin afectación del sistema nervioso central, se recomienda iniciar trimetoprim-sulfametoxazol (15 mg/kg al día intravenoso), más amikacina (7,5 mg/kg intravenoso cada 12 h)⁹. El tratamiento inicial se debe administrar por vía intravenosa por lo menos durante 3-6 meses o hasta mejoría clínica documentada. En infección pulmonar severa se recomienda tratamiento durante 6 a 12 meses o más^{6,9,13}.

N. otitidiscaviarum suele ser resistente a trimetoprim-sulfametoxazol, pero habitualmente es sensible a amikacina y minociclina^{5,9}. Son pocos los casos reportados de pionesumotórax secundarios a *Nocardia*^{8,12,14,15}. Los que están descritos terminaron resolviéndose, probablemente por el diagnóstico más temprano del cuadro y al darse en pacientes más jóvenes (de 32, 47, 74 y 78 años). En nuestro caso la paciente falleció a pesar de haberse pautado una amplia cobertura antibiótica, que al final fue ajustada al antibiograma, quizá debido a la edad avanzada y a la detección tardía de las complicaciones.

Bibliografía

1. Kandi V. Human *Nocardia* infections: A review of pulmonary nocardiosis. *Cureus*. 2015;7:e304.
2. Betrán A, Villuendas MC, Rezusta A, Moles B, Rubio MC, Revillo MJ, et al. Cavitary pneumonia caused by *Nocardia otitidiscaviarum*. *Braz J Microbiol*. 2010;41:329-32.

3. Ramamoorthi K, Pruthvi BC, Rao NR, Belle J, Chawla K. Pulmonary nocardiosis due to *Nocardia otitidiscaviarum* in an immunocompetent host: A rare case report. *Asian Pac J Trop Med*. 2011;4:414-6.
4. Deepa R, Banu ST, Jayalakshmi G, Parveen JD. Pleuropulmonary nocardiosis due to *Nocardia otitidiscaviarum* in a debilitated host. *Indian J Pathol Microbiol*. 2016;59:240-2.
5. Wilson JW. Nocardiosis: Updates and clinical overview. *Mayo Clin Proc*. 2012;87:403-7.
6. Mehrian P, Esfandiari E, Karimi MA, Memari B. Computed tomography features of pulmonary nocardiosis in immunocompromised and immunocompetent patients. *Pol J Radiol*. 2015;80:13-7.
7. Patil M, Varghese CS, Rajagopalan JN. A fatal case of pulmonary nocardiosis. *BMJ Case Rep*. 2012:2012.
8. Gowrinath K, Das S, Ranjitham M, Sekhar U, Thanasekaraan V. Nocardial hydropneumothorax. *Indian J Chest Dis Allied Sci*. 2004;46:51-3.
9. Brown-Elliott BA, Brown JM, Conville PS, Wallace RJ. Clinical and laboratory features of the *Nocardia* spp. Based on current molecular taxonomy. *Clin Microbiol Rev*. 2006;19:259-82.
10. Tsujimoto N, Saraya T, Kikuchi K, Takata S, Kurjhara Y, Hiraoka S, et al. CT High resolution findings of patients with pulmonary nocardiosis. *J Thorac Dis*. 2012;4:577-82.
11. Chen J, Zhou H, Xu P, Zhang P, Ma S, Zhou J. Clinical and radiographic characteristics of pulmonary nocardiosis: Clues to earlier diagnosis. *PLoS One*. 2014;9:e90724.
12. Gupta E, Dhawan B, Thabab MM, Das BK, Sood S, Kapil A. Nocardia pyopneumothorax in an immunocompetent patient. *Indian J Med Res*. 2006;124:363-4.
13. Corti ME, Villafañe-Fiotti MF. Nocardiosis: A review. *Int J Infect Dis*. 2003;7:243-50.
14. Fujimoto R, Omasa M, Ishikawa H, Aoki M. Surgery of a nocardia lung abscess presenting as a tension pyopneumothorax. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2017;25:315-7.
15. Fullana J, García PA, Pellicer C. Absceso pulmonar e hidroneumotórax secundario a infección por *Nocardia*. *Arch Bronconeumol*. 1999;35:360-1.

Talía Scheelje Carabelli*, Violeta Esteban Ronda y Katry Hernández Moreno

Servicio de Neumología, Hospital Clínico Universitario, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: tscheelje@gmail.com (T. Scheelje Carabelli).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.03.020>

0300-2896/

© 2018 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor de células gigantes primario de pulmón



Primary Pulmonary Giant Cell Tumor

Estimado Director:

La Organización Mundial de la Salud define el tumor de células gigantes (TCG) óseo como una neoplasia ósea primaria benigna pero localmente agresiva compuesta por una proliferación de células mononucleares entre las que se encuentran dispersas numerosos macrófagos y células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto¹. Existen formas de TCG extraóseas con histología superponible a los TCG del hueso. En localización pulmonar estos tumores son excepcionales. Presentamos un caso de un TCG primario pulmonar, de comportamiento agresivo.

Se trataba de un paciente varón de 80 años, exfumador de 50 paquetes/año, en estudio por hemoptisis. En las pruebas de imagen (TAC) se identificó una masa pulmonar derecha de 8 × 5 × 5 cm, de bordes polilobulados, sólida, hipodensa, que captaba contraste de manera homogénea, situada en la confluencia de las cisuras mayor y menor derechas, infrahiliar, centrada en lóbulo medio, aunque con lobulaciones que invadían el segmento apical LID y el segmento anterior LSD, sugestiva de neoplasia broncopulmonar primaria.

En la PET-TAC preoperatoria no existía evidencia de enfermedad metastásica. Se realizó neumectomía derecha con linfadenectomía aortopulmonar y subcarinal con un postoperatorio favorable.

El estudio macroscópico de la pieza puso de manifiesto una masa multinodular de aspecto hemorrágico, de 7,6 cm, localizada principalmente en lóbulo medio, con un nódulo satélite de 1,4 cm en el mismo lóbulo. Histológicamente el tumor estaba constituido por una proliferación de patrón sólido con células mononucleares de tamaño medio y citoplasma eosinófilo. Los núcleos eran redondos u ovales, de cromatina finamente granular y presencia de nucléolos pequeños sin atipia citológica ni figuras de mitosis. Existían, además, numerosas células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto (fig. 1A), muchas de ellas con numerosos núcleos (fig. 1B) sin atipia ni actividad mitótica significativa. Tras un amplio muestreo de la pieza, no se identificó componente de carcinoma, de sarcoma ni de otros tipos tumorales.

El estudio inmunohistoquímico fue positivo solo para CD68, tanto el componente mononuclear como las células gigantes de tipo osteoclasto (fig. 1C). La inmunorreacción resultó negativa para amplia batería de marcadores epiteliales (CK7, CK20, panCK [AE1/AE3], antígeno de membrana epitelial, CK34BE12), actina, desmina, CD34, TTF1, napsina, S100. Con estos datos, el diagnóstico fue de TCG.

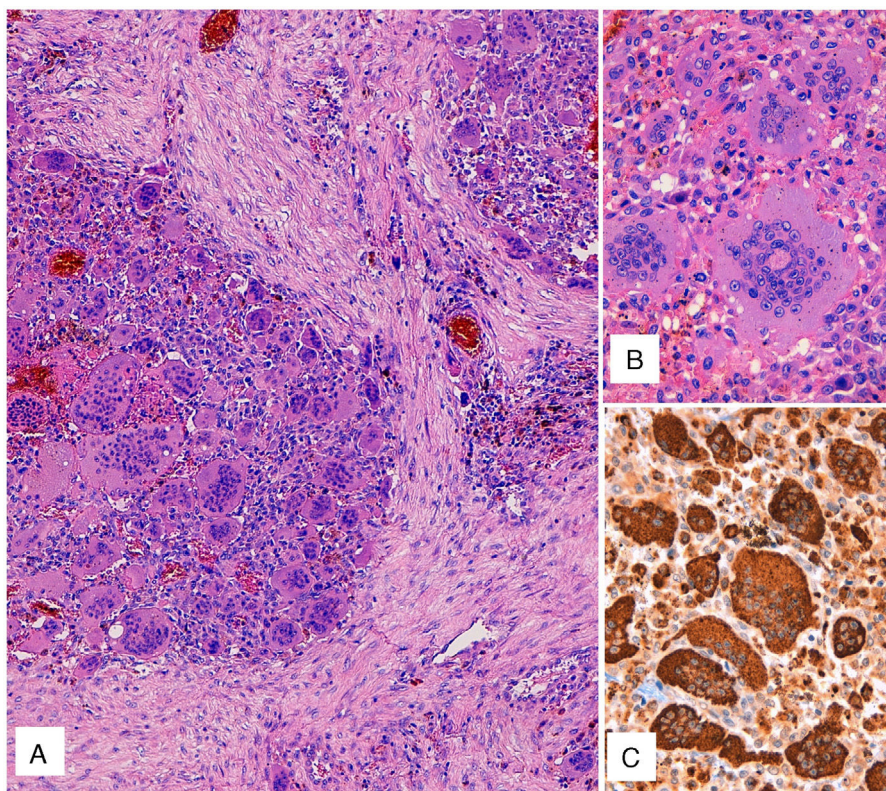


Figura 1. A) Tinción con hematoxilina-eosina. Proliferación celular de patrón sólido con células mononucleares y numerosas células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto. B) Detalle de las células gigantes de tipo osteoclasto, con numerosos núcleos sin atipia ni actividad mitótica significativa. C) Inmuntinción para CD68, tanto del componente mononuclear como de las células gigantes de tipo osteoclasto.

A los 2 meses y medio de la cirugía, el paciente acudió por dolor en la zona de la herida quirúrgica y en la región inguinal derecha. En la broncoscopia se observó un tumor intrabronquial en el muñón de la neumonectomía. En la TAC se identificaron 3 lesiones de carácter metastásico: una en el tejido celular subcutáneo de la raíz del muslo izquierdo, otra en situación intramuscular del vasto externo izquierdo y una tercera lesión ósea del iliaco izquierdo con destrucción cortical y masa de partes blandas asociada. Se realizó biopsia del muñón bronquial y de una de las lesiones metastásicas en la que se apreciaron similares características histológicas a las del tumor primario. En dichas muestras se realizó inmuntinción para p63, con resultado focalmente positivo.

Tras tratamiento oncológico paliativo, el paciente falleció a los 8 meses del diagnóstico.

El TCG representa el 4-5% de los tumores primarios de hueso y el pico de incidencia se encuentra entre los 20 y los 45 años (adultos jóvenes esqueléticamente maduros), con un ligero predominio en mujeres. La recidiva local es frecuente, pero las metástasis pulmonares se producen en el 2% de los casos. No existe ningún sistema de gradación con significación pronóstica¹.

Los tumores puros de células gigantes extraóseas, con histología totalmente superponible a la de tumores óseos, son muy infrecuentes y se han descrito por orden de frecuencia en páncreas, mama, pulmón, estómago, glándula tiroides y tracto urinario; son especialmente infrecuentes en el pulmón². Sobre esta entidad la nomenclatura ha sido confusa y la mera presencia de células gigantes no implica el diagnóstico de TCG, debido a que tumores de otro tipo también pueden presentar células gigantes de tipo osteoclasto.

El diagnóstico diferencial incluye la metástasis de un tumor de células gigantes primario óseo y los tumores mesenquimales o

epiteliales malignos que contengan células gigantes de tipo osteoclasto.

La primera posibilidad se descarta por la ausencia de antecedentes de lesiones óseas y de tumores esqueléticos en el estudio preoperatorio y por la edad del paciente³. En el caso de existir un componente tumoral identificable adicional (carcinoma o sarcoma), el tumor debe ser clasificado a todos los efectos como carcinoma o sarcoma con células gigantes de tipo osteoclasto. En nuestro caso, dicho componente no fue identificado y los marcadores epiteliales fueron negativos, por lo que descartamos este último diagnóstico. Con relación a esta posibilidad, se describe en los TCG óseos la posibilidad de inmuntinción con p63, tal y como sucedió en el presente caso⁴. Se señala que esta tinción reafirma el diagnóstico de TCG frente a otros tumores. Es importante conocer esta posibilidad para evitar errores diagnósticos con el carcinoma de células escamosas, especialmente cuando los marcadores epiteliales son negativos.

De algunos estudios se deduce un comportamiento clínico más agresivo en las formas viscerales del TCG que en su contrapartida ósea, tal y como sucedió en nuestro caso^{3,5}. Existen muy pocos casos descritos de TCG primarios de pulmón que cumplan criterios estrictos para este diagnóstico: ausencia histológica de asociación con otras neoplasias malignas (carcinoma o sarcoma). En la revisión de la literatura que hemos realizado, tan solo hemos encontrado 6 casos en total de TCG primarios de pulmón. De ellos, 3 hombres, de 63, 61 y 40 años, respectivamente, y una mujer de 77. Solo existen datos de seguimiento de uno de los pacientes que se encontraba libre de enfermedad a los 15 meses. De los otros 3 casos no pudimos acceder a datos clínicos ni epidemiológicos⁵⁻¹¹.

En conclusión, presentamos un caso muy infrecuente de neoplasia pulmonar primaria con una patogénesis aún por esclarecer, un curso evolutivo agresivo y que plantea problemas de diagnóstico diferencial histopatológico. Es importante que nuevos casos sean publicados para establecer directrices en cuanto al pronóstico y tratamiento de estos tumores.

Bibliografía

1. Fletcher CD. World Health Organization International Agency for Research on Cancer. WHO Classification of tumours of soft tissue and bone. 4th edn. Lyon: IARC Press; 2013.
2. Itami H, Ohbayashi C, Sakai Y, Kajimoto K, Sakuma T. Pleural malignant mesothelioma with osteoclast-like giant cells. *Pathol Int*. 2010;60:217–21. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-1827.2009.02497.x>
3. Skubitz KM, Manivel JC. Giant cell tumor of the uterus: Case report and response to chemotherapy. *BMC Cancer*. 2007;7:46. <http://dx.doi.org/10.1186/1471-2407-7-46>
4. Dickson BC, Li SQ, Wunder JS, Ferguson PC, Eslami B, Werier JA, et al. Giant cell tumor of bone express p63. *Mod Pathol*. 2008;21:369–75.
5. Bennett JA, Sanada S, Selig MK, Hariri LP, Nielsen GP, Oliva E. Giant cell tumor of the uterus: A report of 3 cases with a spectrum of morphologic features. *Int J Gynecol Pathol*. 2015;34:340–50. <http://dx.doi.org/10.1097/PGP.0000000000000164>
6. Orosz Z, Tóth E, Viski A. Osteoclastoma-like giant cell tumor of the lung. *Pathol Oncol Res*. 1996;2:84–8.
7. Kuroda M, Oka T, Horiuchi H, Ishida T, Machinami R, Hebisawa A. Giant cell tumor of the lung: An autopsy case report with immunohistochemical observations. *Pathol Int*. 1994;44:158–63.
8. Hofmann D, Jander R, Filler D. Osteoclastoma-like giant cell tumor of the lung. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1980;28:444–5.
9. Frau G, Dessy E, Cherchi R, Cruz GS. Osteoclastoma-like giant cell tumor of the lung. *Pathologica*. 1989;81:91–5.
10. Bobhate SK, Kedar GP, Grover S, Shrivastava R. Extraosseous giant cell tumour of lung. *Indian J Cancer*. 1989;26:37–40.
11. Plowman RS, Nguyen BD. Primary pulmonary giant cell tumor: (18)F-FDG PET/CT imaging. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol*. 2016;35:274–6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.remnm.2015.11.004>

Sara Pabón-Carrasco^a, Ana María Vallejo-Benitez^a,
Manuel Pabón-Carrasco^b y Enrique Rodríguez-Zarco^{a,*}

^a Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

^b Centro Universitario de Enfermería de Cruz Roja adscrito a la Universidad de Sevilla, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: enriquerodriguezzarco@gmail.com
(E. Rodríguez-Zarco).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.03.022>
0300-2896/

© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de SEPAR.