

## Cartas científicas

### Infiltrado pulmonar unilateral: una forma rara de presentación de un linfoma pulmonar primario

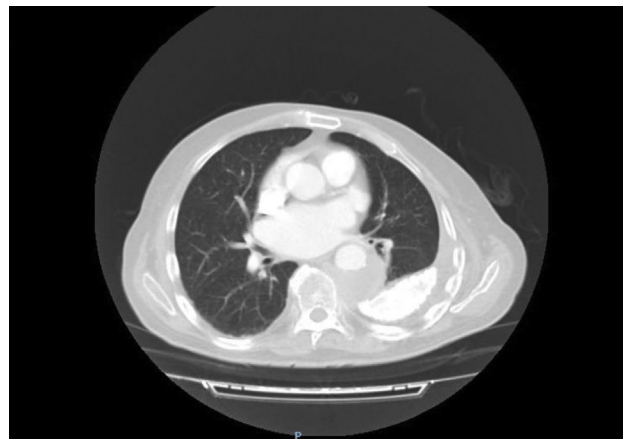


#### *Unilateral lung infiltrate: A rare form of presentation of primary pulmonary lymphoma*

Estimado Director:

El linfoma pulmonar primario representa el 3-4% del linfoma no Hodgkin extranodal, menos del 1% del linfoma no Hodgkin y solo el 0,5-1% de las neoplasias pulmonares primarias<sup>1</sup>. Se presenta más frecuentemente como infiltrado pulmonar bilateral en forma nodular o de masa cavitada. Otras presentaciones menos frecuentes son el broncograma aéreo, las áreas de vidrio deslustrado, el derrame pleural o la atelectasia<sup>2,3</sup>. Sin embargo la unilateralidad es muy poco frecuente. El linfoma difuso de células grandes B (DLBCL) supone aproximadamente el 15% de los casos de linfomas no hodgkinianos<sup>1</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 75 años que consultó por síndrome constitucional con pérdida ponderal de unos 10 kg en 3 meses, acompañado de dolor de perfil pleurítico en hemitórax izquierdo y disnea intermitente. Como dato adicional comentó un traumatismo perforante en dicho hemitórax acontecido en años previos. Como antecedentes personales, el paciente carecía de hábitos tóxicos; sin exposición a agentes físicos ni químicos; hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, cardiopatía isquémica y fibrilación auricular permanente anticoagulada. A la exploración lo único que destacó fue un estado caquético con hipoventilación en ambas bases pulmonares y saturaciones basales de oxígeno del 98%. En la radiografía de tórax se observó un ascenso del hemidiafragma izquierdo asociado a un área basal de consolidación pulmonar y un extenso engrosamiento pleural, compatible con paquipleuritis. En la analítica se constató anemia normocítica compatible con trastornos crónicos, neutrofilia sin leucocitosis, beta-2 microglobulina discretamente elevada e hipoalbuminemia sin presencia de picos clonales. En la tomografía computarizada (TC) de tórax se visualizó una tumoración de unos 5,3 × 9,6 cm, adyacente a la aorta torácica descendente, captante con la administración de contraste, que parece contactar con bronquio lobar inferior izquierdo y anexa a área extensa de calcificación pleural, sin objetivarse adenopatías asociadas (fig. 1). El resto del estudio de extensión fue normal. Se realizó tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada (PET/TC) para intentar filiar la naturaleza de la lesión y completar el estudio, observándose un aumento de la actividad metabólica de la lesión descrita, con una elevada tasa de proliferación celular y posible infiltración de la vértebra D9, así como en región posterolateral de la pared torácica. El paciente fue desestimado para la realización de fibrobroncoscopia por inaccesibilidad de la lesión a través de dicha técnica. Se realizó biopsia con aguja gruesa (BAG) guiada por tomografía de la lesión,



**Figura 1.** Corte TC de tórax a nivel de la lesión. Se observa imagen de consolidación pulmonar paraaórtica adyacente. A calcificación pleural posterior izquierda.

con resultado histológico de linfoma difuso de células grandes B NOS, virus de Epstein-Barr (EBV) positivo. El paciente fue remitido a consultas de oncología médica para planificación del tratamiento y seguimiento.

Los linfomas pulmonares primarios son muy raros, constituyendo menos del 1% de los casos de neoplasias pulmonares; entendiéndose estos como la afectación exclusiva del pulmón, sin evidencia de afectación extratorácica, tumor mediastínico, de ganglios linfáticos o médula ósea<sup>4</sup>. Suelen presentarse con más frecuencia con afectación bilateral y en forma de tumoraciones o nódulos que suelen cavitarse en un 50% de los casos. Menos frecuentemente se manifiestan como área de vidrio deslustrado, afectación pleural, broncograma aéreo, imagen reticular o atelectasia lobar<sup>3</sup>. El linfoma difuso de células grandes B (DLBCL) supone la forma más común de linfomas no Hodgkin (LNH) constituyendo entre un 15-25% de los casos según las series<sup>1,4</sup>. Este tipo de linfomas está formado por un grupo heterogéneo con entidad clínica, morfológica, genética y biológica propia. La localización extranodal más frecuente es el tracto gastrointestinal. Suele diagnosticarse con más frecuencia en varones por encima de los 60 años, aunque se han reportado casos en pacientes menores de 30 años. La mitad de estos tumores son diagnosticados en fase diseminada y la otra mitad como enfermedad localizada, entendida como aquella área que puede estar contenida en un campo de irradiación. El DLBCL es localmente muy invasivo. El DLBCL positivo al EBV es una variante específica, añadida en la revisión de 2016 de la Organización Mundial de la Salud. Puede manifestarse en cualquier edad y se suele dar en pacientes sin inmunodeficiencia previa ni otros linfomas<sup>1</sup>. Esta entidad puede solaparse con la granulomatosis linfomatosa, que difiere en la aparición de células B EBV positiva (siendo escasas en la

última referida). En nuestro caso la peculiaridad que introducimos es la manifestación muy poco frecuente de estos tumores como linfoma pulmonar primario, como área de consolidación pulmonar unilateral y no cavitada. No hemos podido establecer ninguna relación con el área de calcificación pleural crónica residual tras la revisión de una extensa bibliografía.

## Bibliografía

1. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood*. 2016;127:2375.
2. Shinoda K, Taki H, Tsuda T, Hayashi R, Nomoto K, Tobe F K. Primary pulmonary lymphoma presenting with multiple lung nodules. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;190:e30–1.
3. Hare SS, Souza CA, Bain G, Seely J, Gomes MM, Quigley M. The radiological spectrum of pulmonary lymphoproliferative disease. *Br J Radiol*. 2012;85:848–64.

4. Parissis H. Forty years literature review of primary lung lymphoma. *J Cardiothorac Surg*. 2011;6:23.

José Antonio Delgado Torralbo\*, Luis Carlos García Gómez y Juan Manuel Sánchez Varilla

Servicio de Neumología, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: joseantoniodelgadotorralbo@gmail.com (J.A. Delgado Torralbo).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2017.06.004>  
0300-2896/

© 2017 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Pulmonary Meningotheliomatosis



### Meningotheliomatosis pulmonar

Dear Editor:

The differential diagnosis for diffuse bilateral pulmonary micronodules is extensive and typically includes infections, inflammatory disorders and malignancy. Meningothelial-like nodules of the lung, which are the result of proliferation of epithelioid cells within the interstitium, can also present as solitary pulmonary nodule, or as diffuse micronodules, as in our patient. Although initially characterized as “minute pulmonary chemodectomas”, these nodules were subsequently found to lack neuroendocrine properties.<sup>1–4</sup> The case adds to the growing literature on the natural history of pulmonary meningotheliomatosis (PM), as it remains an elusive clinical entity.

We report the case of a 58-year-old female, non-smoker, who presented to our clinic with an “abnormal” CT scan of the chest. The patient had presented to the emergency department a week previously for abdominal pain for which a CT abdomen/pelvis was obtained. The abdominal imaging was unremarkable except for lung nodules visualized at the bases. This prompted a dedicated chest CT scan and referral to our clinic. Her only symptom was intermittent dry cough for 3 months before presentation. Her physical examination, pulmonary function tests, routine blood work and rheumatology studies were unremarkable.

CT (computed tomography) scan chest showed multiple bilateral micronodules, some of which had ground glass appearance while others were more well-defined (Fig. 1A). Both upper and lower zones were involved although there was a basal predominance. Bronchoscopy with bronchoalveolar lavage (BAL) was unremarkable and showed normal macrophage predominance. Transbronchial biopsy was non-diagnostic. A video assisted thoracoscopic (VATS) biopsy was performed, the histopathology of which revealed multiple pulmonary meningothelial lesions (Fig. 1B). A final diagnosis of pulmonary meningotheliomatosis (PM) was made based on radiology and histopathological features.

Meningothelial lesions of the lung were first described by Korn et al. in 1960, and were initially characterized as “minute pulmonary chemodectomas”.<sup>1</sup> Since immunohistochemical studies showed it lacked neuroendocrine properties, the condition was renamed “minute pulmonary meningothelial-like nodules”.<sup>3,4</sup> Other term that surfaced in our review of literature includes “diffuse pulmonary meningotheliomatosis”, particularly when there

are numerous pulmonary micronodules causing symptoms.<sup>2,5</sup> For purpose of uniformity, we will refer to this entity as “pulmonary meningotheliomatosis” (PM) henceforth.

Data from large retrospective studies so far show that it most commonly presents in the sixth decade of life.<sup>2,6,7</sup> The age range can be between 20 and 80 years of age.<sup>6,7</sup> The condition seems to have a strong female predilection.<sup>2,6,7</sup> Although mostly diagnosed incidentally on pathology specimens, in patients with diffuse micronodules, non-specific symptoms (e.g.: cough, shortness of breath, fatigue) and pulmonary function abnormalities have been reported.<sup>2</sup>

PM can present as a solitary nodule, or more commonly as multiple, sub-centimeter, ground glass nodules on the CT scan.<sup>2,7,8</sup> While majority of the cases have reported basal predominance, this does not seem to be universal.<sup>8</sup> Although surgical lung biopsy seems to have a higher yield for diagnosis, transbronchial biopsy has also been utilized successfully.<sup>5,9</sup> When it presents as diffuse micronodules, such as in our patient, it closely resembles more common etiologies such as granulomatous infections or metastatic malignancy, from which it needs to be distinguished. Therefore, given its rarity and lack of a characteristic radiological pattern, diagnosis of PM requires histopathology.

The etiology and risk factors for proliferation of meningothelial-like nodules remain unclear. It is more commonly associated with chronic lung insults than with acute lung injury.<sup>6</sup> One of the most commonly reported association for meningothelial lesions has been with pulmonary thromboembolic disease.<sup>2</sup> This was highlighted again in the retrospective study by Mukhopadhyay et al. where the highest incidence of meningothelial lesions was in patients with thromboembolic disease/infarcts (5/12; 42%).<sup>6</sup> Interestingly, 26% of patients were also found to have smoking related interstitial lung disease such as respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease/desquamate interstitial pneumonia.<sup>6</sup> However, relationship with smoking remains unclear and causality cannot be inferred based on available data. Pulmonary meningothelial nodules have also been found in higher incidence in patients with malignant pulmonary tumors than in those with benign disease (7.3% versus 2.5%;  $P=.044$ ).<sup>7</sup> In the analysis of 121 patients by Mizutani et al., meningothelial lesions were found more often in patients with lung adenocarcinoma than with other primary pulmonary malignant tumors.<sup>7</sup> A similar trend was noted in the study by Mukhopadhyay et al. but was not statistically significant.<sup>6</sup> Thus, based on most of the studies, the meningothelial proliferation likely occurs in the setting of a chronic lung disease, as a reaction to hypoxia, ischemia or an underlying malignancy.