

Pseudotumor inflamatorio pulmonar

Manifestaciones radiológicas

Clara Inés Posada T. MD *; Paulina Ojeda L. MD **; Aura Lucía Rivera B. MD ***; Jorge Alberto Carrillo B. MD ****; Santiago Martínez J. MD *****; Roy Riascos Castañeda MD *****

RESUMEN

OBJETIVO: describir las manifestaciones del pseudotumor inflamatorio pulmonar en los estudios de imágenes diagnósticas.

MATERIAL Y MÉTODOS

10 casos de pacientes con diagnóstico de pseudotumor inflamatorio pulmonar en el Hospital Santa Clara de Bogotá, entre los años 1980 y 2003. Se revisaron las manifestaciones clínicas, radiológicas y los hallazgos patológicos.

RESULTADOS

En 5 pacientes se encontró masa parenquimatosa, predominando en los lóbulos superiores. En 3 pacientes se evidenció consolidación del parénquima en los lóbulos superiores. En 2 pacientes con lesión endobronquial los estudios radiológicos mostraron atelectasia. Los patrones histológicos encontrados fueron: Tipo I en 3 pacientes, tipo II en 2 pacientes y tipo III en 5 pacientes.

CONCLUSIONES

Los hallazgos radiológicos más frecuentes en nuestra serie fueron masa y consolidación parenquimatosa en los lóbulos superiores. El patrón histopatológico en la mitad de los pacientes fue el tipo III.

ABSTRACT

OBJECTIVE: describes the different radiological manifestations of Pulmonary Inflammatory Pseudotumor.

MATERIAL AND METHODS

Review of the clinical, radiological and pathological findings of ten patients with diagnosis of pulmonary inflammatory pseudotumor in Santa Clara Hospital, Bogotá from 1980 to 2003.

RESULTS

In five patients the disease presented as a parenchymal mass, with upper lobe predilections. In three patients it presented as a parenchymal consolidation, most frequent in the upper lobes. In two patients it manifested as an endobronchial mass with secondary volume loss. The histology patterns showed a predominance of Type III (5 patients), Type II was the next in presentation (3 patients) and the least frequent was type II (2 patients).

CONCLUSIONS

Our series of pulmonary inflammatory pseudotumor showed a consolidation and parenchymal mass, localized in the upper lobules as the most frequent presentations.

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor inflamatorio es una lesión de aspecto neoplásico que compromete principalmente el pulmón y la órbita. No conocemos publicaciones en nuestro medio relacionadas con la presentación radiológica de esta patología en el pulmón. Presentamos la experiencia del Hospital Santa Clara de Bogotá revisando 10 casos de pacientes con pseudotumor inflamatorio pulmonar.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron los archivos de patología de nuestra institución entre enero de 1980 y diciembre de 2003,

encontrando 13 casos de pseudotumor inflamatorio pulmonar.

En 10 casos fue posible obtener historia clínica, estudios de imágenes y placas histopatológicas. La revisión de los estudios imagenológicos se realizó por consenso entre dos radiólogos del servicio. El diagnóstico patológico se basó en la presencia de células inflamatorias en un estroma fibroso que de acuerdo con su predominio se clasificó en los tres patrones conocidos.

En todos los pacientes se revisaron estudios de radiología convencional y en tres pacientes imágenes de Tomografía Axial Computarizada.

* Residente II Radiología. FUCS.

** Médica Patóloga. Hospital Santa Clara. Universidad El Bosque.

*** Médica Radióloga. Hospital Santa Clara. Universidad El Bosque.

**** Médico Radiólogo. Hospital Santa Clara. Universidad Nacional de Colombia.

***** Médico Radiólogo. Hospital San José.

***** Médico Radiólogo. Hospital San José.

Correspondencia: Jorge Carrillo Bayona. Hospital Santa Clara. Carrera 15 # 1 - 59 S. Tels: 2464606 - 2466581.

RESULTADOS

De 10 pacientes, 7 correspondían a sexo masculino y 3 a sexo femenino, con edades entre 3 y 68 años en el momento del diagnóstico. Todos los pacientes presentaban síntomas respiratorios consistentes en tos y disnea de tiempo de evolución variable. 2 pacientes (20%) manifestaban dolor torácico y en 2 pacientes se documentó fiebre acompañada de pérdida de peso.

En la radiografía de tórax se encontró masa del parénquima pulmonar en 5 pacientes (4 en lóbulos superiores y 1 en lóbulo medio). En 2 pacientes se evidenció atelectasia por lesión endobronquial en el bronquio lobar inferior derecho y el bronquio fuente izquierdo. En 3 pacientes el hallazgo radiológico principal fue consolidación parenquimatosa. Así mismo se demostró calcificación en una de las masas apicales. La Tomografía Axial Computarizada realizada a 3 pacientes evidenció en un paciente masa parenquimatosa de aspecto sólido, de contornos redondeados, bien definidos, con coeficientes de atenuación correspondientes a tejidos blandos. En el segundo paciente se visualizó masa en el bronquio fuente izquierdo con atelectasia masiva del pulmón. En el tercer paciente se encontró consolidación en el segmento apical del lóbulo inferior izquierdo. En 3 pacientes el hallazgo histopatológico fue patrón de neumonía de organización, (I), en 2 pacientes patrón fibrohistiocítico (II) y en 5 pacientes patrón linfoplasmocitario (III). Tabla 1.

DISCUSIÓN

El pseudotumor inflamatorio es una lesión de aspecto neoplásico que compromete principalmente el pulmón y la órbita. Se han informado casos de esta patología en casi todos los órganos del cuerpo. La controversia existente en relación con la histogénesis del pseudotumor inflamatorio, ha generado una variedad de sinónimos como: granuloma de células plasmáticas, tumor inflamatorio miofibroblástico, proliferación inflamatoria miofibrohistocítica, fibroxantoma, histiocitoma, xantofibroma, xantoma, xantogranuloma. En

el estudio de Matsubara (1) se postuló que la mayoría de los casos de pseudotumor inflamatorio se originaban como neumonía alveolar de organización y sobre la base de las características histopatológicas dominantes de estas lesiones, propuso su división en tres categorías:

1. Patrón de neumonía organizada, caracterizado por ocupación de las vías aéreas por fibroblastos e histiocitos espumosos y reemplazo del parénquima por una mezcla de histiocitos, células mononucleares y fibroblastos.
2. Patrón fibrohistiocítico, caracterizado por miofibroblastos en forma de huso organizados en filas.
3. Patrón linfoplasmocitario, caracterizado por una mezcla de linfocitos y células plasmáticas con mínima cantidad de tejido conectivo fibroso.

La causa del pseudotumor inflamatorio es desconocida. Algunos autores consideran que es un fibrosarcoma de bajo grado. La agresividad local, su tendencia multifocal y ocasionalmente el progreso hacia verdaderas neoplasias, soportan esta teoría (3). Los estudios de inmunohistoquímica permiten distinguir pseudotumor inflamatorio de linfoma por su carácter policlonal (4-5). Se han descrito casos de esta patología como respuesta inflamatoria a trauma menor o cirugía (6). También se han propuesto mecanismos inmunes y autoinmunes en la génesis de esta lesión, por casos asociados con vasculitis y depósitos anti C3 y anti fibrinógeno en las paredes de los vasos (7). Se presentan en la literatura casos de pseudotumor inflamatorio en relación con patología infecciosa. (Micobacterias, Virus Epstein-Barr, *Actinomyces spp.*, *Nocardia spp.*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Mycobacterium avium intracellulare*, *Rhodococcus equi*, *E. coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas spp.*, *Helicobacter pilori* y *Coxiella burnetti*). (8, 9, 10). Las células histiocíticas predominan en el pseudotumor asociado a infección mientras que las células miofibroblásticas caracterizan las lesiones que más probablemente sean verdaderas neoplasias (8).

Tabla 1.

PACIENTE	LOCALIZACIÓN	SEXO	EDAD	HALLAZGO RADIOLÓGICO	PATRON HISTOPATOLÓGICO
1	LSI	H	31	Masa parenquimatosa	Patrón III
2	LSD	M	13	Masa calcificada	Patrón III
3	LSD	H	60	Consolidación	Patrón I
4	LSD	H	19	Masa parenquimatosa	Patrón III
5	LM	M	23	Masa parenquimatosa	Patrón III
6	LII	H	29	Consolidación	Patrón III
7	LSI	M	50	Consolidación	Patrón I
8	BRONQUIO LID	H	16	Atelectasia	Patrón II
9	LII	H	68	Masa parenquimatosa	Patrón I
10	BRONQUIO FUENTE IZQU.	H	3	Atelectasia	Patrón II

CASO 1

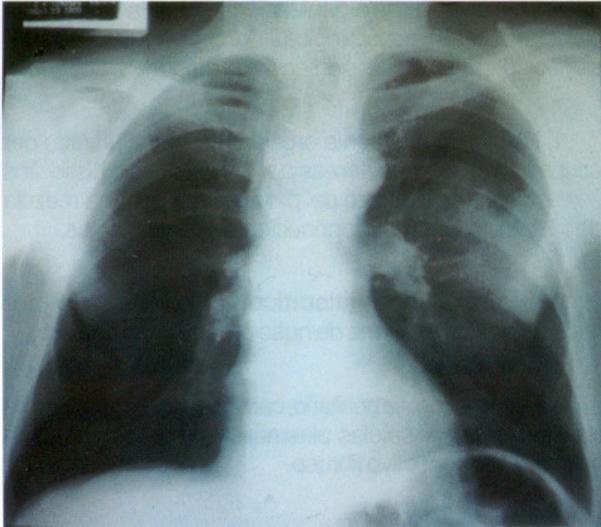


Figura 1a. Radiografía de Tórax. Opacidad parenquimatosa pulmonar parahiliar izquierda, de bordes mal definidos.

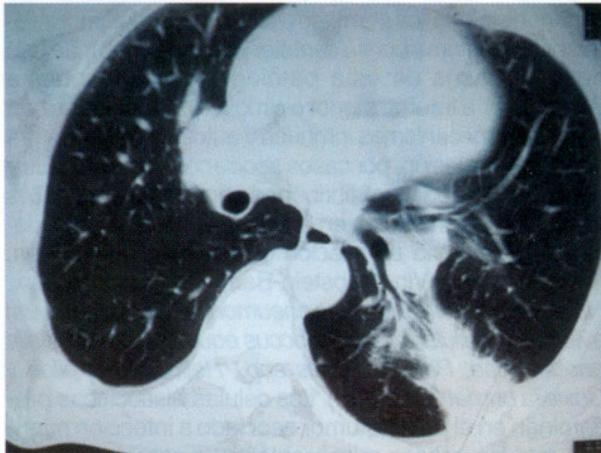


Figura 1b. TAC. Area de consolidación en banda comprometiendo el lóbulo inferior izquierdo.



Figura 1c. Macro. LII condensación difusa de bordes no definidos con cavitación, de 9 x 6 cm.

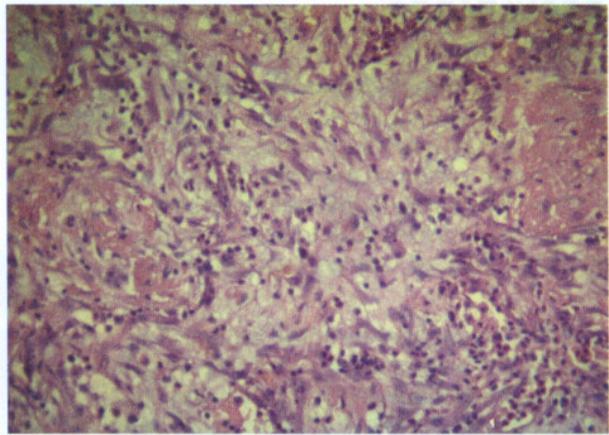


Figura 1d. Micro. Lesión constituida principalmente por componente inflamatorio de linfocitos, histiocitos y plasmocitos.

CASO 2

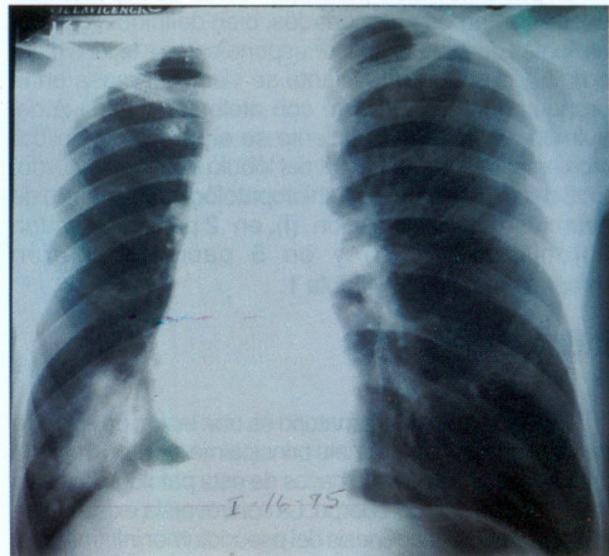


Figura 2a. Radiografía de tórax. Masa parenquimatosa paracardíaca derecha. Perdida de volumen del lóbulo inferior.



Figura 2b. Macro. Bronquio fuente derecha Masa que ocluye parcialmente la luz del bronquio con extensión peribronquial de 4 cm de diámetro.

CASO 1

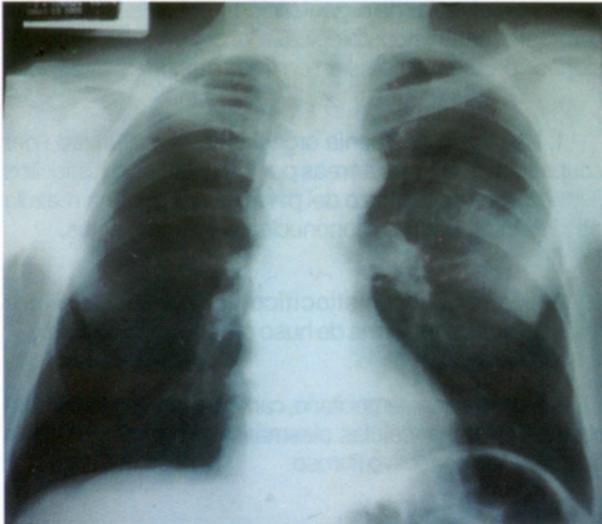


Figura 1a. Radiografía de Tórax. Opacidad parenquimatosa pulmonar parahiliar izquierda, de bordes mal definidos.

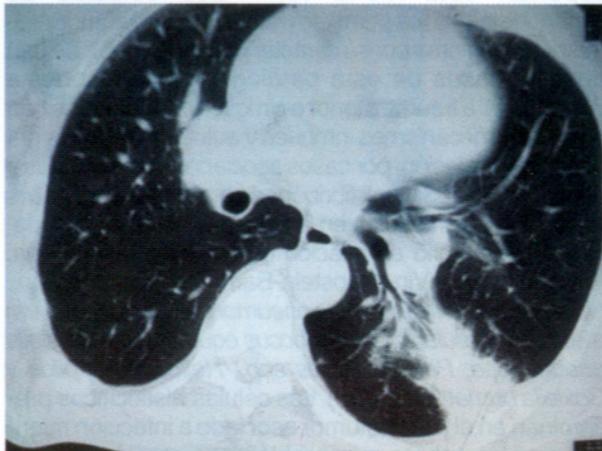


Figura 1b. TAC. Area de consolidación en banda comprometiendo el lóbulo inferior izquierdo.

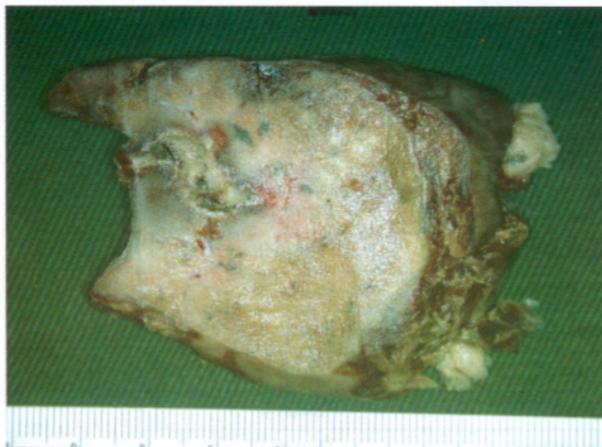


Figura 1c. Macro. LII condensación difusa de bordes no definidos con cavitación, de 9 x 6 cm.

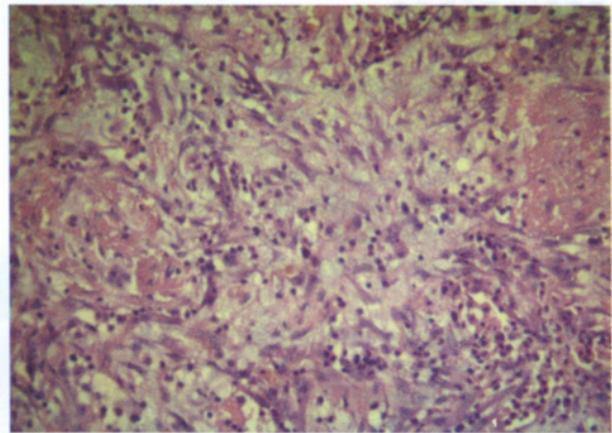


Figura 1d. Micro. Lesión constituida principalmente por componente inflamatorio de linfocitos, histiocitos y plasmocitos.

CASO 2

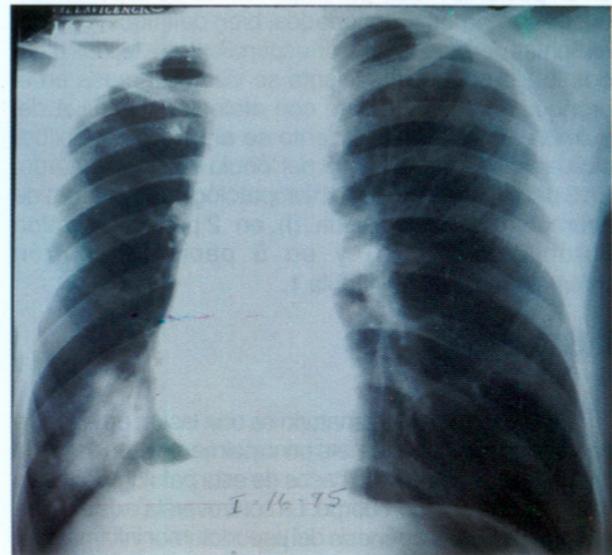


Figura 2a. Radiografía de tórax. Masa parenquimatosa paracardiaca derecha. Perdida de volumen del lóbulo inferior.



Figura 2b. Macro. Bronquio fuente derecho Masa que ocluye parcialmente la luz del bronquio con extensión peribronquial de 4 cm de diámetro.

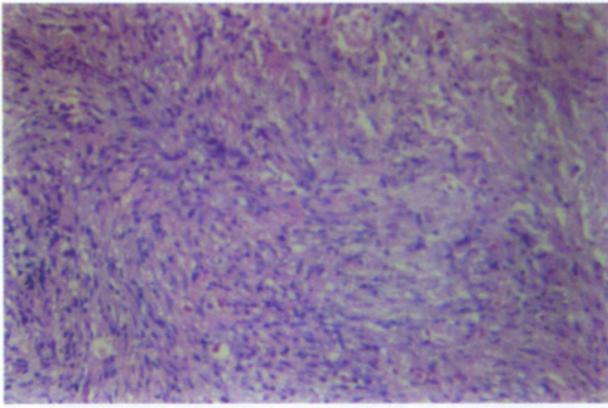


Figura 2c. Micro. Lesión constituida principalmente por fibroblastos con escaso componente inflamatorio HE 10 X.

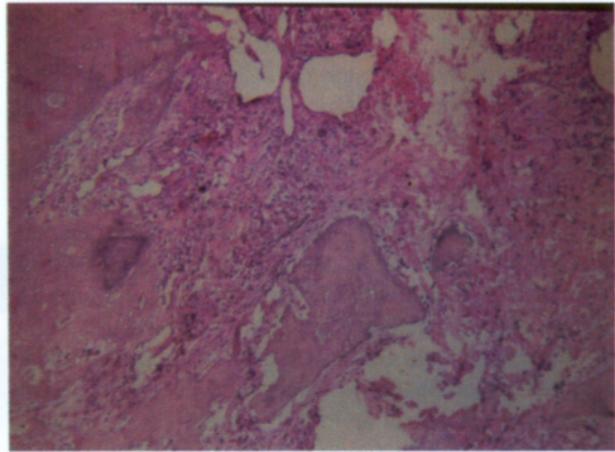


Figura 3c. Micro Estroma fibroblástico con infiltrado de linfocitos, plasmocitos y presencia de espículas óseas. HE 10 X

CASO 3

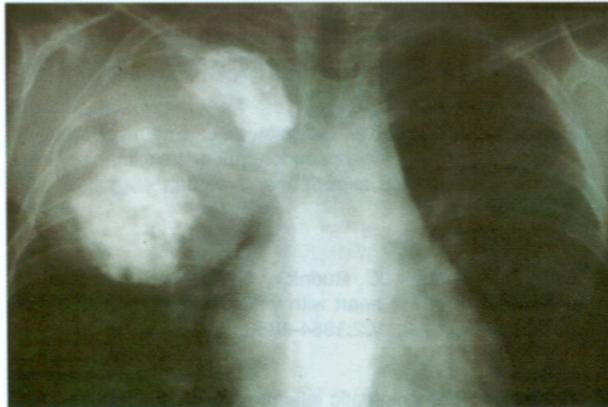


Figura 3a. Radiografía de tórax Masa con calcificaciones gruesas en el lóbulo superior derecho

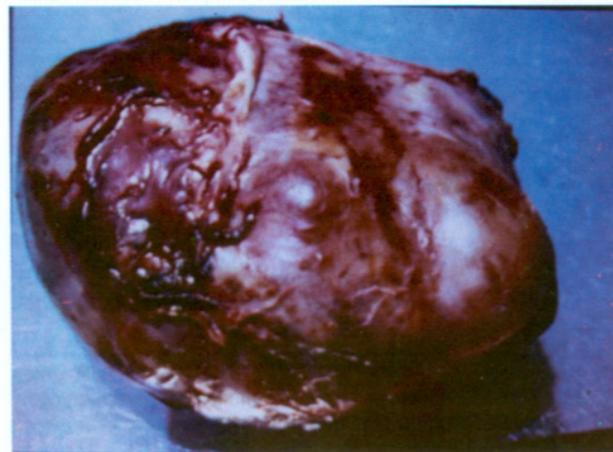


Figura 3b. Macro LSD Masa lobulada que reemplaza completamente el lóbulo pulmonar, de consistencia dura de 12 x 10 cm.

En el pulmón, el pseudotumor inflamatorio se manifiesta típicamente como una lesión solitaria, bien definida y no encapsulada que destruye la arquitectura subyacente del pulmón y está compuesto por una mezcla variable de colágeno, células inflamatorias y células mesenquimales benignas incluyendo miofibroblastos, fibroblastos, células plasmáticas, linfocitos, células espumosas y macrófagos.

Se puede presentar a cualquier edad, pero el 60% de los casos ocurre en pacientes menores de 40 años. Es el tumor pulmonar benigno más frecuente en niños. No se describe predilección por sexo.

La mayoría de los casos son informados como hallazgo incidental en la radiografía de tórax. En cuatro series de casos (1, 2, 10, 11), evaluados 109 pacientes se observaron síntomas respiratorios entre el 40 - 60% e infecciones previas del tracto respiratorio entre el 5 y el 37%. Los síntomas clínicos fueron: tos 11%, dolor torácico 10% , hemoptisis 9%, fiebre 7%, disnea 6%, infecciones respiratorias recurrentes 6% y pérdida de peso 6%.

Algunas de las manifestaciones del pseudotumor inflamatorio pueden estar relacionadas con la producción de mediadores inflamatorios como las citoquinas, particularmente la interleuquina 1(12 - 14). Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos y sugieren un proceso inflamatorio.

En la radiografía de tórax típicamente se presenta como una lesión periférica solitaria, bien circunscrita,

lobulada, con predilección por los lóbulos inferiores. También se han encontrado casos con nódulo múltiple, masa central y lesión de base pleural. Otros hallazgos menos frecuentes incluyen: calcificación, masa endobronquial, masa cavitada, atelectasia y derrame pleural (14-15-16). En la Tomografía Axial Computarizada las imágenes se caracterizan por la presencia de masa, de densidad heterogénea, con realce variable luego de la administración de medio de contraste endovenoso (14). En la Resonancia magnética las imágenes potenciadas en T1 tienen una señal de intensidad intermedia. En imágenes potenciadas en T2 la lesión presenta intensidad de señal alta. La clasificación basada en los hallazgos histológicos no se correlacionan con ninguna característica radiológica específica (12). El diagnóstico radiológico diferencial es amplio y depende en gran medida de la edad del paciente, incluye neoplasias primarias y secundarias, hamartoma, condroma, hemangioma, granuloma y secuestro pulmonar (14,18,19).

En general, las manifestaciones radiológicas y tomográficas encontradas en nuestra serie (masa, consolidación, lesión endobronquial, calcificación y atelectasia) han sido descritas en la literatura mundial. Es llamativa en nuestra serie la predilección de las lesiones por los lóbulos superiores, lo que no coincide con informes previos y a diferencia de las descripciones anteriores, el patrón más frecuente (50%) fue el linfoplasmocitario (patrón III).

El tratamiento de elección es la resección completa con un margen razonable de tejido no comprometido (16-17). El pronóstico de las lesiones resecadas completamente es excelente. La recurrencia es rara, menor del 5% y usualmente ocurre cuando no hay amplios márgenes de resección quirúrgica. Los corticoides pueden ser efectivos en casos de lesiones residuales.

Todos los pacientes de esta serie fueron llevados a cirugía, en 8 pacientes se realizó lobectomía y en 2 neumonectomía. El seguimiento postquirúrgico de 5 pacientes a 5 años, no demostró recurrencia.

CONCLUSIÓN

Los hallazgos radiológicos más frecuentes encontrados en 10 pacientes del Hospital Santa Clara con diagnóstico de pseudotumor inflamatorio fueron masa y consolidación del parénquima pulmonar en lóbulos superiores. El patrón histopatológico predominante fue el linfoplasmocitario (tipo III).

BIBLIOGRAFÍA

1. Matsubara O, Tan Liu NS, Kenny RM, et al. Inflammatory pseudotumor of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases. *Hum Pathol* 1988; 19: 807-814.
2. Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma): clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol* 1990; 94: 538-546.
3. Hedlund GL, Navoy JF, Galliani CA, Johnson WH. Aggressive manifestation of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol* 1999; 29:112-116.
4. Su LD, Atayde- Perez A, Sheldon S, Fletcher JA, Weiss SW. Inflammatory myofibroblastic tumour: cytogenetic evidence supporting clonal origin. *Mod Pathol* 1998; 11:364-368.
5. Griffin CA, Hawkins AL, Dvorak C, Henkle C, Ellingham T, Perlman EJ. Recurrent involvement of 2 P 23 in inflammatory myofibroblastic tumours. *Cancer Res* 1999; 59:2776-2780.
6. Sanders BM, Weast KW, Gingalewski C, Engum S, Davis M, Gosfeld JL. Inflammatory pseudotumor of the alimentary tract: clinical and surgical experience. *J pediatr surg* 2001; 36: 169-173.
7. Stark P, Sandbank JC, Rudnicki C, Zahavi I. Inflammatory pseudotumor of the heart with vasculitis and venous thrombosis. *Chest* 1992; 102:1884-1885.
8. Denher LP. The enigmatic inflammatory pseudotumours: the current state of our understanding, or misunderstanding. *J.Pathol* 2000; 192:277-279.
9. Wood C, Nickoff BJ, Todes-taylor NR. Pseudotumor resulting from atypical mycobacterial infection: A "histoid" variety of mycobacterium avium intracellulare complex infection. *A.J.C.P* April 1985: 524-527.
10. Dahadori M, Liebow AA. Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1973;31:191-208.
11. Spencer H. The pulmonary plasma cell/histiocytoma complex. *Histopathology* 1984; 8:903-916.
12. Das Narla L, Newman B, Spottswood S, Narla S, Kolli R. Inflammatory pseudotumor. *Radiographics* 2003; 23: 719-729.
13. Hytioglou P, Brandwein MS, Stauchen JA, Mirante JP, Urken ML, Biller HF. Inflammatory pseudotumor of the parapharyngeal space. Case report and review of the literature. *Head Neck* 1992; 14:230-234.
14. Agrons GA, Rosado ML, Kirejczyk WM, Conran RM, Stoker JT. Pulmonary inflammatory pseudotumor: Radiologic features. *Radiology* 1998; 206:511-518.

15. Scott L, Blair G, Taylor G; Dimmick J, Fraser G. Inflammatory Pseudotumors in children. J. pediatr surgery 1988; 23:755-758.
16. Alam M, Morehead S, Weinstein MH. Dermatomyositis as a presentation of pulmonary inflammatory pseudotumor (Myofibroblastic tumor) Chest 2000;117:1793-1795.
17. Sakurai H, Hasegawa T, Watanabe S, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung. Eur.j.cardiothorac.surg. 2004; 25(2):155-159.
18. Colby TV, Koss M, Travis WD. Tumors of the Lower respiratory tract. thr edicion. Dadvisory board. 1994; 327-342.
19. Dail DH, Hammar SP. Pulmonary pathology. Ed Springer-verlay. 1989; V 1: 231-241.
20. Cohen MC, Kaschula R.O.C. Primary pulmonary tumors in childhood: A review of 31 years experience and the literatura. Pediatr Pulmonol 1992;140:222- 232.

¡Se puede lograr!