

Título: MENINGOTELIOMATOSIS PULMONAR DIFUSA: UNA CAUSA INFRECIENTE DE NÓDULOS PULMONARES

Autores: E. Moya, Sánchez¹, V. Medina Salas², G. López Milena¹.

¹Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

²Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Declaraciones:

Sr. Director de la Revista Española de Patología Torácica:

En representación de los demás autores, envío el arriba mencionado manuscrito con las modificaciones sugeridas por los revisores, para ser considerado para su publicación en la revista que dirige.

Afirmo que este trabajo no ha sido publicado parcial, ni totalmente, en forma impresa o electrónica, ni incluido en ninguna página Web, ni está actualmente siendo evaluada en ninguna otra revista. Igualmente afirmo que todos los autores han participado en el diseño del trabajo, su elaboración y en la redacción final del manuscrito y que todos los que han desarrollado estas tareas están incluidos como autores.

Ninguno de los autores firmantes del manuscrito tiene conflictos de interés relacionados con él.

Autor para correspondencia: Dra. Elena Moya Sánchez.

Avda/ Fuerzas Armadas nº2.

18014. Granada.

Correo electrónico: elemoya89@gmail.com.

No se ha recibido apoyo en forma de subvenciones, equipo o medicamentos.

Palabras clave: meningoteliomatosis pulmonar difusa, neoplasias pulmonares, nódulo pulmonar, tomografía computerizada.

Resumen: la meningoteliomatosis pulmonar difusa (MPD), es una entidad infrecuente que se manifiesta como múltiples nódulos pulmonares bilaterales de pequeño tamaño. Inicialmente dichos nódulos fueron descritos como quemodectomas, pero su denominación cambió posteriormente a meningoteliomas. El objetivo del estudio es la aportación de un nuevo caso de MPD en un paciente diagnosticado de adenocarcinoma de colon, por lo que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de enfermedad metastásica pulmonar.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 59 años en la que destacaba como antecedente de interés, una intervención de colectomía subtotal en 2007 por una obstrucción intestinal secundaria a adenocarcinoma de sigma. En el seguimiento posterior de su patología en 2011, se realizó una tomografía computerizada (TC) de tórax donde se detectaron nódulos pulmonares múltiples de pequeño tamaño, de distribución difusa bilateral y predominio subpleural (Fig. 1). No se identificaron adenopatías axilares, mediastínicas ni hiliares.

Clínicamente la paciente refirió disnea con los esfuerzos mayores, sin tos ni expectoración. Se encontró asintomática desde el punto de vista abdominal. Los parámetros analíticos se situaron en rango de normalidad así como los marcadores tumorales.

Ante este hallazgo se procedió a realizar biopsia por videotoracoscopia y resección en cuña, obteniéndose 4 cuñas pulmonares periféricas del LSI y LII. El resultado anatomopatológico reveló la presencia de nódulos de entre 1 y 3 mm constituidos por una proliferación de células fusiformes de abundante citoplasma dispuestas en nidos sin atipia. Estas células fueron positivas para vimentina, EMA, receptores de progesterona y CD56 y negativas para citoqueratina, actina y desmina, confirmando el diagnóstico de meningotelomatosis pulmonar difusa (Fig. 2).

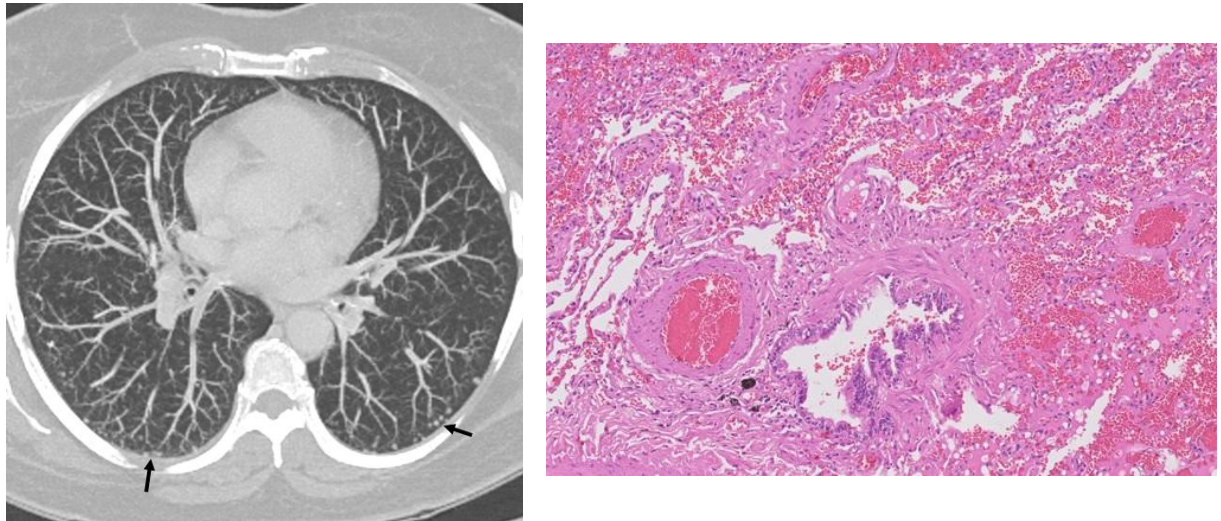


Fig. 1: Corte axial de tomografía computarizada de tórax, ventana de pulmón. Múltiples nódulos milimétricos de predominio subpleural y distribución difusa y bilateral (flechas).

Fig. 2: Tinción hematoxilina-eosina. Biopsia de pulmón. Imagen que muestra pequeños nódulos compuestos por una proliferación de células fusiformes dispuestas en nidos localizadas en el interior del parénquima pulmonar (meningoteliomatosis pulmonar difusa).

DISCUSIÓN

Los meningoteliomas pulmonares son tumores infrecuentes de origen incierto y etiología desconocida que se manifiestan como nódulos pulmonares aislados.

En el estudio inmunohistoquímico es característica una inmunorreactividad fuerte para vimentina y EMA (marcadores presentes en meningiomas intra y extracraneales) y ausencia de la misma para anticuerpos contra citoqueratinas, proteína S-100, enolasa neuroespecífica y actina. Se demostró inmunorreactividad positiva al CD56 al igual que los meningiomas, si bien su origen exacto continúa sin conocerse. La terminología “meningoteliomatosis pulmonar difusa” aparece descrita en la literatura por primera vez en el año 2007, para hacer referencia a los nódulos meningoteliales difusos bilaterales¹.

Los meningoteliomas pulmonares normalmente son únicos. Las lesiones múltiples que justifican el término “meningoteliomatosis difusa” son menos frecuentes y afectan fundamentalmente a un lóbulo o a varios lóbulos del mismo pulmón^{2,3}.

La etiopatogenia de esta entidad continúa siendo desconocida¹. La incidencia es mayor en pacientes con patología pulmonar crónica⁴.

Se han descrito asociaciones de la MPD con otras patologías, entre ellas las neoplasias (fuertemente relacionada con el adenocarcinoma de pulmón), la enfermedad tromboembólica pulmonar y el infarto agudo de miocardio, la neumonía intersticial descamativa y la hiperplasia adenomatosa pulmonar atípica⁵.

En TC los hallazgos de la MPD consisten en múltiples nódulos pulmonares de pequeño tamaño (entre 100 μ m y 3 mm) que se distribuyen de forma difusa en ambos pulmones^{1, 2}.

Debido a esta presentación radiológica y a la fuerte asociación con patología neoplásica, es muy importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial con metástasis pulmonares.

En conclusión la MPD es una entidad infrecuente de etiopatogenia desconocida. En todo paciente con patrón pulmonar micronodular presente en TC debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial la MPD, siendo un dato característico la estabilidad de estos nódulos en número y tamaño a lo largo del tiempo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Suster S, Moran CA. Diffuse pulmonary meningotheliomatosis. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 624-31.
2. Fernández Sarabia MT, Cardenal Escarcena A, Furones Díez M et al. Diffuse pulmonary meningotheliomatosis: an uncommon cause of the micronodular pattern. *Radiologia* 2010; 52: 357-60.
3. Jayaschandran V, Gjorgova-Gjeorgjievski S, Siddique H. An uncommon cause of miliary pattern of pulmonary nodules-diffuse pulmonary meningotheliomatosis. *Respirol Case Rep* 2017; 28: e00238
4. Mukhopadhyay S, El-Zammar OA, Katzenstein AL. Pulmonary meningothelial-like nodules. New insights into a common but poorly understood entity. *Am J Surg Pathol* 2009;33:487-95.
5. Bernabeu Mora R, Sánchez Nieto JM, Hu C et al. Diffuse pulmonary meningotheliomatosis diagnosed by transbronchial lung biopsy. *Respiration* 2013; 86: 145-8.