

# PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO PLEURAL MÚLTIPLE

M.J. Antona Rodríguez<sup>1</sup>, S. García Barajas<sup>2</sup>, C. Parra Pérez<sup>3</sup>, D. León Medina<sup>2</sup>, F.L. Márquez Pérez<sup>1</sup>, M.D. Ludeña de la Cruz<sup>4</sup>.

<sup>1</sup>Servicio de Neumología. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Torácica. <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz. <sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

## RESUMEN

El pseudotumor inflamatorio pleural múltiple es una rara entidad, recientemente descrita en la literatura. Es uno de los tumores benignos que se manifiestan en niños, y aparecen en tejidos blandos y serosos, como pleura y peritoneo. Su patogénesis no está bien establecida. Existen pocas referencias bibliográficas de esta entidad. Los casos publicados, se suelen diagnosticar en gente joven y tienen buen pronóstico. El tratamiento de elección es la cirugía. Presentamos un caso de un paciente de 23 años, que mostraba en una radiografía de tórax, realizada en el estudio de una lumbalgia crónica de meses de evolución, una tumoración para vertebral derecha en mediastino posterior.

**Palabras clave:** pseudotumor inflamatorio pleural múltiple, tumor benigno, pleura.

## Multiple pleural inflammatory pseudotumour

### ABSTRACT

The calcifying fibrous multiple pleural pseudotumor is a rare lesion, which has been recently incorporated into the medical literature. Is one of the benign tumours which appears in children, soft tissues and serous locations (peritoneal and pleural). The pathogenesis origin has not been clearly established yet. There are not many bibliographic references of this type in literature. Those cases already published, were discovered in young population and have good prognostic. The treatment to be selected is surgical. We here in below present the case of a 23 years old patient, which shown- in a thorax radiography taken during the study of a crónica lumbalgia after several months of evolution- a right para-vertebral tumoracion in mediastino posterior.

**Key words:** calcifying fibrous multiple pleural pseudotumour, benign tumour, pleura.

## INTRODUCCIÓN

El pseudotumor inflamatorio pleural múltiple se trata de un tumor benigno de origen desconocido, fué descrito por primera vez en el año 1973 por Bahadori et al<sup>13</sup>. Años después en 1988, Rosenthal y Abdul-Karim<sup>1</sup> describieron un caso y lo denominaron “tumor fibroso infantil con cuerpos de psamoma”, posteriormente, Fetsct et al<sup>2</sup>, describieron una serie de 10 casos en pacientes jóvenes y se adoptó el termino de pseudotumor fibroso calcificado pleural. En 2008 encontramos una de las últimas revisiones más completas realizada por Shibata et al con la descripción de 11 casos<sup>14</sup>.

Los pseudotumores inflamatorios de pulmón son raros, representando el 0,7% de las tumoraciones pulmonares<sup>3</sup>. Describimos un caso de un paciente diagnosticado de pseudotumor inflamatorio pleural múltiple tras la realización de una toracotomía diagnóstico-terapéutica.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 23 años de edad, fumador de 15 cigarrillos al día y trabajador de la construcción, sin otros antece-

dentes de interés. Refería un cuadro de meses de evolución de dolor lumbar que no cedía con el tratamiento analgésico habitual. Derivado al Servicio de Cirugía Torácica por presentar en una radiografía de tórax, tras un estudio de lumbalgia crónica, una masa paravertebral derecha posterior. El paciente no presentaba otros síntomas asociados. En la exploración física presentaba un buen estado general y estaba afebril. La auscultación cardiaca era normal y en la pulmonar el murmullo vesicular estaba conservado, en el resto de la exploración no existían hallazgos destacables. La analítica general realizada, no mostraba ninguna alteración, con todos los valores dentro de los parámetros normales. Las pruebas funcionales respiratorias y el electrocardiograma, presentaban unos valores dentro de la normalidad. La radiografía de tórax mostraba una tumoración paravertebral derecha a nivel del ángulo costofrénico. Se realiza TAC de tórax (figura 1) que muestra en región paravertebral derecha a nivel de las últimas vértebras dorsales una masa extrapulmonar, ovalada, de contornos bien definidos, mide 4x2 cm y presenta groseras calcificaciones periféricas. La RMN torácica mostraba una masa ovalada bien deli-

Recibido: 15 de febrero de 2008. Aceptado: 15 de septiembre de 2008

María José Antona Rodríguez  
Servicio de Neumología. Hospital Infanta Cristina. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz  
C/ Jacinta García Hernández, nº 7, 6.º C. 06011. Badajoz  
cutantona@hotmail.com

mitada de 6,5x2 cm, localizada a nivel paraespinal a la altura de las últimas vértebras dorsales derecho, con calcificaciones periféricas en forma de anillo. Se aprecia un pedículo que parece introducirse en el agujero de conjunción. Para completar el estudio y llegar a un diagnóstico etiológico de la lesión, se realiza PAAF de la lesión con la que no se obtiene diagnóstico. Se practica torcotomía derecha, en la que se observa la existencia de múltiples nódulos de consistencia sólida diseminados por cavidad pleural dependiendo tanto de pleura visceral como parietal, el mayor de 5-6 cm, localizado en pleura parietal a nivel de cuerpo vertebral de D11-D12 con base de implantación pediculada. Macroscópicamente se observaban varias tumoraciones ovoideas de color gris blanquecina de consistencia firme, parcialmente calcificadas, la de mayor tamaño de 5 x 4x2,5 cm. El estudio histológico muestra unas tumoraciones pleurales bien delimitadas no encapsuladas constituidas por tejido fibroso denso hialinado con calcificación, presentando focos de metaplasia ósea y cuerpos de psamoma. Se observan células fusiformes e infiltrado inflamatorio perivascular. No se observan atípias. Se realizó la extirpación de la lesión que dependía de la pleura parietal, al igual que el resto de las lesiones de menor tamaño con similares características, localizadas en pleura visceral y pericardio. El inmunofenotipo presentó expresión positiva focal para vimentina (figura 2). Posteriormente se colocaron dos drenajes según la técnica habitual. El postoperatorio del paciente cursó con normalidad.

## DISCUSIÓN

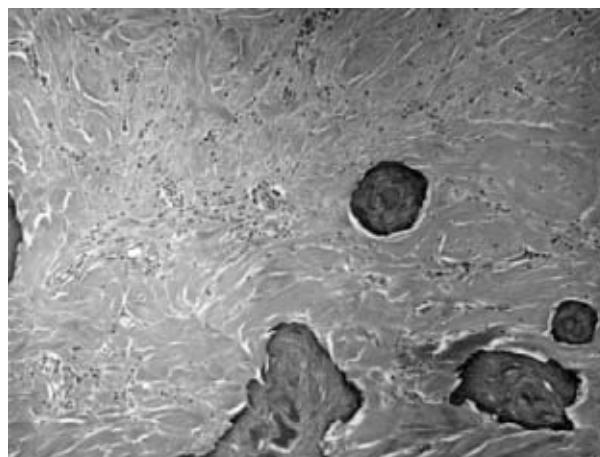
El pseudotumor inflamatorio es un tumor benigno de patogénesis desconocida, caracterizado por un crecimiento anormal de células inflamatorias. Los tumores fibrosos pleurales, fueron descritos por primera vez en el año 1973 por Bahadori et al<sup>13</sup>. Años después en 1988, Rosenthal y

Abdul-Karim<sup>1</sup> describieron un caso y lo denominaron “tumor fibroso infantil con cuerpos de psamoma”, posteriormente, Fetsct et al<sup>2</sup>, describieron una serie de 10 casos en pacientes jóvenes y se adoptó el termino de pseudotumor fibroso calcificado pleural. Una de las últimas revisiones más recientes y más completas realizada por Shibata et al en 2008 con la descripción de 11 casos<sup>14</sup>.

Los pseudotumores inflamatorios de pulmón son raros, representando el 0,7% de las tumoraciones pulmonares<sup>3</sup>. Los pacientes suelen ser niños o adultos jóvenes. La edad de los pacientes suele ser inferior a 40 años, y el 15%, entre 1 y 10 años<sup>4</sup>. La patogénesis no está muy bien establecida, tratándose de un proceso no neoplásico, caracterizado por un crecimiento anormal de células inflamatorias. En su crecimiento no se limitan al pulmón; pueden crecer en otros órganos como cerebro, vesícula, retroperitoneo, riñón, meninges e hígado<sup>13</sup>. Se diagnostican de forma casual, ya que suelen ser asintomáticos. Se suelen localizar en tejidos blandos y en serosas (peritoneo y pleura), siendo frecuente la presencia de calcificaciones en el tumor y en serosas como en la pleura y el peritoneo<sup>5</sup>. Macroscópicamente son tumores bien delimitados, no encapsulados, duros, de coloración blancoamarillenta o grisácea al corte. Al microscopio, se caracterizan por presentar una proliferación fibrótica, con infiltración por linfocitos y células plasmáticas. Las características histológicas que diferencian el tumor de la inflamación pseudotumoral son los cuerpos de psamoma y las múltiples calcificaciones distróficas. La presencia de mitosis frecuentes y la ausencia de atípias celulares hace que podamos diferenciar este tipo de tumor de otros tumores que se caracterizan por desarrollarse también en tejidos blandos como puede ser el fibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno y el leiomiomasarcoma<sup>7</sup>. La cirugía de estas lesiones, cuando es posible realizarla, ya sea resección en cuña, lobectomía o neumonectomía, proporciona un diagnóstico firme y una pronta curación. La completa



Figura 1. TAC torácico: masa extrapulmonar ovalada, bien delimitada y con calcificaciones groseras en región paravertebral derecha de 4x2 cm.



Figuras 2. Expresión focal para Vimentina en células fusiformes. PAP Vimentina 20x

resección quirúrgica supone la mejor opción de tratamiento para excluir malignidad y conseguir la curación del paciente<sup>8</sup>. Puede alcanzar tamaños considerables y producir invasión local, precisando resecciones quirúrgicas importantes. Actualmente es considerado como un proceso inflamatorio y tiene un curso benigno<sup>9,10</sup>. Desde el punto de vista histológico, el pseudotumor fibroso calcificante pleural, debe distinguirse de lesiones fibrosas benignas como el tumor fibroso solitario, empiema o hemotórax antiguo, placas pleurales y tumor miofibroblástico inflamatorio<sup>6</sup>. También es necesario diferenciarlo de tumores malignos que presentan desmoplasia y/o calcificación (mesotelioma desmoplásico) y tumores metastáticos con calcificaciones pleurales (sarcoma sinovial, tumor de células gigantes del hueso y carcinomas de colon, ovario, mama y tiroides)<sup>11</sup>.

El estudio inmunohistoquímico característico del pseudotumor inflamatorio pleural suele ser positivo a vimentina, factor XIIIa, CD68 y negativo para CD34 y bcl-2, características que nos pueden ayudar para realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades como puede ser el tumor fibroso solitario que suele ser positivo para CD34 y bcl-2<sup>15</sup>. Aunque está aceptado que presentan un buen pronóstico, pueden presentar recurrencias múltiples, siendo más raras la presencia de metástasis a distancia. Se han descrito casos de pacientes en los que el tumor ha presentado un comportamiento local agresivo, con infiltración de los vasos pulmonares, de la pared torácica o del mediastino<sup>12</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Rosenthal NS, Abdul-Karim FW, Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases. *Arch Pathol Lab Med* 1988; 112: 798-800.
- Fetsch JF, Montgomery EA, Meis JM., Calcifying fibrous pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 1993; 17(5): 502-8.
- Oteo JF, Yebra M, Varela A, Berrocal E, Pérez M, Ramón y Cajal S. Seudotumor inflamatorio endobronquial. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 52-5.
- Vanderheyden M, Van Meerbeeck J, Van Bouwel E, Bosmans V, Colpaert C, Ramael M, et al.. A rare case of inflammatory pseudotumour of the bronchus, occurring in an achondroplastic woman. *Eur Respir J* 1994; 7: 826-8.
- Pinkard NB, Wilson RV, Lawless N, Dodd LG, Mc Adams HP, Koss MN, Travis WD. Calcifying fibrous pseudotumor of the pleura. A report of three cases of a newly described entity involving the pleura. *Am J Clin Pathol*. 1996 feb; 105 (2): 189-94.
- Mito K, Kashima K, Daa T, Kondon Y, Miura T, Kawahara K, Nakayama I, Yokohama S. Multiple calcifying fibrous tumors of the pleura. *Virchows Arch*. 2005; 446: 78-81.
- Erasmus JJ, McAdams HP, Patz EF, Jr Murray, Pinkard NB. Calcifying fibrous pseudotumor of pleura; radiologic features in tree cases. *J Comput Assist Tomogr*. 1996 Sep-oct, 20 (5); 763-5.
- Amman A, El Hammani, Horchani S, Sellani N, Kilani T. Calcifying fibrous pseudotumor of the pleura: a rare localization. *Ann Thorac Surg*. 2003 Dec; 76 (6); 2081-2.
- Nascimento A., Ruiz R, Hornick JL, Flecher C.D. Calcifying fibrous "pseudotumor": clinicopathologic study of 15 cases and análisis of its relationship to inflammatory myofibroblastic tumor. *Int J. Surg. Pathol* 2002; 10: 189-196.
- Hill KA, González-Crussi F, Chou P.M. Calcifying fibrous pseudotumor versus inflammatory myofibroblastic tumor: a histological and immunohistochemical comparison. *Mod Pathol* 2001 Aug;14: 784-790.
- Seo JB, Im JG, Goo JM., Chung MJ, Kim MY. Atypical pulmonary metastases: spectrum of radiologic findings. *Radiographics* 2001; 21: 403-417.
- Pearl M. Postinflammatory pseudotumor of the lung in children. *Radiology* 1972 ; 105: 391-5.
- Paya Llorens C, Galbis Carvajal JM, Mafe Madueño JJ, Baschwitz Gómez B, Rodríguez Paniagua JM, Alenda González C. Seudotumor inflamatorio pulmonar de localización intraparenquimatosa. *Arch. Bronconeumol* 2003; 39: 527-530.
- Shibata K, Yuki D, Sakata K. Multiple calcifying fibrous pseudotumors disseminated in the pleura. *Ann Thorac Surg*. 2008; Feb 85(2): e3-5.
- KS Jang, YH Oh and HX Han et al. Calcifying fibrous pseudotumor of the pleura. *Ann Thorac Surg*. 2004; 78: e87-e88.