

NEUMOCITOMA ESCLEROSANTE: ANTIGUA ENFERMEDAD CON INFRECUENTE PRESENTACIÓN

CONSTANZA PEREYRA¹, SOLEDAD OLIVERA LÓPEZ¹, AGUSTIN BUERO¹, LEONARDO PANKL¹,
DOMINGO CHIMONDEGUY¹, JULIAN MÉNDEZ², GUSTAVO LYONS¹

¹Servicio Cirugía Torácica, ²Servicio Anatomía Patológica,
Hospital Británico, Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Constanza Pereyra, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina

E-mail: cspereyra@gmail.com

Recibido: 30-V-2024

Aceptado: 26-VII-2024

Resumen

El neumocitoma esclerosante pulmonar, antes conocido como hemangioma esclerosante, es un tumor infrecuente, benigno, que afecta más frecuentemente a mujeres de la 4ta y 5ta década de vida. Describimos aquí el caso de una paciente de 17 años con diagnóstico de neumocitoma esclerosante con presentación infrecuente.

Palabras clave: neumocitoma, hemangioma esclerosante, tumor benigno, tratamiento

Abstract

Sclerosing pneumocytoma: an old disease with a rare presentation

Pulmonary pneumocytoma, formerly known as sclerosing hemangioma, is a rare, benign tumor that frequently affects women in the 4th and 5th decades of life.

Here we present the case of a 17-year-old patient with a diagnosis of sclerosing pneumocytoma with infrequent presentation.

Key words: pneumocytoma, sclerosing hemangioma, benign tumor, treatment

El neumocitoma esclerosante pulmonar, antes conocido como hemangioma esclerosante, fue descrito por primera vez por Liebow y col.

en 1956¹. Es un tumor infrecuente, benigno que afecta más frecuentemente a mujeres de la 4ta y 5ta década de vida. Su hallazgo suele ser incidental, pues en su mayoría son asintomáticos.

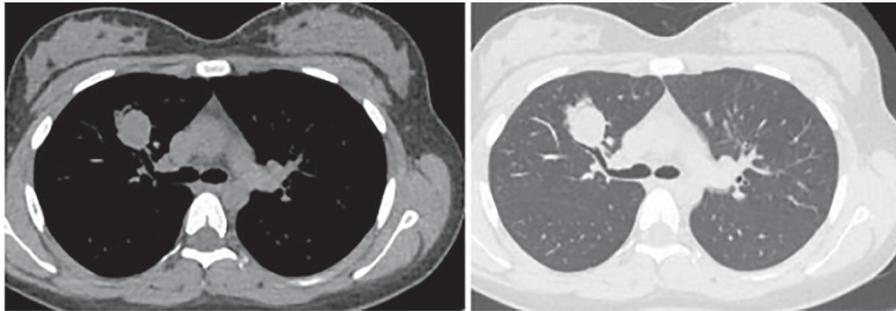
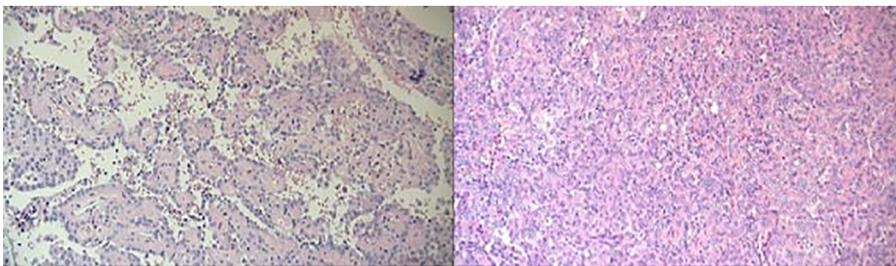
A pesar de lo que su denominación anterior sugería (un origen vascular), la mayoría de los expertos consideran que es un tumor epitelial cuyo origen radica en los neumocitos tipo II, de ahí su cambio de nomenclatura a neumocitoma.

Caso clínico

Mujer de 17 años oriunda de Tucumán, acudió a la consulta por cuadro de vías aéreas superiores y hemoptisis leve. La tomografía computarizada de tórax informó, en lóbulo superior derecho, una imagen redondeada de paredes regulares y lisas de 25x24x24 mm, rodeado de un tenue halo periférico en vidrio esmerilado. No se observaba realce ante la administración de contraste endovenoso (Fig. 1).

Se sugirió un posible quiste broncogénico, por lo que se realizó una RMN de tórax que informó imagen redondeada de paredes regulares y lisas que alcanzó un diámetro anteroposterior de 25 x 24 x 24.5 mm con intensidad de señal líquida (Fig. 2).

Debido a la localización central de la lesión, se realizó una lobectomía superior derecha videoasistida. Dado que el estudio anatomopatológico intraoperatorio fue inde-

Figura 1 | Tomografía de tórax que muestra lesión redondeada en lóbulo superior derecho**Figura 2** | HyE: Proliferación neoplásica epitelial con leves anomalías nucleares (bajo grado) de disposición sólida y papilar. Presencia de áreas esclerosantes estromales

terminado, se complementó la resección pulmonar con un vaciamiento ganglionar mediastínico.

La anatomía patológica definitiva informó neumocitoma esclerosante de 2 x 1.7 cm. La inmunomarcación fue positiva para TTF1, CK, CK7 y napsina.

La paciente dio su consentimiento para la publicación de su caso.

Discusión

Los neumocitomas esclerosantes son hallazgos infrecuentes, su diagnóstico prequirúrgico es excepcional. De acuerdo con las series presentadas en la literatura por Lovrenski, Zheng y Yang, suelen ser asintomáticos, por lo que son en su mayoría hallazgos incidentales. De presentar síntomas estos pueden ser tos y dolor torácico; la hemoptisis y la obstrucción de la vía aérea son infrecuentes²⁻⁴. Su mayor prevalencia es en mujeres de ascendencia asiática en la 4ta o 5ta década de vida⁵⁻⁸. Su naturaleza suele ser benigna en su mayoría, con una posibilidad baja de malignización, como fue reportado por primera vez por Tanaka y col., al igual que en publicaciones posteriores, dando metástasis linfática o recurrencia local^{9,10}.

En el diagnóstico imagenológico es frecuente que sean mal interpretados como tumores malignos dados sus signos inespecíficos. El 95% son de crecimiento periférico, únicos y más frecuentemente en el lóbulo inferior^{6,11}.

El origen histológico de este tumor ha sido atribuido a diferentes tejidos como epitelial, mesenquimático, endotelial o incluso neuroendocrino. Los consensos favorecen el origen epitelial, considerándose que se origina en los neumocitos tipo II.

Debido al curso benigno de esta enfermedad y su baja prevalencia, aún no se han establecido guías precisas para su tratamiento y seguimiento; se cree que la resección quirúrgica, incluyendo lobectomía, segmentectomía (anatómica o atípica) o hasta la enucleación, son curativas. La elección de la técnica quirúrgica a realizar varía según tamaño y localización del tumor^{2,3,4,6}.

Actualmente, la lobectomía es el abordaje más utilizado en pacientes con tumores centrales. El estudio realizado por Park y col. mostró que los pacientes sometidos tanto a lobectomías como a segmentectomías (anatómicas o no ana-

tómicas), estuvieron libres de enfermedad tanto para recurrencia local como para metástasis a distancia durante todo el periodo de seguimiento¹². Así también, mencionan que los pacientes que fueron sometidos a resecciones segmentarias tuvieron un periodo de recuperación e internación menor a los que fueron sometidos a lobectomías.

La terapia adyuvante en los neumocitomas no es considerada necesaria, debido a su rara capacidad de malignizar y su baja tasa de recurrencia.

El neumocitoma previamente conocido como hemangioma pulmonar esclerosante es una afección poco frecuente y por ello de difícil diag-

nóstico. La paciente no pertenecía demográficamente, ni por edad ni por etnia, a los grupos de prevalencia. Cabe destacar que ante el diagnóstico de neumocitoma esclerosante, todos los reportes actuales sugieren que una resección segmentaria en aquellos tumores periféricos pequeños y una lobectomía, en caso de que estos sean centrales o de mayor tamaño, serían suficientes para considerar la intervención como curativa.

Sin embargo, continúa como asignatura pendiente, la confección de guías y consensos sobre su manejo y seguimiento.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer* 1956; 9: 53-75.
2. Lovrenski A, Vasilijević M, Panjković M, et al. Sclerosing pneumocytoma: a ten-year experience at a Western Balkan University Hospital. *Medicina (Kaunas)* 2019; 55: 27.
3. Zheng Q, Zhou J, Li G, et al. Pulmonary sclerosing pneumocytoma: clinical features and prognosis. *World J Surg Oncol* 2022; 20: 140.
4. Lei Y, Yong D, Jun-Zhong R, et al. Treatment of 28 patients with sclerosing hemangioma (SH) of the lung. *J Cardiothorac Surg* 2012; 7: 9-12.
5. Baysak A, Oz AT, Moğulkoç N, et al. A rare tumor of the lung: pulmonary sclerosing hemangioma (pneumocytoma). *Respir Med* 2013; 107: 448-50.
6. Barnes KE, Wile RK, Banks KC, et al. Treatment and post-operative follow-up of pulmonary sclerosing pneumocytoma: A case report. *Ann Med Surg (Lond)* 2022; 84: 104836.
7. Ruiz de la Cuesta D, Lafont Rufat M, Ruiz de la Cuesta Martín E. Pneumocytoma (formerly known as sclerosing hemangioma of the lung): a rare cause of chest pain. *Arch Bronconeumol* 2013; 49: 276-7.
8. Yalcin B, Bekci TT, Kozacioglu S, et al. Pulmonary sclerosing pneumocytoma, a rare tumor of the lung. *Respir Med Case Rep* 2019; 26: 285-7.
9. Tanaka I, Inoue M, Matsui Y, et al. A case of pneumocytoma (so-called sclerosing hemangioma) with lymph node metastasis. *Jpn J Clin Oncol* 1986; 16: 77-86.
10. Adachi Y, Tsuta K, Hirano R, et al. Pulmonary sclerosing hemangioma with lymph node metastasis: A case report and literature review. *Oncol Lett* 2014; 7: 997-1000.
11. Latif MJ, Rahman GF, Connery CP. Respiratory arrest caused by endobronchial sclerosing hemangioma of the left main bronchus. *J Bronchology Interv Pulmonol* 2009; 16: 188-90.
12. Park JS, Kim K, Shin S, et al. Surgery for pulmonary sclerosing hemangioma: lobectomy versus limited resection. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 44: 39-43.