

Síndrome paraneoplásico en el pseudotumor inflamatorio pulmonar*

F. Hernández, S. Rivas, L.F. Ávila, J.L. Encinas, A.L. Luis, L. Martínez, P. Olivares, J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

RESUMEN: Introducción. El pseudotumor inflamatorio (PTI) es el tumor pulmonar más frecuente en la infancia. A pesar de ser benigno, su comportamiento local es agresivo. Habitualmente las primeras manifestaciones son inespecíficas y se confunden con procesos infecciosos. Presentamos dos pacientes en los cuales la manifestación inicial fue un síndrome paraneoplásico.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de dos casos de PTI pulmonar tratados en nuestro centro entre 1998 y 2002. Se revisan los datos recogidos en las historias clínicas referentes a: edad, presentación clínica, diagnóstico preoperatorio, tratamiento, diagnóstico histológico y evolución postoperatoria de los síntomas iniciales.

Resultados. Caso 1: Paciente de 7 años diagnosticado de PTI pulmonar derecho en estudio de rutina de comienzo diabético. La masa colapsaba las arterias lobares superior y media, y comprimía la vena cava superior y el bronquio lobar inferior derecho. Requirió una neumonectomía derecha. Desde el postoperatorio inmediato el paciente mostró glucemias normales abandonando el tratamiento con insulina.

Caso 2: Paciente de 11 años de edad con cuadro aparentemente reumatológico caracterizado por acropaquias, artralgias y tumefacción en rodillas. En las exploraciones complementarias se detectó masa pulmonar. Se trató mediante extirpación completa. Varios meses después de la intervención el cuadro reumatológico había remitido totalmente.

Conclusiones. El PTI puede manifestarse con síndromes paraneoplásicos, aunque el mecanismo fisiopatológico no se comprende muy bien. En niños con síntomas respiratorios de repetición uno de los diagnósticos a considerar es el de PTI, más aún cuando se acompañan de síntomas compatibles con síndromes paraneoplásicos.

PALABRAS CLAVE: Pseudotumor; Inflamatorio; Paraneoplásico; Niños.

PARANEOPLASIC SYNDROME IN INFLAMMATORY PSEUDOTUMOR OF THE LUNG

ABSTRACT: Background. Inflammatory pseudotumor (IPT) is the most frequent pulmonary mass in childhood. It is histologically benign but

locally aggressive. Atelectasis and recurrent airways infections are the most frequent presenting findings. We present to children in whom first clinical signs were paraneoplastic syndromes.

Material and methods. Retrospective study of two cases of IPT treated in our clinic from 1998 to 2002. Age, clinical presentation, preoperative diagnosis, treatment, histological diagnosis and postoperative outcome were reviewed from clinical chart.

Results. Case 1: 7 years old male with incidental diagnosis of superior right lobe PTI in routine study because of diabetes. The mass collapsed superior and median lobar arteries and compressed superior cava vein. Right pneumonectomy was necessary to complete removal of the mass. From immediate postoperative the child became normoglycemic and is free of insulin. **Case 2:** 11 years old male with rheumatologic clinical consisting in hypertrophic osteoarthropathy, arthralgia and knees liquid lasting for two years. X-ray examination showed mediastinic mass. He underwent complete removal of a pulmonary mass. Few months after the operation the rheumatologic-like symptoms were resolved.

Conclusions. IPT can present with paraneoplastic syndromes, although fisiopatología is not well understood. In children with recurrent respiratory infections one diagnosis to take in mind is IPT, even more when clinic is associated with symptoms compatible with paraneoplastic syndrome.

KEY WORDS: Pseudotumor; Inflammatory; Paraneoplastic; Children.

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor inflamatorio (PTI) es el tumor pulmonar más frecuente en la infancia. A pesar de ser benigno, su comportamiento local es agresivo. Habitualmente las primeras manifestaciones son inespecíficas y se confunden con procesos infecciosos^(1,2). Presentamos dos pacientes en los cuales la manifestación inicial fue un síndrome paraneoplásico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de dos casos de PTI pulmonar tratados en nuestro centro entre 1998 y 2002. Se revisan los datos recogidos en las historias clínicas referentes a: edad, pre-

Correspondencia: Francisco Hernández Oliveros. Paseo de la Castellana, nº 261. 28046. Madrid. E-mail: pacofern@wanadoo.es.

*Trabajo presentado en el XLII Congreso de La Sociedad Española de Cirugía Pediátrica (Valencia 2003).

Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Junio 2003



Figura 1. Radiografía de tórax que muestra masa pulmonar derecha.

sentación clínica, diagnóstico preoperatorio, tratamiento, diagnóstico histológico y evolución postoperatoria de los síntomas iniciales.

RESULTADOS

Caso 1: Paciente de 7 años con clínica típica de debut diabético con poliuria, polidipsia, astenia y decaimiento. La glucemia estaba elevada (283 mg/dl) aunque los niveles de insulina y el resto del estudio endocrinológico fueron normales. En el estudio de rutina que incluía radiografía de tórax se detectó una masa mediastínica (Fig. 1). Se trataba de un tumor pulmonar derecho que colapsaba las arterias lobares superior y media, y que comprimía la vena cava superior (Figs. 2A y 2B). Para su extirpación completa fue necesaria una neumonectomía derecha. El diagnóstico anatomopatológico fue de PTI y no se identificó en la pieza ningún vestigio de células secretoras. Desde el noveno día postoperatorio el paciente mostró valores de glucemia normal abandonando el tratamiento con insulina.

Caso 2: Paciente de 11 años de edad con cuadro aparentemente reumatológico de dos años de evolución caracterizado por acropaquias, artralgias y tumefacción en rodillas (Fig. 3A). En las exploraciones complementarias se detectó masa mediastínica (Fig. 4). Mediante esternotomía media con biopsia intraoperatoria se diagnosticó pseudotumor inflamatorio y se realizó una extirpación completa de una voluminosa tumoración que según el informe anatomopatológico era

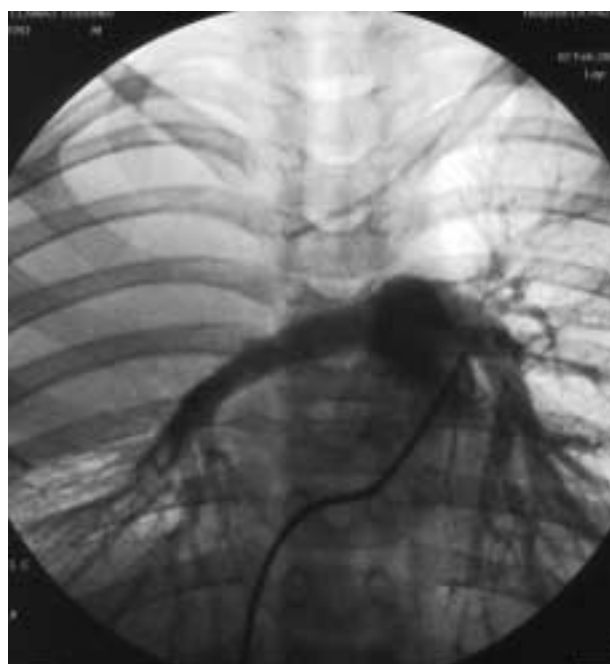


Figura 2. A) Cavografía: Compresión de cava superior. B) Arteriografía de arterias pulmonares: Oclusión de arterias lobares superior y media derechas.

de origen pulmonar. Varios meses después de la intervención el cuadro reumatológico, incluidas la acropaquias, había remitido totalmente (Fig. 3B).



Figura 3. A) Acropaquias antes de la extirpación tumoral. B) Normalización postoperatoria.

DISCUSIÓN

El pseudotumor inflamatorio, es también conocido como tumor miofibroblástico inflamatorio, tumor de células plasmáticas, fibroxantoma, histiocitoma y fibrohistiocitoma. Su origen es incierto, a veces se ha relacionado con procesos infecciosos respiratorios por su naturaleza inflamatoria y por que en el 30% de los casos existe un antecedente infeccioso⁽³⁾. Es el tumor pulmonar benigno más frecuente en la infancia, supone más del 50% de las lesiones benignas y aproximadamente el 20% de los tumores primarios de pulmón⁽³⁻⁵⁾. La clínica con frecuencia se confunde con la de un proceso respiratorio agudo aunque muchas veces los pacientes se diagnostican siendo asintomáticos. Lo más relevante en los dos niños que presentamos fue la presentación clínica con diabetes en un caso y con acropaquias en otro. Hasta la fecha, no hemos encontrado ningún caso en la literatura de pseudotumor inflamatorio que se asocie a hipergucemia. La relación del PTI con la diabetes se demuestra por la desaparición de los síntomas tras la extirpación del tumor. En el segundo caso el motivo de consulta fue la deformidad de los dedos acompañada de artralgiyas y dolor articular. Al contrario de lo que ocurría en el caso anterior, la relación de las acro-

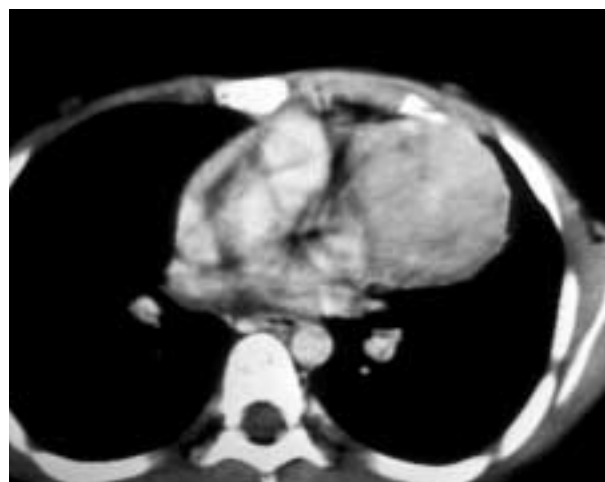


Figura 4. Tac torácica. Masa mediastínica heterogénea, con áreas de hemorragia y calcificaciones.

paquias con tumores pulmonares y mediastínicos es bien conocida, sin embargo existen pocos casos relacionados concretamente con el pseudotumor inflamatorio^(6,7).

CONCLUSIONES

La coincidencia en la aparición de los síntomas sistémicos con el PTI y la desaparición de los mismos tras la extirpación tumoral hacen que cataloguemos ambas formas de presentación como síndromes paraneoplásicos.

En niños con síntomas respiratorios de repetición uno de los diagnósticos a considerar es el de pseudotumor inflamatorio, más aun cuando presenta síntomas compatibles con síndrome paraneoplásico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cerfolio RJ, Allen MS, Nascimento AG, Deschamps C, Trastek VF, Miller DL, Pairolero PC. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann Thorac Surg* 1999;**67**:933-936.
2. Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S, Yazbeck S, Marcotte JE, Collin PP. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg* 1993;**28**:1133-1136.
3. Souid AK, Ziemba MC, Dubansky AS, Mazur M, Oliphant M, Thomas FD, Ratner M, Sadowitz PD. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. *Cancer* 1993;**72**:2042-2048.
4. Berardi RS, Lee SS, Chen HP, Stines GJ. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Surg Gynecol Obstet* 1983;**156**:89-96.
5. Bahadori M, Liebow AA. Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1973;**31**:191-208.
6. Hill LW, ML. Plasmocytoma of the lung. *J Thorac Surg* 1953;**25**:187.
7. Warren WH, Meng RL, Kittle CF, Gould VE. Hypertrophic osteoarthropathy associated with pulmonary pseudotumor. *Chest* 1984;**85**:837.