

PEComa PULMONAR

AGUSTÍN BUERO¹, ARIEL TCHERCANSKY¹, SOLEDAD OLIVERA LOPEZ¹,
LEONARDO G. PANKL¹, DOMINGO J. CHIMONDEGUY¹, GUSTAVO A. LYONS¹,
BETTIANA J. TORTEROLO LOZANO², JULIÁN MENDEZ³

¹Servicio de Cirugía Torácica, ²Servicio de Diagnóstico por Imágenes,

³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina

Resumen Los tumores de células claras “de azúcar” (CCTL) son lesiones benignas muy infrecuentes. Forman parte de un grupo de neoplasias mesenquimales denominadas PEComas que se originan de las células epiteloides perivasculares. Por su rico estroma vascular, suelen tener avidez por los distintos tipos de contrastes utilizados en los estudios de diagnóstico por imágenes, simulando lesiones de estirpe maligna. Presentamos el caso de un paciente de 66 años con hallazgo de un nódulo pulmonar durante la estadificación oncológica por adenocarcinoma de próstata al que se le realizó una segmentectomía pulmonar anatómica. El resultado definitivo de anatomía patológica fue tumor de células epiteloides perivasculares (PEComa pulmonar o tumor de células claras “de azúcar”)

Palabras clave: nódulo pulmonar, PEComa, tumores de células claras “de azúcar”

Abstract *PEComa of the lung*

Clear cell “sugar” tumor of the lung is a rare benign tumor arising from perivascular epithelioid cells (PECs). They belong to a group of mesenchymal neoplasms called PEComas. Although widely presumed as benign, due to their rich vascular stroma they are usually avid for the different types of contrast agents used in imaging studies, mimicking a malignant lesion. We report the case of a 66-year-old man in whom a solitary pulmonary nodule was discovered during oncological staging for an adenocarcinoma of the prostate who underwent an anatomical pulmonary segmentectomy. The final pathology result was a perivascular epithelioid cell tumor (pulmonary PEComa or clear “sugar” cell tumor).

Key word: pulmonary nodule, PEComa, clear cell “sugar” tumor

Los tumores de células claras “de azúcar” (CCTL) forman parte de un grupo de neoplasias mesenquimales denominadas PEComas que se originan de las células epiteloides perivasculares. Dentro de esta entidad se incluyen al CCTL, el angiomiolipoma, la linfangiomatosis, el linfangioma y un conjunto de tumores viscerales y de partes blandas. Todas estas comparten una característica común: expresar marcadores inmuno-histoquímicos melanocíticos y de músculo liso. Si bien se las considera benignas, se han descriptos casos de malignización y capacidad metastásica.

Caso clínico

Varón de 66 años, con antecedentes de tabaquismo, fibrilación auricular e hipertensión arterial, que fue derivado al Servicio de

Cirugía Torácica por hallazgo de nódulo pulmonar en estudios de imágenes realizados durante la estadificación oncológica por adenocarcinoma de próstata (Gleason 3 + 4 = 7). En la tomografía axial computarizada se observó una opacidad nodular de 19.8 mm, bilobulada, de márgenes bien definidos, localizada en el segmento lingular del lóbulo superior izquierdo. En la PET-TC con 18f-colina se informó una formación heterogénea en la próstata con un SUV 5.6 y una imagen nodular pulmonar bilobulada de márgenes bien definidos en segmento lingular de 19.5 mm con un SUV 5.4 (Fig. 1).

Se discutió el caso en el Comité de Tumores y ante la imposibilidad de descartar una neoplasia primaria pulmonar vs. lesión metastásica pulmonar del adenocarcinoma de próstata, se decidió realizar la resección pulmonar y muestreo ganglionar sistemático. Si bien el pulmón es un sitio habitual de metástasis de cáncer de próstata, resulta poco frecuente que una neoplasia prostática de pequeño tamaño sin otro compromiso a distancia (óseo), presente una lesión pulmonar única. Por otro lado, morfológicamente, no es la imagen típica de una neoplasia primaria de pulmón (bordes espiculados/irregulares). El estudio intraoperatorio del nódulo fue informado como “positivo para neoplasia” y ante la dificultad de definición histológica, se optó por realizar una segmentectomía pulmonar anatómica (lingulectomía) para evitar realizar una resección oncológica sub-óptima de tratarse de un primario pulmonar y, eventualmente, preservar parénquima, de ser una metástasis de próstata. El paciente tenía un examen funcional respiratorio normal

Recibido: 21-IV-2022

Aceptado: 20-VII-2022

Dirección postal: Agustín Buero, Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina.

e-mail: a_buero@hotmail.com

y un *performance status* 0 de la clasificación *Eastern Cooperative Oncology Group* (ECOG).

El resultado definitivo de anatomía patológica fue: tumor de células epiteloides perivasculares (PEComa pulmonar o tumor de células claras "de azúcar") de 1.4 cm (Fig. 2). El tumor no presentaba necrosis. Se realizaron técnicas de inmunomarcación sobre cortes de inclusión en parafina, efectuadas en

equipo automático BenchMark-XT (Ventana-Roche) para las siguientes determinaciones: HMB45: positivo focal; CD117: negativo; TTF1: negativo; cromogranina: negativo; AML: negativo; PAX8: negativo; NKX 3.1: negativo; CK7: negativo; CK 8/18: negativo; CK: negativo; CD34: positivo; sinaptofisina: negativo; CD68: negativo; CD31: negativo; ERG: negativo; Ki67: inferior al 1%; S100: negativo.

Fig. 1.— Estudios de imágenes en donde se observa nódulo pulmonar en radiografía de tórax, tomografía computarizada de tórax y PET-TC

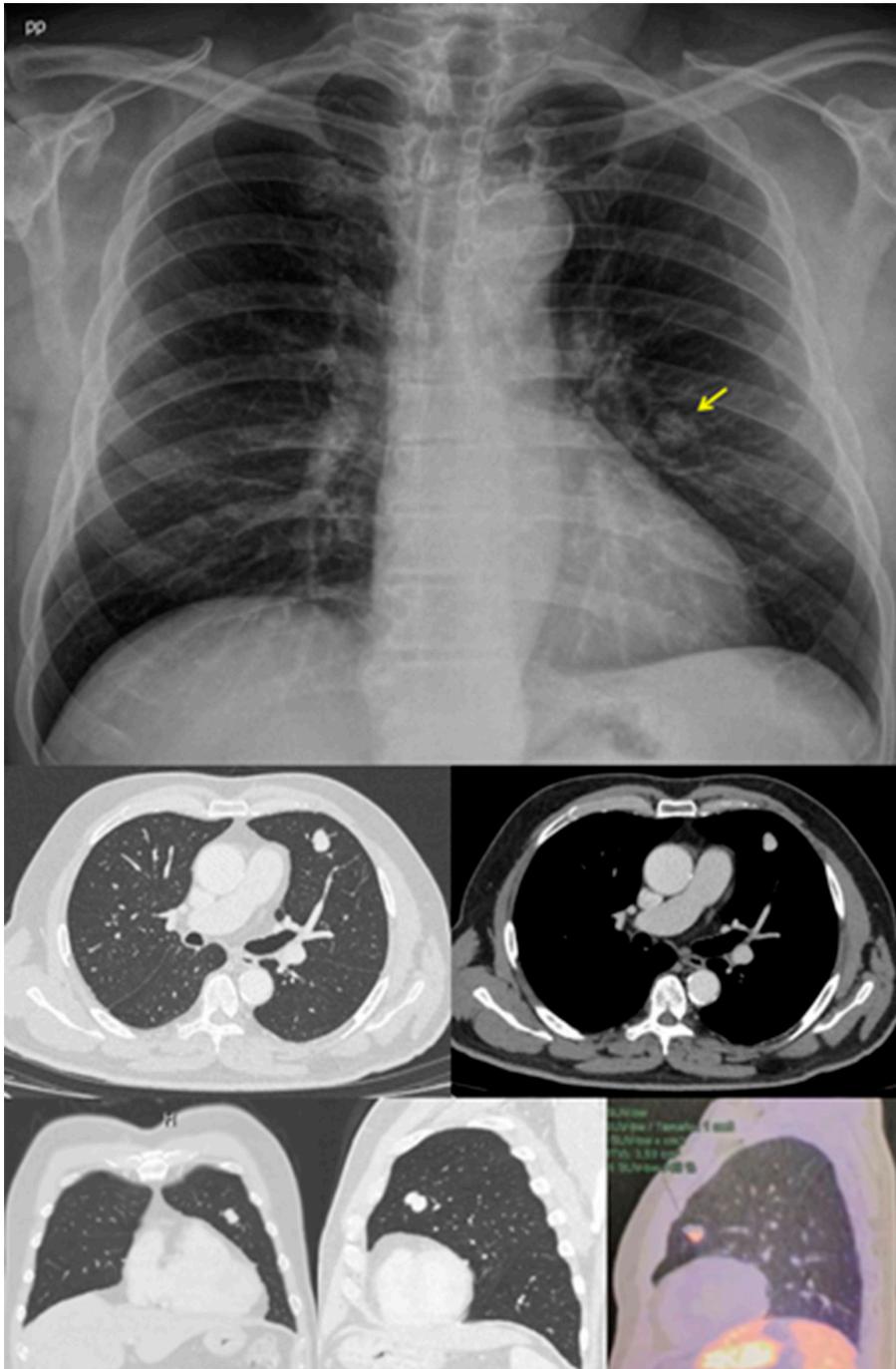
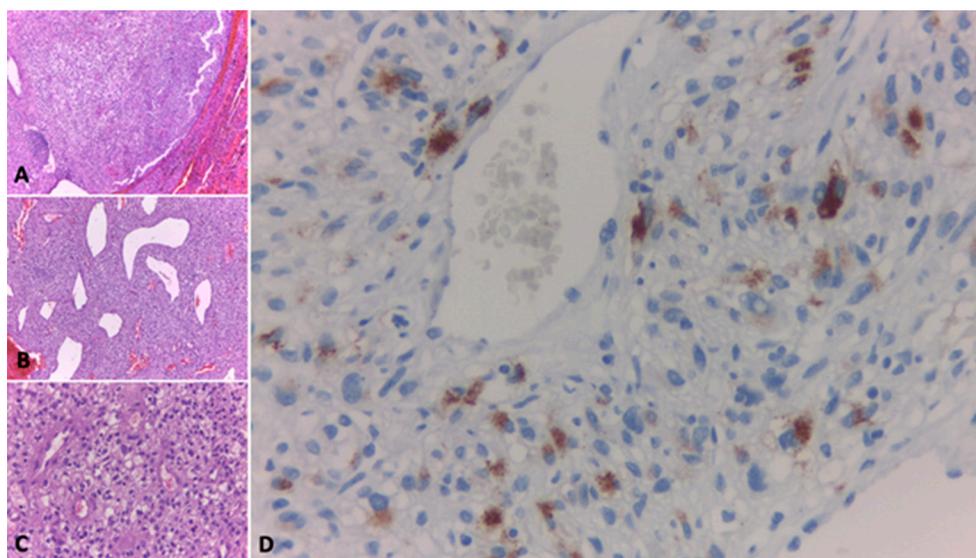


Fig. 2.– A-C: Hematoxilina-eosina 4x, 10x y 40x. D: Inmunohistoquímica HMB-45



Discusión

El CCTL es un tumor benigno muy infrecuente, descrito por primera vez por Liebow y Castleman en 1971¹. Forma parte de un grupo de neoplasias mesenquimales denominadas PEComas que se originan de las células epiteloides perivasculares. Se caracterizan por una morfología epitelioide o fusocelular, cuyo citoplasma va desde claro a eosinófilo, de localización perivascular y que coexpresan marcadores melanocíticos HMB-45 y de músculo liso. Los principales diagnósticos diferenciales histológicos son con el tumor carcinoide de células claras del pulmón, el carcinoma metastásico de células renales, el melanoma metastásico, los tumores de células granulares, el oncocitoma y el tumor de células acinares^{2, 3}.

La forma de presentación habitual es como un nódulo pulmonar solitario de bordes bien definidos en un paciente asintomático. Por su rico estroma vascular, suele tener un intenso realce tras la administración de contraste endovenoso en la tomografía computarizada y ser hipermetabólico en los estudios de PET-TC, generando un importante problema diagnóstico, ya que suele interpretarse como una lesión con alto pre test de malignidad⁴⁻⁶.

A pesar de ser considerado un tumor benigno, están descritos casos de malignización con aparición de metástasis años después de la resección del primario pulmonar^{2,5}. Existen ciertas características que podrían considerarse como factores de riesgo de malignización. Estos son: tamaño mayor a 2.5 cm, presencia de necrosis, índice mitótico de >1 por 50 campos de gran aumento ($\geq 1/50$ HPFs) y la atipia nuclear^{2, 7, 8}.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para esta entidad y no se recomienda tratamiento adyuvante³. Al tratarse de una afección muy infrecuente y simular una lesión maligna en los estudios de diagnóstico por imágenes, la decisión del tipo de resección pulmonar a realizar va a depender de cada cirujano. Creemos que una resección segmentaria con márgenes libres es suficiente para controlar la enfermedad. Por el potencial riesgo de malignidad, el seguimiento debe hacerse a largo plazo, sobre todo aquellos que presenten algún factor de riesgo histológico.

En conclusión, el tumor de células claras pulmonar es un tumor muy infrecuente, benigno, que suele generar un problema al momento de plantear diagnósticos diferenciales por su capacidad de comportarse como una lesión maligna en los estudios por imágenes.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Liebow AA, Castleman B. Benign clear cell ("sugar") tumors of the lung. *Yale J Biol Med* 1971; 43: 213-22.
2. Gaffey MJ, Mills SE, Askin FB, et al. Clear cell tumor of the lung. A clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of eight cases. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 248-59.
3. Nicholson AG. Clear cell tumor. En: Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Curtis CH, eds. WHO classification of tumors, pathology and genetics, tumors of the lung, pleura, thymous and heart. Lyon: IARC Press; 2004: 118.
4. Santana AN, Nunes FS, Ho N, Takagaki TY. A rare cause

- of hemoptysis: benign sugar (clear) cell tumor of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 652-4.
5. Kavunkal AM, Pandiyan MS, Philip MA, Parimelazhagan KN, Manipadam MT, Cherian VK. Large clear cell tumor of the lung mimicking malignant behavior. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 310-2.
 6. Kalkanis A, Trianti M, Psathakis K, et al. A clear cell tumor of the lung presenting as a rapidly growing coin lesion: Is it really a benign tumor? *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 588-91.
 7. Gaffey MJ, Mills SE, Ritter JH. Clear cell tumors of the lower respiratory tract. *Semin Diagn Pathol* 1997; 14: 222-32.
 8. Hornick JL, Fletcher CDM. Pcoma: what do we know so far? *Histopathology* 2006; 48: 75-82.