

Tumor benigno de células claras de pulmón. Presentación de un caso y consideraciones diagnósticas

David Hernández Gonzalo, Manuel Vicente Salinas Martín y Felipe Borderas Naranjo

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

El tumor de células claras de pulmón (TCCP), también denominado *sugar tumor* por la característica presencia de glucógeno en sus células^{1,2}, es una neoplasia infrecuente, generalmente de carácter benigno¹, asintomática y detectada de forma incidental¹. Las técnicas de imagen son inespecíficas^{3,4} y el diagnóstico anatopatológico puede ser complejo.

Presentamos el caso de un varón de 53 años; en una revisión programada por su miocardiopatía dilatada, se le detectó en la radiografía de tórax un nódulo pulmonar solitario. La tomografía computarizada (TC) (fig. 1A) y la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) no ofrecieron resultados concluyentes. Se le practicó una segmentectomía pulmonar. En la inspección macroscópica de la pieza de resección se apreciaba un tumor bien delimitado, no encapsulado, de 3 cm de diámetro, sólido, de coloración parda, sin áreas de necrosis ni de hemorragia, que no contactaba con la pleura (fig. 1B). El tumor, desde el punto de vista histológico, estaba constituido por células de citoplasma claro (fig. 1C) con positividad intensa para PAS y HMB45 (fig. 1D), focal para S-100, estroma eosinófila, ocasionales calcificaciones, sin necrosis y escasas mitosis, características del TCCP^{1,3-7}.

El TCCP suele ser primario pulmonar, aunque se ha descrito en otras localizaciones extrapulmonares (tráquea, vulva, recto, septo auricular y mama)^{4,8}. Su histogénesis no es bien conocida y su origen parece situarse en las células epiteloides perivasculares^{1,2,5,6,8}. La familia de tumores de origen mesenquimal que derivan de estas células se denominan PEComas, y entre ellos destacan el angiomiolipoma, la linfangioliomomatosis, el TCCP y otros tumores poco frecuentes⁹.

El diagnóstico mediante PAAF es difícil e incluye en el diagnóstico diferencial otros tumores con células que pueden presentar citoplasmas claros, como el melanoma, el tumor carcinoide, el sarcoma de células claras de partes blandas, el carcinoma pulmonar de células claras o las metástasis de carcinoma renal¹⁰.

Desde el punto de vista anatopatológico, se caracteriza por sábanas de células que tienden a ser redondas u ovales, con citoplasma rico en glucógeno, lo que les confiere el distintivo aspecto "claro" y la positividad para la tinción con PAS, sensible a diastasa^{1,4,6,7}. Los núcleos pueden ser pequeños, con cromatina densa o mayores con cromatina de forma vesicular. La estroma es eosinófila, amorfa, con ocasionales calcificaciones y paredes vasculares finas, sin capa muscular. No se suele observar figuras de mitosis³⁻⁷.

Suelen expresar HMB45^{1,3,7}, aunque se han descrito casos negativos para este marcador^{1,7}. La expresión de S100 de enolasa neuronal específica y sinaptotisina puede ser focalmente positiva^{1,7}. En el diagnóstico diferencial del TCCP hay que considerar el carcinoma pulmonar de células claras y las metástasis de carcinoma renal. La positividad, en este tumor, para HMB45 y la ausencia de expresión de marcadores epiteliales, como las citoqueratinas y el antígeno epitelial de membrana, descartan estas posibilidades¹.

El TCCP suele presentarse como nódulo pulmonar solitario, frecuente motivo de consulta en la práctica clínica diaria, lo que plantea el diagnóstico diferencial con otras neoplasias pulmonares más frecuentes¹. La radiología simple, la tomografía computarizada y la PAAF no suelen aportar información concluyente^{3,4}, por lo que es necesario recurrir a la biopsia del tumor. El diagnóstico histológico intraoperatorio es posible, aunque es complejo y condiciona la actitud terapéutica. El diagnóstico anatopatológico definitivo debe realizarse por los hallazgos histopatológicos característicos de este tumor, incluidos los estudios de inmunohistoquímica^{1,3,5-7}, ya que cabe el diagnóstico diferencial con otras neoplasias de peor pronóstico¹ y que requieren diferente actitud terapéutica, especialmente el carcinoma pulmonar de células claras y las metástasis de carcinoma renal de células claras.

Bibliografía

1. Gaffey MJ, Mills SE, Askin FB, Ross GW, Sale GE, Kulander BG, 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.
2. Hornick JL, Fletcher CD. PEComa: what do we know so far? Histopathology. 2006;48:75-82.

Correspondencia: Dr. M.V. Salinas Martín.
 Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

Avda. Manuel Siurot, s/n. 41013 Sevilla. España.
 Correo electrónico: mvsalinas@mvsalinas.e.telefonica.net.

Manuscrito recibido el 26-6-2007 y aceptado el 21-11-2007.

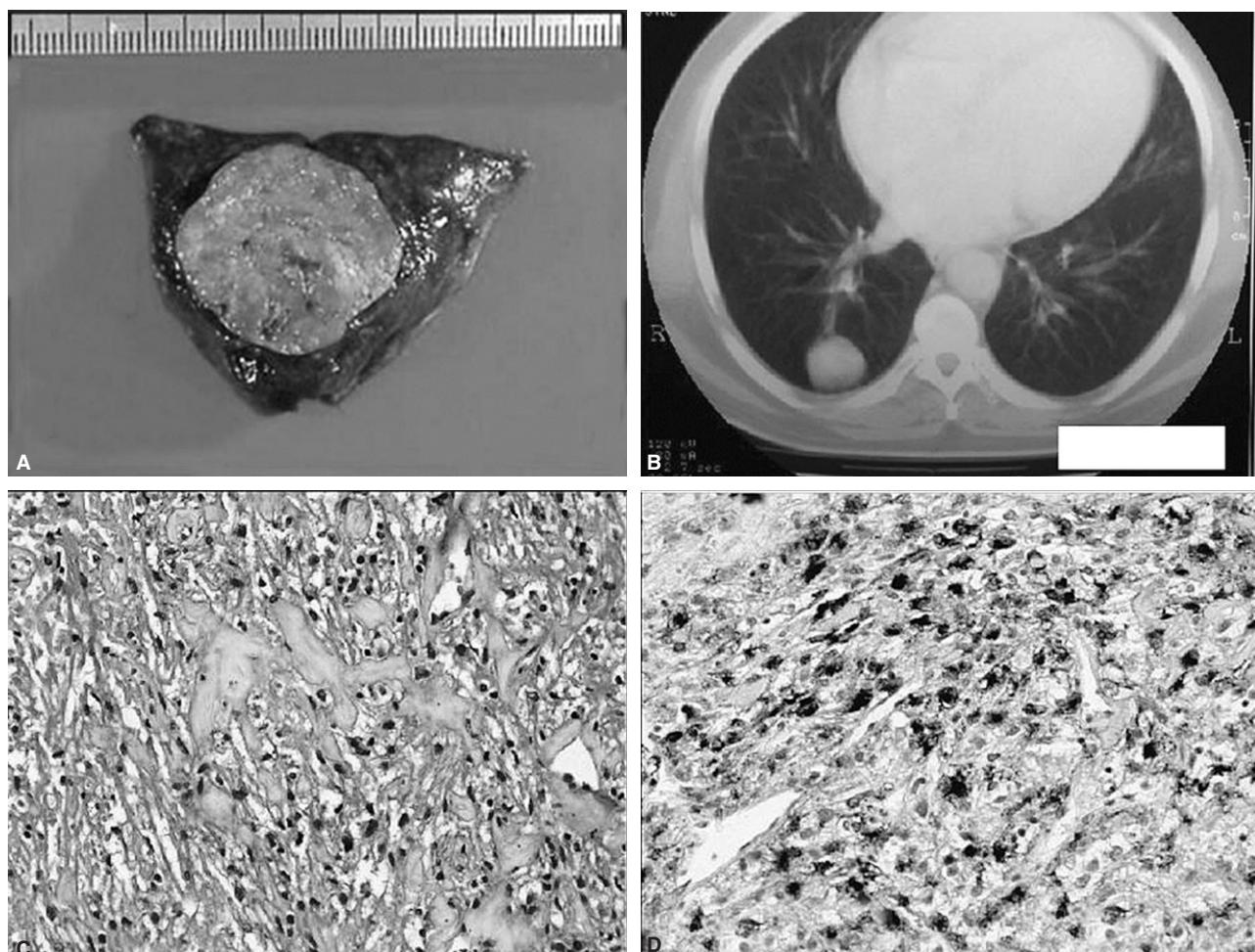


Fig. 1. Tumor benigno de células claras pulmonar. A: corte transversal de la pieza de resección en el que se aprecia un tumor bien delimitado. B: tomografía computarizada que muestra un nódulo pulmonar. C: sección histológica teñida con hematoxilina-eosina que muestra células con citoplasma claro. D: células tumorales que expresan inmunotinción para HMB45.

3. Lantuejoul S, Isaac S, Pinel N, Negoescu A, Guibert B, Brambilla E. Clear cell tumor of the lung: an immunohistochemical and ultrastructural study supporting a pericytic differentiation. *Mod Pathol*. 1997;10:1001-8.
4. Govender D, Sabaratnam RM, Essa AS. Clear cell "sugar" tumor of the breast: another extrapulmonary site and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2002;26:670-5.
5. Hashimoto T, Oka K, Hakozaiki H, Otani SKS, Kawano H, Kawasaki T, et al. Benign clear cell tumor of the lung. *Ultrastruct Pathol*. 2001;25:479-83.
6. Adachi Y, Kitamura Y, Nakamura H, Taniguchi Y, Miwa K, Horie Y, et al. Benign clear (sugar) cell tumor of the lung with CD1a expression. *Pathol Int*. 2006;56:453-6.
7. Gal AA, Koss MN, Hochholzer, Chejfec G. An immunohistochemical study of benign clear cell ("sugar") tumor of the lung. *Arch Pathol Lab Med*. 1991;115:1034-8.
8. Tazelaar HD, Batts KP, Srigley JR. Primary extrapulmonary sugar tumor (PEST): a report of four cases. *Mod Pathol*. 2001;14:615-22.
9. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2005;29:1558-75.
10. Gaffey MJ, Mills SE, Frierson HF Jr, Askin FB, Maygarden SJ. Pulmonary clear cell carcinoid tumor: another entity in the differential diagnosis of pulmonary clear cell neoplasia. *Am J Surg Pathol*. 1998;22:1020-5.