

Fig. 1a. Proliferación de células poligonales de citoplasma eosinofílico granular. (HE  $\times$  200.) b. Positividad frente a la proteína S100 del citoplasma de la célula tumoral. PAP  $\times$  100  $\times$  200.

describir un caso similar dado lo infrecuente de esta asociación, en ambos casos con estudio inmunohistoquímico (fig. 1), como muy bien lo describen sus autores.

Presentamos una paciente de 39 años de edad, fumadora de 30 cigarrillos al día con antecedentes de hemorragia digestiva por un ulcus duodenal e intervenida de varios quistes benignos mamarios y en tratamiento habitual con benzodiacepinas que ingresó por referir un síndrome constitucional de 10 días de evolución acompañado de tos, expectoración, dolor pleurítico izquierdo, disnea a grandes esfuerzos y fiebre alta. A la exploración mostraba una palidez cutánea mucosa, desnutrición e hipoventilación con crepitanes basales y roncus dispersos siendo el resto de la exploración anodina. En la analítica destacaba una anemia mixta por déficit de vitamina B<sub>12</sub> y hierro con un test de Schilling indicativo de malabsorción independiente del factor intrínseco además de presentar una hipoalbuminemia y VIH negativo. El Mantoux fue positivo a las 48 horas de 10  $\times$  12 mm. La radiografía de tórax presentaba una masa mediastínica en región del ángulo traqueobronquial derecho que resultó ser adenopatías en la TAC (tomografía axial computarizada) no sólo en la región pretraqueal derecha sino también en la porción superior del hilio derecho y precarinal; también detectó un mioma uterino. Se le realizó una fibrobroncoscopia que mostró una masa blanquecina en la entrada del lóbulo superior izquierdo cuya biopsia fue positiva para un tumor benigno de células granulares. En la mediastinoscopia practicada se extrajo una adenopatía que fue positiva para carcinoma metastásico. La gastroscopia apreció una esofagitis y gastritis, así como un tumor submucoso ulcerado de la cara anterior del bulbo duodenal con informe anatomopatológico de metaplasia gástrica. La biopsia endometrial demostró una hiperplasia glandular simple focal de endometrio. En la biopsia de la masa del bronquio del lóbulo superior izquierdo se observó debajo del epitelio de revestimiento bronquial una tumoración constituida por células de citoplasma amplio granular con núcleos redondos sin mostrar atipias ni mitosis. Realizadas las técnicas de inmunohistoquímica dichas células expresa-

ron marcadores positivos para S100 (marcador de células derivadas de la cresta neural). Sin embargo, la adenopatía mediastínica reveló un carcinoma metastásico, y en el estudio inmunohistoquímico realizado resultó ser positivo para citoqueratina y negativo para ALC (antígeno leucocitario citoplasmático) y FPA (antígeno de fosfatasa placentaria), lo que descarta un linfoma y un tumor de células granulares apoyando el diagnóstico de carcinoma.

Describimos en este caso una asociación sincrónica de un mioblastoma bronquial de células granulares y de un carcinoma con afectación mediastínica.

En este caso se ha descartado la existencia de otros tumores sincrónicos de esta naturaleza, ya que se han referido casos con afectación multicéntrica<sup>2</sup> o con afectación simultánea traqueobronquial y de piel o lengua<sup>3</sup>, no siendo raro que los tumores neurogénicos periféricos adopten esta forma de presentación múltiple.

Apuntar también que el nombre de la entidad "mioblastoma de células granulares" da una idea equivocada de su origen y quizá sea más correcta la denominación de tumor de células granulares<sup>4</sup> o mejor de schwannoma de células granulares<sup>5</sup>.

N. Mujika Atorrasagasti, M. San Vicente Leza\* y P. de la Torre Romero  
Servicios de Neumología y \*Anatomía Patológica. Hospital Nuestra Señora de Aránzazu. San Sebastián.

1. Vera Sempere FJ, Todolí Parra JA, Mico Giner M, Jordá Cuevas M. Mioblastoma bronquial de células granulares asociado a carcinoma epidermoide. Arch Bronconeumol 1994; 30: 317-319.
2. Redjace B, Rohatgi PK, Herman MA. Multicentric endobronchial granular cell mioblastoma. Chest 1990; 98: 945-948.
3. Bush RW, Plain GL. Granular cell tumor (myoblastoma) involving the bronchus and skin. Am J Clin Pathol 1968; 50: 563-567.
4. Enzinger W. Tumores benignos y lesiones pseudotumorales de histogénesis incierta. Capítulo 30, pág. 794.

5. Fisher RF, Wechsler H. Granular cell myoblastoma a misnomer. Em and histochemical evidence concerning its Schwann cell derivation and nature (granular cell Schwannoma). Cancer 1962; 15: 936.

### Imagen infrecuente de malformación adenomatoidea quística en un adulto

Sr. Director: La malformación adenomatoidea quística es una enfermedad congénita, que se manifiesta en los primeros meses de vida como una masa intralobar de tejido pulmonar desorganizado. Se considera el resultado de una atresia bronquial con proliferación de los bronquiolos terminales<sup>1</sup> y fue descrita inicialmente en niños<sup>2</sup>. Presentamos un caso diagnosticado en la edad adulta, sin que se hubiera sospechado este diagnóstico antes de la cirugía.

Mujer de 46 años sin antecedentes de interés, consultó por haber presentado 5 meses antes un cuadro clínico de tos, expectoración de un líquido marrónáceo, fiebre y dolor torácico izquierdo que cedió con tratamiento antibiótico, repitiéndose posteriormente la misma sintomatología en tres ocasiones durante los 7 meses siguientes. Nunca presentó alteraciones analíticas. En la radiografía de tórax se apreció una masa redondeada, de bordes bien definidos, de unos 7 cm de eje mayor, localizada en el lóbulo inferior izquierdo (LII). El escáner torácico y la resonancia nuclear magnética confirmaron los hallazgos de la radiología simple sin encontrar ninguna alteración en la vascularización. La exploración broncoscópica fue normal. Una punción aspiración con aguja fina dirigida por TAC obtuvo un líquido marrón cuya citología fue negativa para malignidad y su estudio microbiológico reveló crecimiento de *Aspergillus fumigatus*. La aortografía y la arteriografía pulmonar mostraron, en la fase tardía, la existencia de un vaso arterial derivado de la circulación pulmonar que irrigaba

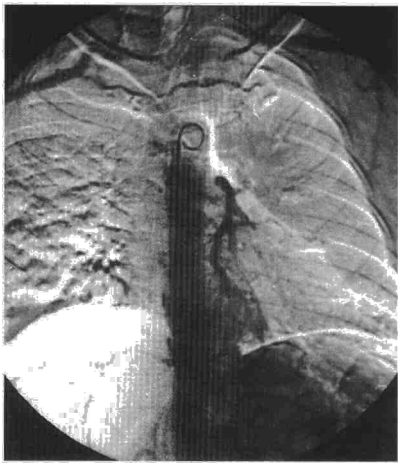


Fig. 1. En la arteriografía pulmonar, en fase tardía, se visualiza un vaso arterial derivado de la circulación pulmonar que parece comunicarse con la circulación sistémica al rellenarse de contraste de forma retrógrada.

la masa (fig. 1). Si bien no pudo demostrarse en ninguna de las proyecciones un vaso arterial, debe suponerse la existencia del mismo, probablemente en la transición toracoabdominal, que ponga en comunicación a la vascularización pulmonar con la sistémica. Con la sospecha diagnóstica de secuestro pulmonar o quiste broncogénico colonizado por *Aspergillus* se procedió a toracotomía. En el acto quirúrgico se encontró una masa en lóbulo inferior izquierdo, realizándose lobectomía sin encontrar vasos anómalos en la vascularización. Macroscópicamente la masa tenía una cavidad quística de 4,5 cm de diámetro, con pequeños fondos de saco en su interior y no se observaba continuidad con ningún bronquio. La anatomía patológica demostró una estroma colagenizada, con algunas fibras musculares y con numerosos quistes irregulares de tamaño variable, revestidos por un epitelio respiratorio de células cúbicas. No se observa cartilago en ninguna zona y en la estroma próxima a los espacios quísticos se observan algunas células inflamatorias. La imagen histológica corresponde a una malformación adenomatoidea quística tipo I de Stocker.

La malformación adenomatoidea congénita se caracteriza por una proliferación de estructuras semejantes a bronquiolos terminales, formando uno o varios quistes<sup>1</sup>. Para su diagnóstico se exige que exista un incremento adenomatoideo en las estructuras respiratorias terminales formando quistes intercomunicados de diferentes tamaños; limitados por un epitelio columnar, pseudostratificado, ciliado y cuboidal; con una formación polipoide de la mucosa con aumento del tejido elástico en la pared del quiste; con ausencia de cartilagos excepto cuando existe un componente de bronquio normal atrapado; y no suele existir inflamación, excepto en adultos. Esta malformación fue clasificada en tres tipos, basándose en criterios histológicos y clínicos. Su patogenia no es bien conocida aunque se indica<sup>3</sup> que el primer defecto es una detención del crecimiento broncopulmonar originando una atresia bronquial. Si el

crecimiento continúa en el tejido del segmento atrésico, se origina la malformación adenomatoidea.

Esta enfermedad fue descrita inicialmente en niños (83% menores de 6 meses). Generalmente afecta a un único lóbulo, clínicamente origina un distrés respiratorio o infecciones de repetición, o bien se descubre casualmente en una radiografía de tórax<sup>2</sup>. El pronóstico depende en gran parte del tipo histológico, siendo prácticamente mortal para el tipo III y con una supervivencia del 40% para el tipo I<sup>2</sup>. A pesar de ser una enfermedad típicamente pediátrica, se han descrito en la bibliografía casos de diagnóstico en adultos<sup>1,4,5</sup>.

Algunos autores destacan semejanzas entre esta malformación y el secuestro pulmonar<sup>3</sup> dado que este último es un tejido pulmonar inmaduro con escasos o ningún cartilago bronquial cuya histología es idéntica aunque la malformación está dentro del parénquima. El secuestro intrapulmonar es para muchos autores una lesión adquirida, equivalente morfológicamente a una neumonía organizada, siendo diferente de la malformación adenomatoidea quística por la ausencia de quistes hamartomatosos bronquiolares. Se han publicado malformaciones adenomatoideas quísticas vascularizadas por arterias sistémicas anómalas, y la asociación de malformación adenomatoidea quística y secuestro pulmonar en el mismo paciente<sup>6</sup>; sin embargo, otros autores no aceptan este concepto, considerando que si la vascularización es anómala se trata exclusivamente de un secuestro pulmonar<sup>3</sup>.

En el caso que presentamos pueden barajarse en el diagnóstico diferencial varias posibilidades dentro del espectro de malformaciones pulmonares derivadas del intestino anterior, principalmente el secuestro pulmonar intra o extralobar, el quiste broncogénico, la malformación adenomatoidea quística, o bien masas pulmonares que de forma primaria o secundaria puedan estar infectadas. Si bien el hallar un aporte vascular sistémico en los estudios de imagen habla más a favor de que se trate de un secuestro pulmonar, hay que tener en cuenta que este hallazgo no es específico del mismo, sino que cualquier malformación pulmonar infectada puede desarrollar un aporte arterial derivado de un vaso sistémico por "canibalismo", igual que un drenaje venoso también sistémico. El paciente que hemos presentado es un nuevo caso de malformación adenomatoidea congénita quística en adulto, que había permanecido asintomática hasta los 46 años. Queremos destacar además de la edad de presentación, el hecho de que ninguno de los estudios de imagen realizados antes de la cirugía hizo sospechar el diagnóstico, e incluso orientaban a un quiste broncogénico o en mayor medida, por su localización y las irregularidades observadas en la arteriografía, hacia un secuestro pulmonar.

A. de Pablo, E. Larrú\* y A. Carrasco\*\*  
Servicios de Neumología, \*Cirugía Torácica  
y \*\*Radiología.  
Hospital 12 de Octubre. Madrid.

1. Avitabile AM, Greco MA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 193-202.

- Cloutier M, Schaffer D, High D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103: 761-764.
- Moerman P, Fryns J, Vandenberghe K, Devlieger H, Lauweryns JM. Pathogenesis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 1992; 21: 315-321.
- Usui Y, Takabe K, Takayama S, Miura H, Kimura Y. Minute squamous cell carcinoma arising in the wall of a congenital lung cyst. *Chest* 1992; 99: 235-236.
- Sarnelli R, Pistolesi M, Petruzzelli S, Miniati M, Santolucando A, Gouintini C. Fatal peripheral airway cystic disease in a young woman. *Am J Med* 1986; 80: 541-544.
- Hasan KJNg, Gray ES, Jeffrey RR, Youngson GG. Intralobar bronchopulmonary sequestration: antenatal diagnosis. *Thorax* 1994; 49: 379-380.

### Síndrome nefrótico paraneoplásico en carcinoma epidermoide de pulmón

Sr. Director: La asociación de carcinoma broncogénico (CB) con síndrome nefrótico es poco habitual. La estirpe histológica más frecuentemente relacionada es el carcinoma anaplásico de células pequeñas y adenocarcinoma<sup>1-3</sup>. Presentamos 2 casos clínicos en que el síndrome nefrótico fue la manifestación inicial de un CB epidermoide.

En la tabla I resumimos las características clínicas, analíticas, radiológicas y evolutivas de ambos enfermos. El primer paciente fue remitido a nuestro hospital por edemas en miembros inferiores y síndrome general con pérdida de 5 kg de peso. En la exploración física destacaba la presencia de edemas maleolares en ambas extremidades inferiores. Las determinaciones analíticas mostraban hipoproteïnemia e hypoalbuminemia, con proteinuria de rango nefrótico. En la radiografía de tórax se apreciaban nódulos parenquimatosos de diferente tamaño en ambos hemitórax. Se practicó fibrobroncoscopia visualizándose tejido de aspecto tumoral que infiltraba carinas de separación entre lóbulo superior izquierdo, lingula y lóbulo inferior izquierdo, donde se tomó biopsia bronquial que fue positiva para carcinoma epidermoide.

El segundo enfermo consultó por edemas en miembros inferiores, dolor en fosa supraclavicular derecha e hinchazón de cuello. En la exploración física se apreciaban edemas en miembros inferiores y adenopatías palpables en región laterocervical y supraclavicular derechas. Los estudios analíticos demostraban hipoproteïnemia, hypoalbuminemia y proteinuria de rango nefrótico. En la radiografía de tórax se visualizaba una masa en lóbulo superior izquierdo y ensanchamiento mediastínico. Se realizó citología de esputo y punción de adenopatías supraclaviculares que fueron positivas para carcinoma epidermoide.

En ambos casos se administró quimioterapia (carboplatino y etopósido), falleciendo el