

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 arterial 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

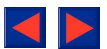


TABLA I  
Datos clínicos, radiológicos y analíticos

Datos	Caso 1	Caso 2
Edad	50	55
Sexo	Varón	Varón
Fumador (paquetes-año)	40	80
Edemas extremidades	Sí	Sí
Adenopatías periféricas	No	Sí
Proteínas totales (g/l) (rango: 60-80)	41	43
Albumina (g/l) (rango: 35-50)	24	14
Colesterol (mg/dl) (rango: 150-250)	340	311
Triglicéridos (mg/dl) (rango: 40-160)	206	No practicado
Proteinuria 24 horas (g/l)	> 3	5
Aclaramiento creatinina (ml/min)	84	68
Radiografía de tórax	Nódulos parenquimatosos En ambos hemitórax	Masa lóbulo superior izquierdo Ensanchamiento mediastínico
TAC torácica	Nódulos parenquimatosos no cavitados Adenopatías mediastínicas bilaterales Masa lóbulo inferior izquierdo Derrame pleural bilateral	Masa lóbulo superior izquierdo Adenopatías mediastino superior, pretraqueales e hiliares izquierdas
Biopsia renal	Glomerulonefritis membranosa	No practicada
Estadio	III-B	III-A
Evolución	Fallecimiento	Progresión

primer paciente al cuarto mes del diagnóstico y apreciándose progresión en el segundo caso, con proteinuria de 8 g/l al quinto mes.

El síndrome nefrótico es una entidad cuyo diagnóstico se basa en parámetros clínicos (edemas) y analíticos (proteinuria, hipoproteinemia e hiperlipidemia), asociado a múltiples patologías, y entre ellas las enfermedades malignas. Las neoplasias que se relacionan con mayor frecuencia son las de estirpe hematológica, especialmente la enfermedad de Hodgkin<sup>4</sup>. La presencia de CB es poco habitual, pudiendo encontrarse en un 3% de pacientes<sup>5</sup> y con mayor frecuencia en carcinoma microcítico y adenocarcinoma. En esta ocasión presentamos 2 casos de síndrome nefrótico donde la presencia concomitante y evolución paralela con CB epidermoide nos permite deducir que tiene un origen paraneoplásico.

El mecanismo patogénico se cree es por producción de inmunocomplejos que condicionarían daño glomerular, con desarrollo de una glomerulonefritis membranosa en el 75% de los enfermos<sup>4</sup>.

Cuando se asocia con una neoplasia, la evolución y pronóstico del síndrome nefrótico se ensombrece, aunque la proteinuria puede remitir en un 25% de pacientes con tratamiento: quimioterapia o cirugía<sup>6</sup>. En nuestros pacientes la evolución no fue satisfactoria, falleciendo uno de ellos en insuficiencia renal terminal y objetivándose incremento de proteinuria sin respuesta local en el otro, debido a que ambos se encontraban en estadios no subsidiarios de tratamiento quirúrgico y unido a la ya sabida poca respuesta del carcinoma epidermoide a la quimioterapia.

Por último, creemos que ante la presencia de un síndrome nefrótico debe detectarse la coexistencia de una neoplasia subyacente, incluyendo el CB y entre sus estirpes histológicas considerar la posibilidad de carcinoma epidermoide.

J.A. Gullón, C. Riesgo y G. Rubinos  
Servicio de Neumología.  
Hospital Covadonga (Hospital Central de Asturias), Oviedo.

- Higgins MR, Randall RS, Still JWS. Nephrotic syndrome with oat cell carcinoma. Br Med J 1974; 3: 450-451.
- Boon ES, Vrij AA, Nieuwhof C, Van Noord JA, Zeppenfeldt E. Small cell lung cancer with paraneoplastic nephrotic syndrome. Eur Respir J 1994; 7: 1.192-1.193.
- Coltharp WH, Lee SM, Miller RF, Averbuch MS. Nephrotic syndrome complicating adenocarcinoma of the lung after resection. Ann Thorac Surg 1991; 51: 308-309.
- Mehmet F, Fer MD, Mckinney TD, Richardson RL, Hadke KR, Oldham RK, Greco FA. Cancer and kidney: renal complications of neoplasms. Am J Med 1981; 71: 704-718.
- Row PG, Cameron JS, Turner DR et al. Membranous nephropathy: long term follow up and association with neoplasia. Q J Med 1974; 174: 207-239.
- Pauker SG, Kopelman RI. Clinical problem-solving: hunting for the cause-how far to go. N Engl J Med 1993; 328: 1.621-1.624.

## INFORMACIÓN

### Curso de Patología Respiratoria

Barcelona, días 18 de enero, 15 de febrero y 21 de marzo de 1996.

Organizado por el Grup d'Infermeria i Fisioteràpia Respiratòria de la Societat Catalana de Pneumologia.

Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares. Paseo de la Bonanova, 47, 2.º piso.

Precio de la inscripción: 4.000 ptas. (socios de la Academia de Ciencias Médicas) y 7.000 ptas. (no socios).

Información e inscripciones: Srta. Carmen.  
Tel.: (93) 474 09 32.

### International Conference

The American Lung Association/American Thoracic Society  
10-15 de mayo de 1996  
New Orleans, Louisiana, EE.UU.