



TUMOR INTRAVASCULAR BRONQUIOLOALVEOLAR Y MYCOBACTERIOSIS ATIPICA

C. MARTIN SERRANO, J.M. ARRIERO MARIN, F. RODRIGUEZ DE CASTRO,
R. VIDAL LOURES y L. FOGUE

Servicios de Neumología y Anatomía Patológica.
Centro Especial Ramón y Cajal. Madrid.

Presentamos el caso de un varón de mediana edad que fue diagnosticado de IVBAT (tumor intravascular bronquioloalveolar) tras el estudio anatomopatológico de una biopsia pulmonar obtenida por toracotomía. Esta rara entidad presenta unas características histológicas típicas. En el análisis morfológico de tejido pulmonar se demostró la presencia de *mycobacterium avium intracellulare* (MAI).

Arch Bronconeumol 1985; 76-78

Intravascular bronchioloalveolar tumour
and atypical mycobacteriosis

Intravascular bronchioloalveolar tumour (IVBAT) is an infrequently found entity with characteristic histological features. IVBAT was disclosed through pulmonary biopsy obtained from thoracotomy. Morphological analysis of lung tissue demonstrated the presence of intracellular *mycobacterium avium*.

Introducción

El IVBAT (tumor intravascular bronquioloalveolar) es una neoplasia muy poco frecuente, descrita con este nombre por primera vez en 1975 por Dail y Liebow¹. Su origen celular no está claro, aunque en recientes publicaciones se señala como precursora a la célula endotelial²⁻⁴. Presentamos un caso en el que, además de los hallazgos anatomopatológicos típicos de IVBAT, se demuestra infección asociada por *mycobacterium avium-intracellulare*.

Observación clínica

Enfermo de 47 años que fue visto por primera vez en nuestro hospital en mayo de 1983. Fumaba 40 cigarrillos/día, trabajaba en una gasolinera y había sido bebedor hasta que cinco años antes fue gastrectomizado por un úlcus. Mes y medio antes del ingreso, encontrándose previamente bien, comienza a notar malestar general, astenia, anorexia, cefalea frontal, tos no productiva y fiebre de hasta 40° C. Por este cuadro ingresa en un hospital donde una placa de tórax revelaba la existencia de infiltra-

dos alveolares bilaterales de localización periférica. En la citología de esputo se vieron células atípicas que, junto a los hallazgos radiológicos, hicieron sospechar el diagnóstico de carcinoma bronquioloalveolar. El paciente nos fue remitido para evaluación.

En la exploración física los únicos hallazgos patológicos eran fiebre de 38° C y crepitantes en campos pulmonares medios.

Su hemograma mostraba 16.700 leucocitos/mm³ con fórmula normal; Hb de 13,8 g %, Hto 42,8 % y VSG de 35 mm a la primera hora. El estudio de coagulación, análisis elemental de orina y bioquímica sérica de rutina fueron normales. La reacción de Mantoux con 5 U PPD fue negativa. Las radiografías PA y lateral de tórax mostraban infiltrados alveolares bilaterales de localización periférica con predominio en campos medios y superiores; no existían adenopatías hiliares ni mediastínicas (fig. 1A).

Se realizaron hemocultivos, tinción de Ziehl-Neelsen en esputo y orina y serología a *S. tiffany*, *S. paratiffany*, brucella, virus, legionella y *Candida albicans* con resultados negativos. Los estudios inmunológicos demostraron severa depresión en la inmunidad celular (tests cutáneos negativos, y respuesta a mitógenos muy disminuida con porcentaje de linfocitos T dentro de límites normales); el FR, ANA y ANOE fueron negativos. La gasometría arterial basal era pH 7,44; pCO₂ 43 mmHg; pO₂ 52 mmHg; HCO₃ 30,8 mEq/l y EB 6,8. El estudio funcional respiratorio evidenció una leve restricción espirométrica, confirmada por pletismografía; el test de difusión (D_{LCO}SB) fue normal.

La fibrobroncoscopia reveló signos de inflamación crónica generalizada. El cultivo para hongos, las tinciones de Ziehl-Neelsen y plata-metamina y la inmunofluorescencia a le-

Recibido el 6-7-1984 y aceptado el 24-11-1984.

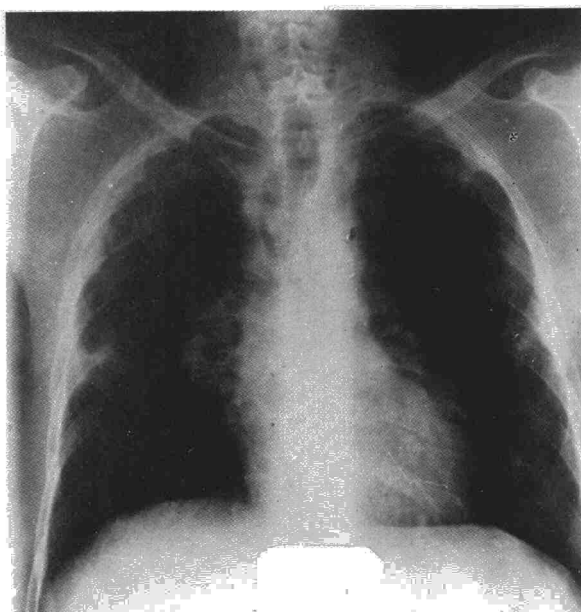
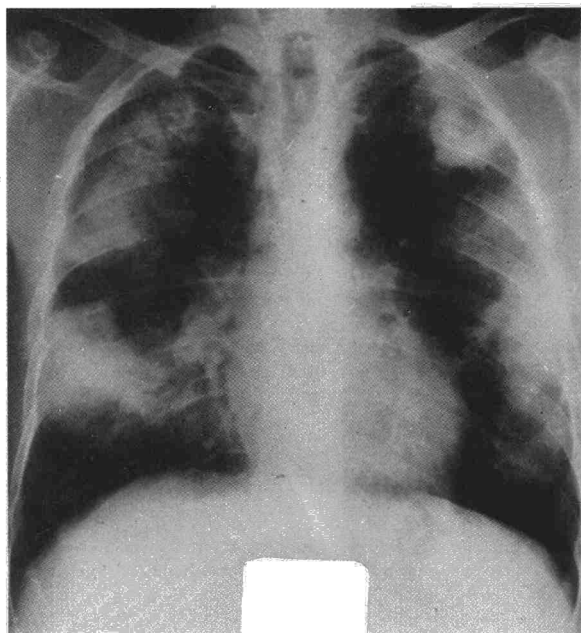


Fig. 1A. Radiografía de tórax al ingreso, demostrando la existencia de infiltrados alveolares bilaterales.

Fig. 1B. Radiografía de tórax tras 5 meses de tratamiento.

gionella del material de BAS fueron negativos. En el lavado broncoalveolar había un aumento de la celularidad a expensas de macrófagos y linfocitos; la IgG y, en menor cuantía, la IgA, estaban elevadas. Las citologías de esputo, BAS y cepillado carecían de alteraciones; la biopsia transbronquial era compatible con infiltrado inflamatorio intersticial polimorfo y reacción granulomatosa no necrotizante.

Ante la ausencia de un diagnóstico de certeza, se practicó una toracotomía, biopsiándose una gran masa adherida a pleura parietal que se extendía desde el segmento 6 hasta el vértice pulmonar izquierdo. La tinción de Ziehl-Neelsen del parénquima pulmonar fue positiva, observándose dos formas bacilares y 27 cocobacilares, que se identificaron tras cultivo en medio de Lowenstein como *mycobacterium avium-intracellulare*. La

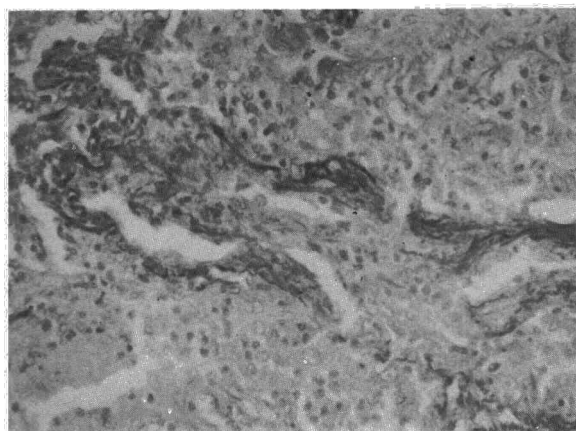
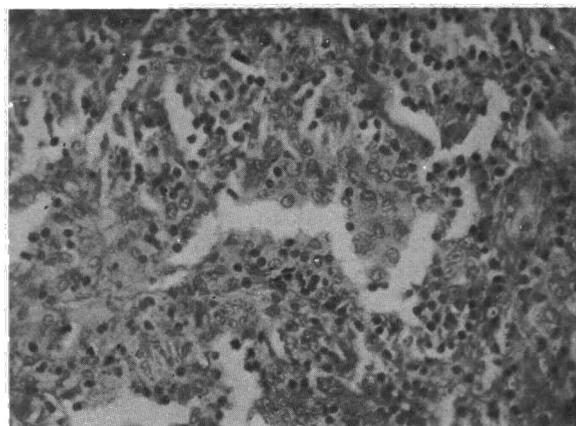


Fig. 2A. «Crecimiento micropolipoide» dentro de la luz alveolar (PAS, X25).

Fig. 2B. Infiltración de vasos (Orceína, X25).

cuña de tejido presentaba un parénquima pulmonar intensamente desestructurado, en el que llamaba la atención el crecimiento pseudopolipoide que protuía hacia la luz alveolar (fig. 2A), bronquiolar y ocasionalmente en vasos (fig. 2B). Las células que lo formaban poseían un núcleo claro, bien definido, escasa cromatina granular, 1 ó 2 nucleolos de disposición periférica y práctica ausencia de mitosis.

El crecimiento citado mostraba amplias zonas de necrosis y áreas de aspecto hialino y granulomatoso con evolución hacia la fibrosis, que comprimían el tejido pulmonar no afecto. La búsqueda de factor VIII-RAG como marcador de elementos endoteliales fue negativa.

El enfermo fue tratado con seis drogas tuberculostáticas (isoniacida, etambutol, rifampicina, estreptomina, cicloserina y piracinamida) remitiendo todos los síntomas. En el momento del alta, la pO₂ basal era 62 mmHg y los infiltrados pulmonares habían disminuido. A los cinco meses de tratamiento el paciente está asintomático y en la radiografía de tórax la mejoría es evidente (fig. 1B).

Discusión

El término IVBAT fue utilizado por primera vez en el año 1975 para describir una forma poco frecuente de neoplasia pulmonar, en 20 enfermos recogidos desde 1962 por Dail y Liebow¹. Posteriormente, éstos y otros autores²⁻⁵ han publicado algunos casos más, haciendo hincapié en el posible origen endotelial de la neoformación.



Los datos clínicos sobre este tumor son escasos y poco significativos: el rango de edades es muy amplio, predomina en mujeres, y los síntomas y signos más frecuentes son dolor torácico, tos seca o escasamente productiva, malestar general, disnea de esfuerzo y acropaquias; muchos de los enfermos están asintomáticos en el momento del diagnóstico. En la radiología torácica, la mayoría de los casos publicados^{2,3,5-9}, presentan nódulos pulmonares múltiples, bilaterales y diseminados con un diámetro de hasta 2 cm. No se han descrito contaminantes ambientales involucrados en la patogenia, pese a que la naturaleza multicéntrica del tumor lo sugiera. La inhalación de vapores de gasolina, en este caso, pudiera tener alguna relación con la enfermedad.

Este es, que sepamos, el primer caso descrito de asociación entre IVBAT y mycobacteriosis pulmonar. El *mycobacterium avium-intracellulare* en la causa más frecuente de enfermedad pulmonar por mycobacterias atípicas, afectando generalmente, como en este enfermo, a varones de mediana edad con patología pulmonar previa y/o inmunidad celular deprimida¹⁰. Su radiografía de tórax presenta peculiaridades no descritas en ninguna de estas dos entidades por separado.

Desde el punto de vista histológico, el IVBAT representa, por su escasa frecuencia, una curiosidad de histogénesis controvertida. En algunos trabajos se considera que esta lesión tiene un origen epitelial^{1,11}; en otros, sin embargo, el origen del tumor sería una célula mesenquimal primitiva con diferenciación miofibroblástica posterior, o bien elementos endoteliales^{2-5,12}. Esta última hipótesis se basa en la presencia de cuerpos de Weibel-Palade y

en la positividad de un marcador específico de células endoteliales, el factor VIII-RAG^{3,4}. En nuestro caso, como en otros⁵, no se ha detectado este factor.

BIBLIOGRAFIA

1. Dail DH, Liebow AA. Intravascular bronchioloalveolar tumor (Abstr). Am J Pathol 1975; 78:6a.
2. Corrin B, Manners B, Willard M, Weaver L. Histogenesis of the so-called «intravascular bronchioloalveolar tumour». J Pathol 1979; 128:163-167.
3. Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML, Fry WA. Angiogenic nature of the «intravascular bronchioloalveolar tumour» of the lung: an electron microscopic study. Arch Pathol Lab Med 1981; 105:174-179.
4. Weldon-Linne CM, Victor TA, Christ ML. Immunohistochemical identification of Factor VIII-related antigen in the intravascular bronchioloalveolar tumour of the lung. Arch Pathol Lab Med 1981; 105:628-629.
5. Dail DH, Liebow AA, Gmelich JT et al. Intravascular, bronchiolar, and alveolar tumor of the lung: an analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumour. Cancer 1983; 51:452-464.
6. Sherman JL, Rykwalder PJ, Tashkin DP. Intravascular bronchioloalveolar tumour. Am Rev Respir Dis 1981; 123:468-470.
7. Emery RW, Fox AL, Raab DE. Intravascular bronchioloalveolar tumour. Thorax 1982; 37:472-473.
8. Marsh K, Kenyon WE, Earis JE, Pearson MG. Intravascular bronchioloalveolar tumour. Thorax 1982; 37:474-475.
9. Sicilian L, Warson F, Carrington CB, Hayes J, Gaensler EA. Intravascular bronchioloalveolar tumour (IV-BAT). Respiration 1983; 44:387-394.
10. Wollinsky E. Nontuberculous mycobacteria and associated diseases. Am Rev Respir Dis 1979; 119:107-159.
11. Ferrer-Roca O. Intravascular and sclerosing bronchioloalveolar tumour. Am J Surg Pathol 1980; 4:375-381.
12. Azume N, Churg A. Intravascular and sclerosing bronchioloalveolar tumour: a pulmonary sarcoma of vascular origin. Am J Surg Pathol 1981; 5:587-596.