

CAUSA INCONSUETA DI « COIN LESIONS »:

l'adenomatosi polmonare focale.

Lodi R., Bondioli A., Morandi U., Bonati L., Tazzioli G.

Università degli Studi di Modena

Cattedra di Semeiotica Chirurgica e Divisione di Chirurgia Toraco-Polmonare

RIASSUNTO

In questa nota gli Autori, dopo una breve rassegna della letteratura sull'argomento, descrivono dettagliatamente un caso di adenomatosi polmonare unifocale con caratteristiche radiologiche di « coin lesions ». In base agli elementi emersi dall'analisi dell'osservazione presentata, vengono discussi i caratteri più significativi della malattia, con particolare riferimento all'istogenesi ed inquadramento anatomico-patologico, nonché alle caratteristiche di ordine clinico-diagnostico e terapeutico.

L'esperienza di questi ultimi anni basata sull'osservazione del comportamento delle neoplasie maligne del polmone giustifica l'opinione che il cancro bronchiolo-alveolare sia tuttora una patologia relativamente infrequente. Non è escluso che la relativa scarsa incidenza della malattia sia da imputare a difficoltà diagnostiche dipendenti da una molteplicità di quadri radiologici con scarse affinità di esordio e di andamento clinico nonché a difficoltà dell'interpretazione delle strutture istopatologiche.

Sotto il profilo tassonomico l'accordo dei competenti è un evento recente. Infatti fino al 1952 Liebow aveva collezionato 36 etichette differenti per indicare il medesimo processo patologico, oggi denominato consensualmente: adenomatosi polmonare. Si tratta di neoplasia polmonare primitiva con caratteristiche anatomo-radiologiche peculiari a focolaio unico, a focolai multipli a tipo pneumonico diffuso. Dal punto di vista istologico il quadro è dominato da un'abnorme proliferazione dell'epitelio alveolare o bronchiolare con integrità dei setti interalveolari e delle

strutture bronchiali (Daddi e Giordano, 1965; Mariani e Bisetti, 1967; Moncalvo e Solcia, 1967; Marrano, 1967; Bouton e al., 1976; Deritis e al. 1975; Lalla e al., 1976).

Le recenti messe a punto di Baldini e al. (1978) e di Carratù e al. (1978) mettono in luce nelle casistiche riportate le caratteristiche anatomocliniche fondamentali della malattia riconducibili al seguente schematismo:

— *cancro alveolare diffuso bilaterale* a rapida invasione maligna senza interessamento primitivo bronchiale extrarespiratorio;

— *cancro alveolare nodulare unifocale ad andamento* meno vertiginoso con carattere di neoplasia parenchimale periferica ad inizio circoscritto ma con notevoli atipie cellulari (Bouton e al., 1976);

— *cosiddetta adenomatosi maligna diffusa*, caratterizzata da peculiari reperti citologici e biochimici rilevati dall'espettorazione abbondante dei pazienti (broncorrea mucoide) e dal decorso ad interessamento ingravescente caudo-apicale polmonare (Lalla et al., 1976);

— *cosiddetta adenomatosi localizzata*, a lenta evoluzione con aspetto di tumore periferico « a palla », trattabile chirurgicamente e con scarsa tendenza a metastatizzare e a recidivare (Fortuni, 1964; Moncalvo e Solcia, 1967; Marrano, 1967; Sergysels et al., 1971).

I tratti anatomoclinici del tutto peculiari di un'osservazione di adenomatosi polmonare unifocale ci hanno sollecitato a presentare il caso, non solo per consegnarlo alla letteratura, ma per discuterne i caratteri a livello diagnostico differenziale, come causa inconsueta di « coin lesions » e verificare reperti morfistochimici che caratterizzano l'abbondante materiale endoalveolare secreto dalle cellule neoplastiche.

OSSERVAZIONE PERSONALE

Ettore E. anni 46 da Luzzara (MN).

Nulla di significativo nell'anamnesi familiare e fisiologica. Discreto fumatore (15 sigarette pro die da 25 anni).

Portatore di ulcera peptica dal 1974. Nel giugno del 1978, in occasione di uno screening periodico nell'ambito della medicina preventiva, gli venne riscontrata una piccola opacità radiologica escavata, localizzata perifericamente nel lobo polmonare inferiore dx. Ricoverato presso l'Ospedale Pneumologico specializzato « Rasori », nella divisione diretta dal Prof. Berti, il paziente veniva sottoposto ad ulteriori accertamenti e successivamente trasferito alla nostra Divisione Toraco-Chirurgica per il trattamento del caso.

All'ingresso l'esame obiettivo generale e quello del torace non mettevano in evidenza alterazioni di rilievo. L'indagine standard (Fig. 1 e 2) e tomografica del torace documentò un'opacità tondeggiante come noce, escavata e livellata in ortostatismo in regione sovrabasale anteriore destra, a margini leggermente sfumati. L'esplorazione funzionale respiratoria risultò nei limiti di norma ed il blocco del bronco principale destro, eseguito secondo la metodica di Arnaud, fu ben tollerato. L'ECG era nella norma, come pure tutti gli esami ematochimici. L'esame perfusionale polmonare documentò un quadro normale bilateralmente. L'esame batteriologico dell'escreato permise l'isolamento e l'identificazione di streptococco viridans. Si sottopose quindi il paziente a accertamento broncoscopico che mostrò la perfetta integrità dell'albero tracheobronchiale e l'assenza di cellule atipiche nel bronco-aspirato. I tests dell'emostasi risultarono nella norma. Il paziente fu quindi sottoposto ad intervento toraco-chirurgico di lobectomia inferiore destra.

Il pezzo operatorio dimostrò al taglio, nel segmento basale anteriore del lobo inferiore destro, una neoformazione rotondeggiante del diametro di 2 cm a struttura omogenea di colorito grigiastro, contenente al centro materiale mucillaginoso (fig. 3). L'indagine istologica mise in evidenza un quadro di adenomatosi polmonare associato a polmonite lipidica (Fig. 4, 5, 6).

In 16ª giornata dall'intervento il paziente fu dimesso in buone condizioni cliniche, che in un recente controllo, mantiene tuttora.

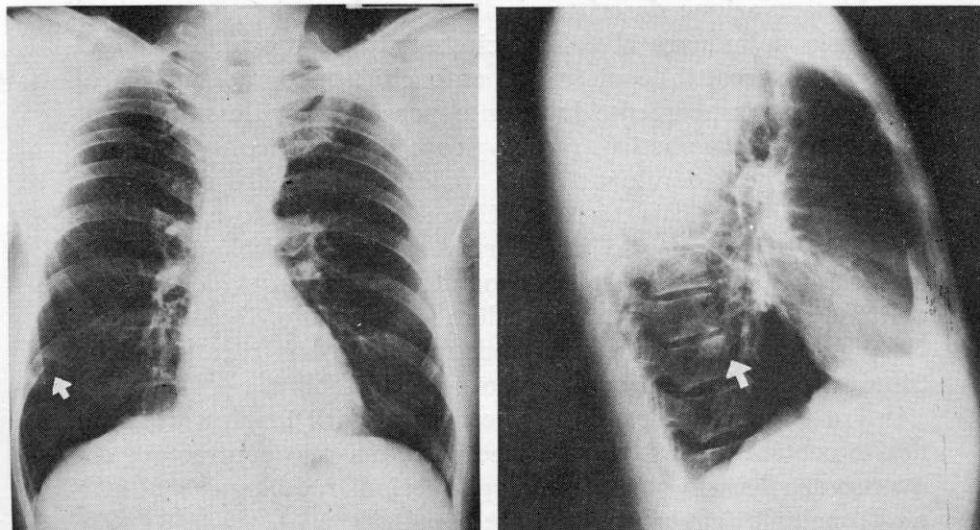


Fig. 1 e 2 — L'indagine standard del torace mette in luce un'opacità tondeggiante come noce, escavata e livellata in ortostatismo in regione sovrabasale anteriore destra, a margini leggermente sfumati.



Fig. 3 — Il pezzo operatorio dimostra al taglio una neof ormazione rotondeggiante del diametro di due centimetri a struttura omogenea di colorito grigiastro contenente al centro materiale mucillaginoso.

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

L'osservazione descritta si riferisce ad un tipico esempio di neoplasia polmonare alveolare, circoscritta, con scarse atipie citologiche, suscettibile di trattamento chirurgico radicale. Ci offre contemporaneamente lo spunto per alcune riflessioni di ordine clinico, diagnostico, radiologico e morfologico.

Tra le note dominanti della malattia, il quadro clinico non presenta sintomi caratteristici. L'esordio è subdolo e polimorfo in rapporto soprattutto alla forma anatomo-radiologica e allo stadio raggiunto. Altre volte si manifestano segni evidenti: tosse ostinata, dispnea, espettorato talora abbondante. Il dolore toracico, quando è presente, non mostra particolari caratteristiche. Sintomi poco comuni sono l'emottisi e la febbre.

Tra i reperti obiettivi, il rilievo di crepitii inspiratori locali, fissi e costanti, è un dato da ricercare, ma può contrastare con quanto si rileva in sede di analoghe lesioni radiologiche di ordine bronchiale (cancro polmonare a palla).

I reperti citologici del broncoaspirato, quando sono positivi, risultano un prezioso ausilio: si tratta di elementi atipici, spesso

raggruppati in strutture pseudoalveolari; le cellule sono cubiche o cilindriche, talora ovoidali; il citoplasma è abbondante, basofilo e presenta spesso vacuoli.

Nella pratica clinica gli aspetti radiologici rispecchiano i differenti caratteri anatomopatologici della malattia, esaminati nelle premesse. Nel caso descritto le difficoltà della interpretazione derivavano da un'immagine radiologica a tipo di « coin lesion » scavata e livellata al centro in ortostatismo. L'immagine poteva suggerire orientamenti diagnostici diversi, tali da condizionare le iniziative terapeutiche, a favore per esempio di un attento controllo medico, procrastinando a più lunga scadenza l'intervento toraco-chirurgico radicale. La conoscenza però del fatto, che con tanta frequenza le « coin lesions » nascondono insidie assai pericolose, ha indotto i pneumologi ad una verifica più concreta del problema in ambito chirurgico.

Un altro aspetto, emerso dagli studi anatomo-istochimici riguardanti l'adenomatosi polmonare, si riferisce all'istogenesi finora di interpretazione controversa. Le varie ipotesi hanno fatto derivare il tumore o dalle cellule epiteliali bronchiali o bronchiolari meno secernenti, o dalle cellule del Clara, oppure dai pneumociti granulosi. Le incertezze perdurano tuttora nonostante i recenti studi ultrastrutturali e i contributi di Bedrossian e al. (1975), Lefer e Johnston, (1976). I rilievi istochimici di Baldini e al. (1978), portano un ulteriore contributo alla genesi alveolare dell'adenomatosi polmonare.

Lavori altrettanto significativi di Kuhn (1972), di Nash e al. (1972), hanno dimostrato che le cellule tumorali possono originare direttamente da pneumociti granulosi o talvolta dalle cellule bronchiali mucipare, solo eccezionalmente dalle cellule di Clara.

L'analisi del caso presentato porta, a nostro avviso, un ulteriore contributo alla conoscenza del carcinoma bronchiale alveolare come malattia a piena autonomia nosografica, da distinguersi dal cancro broncogeno.

Inoltre nella pratica clinica pneumologica è ormai confermato che le forme di adenomatosi polmonare a nodo unico, con caratteristiche radiologiche di « coin lesions », sono suscettibili di trattamento toraco-chirurgico con risultati duraturi.

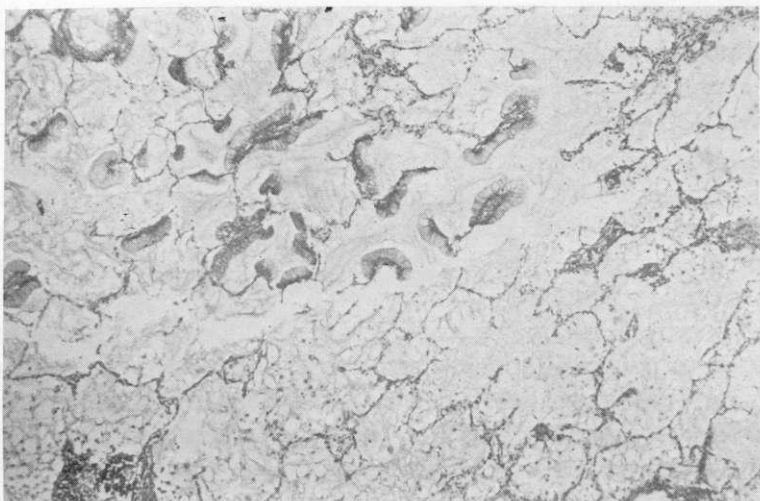


Fig. 4 — Adenomatosi bronchiolo-alveolare. La neoformazione tumorale appare delimitata dal parenchima indenne che conserva l'architettura polmonare. (Emat. - eos. X 50).

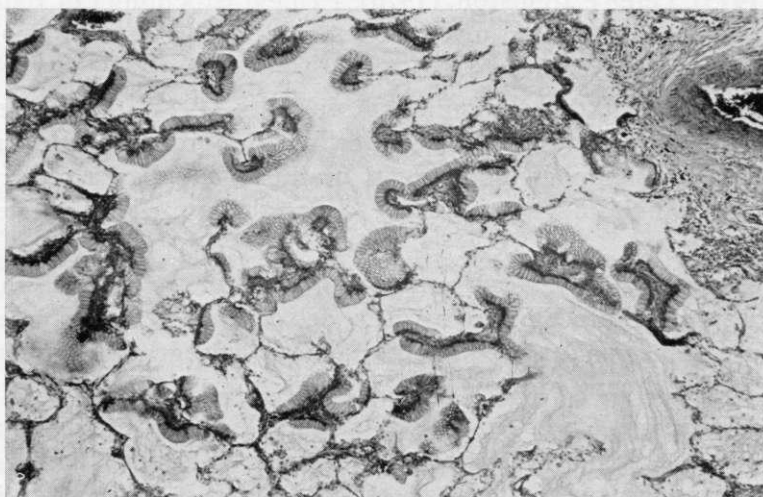


Fig. 5 — Adenomatosi bronchiolo-alveolare. Le pareti alveolari sono rivestite uniformemente da cellule cilindriche, con nuclei eccentrici situati in prossimità della membrana basale. (Emat. - eos. x 125).

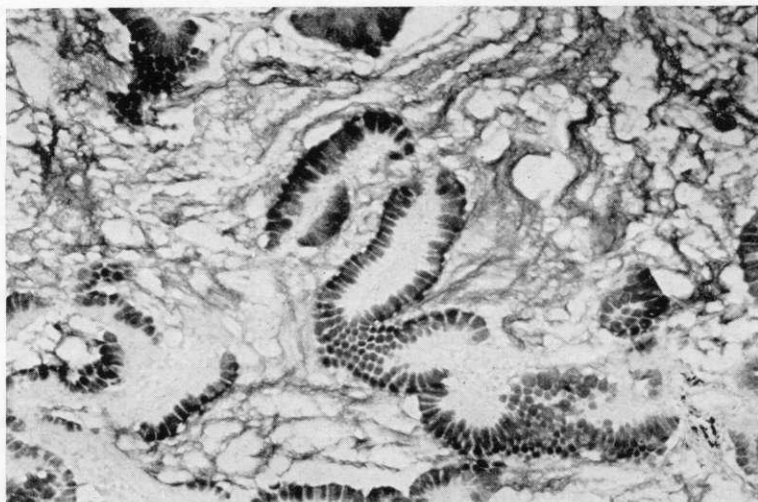


Fig. 6 — Adenomatosi bronchiolo-alveolare. Le cellule neoplastiche differenziate secernono un'abbondante materiale Alcian-blu - PAS-positivo, che si osserva sia nel citoplasma cellulare che nel lume alveolare. (Alcian-blu - PAS - Emat. x 320).

BIBLIOGRAFIA

- 1) Baldini E., Lodi S.A., Rivasi F. — Adenomatosi polmonare focale. Reperti clinici, citologici e morfoistochimici.
Riv. Pat. Clin. Tuberc. e Pneumol. 49, 49, 1978.
- 2) Bedrossian C.W.M., Weilbaecher D.G., Bentinck D.C., Greenberg S.D. — Ultrastructure of human bronchioloalveolar cell carcinoma.
Cancer 36, 1399, 1975.
- 3) Bouton C., Herson S., Huchon G., Akoun G. — Le cancer bronchioloalveolaire.
Poumon Coeur, 32, 153, 1976.
- 4) Carratù L., Miglio M., Marangio E., Cuomo A., Miglio V. — Recenti vedute sul carcinoma bronchiolo-alveolare.
Riv. Pat. Clin. Tuberc. e Pneumol. 49, 73, 1978.
- 5) Daddi G., Giordano A. — Il carcinoma bronchiolo-alveolare.
Min. Pneumol. 4, 194, 1965.
- 6) De Ritis G., Rochoni C., De Martino F. — De la possibilité actuelle du diagnostic in vivo du cancer alveolaire du poumon.
Les Bronches, 25, 279, 1975.
- 7) Fortuni M.T. — Contributo alla conoscenza della forma circoscritta della adenomatosi polmonare primitiva.
Riv. Tuberc. Mal. App. Resp. 12, 117, 1964.
- 8) Kuhn Ch. — Fine structure of bronchiolo-alveolar cell carcinoma.
Cancer, 30, 1107, 1972.
- 9) Lalla M., Helleström P.E., Grönhagenriskä C. — Bronchiolar adenomatosis. A case report.
Scand. J. Resp. Dis. 57, 113, 1976.
- 10) Lefer L.G., Johnston W.W. — Electron microscopic observations on sputum in alveolar cell carcinoma.
Acta Cytol. 20, 26, 1976.
- 11) Liebow A.A. — Bronchiolo-alveolar carcinoma.
Advances Exp. Med. 98, 133, 1968.
- 12) Mariani B., Bisetti A. — Les divers syndromes cliniques des néoplasies alveolaires du poumon. Formes primitives et secondaires (non metastatiques).
Méd. Thor., 24, 237, 1967.
- 13) Marrano D. — Il carcinoma bronchiolo-alveolare.
Acta Chir. Ital. suppl. vol. 23, 1967.
- 14) Moncalvo F., Solcia E. — Il carcinoma bronchiolo-alveolare (osservazioni cliniche, morfologiche e biochimiche su 3 casi operati).
Giorn. Pneumol. 1, 7, 1967.
- 15) Nash G., Langlinais P.C., Greenwald K.A. — Alveolar cell carcinoma. Does it exist.
Cancer, 29, 322, 1972.
- 16) Sergysels R., Yernault J.C., De Coster A. — A propos de trois cas de cancers bronchiolaires avec étude de la fonction cardiopulmonaire.
Acta Tuberc. Pneumol. Belg. 22, 35, 1971.