

Un'opacità polmonare... impenetrabile

MARCO RANIERI, UGHETTA CORSI, ANTONELLA TONETTO, GIANFRANCO DIANESE E MAURO ANIBALLI
Divisione di Pediatria e Servizio di Radiologia, Ospedale Civile di S. Donà di Piave (VE)

Ragazza di 14 anni, M.V., con anamnesi familiare e personale silente, in perfette condizioni auxologiche e di sviluppo, viene sottoposta a Rx del torace per la dimostrazione di un reperto clinico di broncopolmonite in base sx (decorso con poca tosse, febbricola; indici di flogosi di tipo "virale"; risoluzione clinica dopo 7 gg. di amoxicillina + 3 di prednisone).

L'indagine evidenzia, accanto all'addensamento parenchimale sfumato postero-basale a sinistra, un'opacità ovoidale omogenea a limiti netti, del diametro di 2,5 cm, alla periferia del lobo superiore destro (Figura 1). Il controllo radiologico dopo 15 giorni (Figura 2) conferma la guarigione dell'addensamento a sinistra, ma dimostra un'area di escavazione centrale senza livelli a carico della lesione rotonda all'apice destro.

Ricoverata per accertamenti, si presenta in ottime condizioni generali, con reperto clinico negativo. Mantoux negativa; quadro ematologico, enzimatico, elettrolitico, immunoglobulinico, indici di flogosi: normali; TAS, anticorpi anti-Mycoplasma e anti-Hib: negativi.

TAC del torace con MDC: «Al segmento dorsale del lobo superiore destro, formazione ovoidale a contorni regolari e margini netti, diametro 2 cm, con escavazione periferica, non immagini di livello idroaereo, non apparente rapporto con le strutture bronchiali; si notano due afferenze vascolari alla parete mediale; assenti lesioni linfonodali» (Figura 3).

Angioscintigrafia distrettuale con emazie marcate: «Piccola zona di deficit di radioattività nella porzione superiore del polmone destro».

La sede e la morfologia della lesione ci inducono a non eseguire agobiopsia.

Sembra di poter escludere le micosi, le infezioni opportunistiche, le granulomatosi croniche, le cisti broncogene e gli amartomi, in base allo stato clinico e al veloce cambiamento radiologico.

Si invia la paziente presso un centro universitario di pneumologia e chirurgia pediatrica. Qui, constatando la staticità radiologica, dopo 2 mesi si esegue l'intervento.

Decorso post-operatorio e controlli periodici (fino a 4 anni) asintomatici e senza complicazioni e recidive.

L'intervento chirurgico descrive: «La lesione non affiora alla superficie della

pleura; è morbida alla palpazione e a limiti sfumati, non possiede una parete propria. All'interno presenta una cavità ripiena di tessuto necrotico; le pareti della cavità sono formate da tessuto polmonare friabile e infiammato che sfuma in quello sano. Si asporta la formazione con una resezione atipica cercando di

spingere l'exeresi nel tessuto sano».

L'istologia rivela una proliferazione fibro-istiocitaria di tipo reattivo o neoplastico benigno con ricca componente infiammatoria.

La diagnosi istologica è quindi...

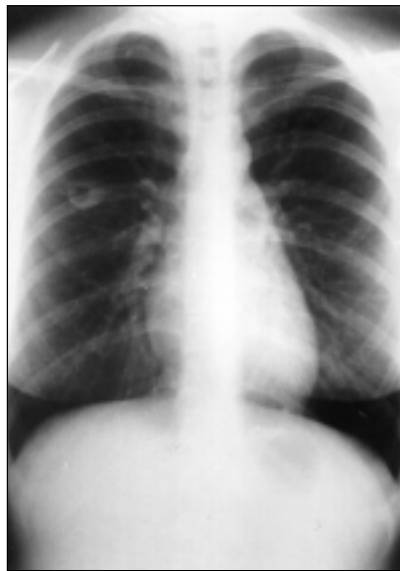


Figura 1



Figura 2

Figura 1. Addensamento parenchimale sfumato postero-basale sinistro e opacità ovoidale omogenea a limiti netti del diametro di 2,5 cm alla periferia del lobo superiore destro.

Figura 2. Controllo dopo 15 giorni; guarigione dell'addensamento a sinistra ma comparsa di escavazione centrale senza livelli a carico della lesione di destra.

Figura 3. Immagine TAC con MDC: al segmento dorsale del lobo superiore destro, formazione ovoidale a contorni regolari e margini netti, diametro 2 cm, con escavazione periferica, non livelli idroaerei, non apparente rapporto con le strutture bronchiali; alla parete mediale due afferenze vascolari.

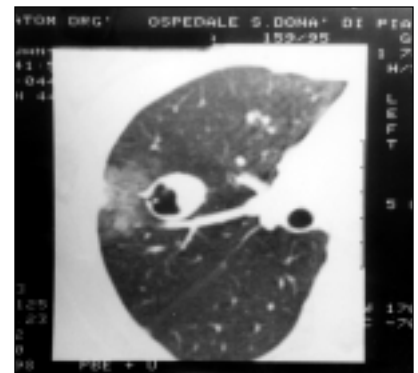


Figura 3

Pseudotumor miofibroblastico infiammatorio del polmone

Questa rara lesione (detta anche "granuloma a plasmacellule") ha una patogenesi sconosciuta e, nella stragrande maggioranza dei casi, un decorso benigno con poca o nulla tendenza alla recidiva e alla degenerazione.

L'ipotesi di un processo reattivo post-infettivo sembra la più plausibile.

Si presenta d'abitudine come un'opacità nodulare di scoperta occasionale con franca predilezione per l'età giovanile^{1,2}. All'interno della massa vi possono essere aree di necrosi e colliquazione; non infrequenti le calcificazioni^{3,6}.

Lesioni di questa natura istologica non sono esclusive del polmone, potendosi ritrovare in ogni parenchima^{7,9}.

Praticamente ogni cellula di natura flogistico-reattiva può esservi rappresentata (plasmacellule, miofibroblasti, fibroblasti, linfociti, istiociti, mastcellule, in uno stroma connettivale vascolarizzato); da questo la denominazione multipla (xantogranuloma, istiocitoma, pseudotumor infiammatorio e postinfiammatorio, tumore a plasmacellule, tumore miofibroblastico ecc.)¹⁰.

La sintomatologia può essere sfumata o assente, ma anche contrassegnata da febbre, malessere, calo ponderale e astenia, oltre che da qualche segno di compressione e irritazione dei tessuti adiacenti. Tosse, dolore toracico, dispnea, emottisi sono i segni più comuni per la localizzazione polmonare, ma assolutamente non frequenti.

Il quadro radiologico e tomografico non permette una differenziazione con altre

lesioni rotonde del polmone, acquisite o congenite, essendo solo possibile evidenziare l'indipendenza dalle strutture adiacenti, escludendo in questo modo le patologie di origine broncogenica^{11,12}.

Né l'esame citologico per aspirazione con ago sottile (FNAB) può essere del tutto dirimente, vista la particolare complessità e variabilità istologica strutturale (nel nostro caso l'istologia intraoperatoria non era stata sufficiente)^{13,14}.

L'atto operatorio è quindi inevitabile e, di solito, sia diagnostico che terapeutico.

Gli aspetti citologici e istologici non consentono di emettere una prognosi circa la possibilità di recidivare e degenerare; la prognosi resta quindi affidata alla valutazione statistica e richiede un monitoraggio per qualche anno (limite finora non definito)^{7,9}.

Non sono noti trattamenti terapeutici alternativi all'exeresi chirurgica. L'intervento è conservativo per quanto possibile, ma deve essere esteso all'intera lesione, pena la facilitazione della recidiva.

Bibliografia

1. Bahadori M, Liebow AA: Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 31, 191-208, 1973.
2. Hartman GE, Shochat SJ: Primary pulmonary neoplasm of childhood: a review. *Ann Thorac Surg* 36, 108-119, 1983.
3. Matsubara O, Tan-Liu NS, Kenney RM,

Mark EJ: Inflammatory pseudotumors of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases. *Human Pathology* 19, 7, 807-814, 1988.

4. Spencer H: The pulmonary plasma cell/histiocytoma complex. *Histopathology* 8, 903-916, 1984.

5. Warter A, Satge D, Roeslin N: Angioinvasive plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 59, 435-443, 1987.

6. Copin MC, Gosselin BH, Ribet ME: Plasma cell granuloma of the lung: difficulties in diagnosis and prognosis. *Ann Thorac Surg* 61, 1477-82, 1996.

7. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 19, 8, 895-872, 1995.

8. Meis JM, Enzinger FM: Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum. A tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 15, 12, 1146-56, 1991.

9. Gal AA, Koss MN, McCarthy WF, Hochholzer L: Prognostic factors in pulmonary fibrohistiocytic lesions. *Cancer* 73, 1817-24, 1994.

10. Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP: Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol* 94, 538-546, 1990.

11. Shapiro MP, Gale ME, Carter BL: Variable CT appearance of plasma cell granuloma of the lung. *J Comput Assist Tomogr* 11, 1, 49-51, 1987.

12. Brown G, Shaw DG: Inflammatory pseudotumors in children: CT and ultrasound appearances with histopathological correlation. *Clinical Radiology* 50, 782-6, 1995.

13. Thunnissen FBJM, Arends JW, Buchholtz RTF, ten Velde G: Fine needle aspiration cytology of inflammatory pseudotumor of the lung (plasma cell granuloma). Report of four cases. *Acta Cytologica* 33, 6, 917-921, 1989.

14. Powers CN, Berardo MD, Frable WJ: Fine-needle aspiration biopsy: pitfalls in the diagnosis of spindle-cell lesions. *Diagnostic Cytopathology* 10, 3, 232-41, 1994.

