

# ЕНДОБРОНХИАЛЕН АДЕНОФИБРОМ: ОПИСАНИЕ НА СЛУЧАЙ

Д. Методиев<sup>1</sup>, Я. Тошев<sup>1</sup>, М. Анкова<sup>2</sup>, Ц. Бошнакова<sup>1</sup>, Р. Маринов<sup>3</sup>,  
В. Тренева<sup>3</sup>, Г. Стоянова<sup>4</sup>

Отделение по клинична патология, V МБАЛ – София<sup>1</sup>  
Катедра съдебна медицина и деонтология,  
Медицински Университет – Плевен<sup>2</sup>  
Отделение по пневмология, V МБАЛ – София<sup>3</sup>  
Отделение по гастроентерология, V МБАЛ – София<sup>4</sup>

## Резюме

Описан е случай на доброкачествен тумор на белия дроб при 74-годишна жена. Формацията е локализирана в лумена на бронха и резецирана по време на бронхоскопия. Макроскопски туморът е с папиломатозен вид и размери 0,8/0,3/0,2 см. Хистологията показва добре отграничена лезия, изградена от две доброкачествени компоненти: аденоматозна и фиброзна. Карината съответства на аденофибром на белия дроб.

Пациентката бе проследена, без данни за рецидиви 20 месеца след отстраняване на образуванието.

Обсъждат се хистогенезата на тумора и различни диференциално-диагностични аспекти.

**Ключови думи:** аденофибром, бронхоскопия, ендобронхиално, хистогенеза, резецирана

# ENDOBONCHIAL ADENOFIBROMA: A CASE REPORT

D. Metodiev<sup>1</sup>, Y. Toshev<sup>1</sup>, M. Ankova<sup>2</sup>, Tz. Boshnakova<sup>1</sup>,  
R. Marinov<sup>3</sup>, V. Treneva<sup>3</sup>, G. Stoyanova<sup>4</sup>

Department of Clinical Pathology, V MBAL, Sofia<sup>1</sup>

Department of Forensic Medicine and Deontology, Medical University – Pleven<sup>2</sup>

Pneumology Department, V MBAL, Sofia<sup>3</sup>

Gastroenterology Department, V MBAL, Sofia<sup>4</sup>

## Abstract

We report a rare case of benign pulmonary tumor in 74-years-old female. The lesion was found in bronchial lumen and was resected endoscopically during a bronchoscopic examination. Grossly, it was a solid papillomatous mass with dimensions 0,8/0,3/0,2 centimeters. Histology revealed wellcircumscribed tumour, composed of two benign elements: glandular and fibromatous components. Histologic diagnosis was pulmonary adenofibroma.

The patient was tracked and she remained in good health with no evidence of recurrence 20 months after the bronchoscopic resection.

The possible histogenesis and various differential diagnostic aspects are discussed.

**Keywords:** adenofibroma, bronchoscopy, endobronchial, histogenesis, resection

## Увод

Белодробният аденофибром е доброкачествен бифазен тумор, изграден от епителна и мезенхимна компоненти. Епителната е представена от бронхиални аденоматозни папиломатозни структури, а мезенхимната – от фиброзна тъкан.

В литературата са описани около 10 аденофиброма с тази локализация у пациенти в средна възраст (2).

Съществуват противоречиви данни за хистогенезата на тумора: според някои автори той има хамартоматозен произход, а други считат, че е псевдопапиларен вариант на солитарния фиброзентумор (2).

Клиничната картина варира от липса на симптоми до гръдна болка, съчетана с кашлица и хемоптиза. Инструменталните изследвания са неспецифични, като в болшинството от случаите, формациите са периферно разположени. Цялостното хирургично отстраняване гарантира отлична прогноза за пациента.

## Описание на случая

Представяме случай на аденофибром на бронха при 74-годишна пациентка, непушачка. Тя постъпва в Белодробното отделение на V МБАЛ, гр. София, ЛИЗ № 11593/13 г, с оплаквания от кашлица с давност една година, с жълто-зеленикава експекторация.

Минали заболявания - артериална хипертония.

Локален статус – симетричен гръден кош, сонорен перкуторен тон, намалена респираторна подвижност. Грубо везикуларно дишане с дребни влажни и единични сухи свиркащи хрипове двустранно и към основите.

Лабораторни данни: левкоцити 16.1; гранулоцити 12,5; хемоглобин 132.0; еритроцити 4,57; хематокрит 0,425; тромбоцити 425.0; СУЕ 68.5; глюкоза 9,1.

Рентгенография на гръден кош и бели дробове: плътна окръглена сянка в лявата хилусна област и петнисти сенки по хода на интерлоба в ляво.

Ехографията на коремни органи сочи начални стеатозни промени на черния дроб; холелитиаза; двустранна нефролитиаза.

Фиг. 1-2. Бронхоскопия.

Fig. 1-2. Bronchoscopic examination.



## Introduction

Pulmonary adenofibroma is a benign biphasic tumour composed of epithelial and mesenchymal components. The epithelial part is presented by bronchial adenomatous structures and mesenchymal – fibrous tissue.

We found about 10 reported adenofibromas in the literature with this localization in middle aged patients (2).

There is conflicting data about the histogenesis of the neoplasm. According to some authors it has hamartomatous origin, while others consider it's a pseudopapillary pattern of solitary fibrous tumour (2).

The clinical manifestation varies from asymptomatic to chest pain, combined with cough and hemoptysis. The instrumental examinations are nonspecific as in the most of the cases it is a peripherally located lesion. Complete surgical excision ensures excellent prognosis for the patient.

## Case presentation

The authors present an endobronchial adenofibroma of the lung in 74-years-old female, non-smoker. She was admitted in the Pulmology Department of 5th City Hospital, Sofia. The patient had cough symptoms prescribed since 12 months and yellow-greenish expectoration.

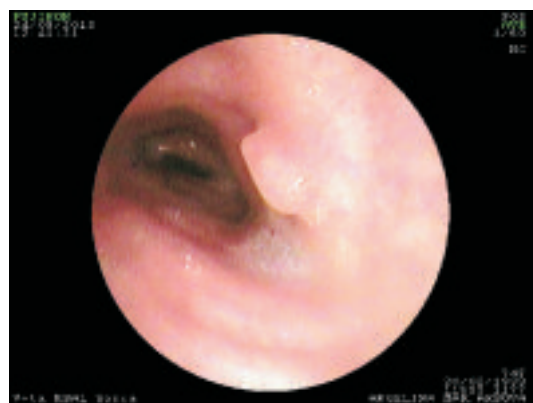
Previous diseases - arterial hypertension.

Local status – symmetrical chest wall, hyper resonance percussion tone, reduced respiratory mobility. Harsh vesicular breathing with rales and wheezing bilateral.

Laboratory data: white blood cells 16.1; granulocytes 12.5; hemoglobin 132.0; red blood cells 4.57; Ht 0.425; platelets 425.0; ESR 68.5; glucose 9.1.

Chest X-ray – homogenous oval shadow in the left hilus area and small spot-like shadows in the left interlobe.

Ultrasound examination of the abdominal organs: liver steatosis; cholelithiasis; bilateral nephrolithiasis.



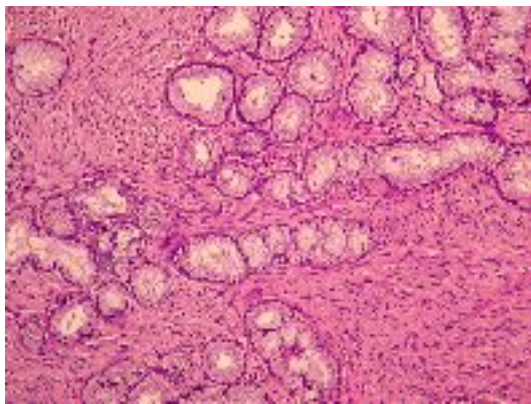
От проведената бронхоскопия се установиха данни за хроничен бронхит двустранно, с необилни слузно-гноенни секрети. В левия главен бронх, на 3 см от трахеалния раздел – наличие на папиломатозно образуване с размери 5/3/2 мм, което се резецира ендоскопски (фиг. 1-2).

Хистологично изследване №3660/13 г: полипоидно образуване с размери 5/3/2 мм, с плътно-еластична консистенция, тапицирано от цилиндричен респираторен епител; изградено от бронхиални жлези, заобиколени от снопчета вретеновидни клетки, без белези на клетъчен атипизъм (фиг. 3-4). Фиброматозните участъци са позитивни при оцветяването за колаген по van Gieson.

**Диагноза:** Ендобронхиален аденофибром на левия бял дроб.

**Фиг. 3-4.** Pulmonary adenofibroma composed of epithelium and fibrous component.

**Fig. 3-4.** Pulmonary adenofibroma composed of epithelium and fibrous component.



#### Обсъждане

Аденофибромът на белия дроб е описан за първи път от Scarff и Gowar през 1944г (4). Хистогенезата на този рядък туморен процес продължава да бъде обект на дебати (2). Scarff и Gowar твърдят, че лезията принадлежи към хондромите на белия дроб (4).

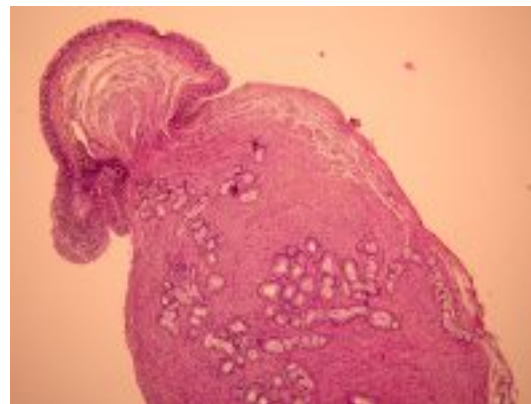
Поради наличието на незряла хрущялна тъкан в наблюдаван от тях случай Butler и Kleinerman, предполагат, че аденофибромът не е туморен процес, а смущение в развитието (3). Stone и Churg, изследвайки покривния епител при тези формации, наподобяващ този през ембрионалния стадий в развитието на белия дроб, подкрепят тезата за смесения произход на образуването – епителен и мезенхимен (6). Suster и Moran, изследвайки имунохистохимично два случая на аденофибром заключават, че тези тумори представляват незряла форма на белодробните хамартоми (7). Този факт е подкрепен от способността на фиброматозната компонента да метаплазира в хрущялна, гладкомускулна или мастна тъкан, каквато те наблюдават (2).

Средната възраст на пациентите, диагностицирани с аденофибром е 49,8 години. Описаната пациентка е 74 годишна. В литературата най-възрастният пациент е 66-годишен мъж. При болшинството от описаните случаи лезиите са локализиращи периферно, често субплеврално (2). Особено в представения случай е ендобронхиалната локализация.

Bronchoscopic examination shows chronic bronchitis with mucopurulent exudates. In the left main bronchi about 3 cm from tracheal section there was presence of papillomatous formation with size 5/3/2 mm, which was endoscopically resected (Fig. 1-2).

Histological examination № 3660/13: polypoid formation with size 5/3/2 mm with tight elastic consistency, covered with respiratory epithelium; comprising from bronchial glands, surrounded by spindle cells without signs of cellular atypia (Fig. 3-4). The fibromatous areas are positive for collagen staining van Gieson.

**Diagnosis:** Endobronchial adenofibroma of the left lung.



#### Discussion

Adenofibroma of the lung was first described by Scarff and Conar in 1944 (4). The histogenesis of this rare neoplastic process continues to be subject of debate (2). Scarff and Conar argue that the lesion belongs to chordomas of the lung (4).

Butler and Kleinerman, due to immature cartilage seen in their case suggest that adenofibroma is not a tumor process, but a disturbance of the development (3). Stone and Churg examining the epithelium in these formations found resemblance with the embryonic stage in the development of lung, these data supported the thesis for the mixed origin of the lesion – epithelial and mesenchymal (6). Suster and Moran, examining immunohistochemically two cases of adenofibroma, conclude that these tumors represent immature form of pulmonary hamartomas (7). This fact is supported by the ability of the fibrous tissue to undergo metaplasia in cartilage, smooth muscle or adipose tissue, which they observe (2).

The average age of patients diagnosed with adenofibroma is 49.8 years. Our patient was 74-years-old. In the literature, most elderly person with the described lesion is 66-years-old-man. The majority of these cases are located peripherally, often subpleural (2), and rarely they are with endobronchial localization as in our case.

Макроскопски размерът на лезията варира от 0,8 до 2 см. Хистологично туморът се характеризира с жлезисти структури, тапицирани от един ред кубични или цилиндрични епителни клетки, заобиколени от плътна склеротична тъкан, изградена от вретеновидни мономорфни клетки. Имунохистохимично, епителните клетки са позитивни за ЕМА и TTF-1, докато фиброзната компонента е позитивна за Vimentin и CD34.

Аденофибромите се разглеждат от някои автори като хамартоми (2, 5, 6, 7).

Хамартомите са доброкачествени образувания, представляващи 6% от солитарните белодробни възли. Според местоположението им съществуват две клинични форми: интрапаренхимни (90%) и ендобронхиални (10%). Срецнахме съобщение в родната литература за ендоскопска резекция на ендобронхиален хамартом (1), какъвто терапевтичен подход е използван и при нашата пациентка. Интрапаренхимните хамартоми обикновено са асимптомни, периферно разположени лезии. Ендобронхиалните се проявяват с кашлица, хемоптое и бронхиална обструкция. Хамартомите са изградени от различни видове зрели дезорганизирани, тъканни елементи – хрущялна, мастна, снопчета гладка мускулатура и бронхиален епител (1). В представения случай не открихме други мезенхимни елементи освен фиброзна и гладкомускулна тъкан.

Аденофибромите са изградени от жлезисти елементи, даващи позитивна експресия за TTF-1. Вторият мезенхимен компонент – фиброзната, експресира Vimentin и CD 34, маркери характерни и за миофибробластните клетъчни елементи. Болшинството от аденофибромите са периферно разположени, точно както и хамартомите. При този случай е централно разположена лезия, клиничната картина на която е свързана с кашлица и слuzногнойна експекторация. Наличието и на гладкомускулна компонента ни дава известно основание да считаме, че в случая се касае за белодробен хамартом.

Диференциално-диагностично следва да се имат предвид други бифазни тумори на белите дробове: пулмонален бластом, карциносарком, солитарен фиброзен тумор, както и белодробни метастази от различни мезенхимни тумори (7). Поради липса на атипизъм в случая, диференциална диагноза с тези тумори не се налага. Правим диференциална диагноза със солитарния фиброзен тумор, който се характеризира с пролиферация на вретеновидни клетъчни елементи, в периферията на които има нормален бронхиален епител. В нашия случай се наблюдават хаотично разположени пролиферирани жлезни структури и вретеновидноклетъчна компонента.

Въпреки, че аденофибромът е доброкачествен тумор, според някои автори е въз-

Grossly the lesion size ranged from 0.8 to 2 cm. Histologically the tumor is characterized by glandular structures, epithelialized by a row of cubic or cylindrical epithelial cells surrounded by dense sclerotic tissue, composed of spindle-shaped monomorphic cells. Immunohistochemically the epithelial cells are positive for EMA and TTF-1, while the fibrous component is positive for Vimentin and CD34.

The adenofibromas are considered by some authors as hamartomas (2, 5, 6, 7).

The hamartomas are benign tumors, representing 6% of solitary pulmonary nodules. According to their location, there are two clinical forms: intraparenchymal (90%) and endobronchial (10%). We met a publication of a case in the bulgarian literature about endoscopic resection of endobronchial hamartoma (1). The same method was used in our case. Intraparenchymal hamartomas usually are asymptomatic, peripherally located lesions. Endobronchial tumors occur with hemoptoe, cough and bronchial obstruction. Hamartomas are made of various types of mature tissue elements. There are cartilage, adipose tissue, smooth muscle and bronchial epithelium (1). In our case, we found no other mesenchymal elements besides smooth muscle and fibrous tissue.

Adenofibromas are made of glandular elements giving positive expression of TTF-1. The second mesenchymal components – fibrous expressed Vimentin and CD 34, markers characteristic for myofibroblast cell elements. The majority of adenofibromas are peripheral, just as hamartomas. Our case is centrally located lesion with clinical manifestation of cough and mucopurulent expectoration. The presence of smooth muscle component give us some justification that our case is a form of pulmonary hamartoma.

In differential diagnosis should be considered other biphasic tumours of the lung: pulmonary blastoma, carcinosarcoma, solitary fibrous tumour, and lung metastases from other mesenchymal tumours (7). In the absence of atypia in this case, the differential diagnosis with these tumours is not required. We are making a differential diagnosis with a solitary fibrous tumour characterized by proliferation of spindle cell elements on the periphery of which has a normal bronchial epithelium. In our case we observed chaotic arranged proliferation of glandular structures and spindle cell components.

Although adenofibroma is a benign tumor, according to some authors there is a possibility



можна злокачествена трансформация и метастази към други органи, което налага проследяване на болния (8).

Описаният ендобронхиален аденофибром се среща рядко. За диагностицирането му особено значение има бронхоскопското, хистологично и имунохистохимично изследване. Познаването на тумора заслужава интерес, тъй като своевременното му отстраняване предпазва болния от по-късни белодробни усложнения като асфиксия и пневмонии.

for malignant transformation and metastasis to other organs, which calls for tracking the patient (8).

The described endobronchial adenofibroma is rare. For the diagnosis it's particularly important bronchoscopic, histological and immunohistochemical examination. The understanding of the tumor deserves interest because its surgical removal prevents the patient from pulmonary complications like asphyxia and pneumonia.

#### Книгопис:

#### References:

1. Валев Д, Константинов Д, Славова Я, Кирков В, Иванова С, Влахова Ал. Ендоскопска резекция на ендобронхиален хамартом. Торакална медицина, том V, 2013. 1:43-48.
2. Braham E, Helal I, Mlika M, Kilani T, El Mezni F. Pulmonary adenofibroma & report of a rare case with amyloid deposit. J Cytol Histol, 2014, 6: 295.
3. Butler C, Kleiner J. Pulmonary hamartoma. Arch Pathol, 1969, 88: 584-592.
4. Scarff RW, Conar FIS. Fibroadenoma of the lung. J Pathol Bacteriol. 1944, 56:257-258.
5. Sironi M, Rho B, Spineli M. Adenofibromatous pattern in a solitary fibrous tumor of the lung. Int J Surg Pathol, 13: 79.
6. Stone F, Churg A. The ultrastructure of pulmonary hamartoma. Cancer 39: 1064-1070.
7. Suster S, Moran CA. Pulmonary adenofibroma: report of two cases of an unusual type hamartomatous lesion of the lung. Histopathology, 23: 547-551.
8. Wang Y, Xiao HL, Jia Y, Chen JH, He Y, et al. Pulmonary adenofibroma in a middle aged man: report of a case. Surg Today, 43: 690-693.

#### Кореспонденция

Д-р Димитър Методиев  
5-та МБАЛ, София  
Бул. „Ген. Столетов“ 67А

#### Correspondence

Dimitar Metodiev, MD  
Fifth City Hospital  
Department of Clinical Pathology  
Sofia, Bulgaria  
67A "Gen. Stoletov" Blvd.

#### e-mail:

dr.dmetodiev@yahoo.com