

Leiomioma pulmonar

E. Buch Villa^a, A. Arnau^b, R. García Aguado^c, V. Sabater^d, A. Canto^b, A. Fernández Centeno^b, J. Galbis^a y R. Guijarro^b

Servicios de ^aCirugía, ^bCirugía Torácica, ^cAnestesia y ^dAnatomía Patológica.
^aHospital de Sagunto, Valencia. ^{b,c,d}Hospital General Universitario de Valencia.

Presentamos un caso clínico de un paciente joven, afectado de leiomioma pulmonar, diagnosticado en primera instancia como un quiste hidatídico. Para su diagnóstico definitivo fue necesario el estudio anatomopatológico de la pieza operatoria. Este raro tumor (menos de 100 casos en la literatura mundial) necesita diagnóstico diferencial con el carcinoma pulmonar ya que el leiomioma posee mejor pronóstico, siendo su tratamiento esencialmente quirúrgico.

Palabras clave: *Leiomioma pulmonar. Tumor de células mesenquimatosas. Tumor de músculo liso.*

Arch Bronconeumol 1994; 30: 465-467

Introducción

Las neoplasias pulmonares son una entidad muy frecuente. Su clasificación anatomopatológica sigue la elaborada por la OMS en 1977 que sitúa a los leiomiomas en el grupo décimo. Según la institución de la OMS el 95% de los tumores malignos de pulmón se engloban en los epígrafes del I al IV, y en éstos se encuentran el carcinoma epidermoide, el adenocarcinoma, el carcinoma de células pequeñas y el carcinoma de células grandes; el resto de los grupos (V al XIII) representan el 5% restante¹.

Los leiomiomas son tumores del músculo liso y se encuentran entre los tumores tisulares blandos más comunes del pulmón². En la literatura mundial se han recogido 87 casos de leiomioma pulmonar, incluyendo el nuestro³⁻⁸. El músculo liso se encuentra a lo largo de toda la vía aérea y en los vasos, por lo tanto este tumor se puede desarrollar en cualquiera de estos lugares, y es posible dividirlos en tumores parenquimatosos, endobronquiales⁹ y vasculares¹⁰.

Presentamos un caso de leiomioma que en su diagnóstico preoperatorio se informó de quiste hidatídico.

Correspondencia: Dra. E. Buch Villa.
 Emilio Baró, 82, esc. 7, pta. 14. 46020 Valencia.

Recibido: 30-12-93; aceptado para su publicación: 5-1-94.

Leiomyoma of the lung

We present the case of a young patient with leiomyoma of the lung that was at first diagnosed as a hydatid cyst. Pathological tissue analysis was needed for firm diagnosis. This rare tumor, of which fewer than 100 cases have been reported worldwide in the literature, needs to be considered as a differential diagnosis when lung cancer is suspected, given that leiomyoma has a better prognosis. Treatment is mainly surgical.

Key words: *Leiomyoma of the lung. Tumor. Mesenchymal cells. Smooth muscle.*

Caso clínico

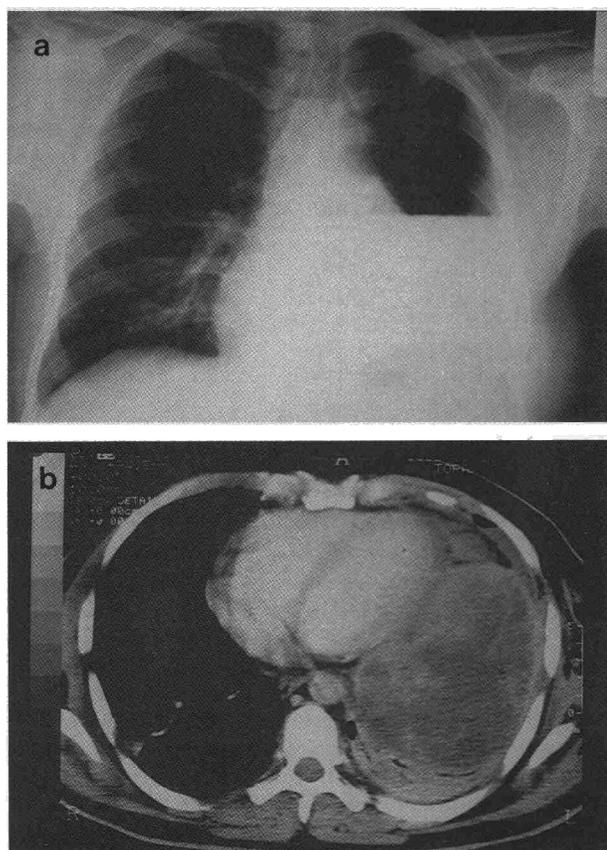
Paciente de 29 años de edad que fue remitido desde un hospital comarcal por derrame pleural hemático de origen desconocido, con radiografía de tórax que informaba de derrame pleural masivo izquierdo acompañado de desplazamiento del mediastino contralateral (fig. 1a).

Como antecedentes patológicos destacaba que el paciente era fumador de 20 cigarrillos diarios sin criterios de bronquitis. El resto sin interés.

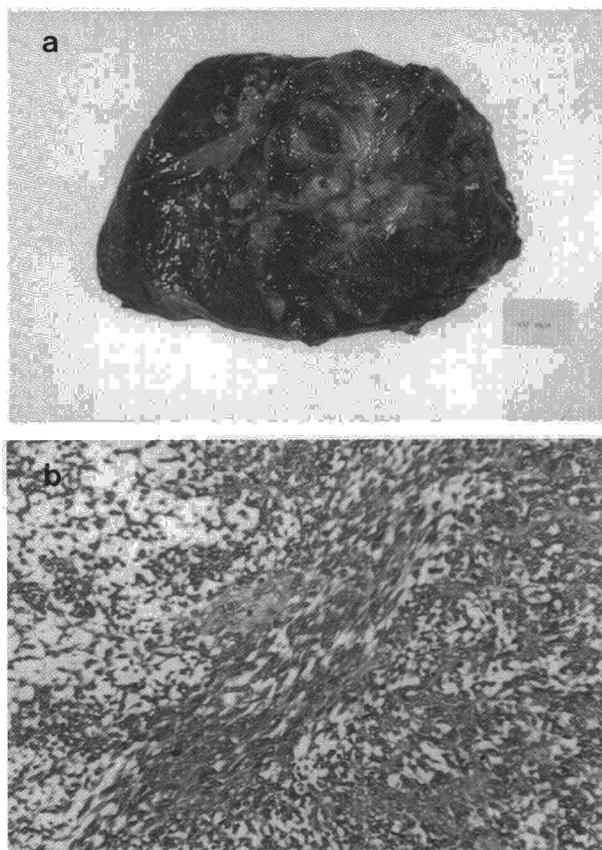
Se realizó toracoscopia de la que se obtuvieron 1.500 ml de líquido serohemático, cuya biopsia pleural fue informada de reacción inflamatoria con importante infiltrado linfocitario, probable proceso proliferativo, no granuloso y BAAR negativo. Mantoux también negativo.

Se realizó estudio con TAC que reveló enfisema subcutáneo, atelectasia basal homolateral, derrame de cisura menor derecha, presencia de gran formación redondeada de 15 cm de diámetro de aspecto heterogéneo con burbujas en su interior, siendo todo ello compatible con quiste hidatídico complicado y tabicado que comprime estructuras mediastínicas desplazándolas (fig. 1b). La fibrobroncoscopia mostró desplazamiento bronquial, sin otra lesión endobronquial.

Con la sospecha diagnóstica de quiste hidatídico se decidió su intervención. Se realizó toracotomía posterolateral izquierda, que evidenció una tumoración pulmonar muy necrosada y de gran tamaño. En la biopsia peroperatoria de tumoración mucoide no se apreciaron células malignas. Se decidió realizar neumonectomía extensiva intrapericárdica con pericardiotomía y limpieza ganglionar; para la sustitución del pericardio se utilizaron dos prótesis de duramadre.



Figs. 1a y b. a) Radiología posteroanterior de tórax, que evidencia gran derrame pleural izquierdo; b) estudio por TAC, que demuestra una gran tumoración en hemitórax izquierdo compatible con el diagnóstico de quiste hidatídico.



Figs. 2a y b. a) Pieza de resección, seccionada sagitalmente, que evidencia tumor redondo, pseudoencapsulado, formado de tejido blando, amarillento-mixoide y zonas sólidas con hemorragia; b) proliferación neoplásica, con disposición de patrón fascicular alternando con áreas mixoides. (Técnica de tricrómico de Masson, $\times 200$.)

La biopsia peroperatoria diferida revela pseudotumor inflamatorio o sarcoma bien diferenciado.

El estudio anatomopatológico de la pieza de neumonectomía izquierda mostró leiomiosarcoma de grado intermedio de malignidad, con fenómenos de necrosis y hemorragia, con áreas mixoides (figs. 2a y b). Infiltraba pleura y pericardio sin rebasar la cara interna del pericardio. Bordes libres. Los ganglios no se encontraban afectados.

La biopsia pleural diferida informó de tumoración maligna de estirpe mesenquimal correspondiente a leiomiosarcoma. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad de las células tumorales con desmina.

Su curso postoperatorio fue bueno, por lo que fue dado de alta y remitido al servicio de oncología para valoración de tratamiento coadyuvante.

En la actualidad está libre de enfermedad con una supervivencia de 3 meses.

Discusión

La localización más frecuente de los leiomiosarcomas es la parenquimatosa⁹. Es más frecuente en el sexo masculino y con su máxima frecuencia de aparición en el quinto decenio de la vida. Macroscópicamente son masas lobuladas, bien delimitadas, que tienden a alcanzar grandes dimensiones y que presentan en su crecimiento necrosis de la región central a

medida que aumenta de tamaño, siendo frecuente la existencia de cavidades llenas de sangre, así como tendencia a ulcerarse hacia la luz, determinando su clínica con dolor torácico, tos y hemoptisis. Radiológicamente se caracterizan por la existencia de opacidades o nódulos (7%) de tamaño variable (1-16 cm de diámetro), por atelectasias (10-15%), derrame pleural y pericárdico (5%), y raramente erosión costal. La broncoscopia es positiva en el 60% de los casos. Histológicamente son difíciles de diferenciarse de los leiomiomas.

Los leiomiosarcomas endobronquiales-endotraqueales se caracterizan por localizarse en las vías aéreas principales o lobulares y consistentes en una masa carnosa, pediculada, que ocupa la luz. Los hallazgos radiológicos son atelectasias, con clínica de hemoptisis y/o disnea.

Los leiomiosarcomas vasculares se localizan fundamentalmente en la arteria pulmonar, y llegan a producir fistulas arteriovenosas.

Por lo tanto el diagnóstico de estos tumores se realiza gracias al estudio de la punción-aspiración transtorácica de la masa parenquimatosa¹¹ y al estudio anatomopatológico de la pieza operatoria², ya que en pocos casos^{5,12} se llega a él por técnicas como el



examen citológico del esputo, lavados o cepillados bronquiales. Ohta⁷ ha sugerido que sustancias como el ácido dimercaptosuccínico-tecnecio 99m (^{99m}Tc [V]-DMSA) y el medronatecnecio 99m (^{99m}Tc-MDP) son capaces de localizar la lesión y dar imágenes que sugieren este tumor.

El tratamiento según todos los autores recogidos es quirúrgico, siendo la resección mínima realizada la lobectomía, asociándose a linfadenectomía en algunos casos⁹, ya que es una neoplasia débilmente radiosensible y responde pobremente a la quimioterapia¹³.

La supervivencia según los estudios de Guccion⁹ dependía de la cantidad de mitosis existente. Así, las lesiones con más de 12 figuras mitóticas por cada 10 campos tenían una gran tendencia a metastatizar, con el tamaño succión no encontró correlación con la aparición de metástasis pero sí existía una supervivencia significativamente menor en los pacientes con tumores grandes a los 5 años. Defraigne¹³ observó una mejor supervivencia en aquellos tumores más periféricos y diferenciados.

Según Guccion⁹ el leiomioma en la infancia se asocia con un pronóstico favorable; sin embargo, en la literatura más reciente se describen asociaciones al leiomioma pulmonar como en hydrops no inmune perinatal (teratoma en mediastino, síndrome Beckwith-Weideman con onfalocele, taquicardia fetal y síndrome de Down)¹⁴, incluso su asociación con el sida⁶.

Los leiomiomas se asocian a la producción de metástasis sobre todo linfáticas^{8,15} y a la recurrencia local. La media de tiempo libre de tumor antes de la recurrencia varía mucho dependiendo de los autores, desde 6¹⁶ hasta los 29 meses⁵.

BIBLIOGRAFÍA

- Warren WH, Memoli VA, Kettle F, Jensik RJ, Faber LP, Gould VE. The biological implantation of bronchial tumors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 10: 461-475.
- Pare F. Enfermedades neoplásicas de los pulmones. En: *Diagnóstico de las enfermedades de Tórax* (3.ª ed.) Buenos Aires: Ed Panamericana, 1992; 1.483-1.488.
- Ramanathan T. Primary leiomyosarcoma of the lung. *Thorax* 1974; 482-487.
- Wick MR, Scheithauer BW, Piehler JM. Primary pulmonary leiomyosarcoma. A light and electron microscopic study. *Arch Pathol Lab Med* 1982; 106: 510-515.
- Akamine S, Uchiyama Y, Kimino K, Yamaoka N, Azuma K, Matsuo S. Two cases of pulmonary leiomyosarcoma. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1990; 38: 1.203-1.208.
- Sabatino D, Martine S, Young R, Balbi H, Ciminera P, Frieri M. Simultaneous pulmonary leiomyosarcoma and leiomyoma in pediatric HIV infection. *Pediatr Hematol Oncol* 1991; 8: 355-359.
- Ohta H, Komibuchi T, Nishiyama H, Shizuki K, Miyaki Y. ^{99m}Tc (V)-DMSA and ^{99m}Tc-MDP uptake and no ⁶⁷Ga-citrate uptake in a case of primary pulmonary leiomyosarcoma. *Ann Nucl Med* 1992; 6: 191-193.
- Tsuda T, Matsunobe S, Matsumoto K, Nemoto T, Terada Y, Shimizu Y. A case of pulmonary leiomyosarcoma followed up for five years. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1992; 40: 2.066-2.069.
- Guccion JG, Rosen SH. Bronchopulmonary leiomyosarcoma and fibrosarcoma. A study of 32 cases and review of the literature. *Cancer* 1972; 30: 836-846.
- Moffat RE, Chang CHJ, Slaven JE. Roentgen consideration in primary pulmonary artery sarcoma. *Radiology* 1972; 104: 283.
- Krumerman MS. Leiomyosarcoma of the lung primary cytopathology in two consecutive cases. *Acta Cytol* 1977; 21: 103-105.
- Sawada K, Fukuma S, Seki Y. Cytologic features of primary leiomyosarcoma of the lung. *Acta Cytol* 1977; 21: 770-772.
- Defraigne JO, Borlee G, Honore P, Meurisse M, Limet R. Le leiomyosarcoma pulmonaire primitif. *Revue de la litterature a propos d'une observation. J Chir Paris* 1987; 124: 272-275.
- Gloster ES, Godoy G, Burrows P, Jiménez JF, Hill D, Mollot DL, Crunow WA. Perinatal nonimmune hydrops; diagnostic ultrasonography and related aspects of management. *J Perinatol* 1989; 9: 430-436.
- Martin E. Leiomyosarcoma lung lesion: a proposed classification. *AJR* 1983; 141: 269-272.
- Akamatsu H, Tsukura T, Matsunaga H, Susuki A. A case of pulmonary rupture with primary pulmonary leiomyosarcoma management by emergency surgical intervention. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1992; 40: 1.893-1.896.