

HAMARTOMA ENDOBRONQUIAL. PRESENTACION DE TRES CASOS

R. MENENDEZ VILLANUEVA*, P. MORALES MARIN*, J. PORTILLA SOGORB*,
J.M. BORRO MATE**, M. CHIRIVELLA CASANOVA*** y V. MARCO MARTINEZ*

Servicio de Neumología*. Servicio de Cirugía Torácica**.
Servicio de Anatomía Patológica***. Hospital La Fe. Valencia.

La localización endobronquial representa el 10 % de la totalidad de los hamartomas pulmonares. Se presentan tres nuevos casos haciendo hincapié en la clínica previa y los hallazgos radiológicos distintivos. Finalmente se enumeran las diferentes teorías acerca de su formación, orientación diagnóstica y tratamiento.

Arch Bronconeumol 1985; 21:37-39

Introducción

Los hamartomas, según la hipótesis de Albrecht¹, apoyada por Spencer², son malformaciones constituidas por una mezcla anormal en cantidad y/o disposición de los distintos componentes tisulares del órgano correspondiente, debidas a alteraciones en su desarrollo embriogénico. En el caso del pulmón afectaría a las diferentes estructuras histológicas de éste. Bateson³ apunta una segunda hipótesis, según la cual se trataría de tumores del tejido conectivo de la pared bronquial. El resto de los tejidos del mesénquima representarían distintas líneas de diferenciación del mismo.

Aunque los hamartomas constituyen la mayor parte de los tumores benignos⁴, la localización endobronquial no ocurre en más de 10 %⁴. En esta publicación presentamos tres nuevos casos, comentando los aspectos más destacados de cada uno de ellos así como las diferentes teorías sobre su formación.

Observación clínica

Caso 1: Varón de 59 años de edad, no fumador, con antecedentes de procesos catarrales frecuentes, que acude por una historia de nueve meses de evolución consistente en disnea a mode-

Endobronchial hamartoma. Three cases

Endobronchial localization is found in 10 % of pulmonary hamartomas. Three cases are described; the clinical course and radiographic findings for the entity are described.

Different hypotheses dealing with formation of the tumor, diagnosis and management are discussed.

rados esfuerzos, tos irritativa y sibilancias ocasionales. En la exploración física sólo destaca la práctica abolición del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo, sin apreciarse otros datos significativos. La analítica rutinaria —hemograma, VSG y parámetros del autoanalyzer SMAC— es igualmente anodina. En la radiografía de tórax en proyección pósterio-anterior y lateral se aprecia atelectasia completa del lóbulo superior izquierdo, con herniación del pulmón contralateral. La exploración funcional respiratoria evidencia un patrón obstructivo moderado, no reversible tras inhalación del broncodilatador.

Se practica una fibrobroncoscopia, visualizando una tumoración redondeada y sesil, de superficie lisa y dura, en bronquio principal izquierdo, que ocluye la luz del bronquio del lóbulo superior. La biopsia resulta insuficiente para llegar al diagnóstico en dos ocasiones repetidas.

Intervenido quirúrgicamente, precisa de lobectomía superior izquierda, por la existencia de parénquima carnificado y broncoplastia por extensión de la base de implantación hasta el inicio del bronquio del lóbulo inferior izquierdo. El aspecto microscópico de la pieza puede observarse en la figura 1, que se describe como neoformación benigna constituida por tejido graso maduro, tejido mixoide condroide y fibroconjuntivo tapizado por epitelio pseudoestratificado respiratorio.

El postoperatorio transcurre sin complicaciones, permaneciendo el paciente asintomático durante el tiempo de observación ulterior, dieciocho meses.

Caso 2: Varón de 76 años de edad, fumador de cuarenta cigarrillos/día, portador de diabetes mellitus del adulto, que acude por presentar hemoptisis, fiebre elevada de una semana de evolución, dolor en costado izquierdo de características pleuríticas y acentuación progresiva de su disnea habitual. Dos años antes tuvo un cuadro similar. En la exploración física se aprecia semiología de derrame pleural en hemitórax izquierdo. La analítica rutinaria evidencia una leucocitosis con neutrofilia. En la radiología de tórax se comprueba la existencia de condensación basal izquierda acompañada de derrame pleural masivo que requiere toracocentesis, obteniéndose 3.000 ml de líquido purulento en el que no se identifica germen causal.

Recibido el 14-3-1984 y aceptado el 24-7-1984.

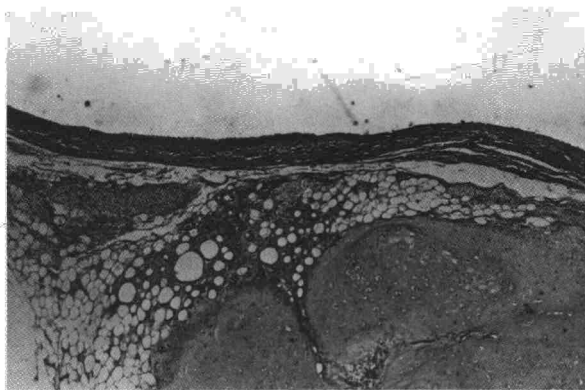


Fig. 1. Caso n.º 1. Examen microscópico. Acúmulo de tejido conjuntivo, tejido adiposo maduro y tejido cartilaginoso lobulado, situado bajo un epitelio bronquial de características normales (HE \times 20).

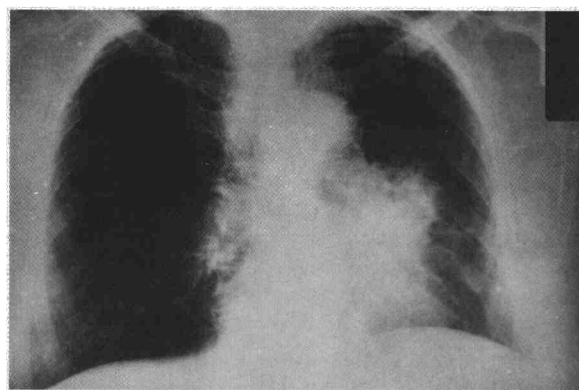


Fig. 2. Caso n.º 3. Radiología simple de tórax que permite apreciar una masa parahilar izquierda de contornos mal definidos, ensanchamiento mediastínico y condensación basal izquierda con elevación diafragmática ipsilateral.

Inicialmente se procede a ventilación mecánica, por hallarse en insuficiencia respiratoria global severa; con posterioridad se realiza una broncoscopia con tubo rígido, que permite visualizar una tumoración que obstruye casi por completo la luz del broncoscopio y extracción con pinzas de biopsia. El examen microscópico de la pieza se describe como un acúmulo de tejido condroide y graso tapizado por epitelio pseudoestratificado respiratorio.

El paciente ha evolucionado favorablemente tras la extirpación del tumor, siendo controlado posteriormente durante dos años sin presentar ninguna otra complicación respiratoria.

Caso 3: Varón de 55 años, no fumador, que ingresa por fiebre elevada, disnea progresiva al esfuerzo, dolor en costado izquierdo y expectoración hemoptoica. En la exploración física se aprecia a la auscultación pulmonar disminución del murmullo vesicular, con abolición de las vibraciones vocales en hemitórax izquierdo. En la analítica únicamente ligera leucocitosis. La radiología de tórax evidencia una masa parahilar izquierda con pérdida de volumen del lóbulo superior, condensación basal y sospecha de adenopatías hiliares (fig. 2). La exploración funcional respiratoria objetiva un patrón obstructivo moderado-severo.

Se realizan dos fibrobronoscopias, comprobando una obstrucción a la entrada del bronquio súperolingular; el resultado de las biopsias no es concluyente. Se practica una gammagrafía pulmonar que muestra una anulación completa de la perfusión en el pulmón izquierdo; asimismo se realiza una hilioscopia que confirma la existencia de un gran número de adenopatías hiliares. Ante estos hallazgos se decide practicar una neumoneotomía izquierda.

En la pieza anatómica se aprecia un nódulo en el bronquio súper-linguar, constituido por formación grasa que engloba mesénquima indiferenciado, cartilago, trabéculas óseas, músculo liso y tejido hematopoyético.

El postoperatorio transcurre sin complicaciones y la exploración funcional respiratoria realizada a los tres años de la intervención muestra una ligera disminución de los volúmenes pulmonares respecto a la exploración preoperatoria.

Discusión

El hamartoma es el tumor benigno pulmonar más frecuente después del adenoma bronquial. Ocurre con mayor frecuencia en el sexo masculino, en razón de 3:1 y la mayor incidencia se describe entre la 5.ª y la 6.ª década de la vida⁴. Nuestros tres casos eran varones y de edad superior a los 50 años.

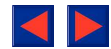
La primera descripción de los hamartomas la realizó Albrecht¹ en 1904. Los consideró trastornos del desarrollo del tejido donde asientan. Posteriormente han surgido otras hipótesis. Así, mientras Spencer² acepta el concepto primitivo de Albrecht, otra teoría propuesta por Möller⁵ en 1933, considera a los hamartomas como tumores mixtos con un doble origen: epitelial y mesenquimal. Con posterioridad Bateson³ en una serie de 50 hamartomas en los que realizó estudios anatomopatológicos exhaustivos, concluyó que estas lesiones son auténticas neoplasias benignas derivadas del mesénquima y, concretamente, del tejido conectivo de la pared bronquial. Otras teorías menos aceptadas apuntan que los hamartomas son la consecuencia de una respuesta inflamatoria.

El cartilago, que es el componente más frecuente en la mayoría de los casos, no se forma del cartilago preexistente, sino a partir de un mesénquima mixoide que sufre diversas diferenciaciones hacia tejido fibroso, grasa y cartilago⁶; en una etapa posterior puede sufrir calcificaciones e incluso osificación.

Según Bateson la localización endobronquial o parenquimatosa del hamartoma no implicaría un origen diferente, ya que ambos procederían del tejido conectivo, ya fuera de la pared bronquial o bronquiolar.

La mayoría de los hamartomas, un 85-95 %⁴, están localizados en la periferia del pulmón, son de bordes nitidos y, por ser asintomáticos, su hallazgo suele ser casual^{7,8}. El diagnóstico diferencial deberá hacerse con los diferentes tipos de nódulo pulmonar solitario. Ocasionalmente pueden ser múltiples⁹. Únicamente el 10 o el 15 %⁴ de ellos son de localización endobronquial y según el tamaño del tumor originará una clínica de infección respiratoria (postobstructiva) y/o disnea^{10,11}.

En nuestros tres casos teniendo en cuenta la edad, sexo y clínica de los pacientes el primer diagnóstico a descartar fue el de neoplasia pulmonar.



El diagnóstico definitivo se realizó por examen anatomopatológico de las muestras obtenidas por broncoscopia rígida (caso n.º 2) y por toracotomía (casos 1 y 3). Aunque el cartílago fue el componente más abundante, también se encontró tejido fibroso, graso, mixoide y óseo.

El tejido epitelial que normalmente recubre al hamartoma, se introduce en ocasiones, en forma de hendidura hacia el interior de la lesión, constituyendo, no un componente primario neoplásico, sino una porción del tejido englobado pasivamente por el crecimiento irregular tumoral. Nosotros no hemos observado las típicas hendiduras epiteliales que son más frecuentes en los hamartomas intrapulmonares¹². Estudios ultraestructurales de Churg y Stone¹³ confirman que las características epiteliales de los hamartomas eran similares a las del epitelio bronquial pulmonar, aunque la falta de pigmento de carbón, células de Kulchitsky y, sobre todo, de lámina basal, no descartaría la posibilidad de una proliferación simultánea epitelial, en cuyo caso sería de procedencia también endodermal.

El crecimiento de estos tumores es generalmente muy lento y su diámetro suele alcanzar hasta 4 centímetros; no obstante hay casos descritos en la literatura de crecimiento rápido¹⁴.

El diagnóstico diferencial incluye todas las causas de obstrucción bronquial, fundamentalmente la neoplasia broncopulmonar, presencia de cuerpo extraño, tumores de otra estirpe, etc. Anatomopatológicamente deben distinguirse de los condrosarcomas primarios o metastásicos, que sólo en casos excepcionales son de localización endobronquial y los condrocitos presentan características de malignidad, y, más frecuentemente, del condroma, que no presenta solución de continuidad con el cartílago bronquial y, en el que, por otra parte, no se encuentran componentes de tejido fibroso, graso, etc⁶.

El tratamiento^{15,16} del tumor consiste en la excisión, vía broncoscopia, como sucedió en uno de nuestros casos, o por toracotomía. Si la obstruc-

ción ha provocado daño irreversible en el parénquima, éste deberá también ser resecado. La recidiva es excepcional aunque hay casos descritos¹⁷.

BIBLIOGRAFIA

1. Albrecht E. Über Hamartome. Verh Dtsch Ges Pathol 1904; 7:153-157.
2. Spencer H. Pathology of the Lung. 3.ª ed. Londres, Pergamon Press Co, 1977; 973-981.
3. Bateson EM. So-called hamartoma of the lung, a true neoplasm of fibrous connective tissue of the bronchi. Cancer 1973; 31:1458-1467.
4. Fraser RG, Paré JAP. Diagnosis of diseases of the chest. 2.ª ed. Philadelphia, WB Saunders Co, 1978; 992-993.
5. Möller A. Zur Entstehung der Lungenmischgeschwulste. Virchows Arch Pathol Anat 1933; 291:478-491.
6. Carter D, Eggleston JC. Tumours of lower respiratory tract. 2nd serie. Fasc 17. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1980; 221-231.
7. Shah JP, Choudhry KU, Huvos AG, Martini N, Beattie EJ. Hamartomas of the lung. Surg Gynecol Obstet 1973; 136:406-408.
8. Prohm P, Winter J, Schmücker P. Pulmonary hamartoma. Thorac Cardiovasc Surgeon 1982; 30:302-305.
9. Nili M, Vidne BA, Avidor I, Paz R, Levy MJ. Multiple pulmonary hamartomas; a case report and review of the literature. Scand J Thor Cardiovasc Surg 1979; 13:157-160.
10. Hansen BF. Intrabronchial polypoid hamartoma. Scand J Thor Cardiovasc Surg 1977; 11:273-274.
11. Sibala JL. Endobronchial hamartomas. Chest 1972; 62:631-634.
12. Bateson EM. Relationship between intrapulmonary and endobronchial cartilage containing tumours (so-called hamartoma). Thorax 1965; 20:447-467.
13. Stone FJ, Churg AM. The ultrastructure of pulmonary hamartoma. Cancer 1977; 39:1064-1070.
14. Sagel SS, Ablow RC. Hamartoma: on occasion a rapidly growing tumor of the lung. Radiology 1968; 91:971-972.
15. Gil Zuricalday C, Vara Cuadrado F, Gil Turner C. Problemática de los hamartomas de pulmón. Arch Bronconeumol 1980; 16:165-167.
16. Witz JP, Roeslin N, Avalos S, Morand G, Wihlm JM. Los tumores traqueobronquiales benignos. Experiencia del centro hospitalario universitario de Estrasburgo. Arch Bronconeumol 1980; 16:158-162.
17. Poulsen JT, Jacobsen M, Francia D. Probable malignant transformation of pulmonary hamartoma. Thorax 1979; 34:557-558.