

Notas clínicas

Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social
Francisco Franco. Departamento de Cirugía.
Servicio de Cirugía Torácica. Barcelona

HAMARTOMA ENDOBRONQUIAL. A PROPOSITO DE UN CASO

J. Solé Montserrat***, J. A. Maestre Alcacer**, J. Astudillo Pombo***,
J. Teixidor Sureda***, G. Pérez Amorós***, F. Margarit Traversac *

Introducción

Se define como hamartoma una tumoración benigna en la que se encuentran tejidos del órgano sobre el cual asientan distribuidos de forma anormal.

El hamartoma endobronquial constituye un caso raro dentro de estos tumores.

Se presenta un caso de nuestra propia experiencia, diagnosticado muy tardíamente lo cual provocó consecuencias importantes para el enfermo.

Caso clínico

J.R.G., varón, de 44 años, fumador de 30 cigarrillos al día hasta los 42 años.

A los 37 años acude al médico por un episodio de disnea y fiebre diagnosticado de pleuritis izquierda que cedió con reposo y antibioterapia.

A los 39 años nuevo cuadro de disnea de medianos esfuerzos, fiebre y expectoración mucosa, es diagnosticado en otro Centro de proceso bronconeumónico e imagen residual en lóbulo inferior izquierdo.

A los 41 años nuevo episodio infeccioso respiratorio por el que ingresa en otro Centro, se le practica broncoscopia hallando árbol bronquial izquierdo distorsionado con mucosa normal, curó con tratamiento médico.

Entre los 41 y 44 años deterioro paulatino del estado general, tos con broncorrea continua y disnea progresiva.

Ingresa en nuestro Centro el 2-11-76.

Exploración física: Abolición del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo.

Radiología: Pérdida de volumen izquierdo con atelectasia de lóbulo inferior y atrapamiento del lóbulo superior (figs. 1 y 2).

* Jefe de Servicio
** Médico Adjunto
*** Médico Residente

Fibrosocopia: Masa endobronquial lisa pediculada que obstruye el bronquio tronco, segmentos distales llenos de pus, no se visualiza el bronquio lobar superior, la dureza de la masa impide biopsia.

Laboratorio y E.C.G. dentro de la normalidad excepto V.S.G. 64/96.

Pruebas Funcionales Respiratorias: Ligero trastorno respiratorio obstructivo.

Intervención: (8-11-77). Toracotomía izquierda. Hallazgos: Pulmón carnificado; Adenopatías mediastínicas (biopsia peroperatoria; proceso inflamatorio inespecífico); Se practica neumonectomía izquierda.

Diagnóstico: Hamartoma pulmonar tipo lipcondroadenomatoso; Neumonía crónica; Bronquiectasias, supuración pulmonar.

Discusión

El término hamartoma fue usado por primera vez en 1904 por Albrecht¹ para describir una malformación tu-

moral de hígado formada por tejidos del mismo órgano distribuidos anormalmente, estas anomalías pueden ser debidas a la cantidad, arquitectura o naturaleza de los tejidos del órgano en que se asientan. Es preciso diferenciarlo del término teratoma que implica la inclusión dentro del órgano de tejidos ajenos al mismo.

Hart² en 1906 describió en el pulmón una tumoración de iguales características a la que denominó encondroma de pulmón.

Posteriormente han sido aplicados diversos nombres para describir este tipo de tumoración, los más usados han sido los de Hamartoma condromatoso pulmonar³, Hamartocondroma⁴, Adenocondroma⁵, Lipocon-

Fig. 1. Pérdida de volumen en pulmón izquierdo con atelectasia del lóbulo inferior y atrapamiento del lóbulo superior.

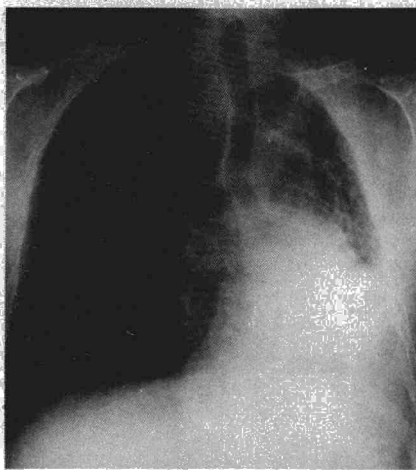


Fig. 2. Radiografía lateral izquierda.



droadenoma⁸, Bronquioma⁹, Tumor mixto de pulmón^{4,10}.

Algunos autores, basándose en las variaciones cuantitativas de los diversos tejidos que forman parte de la tumoración, han postulado la diferenciación entre condromas o hamartomas¹¹ según contengan exclusivamente tejido cartilaginoso u otros tejidos, nosotros consideramos teniendo en cuenta que todos están formados por parecidos elementos con semejante distribución estructural que el término hamartoma puede ser usado indistintamente, parecer compartido por otros autores^{12,13}.

Puede presentarse en cualquier edad, estando descritos casos en recién nacidos (con morfología generalmente diferente a la forma del adulto) con muerte a las pocas horas del nacimiento por insuficiencia respiratoria¹⁴, pero según las series más extensas (y nuestro propio caso) la edad media de aparición oscila entre los 45 y 50 años^{4,14,15} es de más frecuente aparición en el sexo masculino^{16,17} ambos datos coincidentes con la edad de aparición y predominio masculino del carcinoma broncogénico.

El hamartoma pulmonar es una tumoración relativamente frecuente, según datos de Bateson¹⁸ basados en una revisión de 2958 nódulos solitarios pulmonares el 5,7 % eran hamartomas, entre los diversos tipos de hamartoma el de mayor incidencia es el que contiene cartílago en su interior (denominado también hamartocondroma o hamartoma condromatoso), otros tipos tales como el hamartoma leiomiomatoso y lipomatoso presentan una incidencia mucho menor^{19,20}.

La presentación puede ser de forma endobronquial o en forma periférica intrapulmonar, la forma intrapulmonar puede presentarse como un nódulo solitario o en forma múltiple originando una imagen radiológica que muchas veces es imposible de diferenciar del pulmón metastásico.

Las formas solitarias generalmente son del tipo condromatoso, las otras variedades son más frecuentes en la forma múltiple¹⁹.

La forma intrapulmonar es la más frecuente, la forma endobronquial representa solamente el 10 % de los hamartomas pulmonares^{18,21}.

El origen de estos tumores no ha sido demostrado de forma fehaciente existiendo diversas teorías que podemos agrupar en los siguientes cuatro grupos:

- 1) Malformación congénita.
- 2) Hiperplasia de los tejidos normales.

3) Neoplasia.

4) Infiltración y metaplasia.

Las teorías que gozan de mayor número de seguidores son la embrionaria según la cual existe un resto embrionario que en un momento dado se desarrolla en forma tumoral y la teoría neoplásica que lo equipara con las otras tumoraciones benignas.

Lo que ha sido demostrado es que el hamartoma condromatoso siempre se origina a partir de la pared bronquial tomando la forma de hamartoma endobronquial en los grandes bronquios y la forma parenquimatoso cuando procede de un bronquio periférico al que borra en su estructura²².

Las formas parenquimatosas son asintomáticas y las únicas manifestaciones pueden provenir de la compresión del tejido pulmonar circundante; en la forma endobronquial la clínica proviene de la oclusión progresiva de la luz bronquial con la consecuente repercusión sobre el tejido pulmonar distal (clínica de atelectasia y sobreinfección).

Los síntomas más frecuentes^{23,25} son: tos, expectoración, que puede ser purulenta, fiebre, dolor torácico, disnea y más raramente acropaquia²⁶ y hemoptisis²⁷.

Entre los antecedentes pueden hallarse procesos neumoníticos de repetición²⁷.

Radiológicamente la forma intrapulmonar se presenta como un nódulo generalmente menor de 4 cm de diámetro⁴, que puede ser liso o lobulado y presentar calcificaciones intratumorales de gran tamaño en rosetas o palomitas de maíz²⁸ que no se encuentran siempre y a pesar de ser bastante típicas no son patognomónicas.

Las manifestaciones radiológicas de la forma endobronquial son las de obstrucción de la luz: atelectasia, masa hilar, posible derrame pleural y masa endobronquial en las tomografías.

La broncografía demuestra un stop o falta de repleción que estenosa la luz²⁹. Todas estas manifestaciones clínicas y radiológicas pueden ser originadas por el carcinoma broncogénico por lo que es mandatorio la broncoscopia; la tumoración puede presentar diferentes aspectos según su composición histológica, puede ser pediculado o sesil, lobulado o liso, duro o blando; la dureza nos vendrá motivada por la cantidad de cartílago que contenga y la posible aunque rara osificación³⁰.

El estudio anatomopatológico de

muestra epitelio de tipo respiratorio con elementos lipomatosos, áreas de tejido condroide y elementos glandulares bien definidos, es posible la existencia de focos de osificación.

La citología del esputo puede inducir a error; existe un caso descrito con citología similar a la del carcinoma oat-cell³⁰.

Teniendo en cuenta de que a pesar de ser una tumoración benigna en algunos, aunque raros casos, puede malignizarse³¹ y que dejado a su libre evolución compromete la zona del pulmón distal a la tumoración el tratamiento del hamartoma endobronquial es única y exclusivamente quirúrgico.

La vía de abordaje difiere según los autores, algunos preconizan la resección broncoscopia siempre que sea posible, mientras que otros consideran que siempre es preciso la resección mediante toracotomía, nosotros somos partidarios de esta última opción por la dificultad de exéresis total broncoscópica, lo que favorece la recidiva del tumor.

En algunos casos debe acompañarse de la resección del territorio pulmonar distal³² (como en nuestro caso) cuando la obstrucción bronquial ha originado lesiones irreversibles pulmonares.

Conclusiones

El hamartoma es una tumoración benigna que debe ser resecada por las consecuencias que se derivan de la oclusión bronquial y por la posibilidad aunque remota de malignización. Siempre que sea posible se preferirá la cirugía radical a la resección endoscópica.

Resumen

Se presenta un caso de hamartoma endobronquial de diagnóstico tardío, que precisó la práctica de neumonectomía izquierda, con evolución favorable.

Se realiza revisión de la literatura.

Summary

ENDOBRONCHIAL HAMARTOMA.
BASED ON ONE CASE

The authors present one case of endobronchial hamartoma of late diagnosis. After a left pneumonectomy, the evolution was favorable.

The authors also review the medical bibliography on this topic.

BIBLIOGRAFIA

1. ALBRECHT, E.: Ueber Hamartome. *Verh. Deutsch Ges. Path.*, 7: 153, 1904.
2. HART, S.: Ueber die Primären Enchondrome der Lunge *Ztschr. Krebsforsch.*, 4: 478, 1906.
3. CARLSEN, J. y KIAER, W.: Chondromatous Hamartoma of the Lung *Thorax*, 5: 283, 1950.
4. BATESON, E.M. y ABBOTT, E.K.: Mixed Tumours of the Lung or Hamatochondromas. A review of the radiological appearances of cases published in the literature and a report of fifteen new cases. *Clin. Radiol.*, 11: 323, 1960.
5. ROUJEAU, J.: Hamarto-chondromes Broncho-pulmonaires. *Revue Tuberc.*, 25: 991, 1961.
6. JACKSON, A.V.: Five Cases of Adenochondroma of the Lung. *Aust. New Zeal. J. Surg.*, 21: 173, 1952.
7. BREWER, D.B., BROOKES, V.S. y VALTERIS, K.: Adenochondroma of Lung. *Br. J. Tuberc.*, 47: 156, 1953.
8. BREWIN, E.G.: A Case of Lipoma of the Bronchus Treated by Transpleural Bronchotomy. *Brit. J. Surg.*, 40: 282, 1952.
9. ALETRAG, A., BJÖRK, V.O., FORS, B., INTONTI, F. y MADSEN, R.: Benign Bronchopulmonary Neoplasms. *Disc. Chest.*, 44: 498, 1963.
10. EHRENHAFT, J.L. y WOMACK, N. A.: Mixed Tumors of the Lung. *Ann. Surg.*, 139: 90, 1960.
11. FRANCO, C.: Considerazioni anatomiche e cliniche su alcuni casi di amartoma chondromatoso e di chondroma puro del pulmone. *Arch. Ital. Chir.*, 83: 125, 1958.
12. BATESON, E.M.: Histogenesis of Intrapulmonary and Endobronchial Hamartomas and Chondromas (Cartilage Containing Tumors): A Hypothesis. *J. Path.*, 101: 77, 1970.
13. POIRIER, T.J. y HOWARD, S.: Pulmonary Chondromatous Hamartomas. Report of Seventeen cases and review of the literature. *Chest.*, 59: 50, 1971.
14. VAN DYK, C. y WAGENVOORT, C. A.: The Various Types of Congenital Adenomatoid Malformation of the Lung. *J. Pathol.*, 110: 131, 1973.
15. KOUTRAS, Ph., URSCHER, Jr. H.C. y PAULSON, D.L.: Hamatoma of the lung. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 61, 768, 1971.
16. OLDHAM, H.N., YOUNG, W.G. y SEALY, W.C.: Hamartoma of the Lung. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 53: 735, 1967.
17. BLAIR, T.C. y McELVIN, R.B.: Hamartoma of the Lung. *Dis. Chest.*, 44: 269, 1963.
18. BATESON, E.M.: An Analysis of 155 solitary Lung Lesions Illustrating the Differential diagnosis of Mixed Tumours of the Lung. *Clin. Radiol.*, 16: 51, 1965.
19. CLIZER, E. y DAUGHTRY, D.C.: Multiple Pulmonary Tumours of Unusual Type. *Chest.*, 67: 501, 1975.
20. LOGAN, Jr. W.D., ROHDE, W.C., ABBOTT, O.A. y MELTZER, H.D.: Multiple Pulmonary Fibroleiomyomatous Hamartomas. Report of a case and review of the literature. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 91: 101, 1965.
21. LE ROUX, B.T.: Pulmonary Hamartomata. *Thorax.*, 19: 236, 1964.
22. BATESON, E.M.: Relationship Between Intrapulmonary and Endobronchial Cartilage Containing Tumours (So-called Hamartomata). *Thorax.*, 20: 447, 1965.
23. PELEG, H. y PAUZMER, Y.: Bening Tumors of the lung. *Dis. Chest.*, 47: 179, 1965.
24. GUDBJERG, C.E.: Pulmonary hamartomata. *J. Roentgenol.*, 86: 842, 1961.
25. EVANS, D.M. y HORTON, E.H.: Fatty polypoid tumour of the bronchus. *Thorax*, 19: 533, 1964.
26. CHARDACK, W.M. y WAITE, G.L.: Chondromatous hamartoma of main bronchus. *Surgery*, 34: 92, 1953.
27. SERRANO MUÑOZ, F., NAVARRO, V. y CUETO, A.: Hamartoma lipomatoso endobronquial asociado a una hernia hiatal gigante. *Rev. Clin. Esp.*, 141: 477, 1976.
28. PUCCINELLI, A.D., DUGUE, Ph. y CREAHALET, L.: Hamartochochondromes pulmonaires. 4 cas. *J. Radiol. Electrol. Med. Nucl.*, 53: 378, 1972.
29. POSTLETHWAIT, K.W., HARGENTY, R.F. y TRENT, J.C.: Endobronchial polypoid hamartoma. *Surgery*, 24: 732, 1948.
30. NAIB, Z.M. y ATTAR, S.: Exfoliative, Cytologic and Clinical study of a case of Endobronchial Hamartoma of the lung. *Dis. Chest.*, 41: 468, 1962.
31. HAYWARD, R.H. y CARABASI, R.J.: Malignant Hamartoma of the lung. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 53: 457, 1967.
32. RODRIGUEZ PANIAGUA, J.M., PEREZ ANTON, J.A., MARTIN DE NICOLAS SERRAHIMA, J.L. y TOLEDO, J.: Hamartoma de Pulmón. *Arch. Bronconeumol.*, 13: 157, 1977.