

FIBROLEIOMIOMA HAMARTOMATOSO MULTIPLE PULMONAR

HERNAN ZARATE GALEANO *
Dr. FRANCISCO MARTIN **

INTRODUCCION

El Fibroleiomioma Hamartomatoso Múltiple Pulmonar, o Hamartoma Leiomiomatoso o Hamartoma Adenoleiomiomatoso Múltiple Pulmonar, es una rara afección, exclusiva del sexo femenino y descrita por primera vez, al parecer, por Deussig.

Consiste en masas o nodulaciones únicas o múltiples, bien delimitadas, semifirmes, no encapsuladas, distribuidas en ambos campos pulmonares y que microscópicamente corresponden a una neoplasia benigna, compuesta por tejido muscular liso, con variable cantidad de fibroconjuntivo y que tiene incluidas hendiduras recubiertas interiormente por un epitelio de tipo respiratorio, cuboidal o cilíndrico que corresponde a epitelio bronquiolar o alveolar hiperplásico incluido o invaginado, durante el crecimiento de la neoplasia y que le da un aspecto glandular.

Reporte de un Caso

Mujer de 55 años, que ingresa al Hospital Santa Clara de Bogotá (HC: 163710), en Septiembre 6 de 1.977, por sintomatología respiratoria de 10 años de evolución, más acentuada en los dos últimos años y para la cual, había sido tratada anteriormente durante 5 años, con tuberculostáticos, sin mejoría clínica ni radiológica; en sus antecedentes figura una histerectomía 15 años antes, por fibromas. Al examen físico, se hallaron estertores en base de hemitórax izquierdo y a la broncoscopia, únicamente se observó una mucosa gruesa, lisa y brillante en el bronquio apical del lóbulo inferior izquierdo.

La placa de Rx., tomada 8 años antes de su ingreso -Fig. 1- presenta masas paracardíacas y nodulaciones principalmente basales, de aspecto metastásico.

Una nueva placa tomada a su ingreso, no muestra cambios mayores aparentes, respecto de lo anterior, por lo cual se le toma biopsia pulmonar en la que se hace el diagnóstico definitivo. Fig. 2 y 3.

DISCUSION

La cirugía ginecológica por leiomiomas, como antecedente, ha sido el denominador común. La edad predilecta es

* Médico Patólogo de la Universidad Nacional. Patólogo de la Caja Nacional de Previsión y Hospital Santa Clara de Bogotá.

** Jefe de Patología Instituto Nacional de Cancerología. Profesor Universidad Nacional.

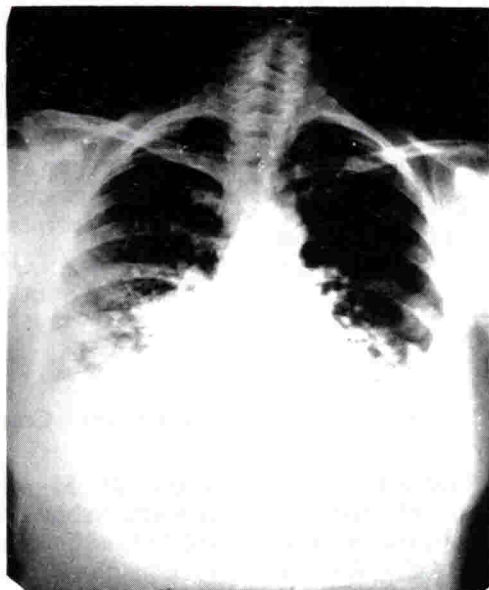


Figura 1. Rx de tórax con masas y nodulaciones para-cardíacas y basales de aspecto metastásico.

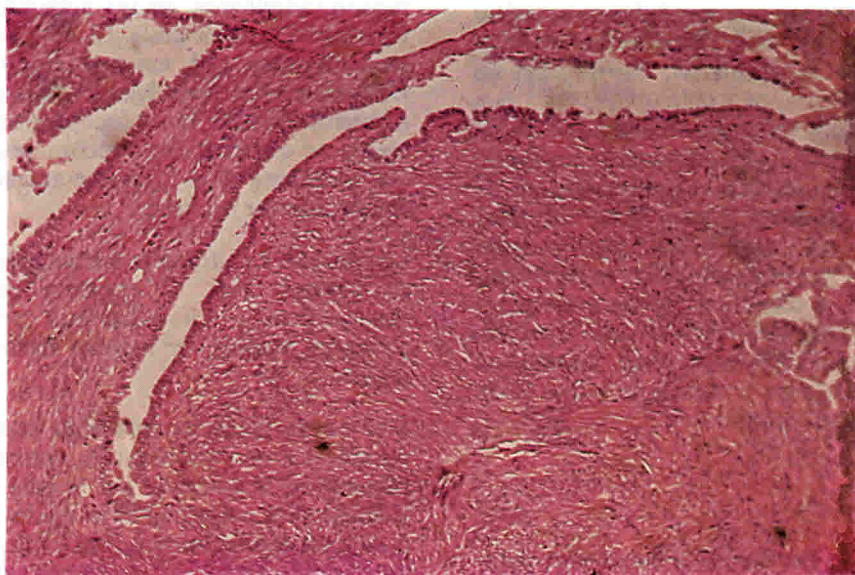


Figura 2. Aspecto histológico (10 x 10), fibroleiomiomatoso con hendiduras recubiertas interiormente por epitelio respiratorio.

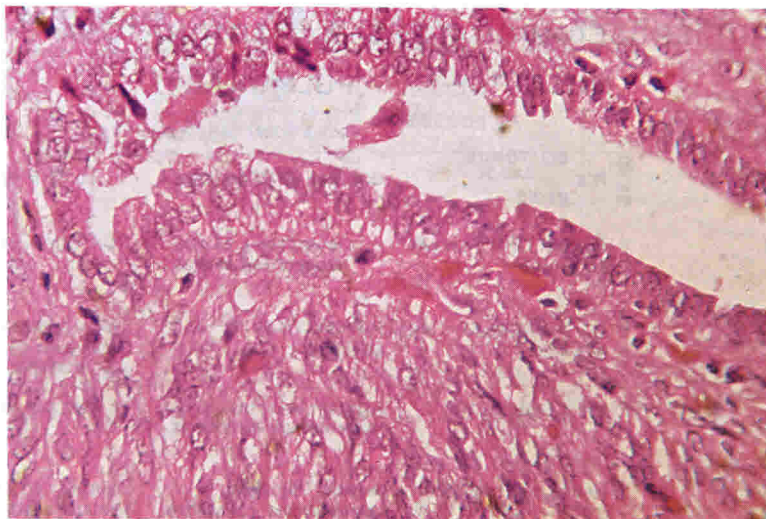


Figura 3. Aspecto histológico de la lesión a un mayor aumento.

después de los 35 años, con un promedio de 45 años (Cuadro 1). Pueden ser asintomáticos o presentar tos o disneas, con una insuficiencia respiratoria, de tipo restrictivo.

Su predilección por mujeres menopáusicas, en embarazadas, en rutinarios exámenes de Rx., los casos de regresión por posible colagenización y cicatrización espontánea, reportados en estado de post-parto, ha hecho enfocar el problema por vía hormonal, al igual que los leiomiomas uterinos, que tienen semejantes las últimas 3 características sin poder desechar la acción de las gonadotropinas (H.G.C.) que se aumentan y liberan en mayores cantidades, en el primer trimestre del embarazo y al igual que la Lactogénica (H1) en el post-parto.

En tanto que unos autores afirman que son hamartomas, otros le dan su origen en los leiomiomas uterinos (cuadro 2) opinando que son realmente benignos y que las metástasis son debidas a penetración o siembra de células a los vasos,

produciendo otro tumor, donde se albergan, conservando sus características inocentes.

Un tercer grupo opina que representa realmente un bajo grado de Leiomiomas uterino, que está metastazando a pulmón.

Creemos que se trata de una misma lesión, con el leiomioma metastásico pulmonar, de origen uterino y que el aspecto glandular no es otra cosa, como lo dijimos, que epitelio alveolar o bronquiolar, atrapado durante el crecimiento de la neoplasia.

En cuanto al tratamiento, por su relación con la pre y post-menopausia, con la aparición y regresión durante el embarazo y porque se han encontrado niveles más altos de estrógeno en un 20%, en los leiomiomas uterinos, comparativamente con otros leiomiomas, se ha enfocado la terapia hormonalmente o más corta, con histerosalpingooforectomía bilateral, para esta afección que se escapa a la regla de que "Todos los tumores benignos del pulmón son solitarios".

FIBROLEIOMIOMATOSIS HAMARTOMATOSA MULTIPLE PULMONAR

A U T O R	SEXO R. X. EDAD	DE TORAX	CIRUGIA GINECOLOGICA	C U R S O
KAPLAN	F	NOD. MULTIPLES UNILAT. 64 AÑOS	MIOMECTOMIA 34 AÑOS MIOMECTOMIA 35 AÑOS	SIN SEGUIMIENTO
SARGENT	F	2 Y 3 NOD. BILAT 49 AÑOS	HISTERECT ABD TOTAL 29 AÑOS	POCO CRECIM. DE 1 NOD. REMANENTE EN PERIODO DE 6 AÑOS
LOGAN	F	2 Y 2 NOD. BILAT.	HISTEREC ABD TOTAL POR LEIOM MUCHOS AÑOS ANTES	8 AÑOS SIN RECURREN- CIA
SUISER	F	DIFUSO BILAT 45 AÑOS	MIOMECT. 32 AÑOS LEIOMUTERINOS A LA AUTOPS.	MUERTE: 80 EN 35 AÑOS CRECIERON ALGO EN TAMAÑO
LAUSTELA	F	2 NOD. UNILATERALES 43 AÑOS	HIST. CON SOD POR LEIOM 35 AÑOS SOL POR LEIOM RECURRENTE	SIN SEGUIMIENTO
SPOTNITZ	F	MUCHOS NOD. BILAT 42 AÑOS	TUMOR BENIGNO CERVX. MUCHOS AÑOS ANTES	CRECIMIENTO DE UNO DE ELLOS EN 17 MESES
KAPLAN	F	NOD. MULTPLS. BILAT BIOP. 38 AÑOS	HISTERT. ABD TOTAL POR LEIOM 35 AÑOS	AUMENTO EN NUMERO Y TAMAÑO 4 AÑOS
STANULLA	F	NOD. SOLIT.: 24 MULT. BILT 32 - 34 AÑOS	HISTERECT CONSAL PING POR LEIOM 28 AÑOS	INSUF. PULM. PROGRESIVA 2 AÑOS
HORSTMANN	F	NODS. MULTPLS BILAT 30 AÑOS	HISTERT. ABD. TOTAL CON SOB POR L. 30 AÑOS	REGRESION ESPONTANEA DE LOS NOD PULM.
RONDEZ	F	MULT. NOD. BILAT AUTOPSIA 74 AÑOS	SIN HISTORIA	MUERTE ATRIBUIDA A FA- LLA CARDIACA 74 AÑOS
EGGIMAN	F	NOD. MULTPLS. BILAT. AUTOPSIA 57 AÑOS	SIN HISTORIA	MUERTE POR ACV. 57 AÑOS
RAMCHAND	F	2 NOD UNIL. D. 51 AÑOS	TERATOMA CISTICO BENIGNO	SIN SEGUIMIENTO
KEERS & SMITH	F	NOD. MULT. BILAT. 50 AÑOS	SIN HISTORIA	SIN RECURRENCIA A LOS 2 AÑOS
MADANI	F	MULT. NOD. D. UNILTL. 39 AÑOS BILAT 50 AÑOS	SIN HISTORIA	INCREMENTO PROGRESIVO DE LOS NOD EN NUMERO Y TAMAÑO
ZARATE Y MARTIN (PRESENTE CASO)	F	NOD. MULTIPLES DIFUSOS BILATERALES 47 AÑOS	HISTERECTOMIA POR LEIOMIOMAS	8 AÑOS SIN CAMBIOS APA- RENTES. BIOPS. 55 AÑOS DISNEA PROGRESIVA

LEIOMIOMA METASTASICO PULMONAR

NUMERO DE CASOS ORDEN	SEXO	R. X.		CIRUGIA		C U R S O S		
		EDAD	BILATERAL	UNILATERAL	GINECOLOGICA		SIN SEGUI- MIENTO	TIEMPO
			UNICO	MULTI- PLE				
1	F	57	X		X	48	X	15 AÑOS
2	F	52		X	X	38	X	9 AÑOS
3	F	45	X		LEIOM	AUTOP.	X	5 AÑOS
4	F	41		X	X	30	X	10 AÑOS
5	F	40			X	39	X	2 AÑOS
6	F	36		X	X	31-36		X
7	F	36	X		X	36	X	4 AÑOS
8	F	35	X		LEIOM	AUTOP.	X	1 AÑO
9	F	32	X		X	27	X	1 AÑO

28-32

RESUMEN

Se revisa la literatura de la F.L.H.M.P. se concretan algunos aspectos de su patogenia y tratamiento y se reporta un caso correspondiente a una mujer de 55 años, que consulta al Hospital Santa Clara de Bogotá, por presentar sintomatología respiratoria de 10 años de evolución. A los Rx. se le hallaron múltiples nodulaciones en ambos campos pulmonares.

Se le trató durante 5 años con tuberculostáticos, sin mejoría clínica ni radiológica, por lo que se le tomó una biopsia, en donde se hizo el diagnóstico definitivo. Finalmente, se cita bibliografía, previa discusión.

SUMMARY

A case of P.M.H.F.L. is reported in a 55 year old woman, who was admitted to Bogota's St. Clara Hospital, with respiratory symptoms over a ten year period.

RX of the thorax revealed multiple bilateral nodules. She underwent antituberculosis treatment for five years without clinical or radiological improvement. A biopsy allowed us to make a definitive diagnosis.

We surveyed the literature, the pathological findings and the treatment of P.M.H.F.L.

REFERENCIAS

- (1) Albrecht, D.: Uber Hamartome. Verh. Dtsch. Pathol. 7: 153-157, 1904.
- (2) Ariel, I.M., and Trinidad, S.: Pulmonary metastases from a uterine "leiomyoma" - Report of a case: Evaluation of differential diagnosis and treatment policies. Am. J. Obstet. Gynecol. 94: 110-116, 1966.
- (3) Barnes, H.M., and Richardson, P. J.: Benign metastasizing fibroleiomyoma - a case report. J. Obstet. Gynaecol. Br. Common. 80: 569-573, 1973.
- (4) Boyce, C.R., and Buddhdev, H.N.: Pregnancy complicated by metastasizing leiomyoma of the uterus. Obstet. Gynec. 42: 252-258, 1973.
- (5) Castleman, B., and Kibbee, B.U.: Case records of Massachusetts General Hospital. N Engl. J. Med. 268: 550-557, 1963.
- (6) DelPozo, E., and Mattei, I.: Multiple pulmonary leiomyomatous hamartomas - a case report. Am. Rev. Resp. Dis. 100: 388-390, 1969.
- (7) Deussig, R.: Multiple primary myoma of the lung. (Thesis 1912, University of Munich. Thesis not available, destroyed during WWI).
- (8) Eggimann, P., and Woltz, B.: Adenoleiomyomes multiples des deux poumons. Radiol. Clin. (Basel) 18: 335-343, 1949.
- (9) Farber, M., Conrad, S., Heinrichs, W.L., and Herrmann, W. L.: Estradiol binding by fibroid tumors and normal myometrium. Obstet. Gynecol. 40: 470-486, 1972.
- (10) Horstmann, J.P., Pietra, G.G., Harman, J.A. Cole, N.G. and Grinspan, S.: Spontaneous regression of pulmonary leiomyomas during pregnancy. Cancer 39: 314-321, 1977.
- (11) Inberg, M.V., Sutinen, S., and Tala, E.: Leiomyoma of the lung intercostal space - report of four cases. - Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 3: 52-58, 1969.
- (12) John, A.H., and Martin, R.: Growth of leiomyomata with estrogen-progesterone therapy. J. Reprod. Med. 6: 59-61, 1971.
- (13) Josemovich, J.B., and Venning, W.H.: Hormonal physiology of the placenta: Polypeptide and steroidal hormones. In Gynecologic Endocrinology, Second Edition, J.J. Gold, Ed. Hagerstown, Harper and Row, 1975; pp. 78-98.
- (14) Kaplan, C., Katoh, A., Shamato, M., et al.: Multiple leiomyomas of the lungs: Benign or malignant. Am. Rev. Resp. Dis. 108: 656-659, 1973.
- (15) Keers, R.Y., and Smith, F.A.: A case of multiple pulmonary hamartomata of unusual type. Br. J. Dis. Chest 54: 349-352, 1960.
- (16) Konis, E.E., and Belsky, R.D.: Metastasizing leiomyoma of the uterus a report of a case. Obstet Gynecol. 27: 442-446, 1966.
- (17) Laustela, E.: Myomatosis of the lung - report of one case. Acta. Chir. Scand. 127: 311-313, 1964.
- (18) Lefebvre, R., Nawar, T., Fortin, R., and Genest, J.: Leiomyoma of the uterus bilateral pulmonary metastases. Can. Med. Assoc. J. 105: 501-503, 1971.
- (19) Logan, W.D., Jr., Rohde, F.C., Abbott, O.A., and Meltzer, H.D.: Multiple pulmonary fibroleiomyomatous hamartomas - report of a case and review of the literature. Am. Rev. Resp. Dis. 91: 101-103, 1965.
- (20) Madani, M.A., Dafoe, C.S., and Ross, C.A.: Multiple hamartomata of the lungs Thorax 21: 468-472, 1966.
- (21) Mixson, W.T., and Hammond, D.O.: Response of fibromyomas to a progestin. Am. J. Obstet. Gynecol. 82: 754-760, 1961.
- (22) Morales, A.R., Fine, G., Pardo, V., and Horn, R.C.: Ultrastructure of smooth muscle tumors with a consideration of the possible relationship of glomangiomas, he-

- mangiopericytomas and cardiac myxomas. In Pathology Annual, S.C. Sommers. Ed. New York, Appleton-Century-Crofts, 1975, pp. 65-91.
- (23) OMS. Clasif internacional de T. 1981. 2a. Edic. No. 1.
- (24) Piccaluga, A., and Capelli, A.: Fibroleiomyomatosi metastatizzante dell' utero. Arch. Ital. Anat. Istol. Pat. 41: 99-164, 1967.
- (25) Pozo, D.E., and Matteri, I.R.: Multiple pulmonary leiomyomatous hamartomas. A case report. Am. Rev. Resp. Dis. 100: 338-390, 1969.
- (26) Proper, M.S. and Simpson, B.T.: Malignant Leiomyomata, Surg. Gynecol. Obstet. 29: 39-44, 1919.
- (27) Ramchand, S., and Baskerville, L.: Multiple hamartomas of the lung. Am. Rev. Resp. Dis. 99: 932-935, 1969.
- (28) Rondez, R.: Adenomyomatose der Lungen. Pathol. Microbiol 24: 245-248, 1961.
- (29) Sargent, E.N., Barnes, R.A., and Schwinn, C.P.: Multiple Pulmonary fibroleiomyomatous hamartomas - report of a case and review of the literature. Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med. 110: 694-700, 1970.
- (30) Spencer, H.: Hamartomas, blastoma and teratoma of the lung In. Pathology of the Lung, 2nd ed. Oxford, Pergamon Press, 1968: pp. 970-981.
- (31) Spiro, R.H., and McPeak, C.J.: On the so-called metastasizing leiomyoma. Cancer 19: 544-548, 1966.
- (32) Spotnitz, M., and Hopeman, A.R.: Roentgenogram of the month. Dis. Chest. 51: 645-646, 1967.
- (33) Stanulla, H., and Scheel, W.: Beitrag zu multiplen Fehlbildungen der Lunge (benigne Adenofibromyomatose Hamartomatose). Thoraxchirurgie 17: 15-22, 1969.
- (34) Steiner, P.E.: Metastasizing fibroleiomyoma of the uterus -report of a case and review of the literature. Am. J. Pathol. 15: 89-109, 1939.
- (35) Sulser, H., and Buhler, H.: Multiple Leiomyomatose Hamartome der Lunge. Schweiz. Med. Wochenschr. 105: 56-60, 1975.