

Tumores broncopulmonares poco frecuentes (excluido el carcinoma broncopulmonar)

Coordinador: Dr. Guillermo Carriquiry ¹

Integrantes: Dres. Enrique Carusso ², Isabel Fernández ³,

Noemí Maedo ⁴, Jorge Nin Vivo ⁵,

José Luis Martínez Apesteguía ⁶, Daniel Bordes ⁷

Palabras clave: Bronquios
Pulmón
Carcinoides
Hamartomas
Sarcomas
Neoplasmas

Introducción

El carcinoma broncopulmonar (CBP) es el tumor más frecuente del pulmón. Con criterio clínico y práctico se incluyen bajo el término CBP cuatro grandes grupos histopatológicos, que difieren en su comportamiento biológico, pronóstico y terapéutico: adenocarcinoma, carcinoma epidermoide, carcinoma indiferenciado a células grandes y carcinoma indiferenciado a células pequeñas, aun cuando del punto de vista histopatológico estricto se puedan distinguir otros tipos de CBP.

Todos los demás tumores broncopulmonares, benignos o malignos, constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias, cuya característica co-

mún más saliente es la baja frecuencia con que se les observa y cuya definición, si se quiere por el absurdo, se fundamenta en la exclusión de los cuatro grandes tipos de CBP señalados precedentemente. Definidos de este modo tan genérico no resulta sencillo considerarlos en conjunto, clasificarlos, identificar subgrupos y comparar datos. El escaso número de publicaciones en comparación al del CBP, el carácter de las mismas (series cortas retrospectivas o casos aislados) y la diversidad de criterios con que se agrupan, así como la disparidad de denominaciones empleadas, son escollos reales que dificultan el encare ordenado del tema. Es por lo tanto imprescindible establecer algunas precisiones tendientes a delimitar los tumores pulmonares poco frecuentes (excluido el CBP):

1. Sólo se considerarán los tumores pulmonares primitivos.
2. Los llamados seudotumores (granulomas eosinofílico, plasmocitario, etcétera) no serán tenidos en cuenta por no ser tumores precisamente.
3. Igual consideración merecen enfermedades pulmonares no neoplásicas que ocasionalmente adoptan formas clínicas seudotumorales (linfangioleiomiomatosis).

La Dra. Isabel Fernández, en colaboración con la Dra. Maedo, se referirá a los distintos criterios de clasificación existentes desde el punto de vista anatomopatológico, y propondrá una clasificación operativa.

El Dr. Jorge Nin Vivo, expondrá sobre los tumores benignos y especialmente los hamartomas.

1. Profesor Adjunto, Cirujano de Tórax del Instituto de Tisiología y Cátedra de Clínica Neumológica. Hospital Saint Bois. Montevideo.

2. Jefe del Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Italiano. Buenos Aires, Argentina.

3. Profesor Adjunto del Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Saint Bois.

4. Ex Asistente del Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Saint Bois.

5. Jefe del Departamento de Cirugía de Tórax. Centro de Asistencia del Sindicato Médico del Uruguay (CASMU).

6. Profesor Agregado, Cirujano de Tórax, del Instituto de Tisiología y Cátedra de Clínica Neumológica. Hospital Saint Bois.

7. Ex Asistente de Clínica Quirúrgica.

Trabajo presentado como mesa redonda en el XLV Congreso Uruguayo de Cirugía. Montevideo, 1994.

Correspondencia: Dr. Guillermo M. Carriquiry. F. Araúcho 1162 ap. 004. CP 11300. Montevideo, Uruguay.

El Dr. Enrique Carusso comunicará la experiencia conjunta de los Hospitales Italiano de Buenos Aires y Saint Bois de Montevideo acerca de los carcinoides.

Finalmente el Dr. José Luis Martínez, en colaboración con el Dr. Daniel Bordes, analizarán los tumores de la línea conjuntiva de naturaleza maligna.

Anatomía patológica

Dras. Isabel Fernández Araújo, Noemí Maedo

Introducción

Clasificación

Se dividen los tumores en tres grandes grupos según revisión de diversas clasificaciones descritas en la literatura ⁽¹⁻⁴⁾.

1. Tumores de origen epitelial
 - Benignos (B)
 - Malignos (M)
2. Tumores de origen mesenquimatoso (B y M)
3. Grupo que hemos denominado tumores controvertidos. Estos a su vez se subdividen en tumores de histogénesis incierta o discutida; otros difíciles de establecer el origen primario o metastásico a nivel pulmonar. Por último, tumores con histogénesis semejante como el carcinosarcoma y el blastoma pulmonar; aunque algunos autores los consideran como una misma entidad, suelen presentar diferencias clínicas e histopatológicas.

Los tumores benignos constituyen un grupo heterogéneo de lesiones, siendo raros comparados con los tumores malignos pulmonares.

En la literatura generalmente se citan casos individuales a salvedad de algunos, como los leiomiomas y los hamartomas. Estos últimos son los tumores benignos más frecuentes en nuestro medio, discutiéndose si corresponden a malformaciones o a verdaderos tumores.

Los carcinoides pulmonares constituyen 90% de los carcinomas de bajo grado de malignidad. Le siguen los carcinomas adenoide-quísticos y el mucoepidermoide.

Todos los tipos de tumores de origen mesenquimatoso, sean benignos o malignos, pueden encontrarse a nivel pulmonar. Los caracteres macroscópicos y microscópicos son semejantes

a los de sus equivalentes observados en cualquier otro sitio.

Las neoplasias del sistema vascular son también raras. Hacemos mención al tumor broncopulmonar intravascular (sarcoma endotelial esclerosante), antes considerado de origen broncoalveolar y en la actualidad de origen endotelial (tabla 1).

Tumores epiteliales benignos ^(1,3,5)

Papilomas

Son tumores benignos muy raros. Pueden tener crecimiento agresivo local.

Desde el punto de vista macroscópico, se presentan como excrecencias verrucosas, generalmente sesiles y adheridas a la pared bronquial, en dos formas principales.

- a) solitario: en bronquio fuente, endobronquial (adulto). Puede llevar a obstrucción con atelectasia y absceso distal.
- b) múltiple (papilomatosis): frecuentemente asociado a papiloma de laringe (se ve sobre todo en niños).

Histológicamente están constituidos por un eje conectivo tapizado por epitelio escamoso con o sin queratina o cilíndrico sin atipias citoarquitecturales. Se subdividen en:

- papiloma de células escamosas (el más frecuente).
- papiloma transicional (algunos lo consideran carcinoma "in situ", otros autores lo consideran variante del carcinoma epidermoide) ⁽²⁾.
- papiloma condilomatoso (viral).

Tabla 1

Tumores epiteliales	
Benignos	Malignos
Papilomas	Carcinoide
Adenoma	Originados en glándulas bronquiales
- Monomórfico	a) Carcinoma adenoide quístico
- Pleomórfico	b) Carcinoma mucoepidermoide
Tumores de origen mesenquimatoso	
Benignos	Malignos
Hamartomas	Fibrosarcoma
Fibroma	Histiocitoma maligno
Histiocitoma	Liposarcoma
Lipoma	Condrosarcoma
Condroma	Leiomiomasarcoma
Leiomioma	Osteosarcoma
Osteocondroma	Mioblastoma maligno
Mioblastoma	Neurofibrosarcoma
Neurofibroma	Hemangiendoteloma
Hemangioma	Hemangiopericitoma
	Tumor broncoalveolar intravascular
Otros	Otros

Tumores controvertidos

1. De histogénesis incierta
 - Tumor de células claras ("Azúcar")
 - Quemodectoma
2. De origen primario o metastásico difícil de establecer
 - Linfomas
 - Melanomas
 - Kaposi
 - Otros
3. Tumores con histogénesis semejante
 - Carcinosarcoma
 - Blastoma pulmonar

La recurrencia de estos tumores es rara si son resecaados en totalidad.

Diagnósticos diferenciales

La extensión a glándulas submucosas simulan invasión, debiéndose diferenciar del carcinoma epidermoide bien diferenciado o adenocarcinoma a formas papilares.

Adenoma monomorfo

Incluyen:

- a) Tumor de células acinares
- b) Adenoma de glándulas mucosas
- c) Adenoma de células de Clara
- d) Adenoma alveolar
- e) Oncocitoma

Tumores de células acinares. Son raros. Se originan a partir de las células de glándulas serosas y ductales localizadas en la pared bronquial.

Macroscópicamente son encapsulados o bien circunscriptos; histológicamente simulan acinosos y el citoplasma presenta gránulos PAS-diastasa positiva.

Son localmente invasivos y las metástasis tardías son raras.

Diagnósticos diferenciales: con carcinoide; quemodectoma; tumor a células Claras.

Tratamiento: quirúrgico local. Pueden tener recidivas.

Tumor de células mucosas. Se originan de las glándulas mucosas; de localización endobronquial (crecimiento exofítico). Histológicamente constituido por formaciones glandulares, algunas de tipo quístico ocupadas por mucus (mucina neutra PAS-positiva). Pueden observarse además papilas.

Diagnósticos diferenciales: carcinoma mucoepidermoide; hamartoma no cartilaginoso, con predominio de estroma mixomatoso.

Tratamiento: quirúrgico local. Curación.

Adenoma de células de Clara. Es un tumor benigno muy raro, que nace de la célula de Clara (bronquiolar).

Histológicamente son células columnares o cúbicas con gránulos citoplasmáticos.

Diagnóstico diferencial: carcinoma bronquioloalveolar.

Adenoma alveolar

Se originan a partir de células alveolares. Generalmente periféricos, circunscriptos, pequeños rodeados por parénquima alveolar.

Microscópicamente están constituidos por espacios alveolares quísticos irregulares, tapizados por células aplanadas o cuboidales (tipo 2) separados por delgados septos⁽⁵⁾.

Oncocitoma. Su origen probable sería de células del ducto glandular con cambio oncocítico. Macroscópicamente existen dos formas: endobronquial y parenquimatoso. Son generalmente pequeños, amarronados.

Histológicamente presentan células grandes, poligonales, de citoplasma abundante, eosinófilo granular (debido a la presencia de paquetes de

mitocondrias); núcleo pequeño, redondeado, central.

Con el microscopio electrónico se destaca hiperplasia de las mitocondrias (numerosas y grandes).

Diagnóstico diferencial con el carcinoma bronquial con apariencia "oncocítica" (se requiere microscopía electrónica o inmunohistoquímica, o ambas).

Adenoma pleomórfico (tumor mixto)

Son muy raros en el tracto respiratorio inferior, están constituidos por una mezcla de células epiteliales y mioepiteliales distribuidas en forma variada, en estroma abundante con aspectos diferentes.

Macroscópicamente pueden ser de topografía endobronquial, polipoide que es la forma más frecuente. Parenquimatoso como masa lobulada circunscripta o encapsulada. Histológicamente está integrado por células epiteliales en cordones, láminas, conductos, acinos así como células escamosas o sebáceas o ambas. El estroma es abundante, puede ser mucoide, mixomatoso, condroide y se pueden ver islotes de cartílago o hueso.

La malignización se puede dar aunque es poco frecuente.

Tumores epiteliales malignos

Carcinoides

Se originan a partir de las células de Kulchitsky de la mucosa bronquial (entre las células de la capa basal), en conductos de glándulas mucosas y en bronquiolos. Constituye 1–2% de todos los tumores pulmonares primarios.

Pueden ser:

- central
- periférico
- atípico
- tipo tumorlet

Nota: estos tumores serán tratados posteriormente.

Tumores originados en glándulas bronquiales

Carcinoma adenoide quístico (antes denominado cilindroma)

Tumor de la edad media (50 años). Derivan de glándulas mucosas tráqueobronquiales, células

mioepiteliales o células secretoras de revestimiento de conductos.

La localización es central en 90% de los casos. Macroscópicamente se presenta como una masa polipoide endobronquial.

Histológicamente se pueden observar:

- 1) patrón cribiforme con las células tumorales rodeando espacios microquísticos ocupados por material PAS positivo;
- 2) patrón tubular;
- 3) patrón sólido o basaloide.

La microscopía electrónica muestra: zonas redondeadas con replicación de la membrana basal y a veces proyección de microvellosidades.

El pronóstico de este tumor a largo plazo es malo. Se caracteriza por ser infiltrante localmente con metástasis a ganglios linfáticos regionales, siendo raro las distales.

Carcinoma mucoepidermoide

Se ve en todas las edades. Derivan de glándulas mucosas tráqueobronquiales, células de reservas de ductos excretores. Frecuentemente se extienden a tráquea. Macroscópicamente son masa polipoide mal delimitadas, sólido–quísticas, y pueden tener invasión local. Histológicamente muestra elementos glandulares y escamosos.

Se pueden subdividir en tumores de bajo grado de malignidad y alto grado de malignidad.

Tratamiento: quirúrgico ("conservador").

Tumores de origen mesenquimatosos

En el pulmón se pueden ver todos los tipos de tumores de origen mesenquimatoso, sean benignos o malignos. Nos referimos a los más frecuentes.

Hamartomas

En 1904 Albrecht denominó hamartoma (del griego; error en el desarrollo) a un tumor de mezclas anormales de componentes normales del organismo. Liebow, 1952, los incluye como malformaciones del desarrollo.

Hodges en 1958 sugiere que la inflamación jugaría un rol fundamental en el origen del proceso proliferativo. De 1965 a 1973 Bateson los considera neoplasia de origen mesenquimatoso de la pared bronquial. En 1982 Tomashfishi sostiene este mismo concepto y desde 1994 el origen es discutido. Histológicamente se trata de una

proliferación del tejido conectivo y epitelial desorganizado, normalmente encontrados en el pulmón.

Es el tumor benigno broncopulmonar más frecuente. Predomina en el adulto.

Localización:

a) Central. Se presenta como masa polipoide centrobrogial, fundamentalmente en bronquio fuente, con tendencia a la obstrucción. Constituyen aproximadamente 15%.

b) Periférica. Es el más frecuente, a nivel subpleural. Macroscópicamente lados, blanquecino (aspecto cartilaginoso). Se enuclean con facilidad.

A veces presentan focos de calcificación.

Microscópicamente, el componente principal es el cartílago hialino (maduro e inmaduro). Entre las masas cartilaginosas se disponen hendiduras revestidas por epitelio bronquial. El componente epitelial no sería neoplásico.

Tienen crecimiento lento. Raramente presentan cambios malignos.

Diagnóstico diferencial: con condrosarcoma bien diferenciado ^(1,2,6,7).

Tumor de células granulares (mioblastoma)

Son tumores raros a nivel de bronquio y tráquea (más frecuentes en lengua y piel). La histogénesis actual es a partir de las células de Schwann.

Macroscópicamente: masa polipoide intra-bronquial, pequeña, gris amarillenta.

Histológicamente las células son grandes, con abundante citoplasma eosinófilo granular, núcleo central hiper cromático. La microscopía electrónica revela vacuolas de fagolizosomas y organelos desintegrados.

La recurrencia es entre 5–10% de los casos, por presencia de proyecciones no extirpadas. La variedad maligna es excepcional.

Tumores de histogénesis incierta

Tumores de células Clara ("Azúcar")

Descrito por Liebow y Castleman. Raros, de origen incierto. La inmunohistoquímica demostró diferenciación neuroendócrina. A veces son hallazgos radiológicos (lesión en moneda, periférica). Histológicamente están constituidos por células claras (glucógeno) con escasas atipias, separa-

dos por vasos sanguíneos sinusoidales, delgados.

Diagnóstico diferencial: Metástasis de carcinoma de células renales.

Quemodectoma (paraganglioma no cromafín)

Generalmente son hallazgos necróticos, presentándose como nódulo solitario periférico, compuesto por células que recuerdan al meningioma meningotelial. Son células redondas con núcleo central, con moderada cantidad de citoplasma que en la microscopía electrónica no muestra gránulos neuroendócrinos ⁽⁵⁾.

23% de los casos están asociados con tromboembolismo pulmonar. Frente a este tumor se debe destacar la posibilidad de un tumor primario en otro lado o un carcinoma pulmonar primario con una apariencia pseudosarcomatosa ^(3,7).

Tumores con histogénesis semejante

Blastoma pulmonar (embrioma)

Spencer ⁽²⁾ lo define como un crecimiento de células embrionarias en niños y adultos, con predominio del sexo masculino. La localización más frecuente es en la periferia (subpleural) ^(2,8).

Histológicamente es un tumor bifásico maligno, integrado por glándulas bien diferenciadas que semejan el pulmón fetal o el endometrio secretorio. El estroma muestra células fusiformes, indiferenciadas, inmaduras, aunque se citan formas puras, a un solo componente, estas son cuestionables. Metástasis a ganglios linfáticos regionales o por vía sanguínea al cerebro. El pronóstico dependerá del componente epitelial.

Carcinosarcoma

Tumor maligno con componente carcinomatoso y mesenquimatoso maligno. Es necesario demostrar que ambos elementos son capaces de dar metástasis ⁽¹⁾.

Se ve en la edad adulta. Moore (1961) propuso que todos los carcinosarcomas deberían ser divididos en periféricos y centrales, teniendo esta división valor pronóstico. La más probable es que los periféricos tengan mayor tamaño porque no dan rápidamente sintomatología.

Microscópicamente es una mezcla de carcinoma epidermoide, adenocarcinoma (20%), indiferenciado (10%), con áreas fibrosarcomatosas.

Entre otras las técnicas de inmunohistoquímica (citoqueratina, vimentina) son de utilidad para el diagnóstico. En cuanto al pronóstico, son tumores de rápido crecimiento, agresivos, pudiendo

tener metástasis en el momento del diagnóstico^(5,7)

Tratamiento: cirugía, radiación. Promedio de vida 12 meses.

Tumores broncopulmonares benignos

Dres. Jorge Nin Vivo, Guillermo Carriquiry

La frecuencia de los tumores pulmonares excluido el CBP es indudablemente muy baja, y por ello no siempre fácil de establecer con exactitud. De acuerdo a Martini y Beatti⁽¹⁰⁾ menos de 1% de los tumores resecaados son benignos. En series quirúrgicas, tanto nacionales como extranjeras, los procesos benignos representan cerca de 50% de todas las lesiones pulmonares circunscritas independientemente de su naturaleza neoplásica, granulomatosa, infecciosa, etcétera: 77%⁽¹¹⁾, 34%⁽¹²⁾, 60%⁽¹³⁾, 51%⁽¹⁴⁾. En países desarrollados, la mayor parte de las lesiones pulmonares benignas son de naturaleza inflamatoria, variando la incidencia de tumores benignos entre 3% y 27%, según los criterios de inclusión considerados. En nuestro medio la incidencia de tumores benignos en series quirúrgicas representa 8% de los nódulos pulmonares, 25% de los tumores pulmonares que se presentaron como nódulos y 10% de los procesos benignos circunscritos en la estadística de Delgado y colaboradores⁽¹¹⁾. Diez años más tarde, Fernández Corvo y colaboradores⁽¹²⁾ refieren las siguientes cifras: 6% de los nódulos pulmonares, 12% de los tumores que se presentan como nódulos y 17% de los procesos benignos circunscritos.

De un modo genérico, resulta práctico el enfoque de Perelman⁽¹⁵⁾ de los tumores pulmonares benignos, teniendo en cuenta además de sus características histológicas ya vistas, las particularidades anatomotopográficas (tabla 2) y sus consecuencias clínicas y terapéuticas.

Como se comprende bien, los tumores centrales, de acuerdo a su crecimiento, ocasionarán síntomas de irritación u obstrucción bronquial. La endoscopia es instrumento diagnóstico y eventualmente terapéutico. Por otra parte los tumores

periféricos serán asintomáticos, o bien darán sintomatología por contacto o vecindad con otras estructuras. Las chances de diagnóstico o tratamiento o ambos mediante cirugía videoasistida aumentan cuanto más próximo a la pleura visceral asiente el tumor.

Hamartomas pulmonares

Introducción

El término hamartoma, acuñado por Albrecht en 1904 a propósito de un tumor de localización hepática, deriva del griego y significa errar el objetivo. El mismo autor lo define como un conjunto de formaciones tumorales en las que se encuentran la totalidad o la mayor parte de los elementos constituyentes del órgano asiento del tumor, pero en una relación anormal en cuanto a la proporción, composición o maduración de los componentes. Desde la primera observación hecha por Lebert en 1845, el estudio de los hamartomas ha pasado por diferentes etapas tendientes a precisar sus variaciones anatomopatológicas, su discutida histogénesis, su incidencia real e importancia clínica, así como a definir la conducta terapéutica más adecuada.

En nuestro medio se destaca la comunicación de Cassinelli y Mendoza el 20 de noviembre de 1948, a la Sociedad de Anatomía Patológica en Montevideo, donde revisan fundamentalmente los aspectos histogenéticos y patológicos; y el trabajo de Fossemale y colaboradores en 1966, donde a propósito de 15 observaciones, recalcan los rasgos clínicos, radiológicos y terapéuticos más salientes⁽¹⁶⁾.

Tabla 2. Caracterización anatomotopográfica de los tumores pulmonares benignos

Tumores centrales	
– A crecimiento predominantemente endobronquico	
– Broncoestenosis:	parcial
	total
	pendular (valvular)
– A crecimiento predominantemente extrabronquico	
Tumores periféricos	
– Subpleurales	
– Corticales	
– Profundos	

Objetivo

Es objetivo del presente estudio realizar una revisión crítica retrospectiva de la experiencia adquirida en los últimos 20 años en el manejo de los hamartomas pulmonares. Dadas las reconocidas diferencias existentes entre los hamartomas parenquimatosos (HP) y los hamartomas endobronquicos (HEB), se les considerará por separado.

Hamartomas parenquimatosos

Casuística

En el período 1974–1994 se reunieron 20 casos quirúrgicos de HP de pacientes provenientes del Servicio de Cirugía de Tórax del Hospital Saint-Bois y de la práctica extrahospitalaria de cirujanos del equipo. Doce eran hombres y ocho mujeres, con una edad media de 51 años (rango 21–72 años); el histograma de edades marca el predominio de la sexta década. Salvo dos pacientes (que consultaron por episodio de neumonitis uno, y por hemoptisis leve el otro), los restantes fueron asintomáticos. Los estudios imagenológicos (radiografías de tórax y tomografía axial computarizada), demostraron un nódulo pulmonar en 17 pacientes y una masa en tres. Un solo caso se mostró en la tomografía axial computarizada como nódulo quístico, siendo los restantes sólidos. La localización de los HP fue 12 a derecha (cinco en el lóbulo superior, uno en el lóbulo medio y seis en el lóbulo inferior) y ocho a izquierda (cuatro en cada lóbulo). Una sola paciente de la serie, con antecedentes de leiomiomas uterinos, presentó HP múltiples (pequeños nódulos pulmonares bilaterales) que obligó al planteo de metástasis pulmonares y la revisión del diagnóstico inicial. Todos los pacientes fueron operados mediante toracotomía posterolateral; en 15 el diagnóstico intraoperatorio no dejó dudas y el procedimiento fue la enucleación (13 nódulos y

dos masas pulmonares), en cuatro casos se practicó una resección atípica (cuatro nódulos, dos de los cuales eran pediculados) y en una sola paciente se debió realizar una lobectomía inferior derecha, a causa de una masa pulmonar próxima al hilio lobar que planteaba dudas respecto a su benignidad. La mortalidad fue nula y la única complicación registrada fue una pequeña cavidad pulmonar residual de un HP del segmento apical del lóbulo superior derecho que se había enucleado. No se tiene conocimiento de recidiva en ningún caso.

Comentarios

Globalmente considerados los hamartomas son tumores muy poco frecuentes. Pocas series publicadas alcanzan la centena: la de la Clínica Mayo en 1970 (100 casos)⁽¹⁷⁾, más recientemente la serie cooperativa de tres centros franceses con 136 casos⁽¹⁸⁾ y en 1989 Perelman⁽¹⁵⁾ presenta la serie más numerosa hasta ahora publicada con 264 hamartomas entre 345 tumores pulmonares benignos. No obstante ello, los hamartomas representan el tumor benigno más frecuente, si se excluyen los seudotumores inflamatorios (granulomas, neumonitis redondeadas, parasitosis); 83% para el equipo de Heidelberg⁽¹⁴⁾, 76% según Perelman⁽¹⁵⁾. La incidencia exacta es difícil de precisar, dado que en general se trata de hallazgos radiológicos asintomáticos. En este sentido los HP representan entre 10%⁽¹⁴⁾ y 12%⁽¹⁵⁾ de los nódulos solitarios del pulmón. Bateson⁽¹⁹⁾ por su parte refiere que los HP constituyen 5% de los nódulos solitarios. Todas estas cifras deben ser cuidadosamente interpretadas a través de las diferentes incidencias de las llamadas patologías regionales o geográficas (hidatidosis, tuberculomas, micosis, etcétera).

La mayor incidencia en el hombre respecto de la mujer no parece tener explicación muy lógica. La proporción hombre/mujer en la literatura es de 3,5/1, cifra algo mayor que la por nosotros encontrada (1,5/1). La casuística de Fossemale muestra una proporción exactamente inversa a la nuestra⁽¹⁶⁾. Si bien se han descrito HP a lo largo de todas las edades, es coincidente en todas las series que la sexta década es la de mayor incidencia, al igual que para el carcinoma broncopulmonar⁽¹⁸⁾. Se han descrito dos formas de HP, la del niño y la del adulto⁽²⁰⁾, aunque nuestra serie, y la enorme mayoría de las series consultadas, sólo comprenden población adulta. Lo interesante de tal distinción afirmaríamos al menos para los HP de los recién nacidos el carácter de tumores di-

sembrioplásicos o congénitos, reservando para los HP del adulto, sea la denominación de pseudo-hamartocondromas de carácter inflamatorio^(21,22), sea la de hamartocondromas verdaderos y disembrioplásicos⁽¹⁸⁾. El término mesenquimoma ha sido también propuesto⁽²³⁾. El debate sobre la histogénesis no está cerrado.

Dado el carácter asintomático de los HP, su despistaje paraclínico es trascendente. El llamado "síndrome de hamartoma pulmonar" parece excepcional y la hemoptisis, aunque rara es el síntoma más invocado (un solo caso en 20 en la serie actual)⁽²⁴⁾. El síndrome de Cowen (asociación de hamartomas múltiples de origen ectodérmico, mesodérmico y endodérmico) parece una rareza⁽²⁴⁾. Solamente hay descritos 17 casos en la literatura de la llamada Tríada de Carney (HP, paraganglioma extrasuprarrenal funcional y leiomioblastoma gástrico), 16 de las cuales fueron mujeres, la mayor de 31 años⁽²⁵⁾. La gran mayoría de los HP se presentan como nódulos pulmonares (menores de 3 cm de diámetro) aunque se han comunicado casos de hasta 30 cm de diámetro y de 5 kg⁽²⁶⁾. El único nódulo quístico de nuestra serie evoca los excepcionales casos a forma hidroaérea descrito por Malauzat⁽¹⁸⁾ y quístico de Miura⁽²⁷⁾. Es clásico decir que las calcificaciones son características de las lesiones benignas; sin embargo este hecho de ninguna manera excluye la posibilidad de malignidad. Para los HP se ha señalado, en particular, como características las calcificaciones en "pop-corn"⁽²⁸⁾. En un total de 800 observaciones recopiladas de la literatura, sólo en 12,4% se pudieron observar calcificaciones⁽¹⁸⁾, con un rango de 5%⁽²⁹⁾ a 30%⁽¹⁹⁾, por lo que las mismas no parecen ser un elemento diagnóstico que defina la conducta terapéutica⁽²⁰⁾. La presencia de tejido adiposo intranodular sería un elemento de mayor exactitud diagnóstica aunque no siempre fácil de demostrar^(30,31). La estabilidad radiológica de los HP parece ser la regla⁽²⁸⁾. La suma de estos elementos, calcificaciones en "pop corn", grasa intratumoral, estabilidad radiológica, serían altamente sugestivas de HP⁽³¹⁾.

La multiplicidad de los HP es un hecho excepcional: un caso nuestro, 5/132 en la serie de Malauzat⁽¹⁸⁾ eran bilaterales, Minassian⁽³²⁾ y Bateson⁽¹⁹⁾ han observado cuatro localizaciones en un mismo paciente. La ligera predominancia en el pulmón derecho carece de trascendencia. Las localizaciones subpleural, cisural o aún pediculadas (2/20) no son excepcionales.

Aún cuando haya elementos de sospecha en cuanto al diagnóstico preoperatorio de HP, la cirugía con examen histopatológico extemporáneo sigue siendo el único procedimiento que puede establecer con certeza el diagnóstico⁽²⁰⁾. La dureza de estas lesiones hace que el rendimiento de la punción biopsica transparietal sea bajo para algunos⁽²⁸⁾. Sin embargo Hamper y colaboradores⁽³³⁾ informan una exactitud diagnóstica preoperatoria mediante punción transtorácica de hasta 85%; el examen histológico de la muestra obtenida duplica en eficiencia al citológico. La presencia de cartílago en la biopsia sería el elemento más importante para el diagnóstico^(23,32). No obstante, la incidencia de neumotórax (50% de los casos) hace que esta técnica se aplique sólo a pacientes considerados como malos candidatos a la cirugía⁽³⁴⁾. Por otra parte, el bajo riesgo de la cirugía hoy día, salvo casos especiales, la hacen a la vez el procedimiento diagnóstico y terapéutico de elección. No compartimos la conducta de la vigilancia radiológica periódica, basada en la estabilidad de los HP, dado el obvio riesgo de error que la misma implica. Por otro lado, los excelentes resultados alcanzados con la cirugía del CBP T1 y T2 (sobrevividas de 80% a cinco años en ausencia de ganglios colonizados) obligan a no dejar pasar la oportunidad de operar en estadios tempranos.

Las directivas quirúrgicas comprenden la resección completa del tumor con el mínimo sacrificio posible de parénquima⁽³⁵⁾. Esto se logra habitualmente mediante la enucleación (80% de los casos), aunque a veces se deba recurrir por razones técnicas o dudas diagnósticas a resecciones atípicas (cuatro casos en 20). El examen anatomopatológico extemporáneo es obligatorio. Las resecciones mayores sólo encuentran justificación en formas difícilmente accesibles (centrolobares, yuxtapediculares) o de gran tamaño (un solo caso en la serie). El advenimiento de la cirugía videoasistida plantea en casos seleccionados (HP pequeños y periféricos) la posibilidad de resección por esta vía (sin olvidar el examen extemporáneo). En todos nuestros casos se realizó amplio abordaje por toracotomía posterolateral aunque abordajes más limitados en ciertos casos parecen razonables. La mortalidad nula, la morbilidad despreciable, la óptima seguridad diagnóstica de estas lesiones y la ausencia de recidivas hacen a la cirugía el recurso diagnóstico y terapéutico de elección.

Hamartomas endobrónquicos

Casística

En el período 1974–1994 se reunieron 12 casos de hamartomas endobrónquicos. Los mismos proceden del Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Saint Bois (dos casos), de la práctica extrahospitalaria de cirujanos del equipo (cuatro casos) y de la serie del Hospital Laennec, Universidad de Nantes, revisada por uno de los autores (seis casos) ⁽³⁰⁾. Se trata de diez hombres y dos mujeres, con una edad media de 52 años (rango 34–65), siendo la sexta década la predominante. Nueve pacientes consultaron por episodios de neumonitis (ocho de ellos recidivante) y tres por hemoptisis. La radiografía de tórax evidenció, en siete pacientes, elementos de neumonitis condensante, atelectasias en cuatro (uno total, uno bilobar y dos lobares). En un solo caso se realizó un tomograma lineal convencional que evidenció un tumor estenosante del bronquio principal izquierdo distal. La tomografía computada se efectuó en 10 pacientes y en una sola instancia puso en evidencia un tumor endobrónquico (obstruyendo el bronquio intermediario); en los casos restantes confirmó las consecuencias de la obstrucción bronquial (neumonitis, atelectasia).

En 11 pacientes la fibrobroncoscopia demostró un tumor endobrónquico (tres de aspecto endoscópico benigno) y en uno se hallaba en el árbol bronquial derecho (cuatro en el bronquio lobar superior, tres en el lobar medio, uno en el intermediario y uno en el inferior) y en tres en el izquierdo (uno en el bronquio principal izquierdo, uno en el lobar superior y otro en el inferior).

En los 12 pacientes se practicaron biopsias endoscópicas y se pudo establecer un diagnóstico evocado fue de CBP (cuatro casos), TB no tipificado (tres casos) y carcinoide (dos casos).

Un solo paciente no alcanzó a ser tratado, falleciendo a causa de una hemoptisis fulminante. La biopsia endoscópica confirmó el diagnóstico de HEB, aunque el resultado se conoció a posteriori del fallecimiento. Los restantes 11 pacientes fueron tratados: 10 fueron operados de coordinación y uno de emergencia, por hemoptisis masiva, luego de tres sesiones de fotorresección láser. En ocho oportunidades se practicó una lobectomía, en uno una neumonectomía derecha y en dos se efectuó la resección local mediante broncotomía (bronquio del lóbulo superior derecho y bronquio principal izquierdo). La morbimortalidad quirúrgica fue nula. No se registraron recurrencias.

Comentarios

Los HEB son mucho menos frecuentes que los HP. Se admite históricamente que la proporción entre HP/HEB es de 10/1 ⁽³²⁾. Trabajos más recientes asignan a los HEB cifras aún menores, estableciendo proporciones de 25/1 ^(17,18) y señalan como causa de esta discordancia el mejor despistaje radiológico de la patología pulmonar en la actualidad. No obstante ello, y a pesar de objeciones metodológicas y de recolección de historias clínicas que pudieran hacerse a nuestra serie retrospectiva, el elevado porcentaje de HEB hallado (12/20; 37%) es indudablemente llamativo. Tal vez el carácter quirúrgico de la serie, sumado a la tan popular como no compartida por nosotros conducta del "wait and watch" propuesta para nódulos pulmonares sospechosos de ser benignos sea uno de los factores que ayuden a explicar esta discordancia. De todos modos la rareza en el mundo entero de los HEB es indiscutible: 37 publicaciones recopiladas totalizaron 59 casos ⁽¹⁸⁾ y salvo la serie de Tomaszewski ⁽²²⁾ con 17 observaciones, ninguna otra, ni aun cooperativa, supera a la presentada. De ahí su indudable interés.

El predominio del sexo masculino (10/2) duplica al porcentaje hallado en otras series ⁽¹⁸⁾, así como al comprobado por nosotros para los HP. La edad media (52 años) y el predominio en la sexta década es absolutamente coincidente con la literatura y con la distribución etaria de los HP.

Los HEB son excepcionalmente silenciosos pero su sintomatología es totalmente inespecífica. La misma está dominada por la irritación u obstrucción brónquica o ambas y sus consecuencias: neumonitis postestenótica (9/12), atelectasia (4/12), hemoptisis (3/12). Es de destacar la frecuente presentación de esta patología como cuadros de neumopatías recidivantes (8/12, 66%), cifras bastante mayores a las resumidas por Malauzat ⁽¹⁸⁾ en su recopilación de 59 observaciones (20/59, 34%). Es obvio que los síntomas de irritación bronquial precedan a los de obstrucción ⁽¹⁸⁾ lo cual no creemos revista importancia por lo inespecífico de los mismos.

Los estudios radiológicos suelen no ser diagnósticos y tan sólo muestran las consecuencias de la obstrucción (neumonitis e infección) y su topografía. El tumor endobrónquico puede verse en la TAC (1/10) o aún en el tomograma lineal convencional (otro caso aislado). Pero la TAC puede ser útil en establecer el estado del parénquima distal a la obstrucción (neumonitis, abscesación, destrucción, bronquiectasias) lo que tie-

ne consecuencias tácticas quirúrgicas importantes.

La fibrobroncoscopía es el examen primordial e indispensable para el diagnóstico de HEB⁽¹⁸⁾. La misma permite ver directamente el tumor endobronquico (en un caso sólo se vieron signos indirectos) y su localización exacta, presumir eventualmente su naturaleza y extensión y tomar biopsias para un diagnóstico definitivo. La biopsia es sin embargo, difícil de hacer, ya que se trata de tumores duros, revestidos de mucosa brónquica normal, y difícil de interpretar, pues suelen coexistir lesiones inflamatorias, áreas de metaplasia y la presencia de islotes cartilaginosos no supone necesariamente que sean patológicos. De todo ello resulta que en sólo 25% de los casos de esta serie se haya podido hacer diagnóstico positivo preoperatorio de HEB.

El tratamiento de los HEB diagnosticados en el preoperatorio admite dos modalidades de exéresis: la endoscópica y las quirúrgicas. Por vía endoscópica es posible resecar el tumor, máxime cuando son pediculados, y reventilar el parénquima distal viable. Lamentablemente esta situación, a priori tan sencilla, no suele ser frecuente de encontrar, ya que, o bien no hay diagnóstico cierto preoperatorio de HEB, o el tumor está situado en bronquios de difícil acceso endoscópico para realizar tales maniobras, o el parénquima distal presenta áreas de neumonitis supurativas y necrotizantes que aconsejan su remoción quirúrgica. Además los procedimientos de fotoresección endoscópica no están exentos de complicaciones hemorrágicas (como ocurrió en el único caso de la serie tratado por esta vía) y pueden además dejar

tumor intraparietal o extraluminal desconocido sin tratar (tumores en iceberg)⁽³⁰⁾. Es por ello que muchas veces aún con diagnóstico de HEB se procede directamente a la cirugía a cielo abierto. Esta posibilita la resección tumoral y, eventualmente del parénquima distal si se juzgara necesario. La resección exclusiva del tumor, sea por broncotomía o por bronquiectomía y anastomosis, parecería ser la resección ideal, sin embargo, se realiza con baja frecuencia (sólo dos casos contra nueve resecciones pulmonares) y exige necesariamente la exclusión del diagnóstico de CBP. El rol del patólogo en sala de operaciones es decisivo muchas veces. Frente a la duda diagnóstica la resección pulmonar se impone. A este respecto la morbimortalidad operatoria es mínima o nula. No hay comunicadas en la literatura recidivas luego de tratamiento quirúrgico endoscópico, aunque este último requiere especialmente un estrecho seguimiento que asegure en el tiempo el resultado obtenido.

Conclusiones

Si bien los HP y los HEB constituyen una misma entidad desde el punto de vista histopatológico, presentan diferencias sustanciales derivadas de su localización, que se proyectan en:

- presentación clínica;
- encare diagnóstico;
- manejo terapéutico.

Estas diferencias realzan las "trampas" que los HEB plantean desde el punto de vista clínico, endoscópico, histopatológico y terapéutico⁽³⁰⁾.