

LEIOMIOSARCOMA BRONCOPULMONAR PRIMARIO

Informe de un caso

*Dr. Juan José Segura Fonseca **

*Dr. Carlos Manuel Trejos Flores ***

Los tumores mesenquimáticos del árbol bronquial intrapulmonar se citan como tumores poco frecuentes y entre ellos se encuentran los originados del músculo liso que forma parte de la pared del bronquio, siendo la mayoría de éstos, leiomiomas endobronquiales de tipo pediculado (1,14). De los tumores malignos, los leiomiosarcomas y los fibrosarcomas constituyen un grupo poco frecuente (9). Desde el punto de vista radiológico son de difícil diagnóstico, aunque aparentemente existen patrones radiológicos que permiten su diagnóstico (3,16,20,22). El propósito del presente trabajo es el de informar de un caso de un leiomiosarcoma primario de un bronquio con una sobrevivida de cinco años, que fue intervenido quirúrgicamente en el Hospital Nacional para Tuberculosis y estudiado en el Departamento de Patología del Hospital San Juan de Dios. Creemos que la baja frecuencia de presentación de este tumor, así como la dificultad de su diagnóstico ameritan el informe de este interesante caso.

INFORME DE UN CASO.

M.B. Expediente clínico del Hospital para Tuberculosis N° 2557. Paciente de sexo femenino de 17 años de edad, de raza blanca originaria del cantón de Golfito en la Provincia de Puntarenas, durante el mes de mayo de 1965 en un reconocimiento efectuado por la Lucha Nacional contra la Tuberculosis se le descubrió una lesión nodular de tamaño pequeño en el lóbulo superior del pulmón derecho y que se interpretó como de origen tuberculoso (Fig. 1). La paciente se encontraba asintomática. Con el diag-

* Laboratorio de Patología, Hospital San Juan de Dios y Cátedra de Patología, Facultad de Medicina, Universidad de Costa Rica.

** Hospital Nacional para Tuberculosis y Cátedra de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad de Costa Rica.

nóstico de tuberculosis pulmonar fue referida al Dispensario Central Antituberculoso en donde una intradermorreacción a la tuberculina fue positiva con 16 mms. En el mes de julio se le efectuaron controles radiológicos en el Hospital de la Compañía Bananera de Golfito, clasificándosele entonces como tuberculosis de tipo exudativo caseoso con tuberculoma, por lo que se le inició tratamiento con Hidrácida en dosis de 100 mgrs. cada 12 horas; y PAS 4 tabletas tres veces al día cuatro días por semana. La paciente se mantuvo con este tratamiento durante 22 meses. En mayo de 1967 el control radiológico mostró un aumento en el tamaño de la lesión nodular razón por la cual se refirió el día 6 de junio al Hospital Nacional para Tuberculosis (Fig. 2). En la exploración física del ingreso presentaba una presión arterial de 120/80 mms. de Hg, temperatura de 37°C y un peso de 60 Kgrs. En la exploración del pulmón no se encontró patología. El corazón no mostraba aumento en el tamaño y el estado general de la paciente era aceptable. Los exámenes de laboratorio mostraron: orina normal; heces con huevecillos de *Trichiuris trichiura*; V.D.R.L. negativo; glicemia 100 mgrs%; nitrógeno ureico 26 mgrs%; colesterol total 154 mgrs%; hematocrito 47%. La búsqueda de bacilos tuberculosos fue negativa tanto en el esputo como en las muestras del jugo gástrico. El electrocardiograma mostró una frecuencia de 80 veces por minuto y AQRS de + 90 con un trazo sugerente de un bloqueo incompleto de la rama derecha del Haz de His. Los estudios tomográficos mostraron una masa de densidad aumentada de contornos regulares y bien definidos con una zona central de mayor densidad y localizada en el lóbulo superior derecho (Fig. 3). Con el diagnóstico de tuberculoma se le efectúa el día 12 de julio de 1967 una toracotomía periescapular derecha y lobectomía del lóbulo superior derecho. En el momento operatorio no se apreciaron ganglios hiliares aumentados de tamaño. El período postoperatorio transcurrió sin complicaciones y fue dada de alta a los 19 días. Posteriormente se mantuvo en controles en la Consulta Externa y se sabe que gozaba de buena salud hasta el mes de junio de 1972, cinco años después de la resección quirúrgica del tumor. Desde esa fecha no ha tenido más controles y se desconoce su paradero.

HALLAZGOS PATOLOGICOS:

En el segmento posterior del lóbulo superior derecho se encontró un tumor casi redondo que midió 4x3,5 cms. de tamaño. Se encontraba constituido por un tejido de color blanquecino-amarillento, brillante y de consistencia firme, rodeado por una cápsula de tejido conectivo laxo y bien delimitado del parenquima pulmonar a su alrededor (Fig. 4). Al corte el tumor se encontraba adherido y en estrecha relación con la pared de un bronquio de mediano calibre. No se encontró evidencia de proceso tuberculoso. El tumor se encuentra constituido por proliferación de células fusiformes, con un citoplasma fibrilar fino y eosinófilo. Los núcleos son alargados con los extremos romos y la disposición de las células es en haces paralelos y entrecruzados como se observa en la figura 5. El retículo se dispone en forma paralela a los grupos celulares y rodea también células individuales. Con la tinción tricromico de Masson se aprecian fibras colágenas y el citoplasma toma una coloración rosado pálido. En algunas zonas se observa continuidad del tumor con la pared muscular del bronquio y en estas zonas las células son menos fusiformes y el citoplasma es más claro. (Fig. 6). En otros campos existe marcada celularidad con más de cinco mitosis atípicas por campo. (Fig. 7).

DISCUSION:

Los tumores primarios del pulmón originados en el músculo liso son poco frecuentes y en una revisión reciente Guccion y Rosen (9), encuentran cuarenta y ocho casos informados en la literatura mundial. Estos tumores representan un espectro amplio de malignidad desde las formas de grado bajo de malignidad informadas como leiomiomas celulares hasta las formas muy malignas de leiomiosarcomas anaplásicos, ya que existe considerable variación en la interpretación histomorfológica de estos tumores (3,10,21). Aparentemente existe una relación estrecha entre el tamaño del tumor, el número de mitosis celulares anormales y el grado de diferenciación celular con el comportamiento biológico y la aparición de metástasis. No existe predilección en cuanto a edad, sexo y lado se refiere, pues ocurren con una frecuencia similar en ambos pulmones. Las manifestaciones clínicas más frecuentes han sido las de tos, disnea, hemoptisis y dolor torácico y menos frecuente se presentan como hallazgos radiológicos en pacientes asintomáticos. Radiológicamente la mayoría se manifiestan como zonas densas de contornos regulares y de forma redonda u ovalada, con o sin calcificación granular pudiendo estar localizadas central o periféricamente en el pulmón (3,20,21,22).

El crecimiento tumoral se efectúa hacia la luz del bronquio dando origen a las formas endobronquiales o bien como ocurre en el presente caso el crecimiento es hacia afuera produciendo compresión bronquial, originando las formas intrapulmonares. En una revisión reciente e informe de 19 leiomiosarcomas broncopulmonares, Guccion y Rosen (9), clasifican a su vez estas formas intrapulmonares por su tamaño en si el tumor mide menos de diez centímetros o si es mayor de diez centímetros pues consideran que el comportamiento biológico de esta forma de leiomiosarcoma depende del tamaño así como del número de figuras mitóticas. De los 19 casos informados, 16 son de la variedad intrapulmonar y éstos 11 miden menos de diez centímetros de diámetro con tamaños que oscilan desde 3 a 8 cms. con un promedio de 4,8 cms., encontrándose que dentro de este grupo de leiomiosarcoma de menos de diez centímetros la sobrevivida a los cinco años después de la extirpación quirúrgica del tumor alcanza hasta 40%, mayor que la del grupo de las formas intrapulmonares con tamaños mayores de diez centímetro. Además en el grupo de más de diez centímetros se observa con mayor frecuencia extensión e invasión de la superficie pleural, pared torácica y mediastino. En el diagnóstico diferencial de los leiomiosarcomas broncopulmonares se deben tomar en cuenta una serie grande de tumores con un patrón fusocelular. Los criterios aceptados de malignidad como son la hiper celularidad, el pleomorfismo celular y el número de mitosis anormales pueden ayudar a diferenciar los leiomiosarcomas de los leiomiomas y fibrosarcomas (15,20). Los tumores de origen neurogénico primarios en el pulmón son muy poco frecuentes (3), y la mejor forma de efectuar un diagnóstico de schwannoma del pulmón es cuando éste se asocie a neurofibromatosis de Von Recklinghausen. Los mesoteliomas pleurales constituyen otro grupo de tumores que deben diferenciarse de los leiomiosarcomas, particularmente las formas intrapulmonares denominadas por Abramson como mesoteliomas del estroma intrapulmonar (2), o bien los mesoteliomas pleurales que erosionan e invaden la pared costal (18). De los tumores epiteliales las células fusiformes del carcinoma pleomórfico o de la variedad de células gigantes pueden confundirse

con un leiomioma anaplásico o fibrosarcoma poco diferenciado. La demostración en algunos casos de mucina intracitoplasmática diferencia estos carcinomas de los leiomiomas.

RESUMEN:

Se informa un caso de un leiomioma bronquial primario del pulmón derecho en una mujer de 17 años de edad con una supervivencia de 5 años después de la resección quirúrgica. El tumor había sido clasificado radiológicamente como tuberculoma. Se revisa la literatura y se discuten las características radiológicas e histopatológicas.

SUMMARY

A case of a primary bronchial leiomyosarcoma of the right lung in a 17 years old female is reported. There is a five years survival after the surgical resection of the tumor, that was diagnosed as tuberculoma on a radiological basis. The literature is reviewed and the radiological and histopathological characteristics are discussed.

BIBLIOGRAFIA

- 1 AALCUS, T., and MYLIUS, E. A.: Leiomyoma of lung. *Acta Chir. Scandinav.* 124:372, 1962.
- 2 ABRAHAMSON, J. R., and FRIEDMAN, N. B.: Intrapulmonary stromal mesothelioma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51:300, 1966.
- 3 AGNOS, J. W. and STARKEY, G.W.B.: Primary leiomyosarcoma and leiomyoma of the lung. Review of the literature and report of two cases of leiomyosarcoma. *N. Engl. J. Med.* 258:112, 1968.
- 4 BARTLEY, T. D., and AREAN, V.M.; Intrapulmonary neurogenic tumors. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 50:114, 1965.
- 5 BERKHEISSER, S.W.: Leiomyoma of intermediate bronchial origin: Case report. *J. Thorac & Cardiovasc. Surg.* 38:398, 1959.
- 6 CASTLEMAN, B., and KIBBEE, B.U.: Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 17, 1963. *N. Engl. J. Med.* 268:550, 1963.
- 7 DYSON, B.C., and TRENTALANCE, A.E.: Resection of primary pulmonary sarcoma. Review of literature and report of a case associated with pulmonary asbestosis. *J. Thorac & Cardiovasc. Surg.* 47:577, 1964.
- 8 FADHLI, H.A.; HARRISON, A.W., and SHADDOCK, S.H.: Primary pulmonary leiomyosarcoma. Review of the literature and report of one new case. *Dis. Chest.* 48:431, 1965.
- 9 GUCCION, J.G., and ROSEN, S.H.: Bronchopulmonary leiomyosarcoma and fibrosarcoma. A study of 32 cases and review of the literature. *Cancer.* 30:836, 1972.
- 10 GUIDA, P.M., FULCHER, T., and MOORE, S.W.: Leiomyoma of lung: Report of a case. *J. Thorac & Cardiovasc. Surg.* 49:1058, 1965.
- 11 GUILLAN, R.A., WILEN, C.J.W., and ZELMAN, S.: Primary leiomyosarcoma of the lung. *Dis. Chest.* 56:452, 1969.

- 12 HOVARD, C.W.H., and HANDBURY, W.J.: Leiomyosarcoma of the lung. *Lancet*. 2:902, 1960.
- 13 INBERG, M.V., et al.: Leiomyoma of the lung and intercostal space. Report of four cases. *Scand. J. Thoracic. Cardiovasc. Surg.* 3:52, 1969.
- 14 LAJOS, T.Z., and MECKSTRH, C.V.: Pedunculated leiomyoma of the lung: Report of a case. *Dis. Chest.* 52:114, 1967.
- 15 MASON, M.K., and AZEEN, P.S.: Primary leiomyosarcoma of the lung. *Thorax.* 20:13, 1965.
- 16 MC NAMARA, J.J., PAULSON, D.L., KINGSLEY, W.B., SALINAS-IZAGUIRRE, S.F., and URSCHHEL, H.C.Jr.: Primary leiomyosarcoma of the lung. *J. Thoracic & Cardiovasc. Surg.* 57:635, 1969.
- 17 PIERCE, W.F., ALZNAWER, R.L., and ROLLE, C., Jr.: Leiomyoma of lung. Report of a case. *A.M.A.Arch.Path.* 58:443, 1954.
- 18 SEGURA, J.J.: Mesoteliomas de la pleura: Análisis Clínico-Patológico de cinco casos. *Acta Médica Cost.* 17:39, 1974.
- 19 SHAW, R.R., PAULSON, D.L., KEE, J.L. and LOVETT, V.F.: Primary pulmonary leiomyosarcomas. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 41:430, 1962.
- 20 SHERMAN, R.S., and MALONE, B.H.: A Roentgen Study of muscle tumors Primary in the lung. *Radiology.* 54:507, 1950.
- 21 SWEET, R.S.: Pulmonary leiomyoma. *Amer. J. Roentgen.* 107:823, 1969.
- 22 WATSON, W.L., and ANYLAN, A.J.: Primary leiomyosarcoma of the lung. *Cancer.* 7:250, 1954.

Fig. 1.—Radiografía del tórax en mayo de 1965. Las flechas señalan una zona redonda con márgenes poco definidos, localizada en el lóbulo superior derecho.

Fig. 2.—Radiografía tomada en mayo de 1967. Se observa aumento en el tamaño de la lesión.

Fig. 3.—Leiomioma pulmonar. Tomografía practicada en junio de 1967. Obsérvese el contorno regular y la forma elíptica con una zona interna de mayor densidad.

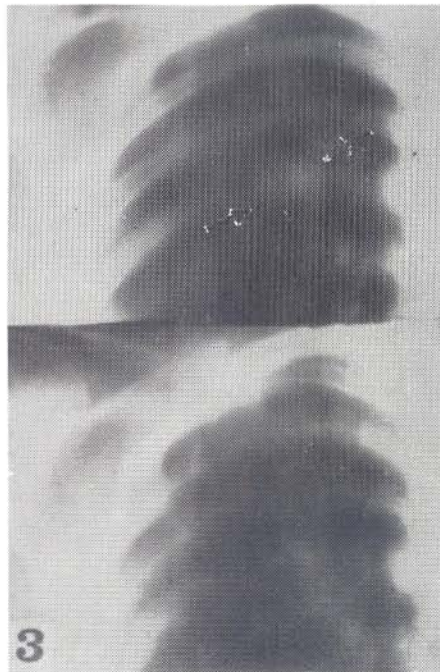
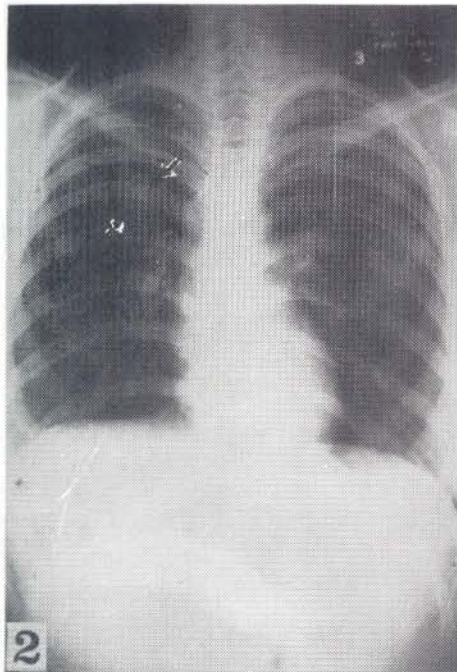
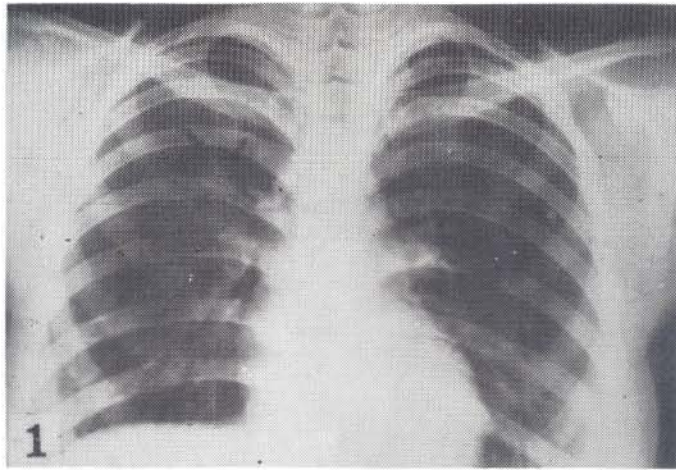


Fig. 4.—Leiomioma broncopulmonar. Espécimen de la lobectomía superior derecha. Tumor casi redondo, bien delimitado del resto del tejido pulmonar, localizado en el segmento posterior.

Fig. 5.—Leiomioma broncopulmonar. Patrón fusocelular constituido por células alargadas de citoplasma fibrilar y núcleos largos. (H & E 40 X).

Fig. 6.—Leiomioma broncopulmonar. Zona de menor diferenciación. Las células son más redondas y con un citoplasma claro. Arriba y a la derecha se aprecia cartílago y músculo liso de la pared del bronquio. (H & E 40 X).

Fig. 7.—Leiomioma broncopulmonar. Células caracterizadas por citoplasma fibrilar fino y núcleos alargados con bordes romos. Se observa hiperchromatismo nuclear y algunas células en mitosis. (H & E 250 X).

