Leiomiomatosis esofágica

JOSE JESSURUN
JOSE I. CHAVEZ-ESPINOSA
GUILLERMO BECERRIL-CARMONA
ANTONIO PADUA-GABRIEL
FERNANDO BERNAL-SAHAGUN

Las alteraciones patológicas que se originan en el músculo liso esofágico son poco frecuentes y pueden dividirse en neoplásicas y no neoplásicas. Las primeras incluyen leiomiomas y leiomiosarcomas; en la segunda categoría está la hipertrofia muscular idiopática, contraparte anatomopatológica de la entidad clínica conocida como espasmo esofágico difuso.[1] La leiomiomatosis esofágica es una alteración muy rara, que no puede incluirse satisfactoriamente en ninguna de las dos categorías anteriormente mencionadas. Para algunos autores se trata de una neoplasia,[2] para otros, de una miopatía.[1]

Aunque la leiomiomatosis se describió originalmente a principios de este siglo,[3] hasta la fecha son pocos los casos informados. El objeto de este trabajo es dar a conocer las características clínicas y patológicas de una paciente con esta enfermedad.

RESUMEN CLINICO

Niña de 13 años de edad, que ingresó al Hospital General de México, por un padecimiento de cinco años de evolución, caracterizado por disfagia y dolor retroesternal. El examen oftamológico reveló cataratas bilaterales; el resto de la exploración física, que incluyó un detallado estudio ginecológico y audiológico, fue normal. Los exámenes de laboratorio fueron normales. No se demostró hematuria macro ni microscópica, proteinuria, ni alteraciones en las pruebas de funcionamiento renal. Una radiografía de tórax evidenció una opacidad homogénea situada en el mediastino posterior; el esofagograma demostró desplazamiento de este órgano hacia la izquierda. La tomografía axial computada mostró una masa de límites precisos, sólida, focalmente calcificada, localizada principalmente en el mediastino posterior del lado derecho, la cual se extendía desde el diafragma hasta la carina, en contacto con el corazón y que desplazaba la aorta a la izquierda (Fig. 1).

En la toracotomía exploradora, se encontró una masa en el mediastino posterior que al ser disecada de las estructuras mediastinales, se demostró que dependía del esófago y que se extendía del tercio superior de este órgano al estómago proximal. Se resecó el esófago desde el tercio superior y, por vía abdominal, el fondo gástrico. Posteriormente se realizó piloroplastía y anastomosis términolateral de esófago y estómago.

En el periodo postoperatorio inmediato presentó dehiscencia de la anastomosis, por lo que tuvo que

Todos los autores: Hospital General de México. Secretaría de Salud.

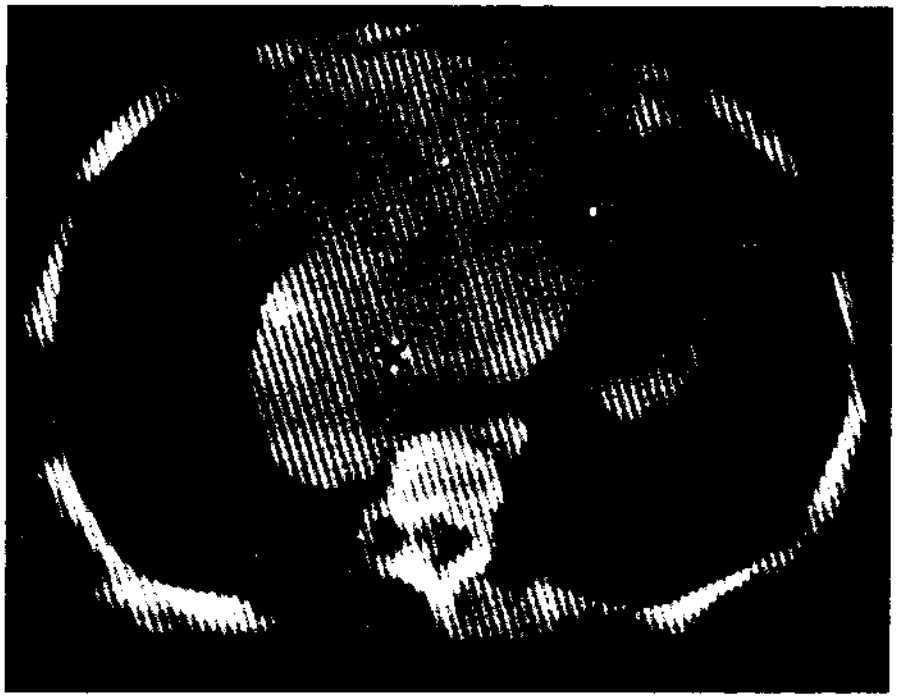

FIGURA 1: Tomografía axial computada. Masa localizada en el mediastino posterior (estrella) que desplaza al corazón hacia adelante.

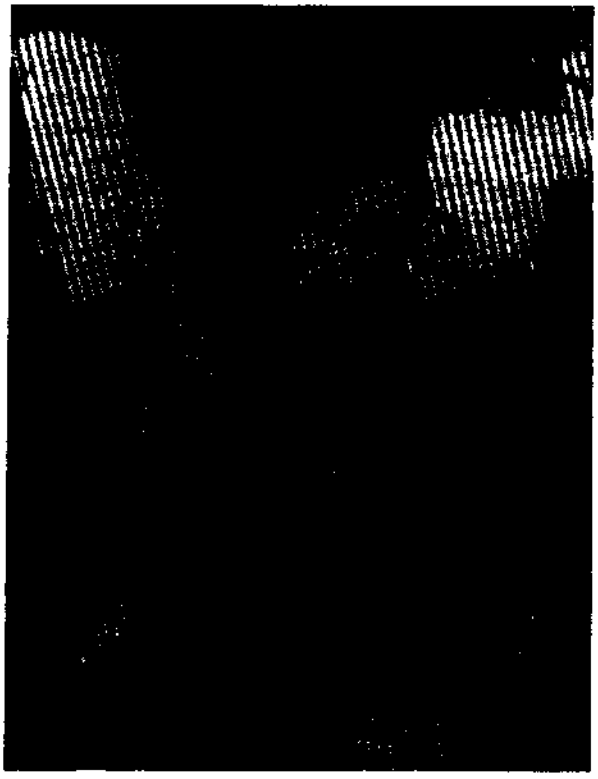

FIGURA 2: Engrosamiento plexiforme del músculo liso esofágico que se extiende a la porción proximal del estómago. Las flechas marcan la unión esofagogástrica.

ser reintervenida. Posteriormente desarrolló una fístula gastroesofágica, la que fue satisfactoriamente controlada con tratamiento médico. Actualmente la paciente esta asintomática y en buenas condiciones generales.

ANATOMIA PATOLOGICA

El segmento esofágico resecado midió 15 cm y mostraba engrosamiento difuso de su pared por un tejido blanco, duro, que en el tercio inferior se disponía en forma de masas plexiformes de límites poco precisos. La pared del fondo gástrico inmediatamente vecina a la unión gastroesofágica mostró cambios semejantes (Fig. 2). La luz del esófago estaba considerablemente reducida, sobre todo en el tercio inferior. Tanto la mucosa esofágica como la gástrica eran de aspecto normal.

Microscópicamente se observó proliferación anárquica de células musculares lisas de aspecto benigno; en numerosos campos examinados no se encontraron figuras de mitosis. Esta alteración predominaba en la capa muscular interna, si bien todas las capas musculares del esófago se encontraban afectadas, aun la muscular de la mucosa (Fig. 3). Varias células musculares mostraban cambios degenerativos; en numerosas áreas había infiltrado inflamatorio, predominantemente linfoplasmocítico, el que focalmente era muy abundante y se asociaba a depósito de tejido conectivo (Fig. 4).

Discusión

La leiomiomatosis esofágica se caracteriza por engrosamiento difuso plexiforme o nodular de las capas musculares del esófago y, con frecuencia, del estómago proximal.[1-5] La capa muscular circular es la más afectada.[1] Aunque la enfermedad puede ser asintomática y descubrirse incidentalmente en autopsia o en radiografías del tórax,[4] la mayoría de los pacientes cursan con disfagia o dolor retroesternal, o, con menor frecuencia, tos, disnea, vómitos o hematemesis.[4] A diferencia de los pacientes con leiomiomas o hipertrofia muscular idiopática del esófago, la mayoría de los casos reconocidos de leiomiomatosis esofágica se han presentado en mujeres menores de 30 años de edad.[1] De los 16 casos

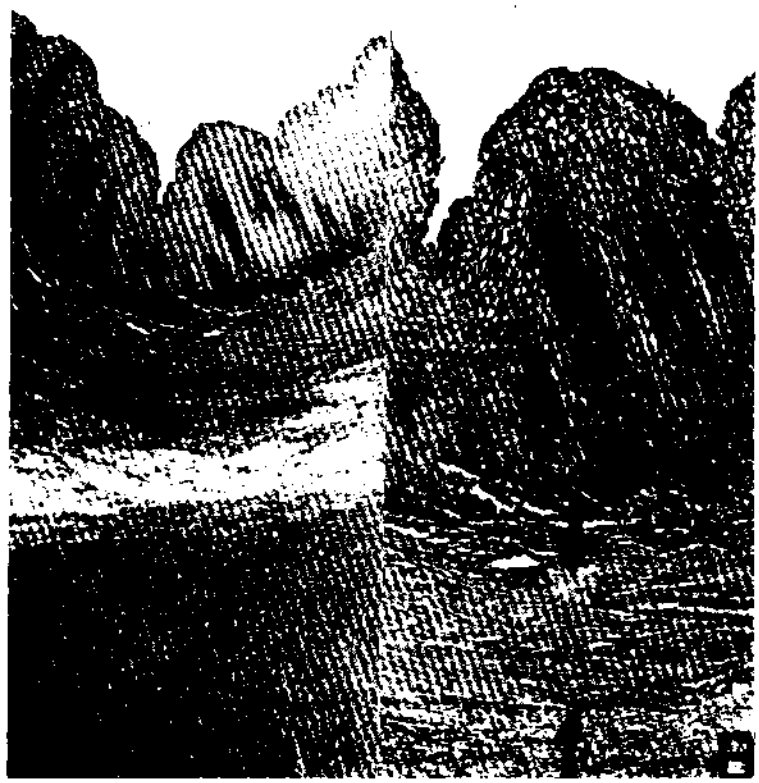

FIGURA 3: A. Tanto la muscular de la mucosa (mm) como la capa muscular interna (mi) estan engrosadas por proliferación de músculo liso. (Hematoxilina y eosina, 20 X). B. Mayor aumento que muestra el engrosamiento difuso de la muscular de la mucosa (flechas). (Hematoxilina y eosina, 20 X).

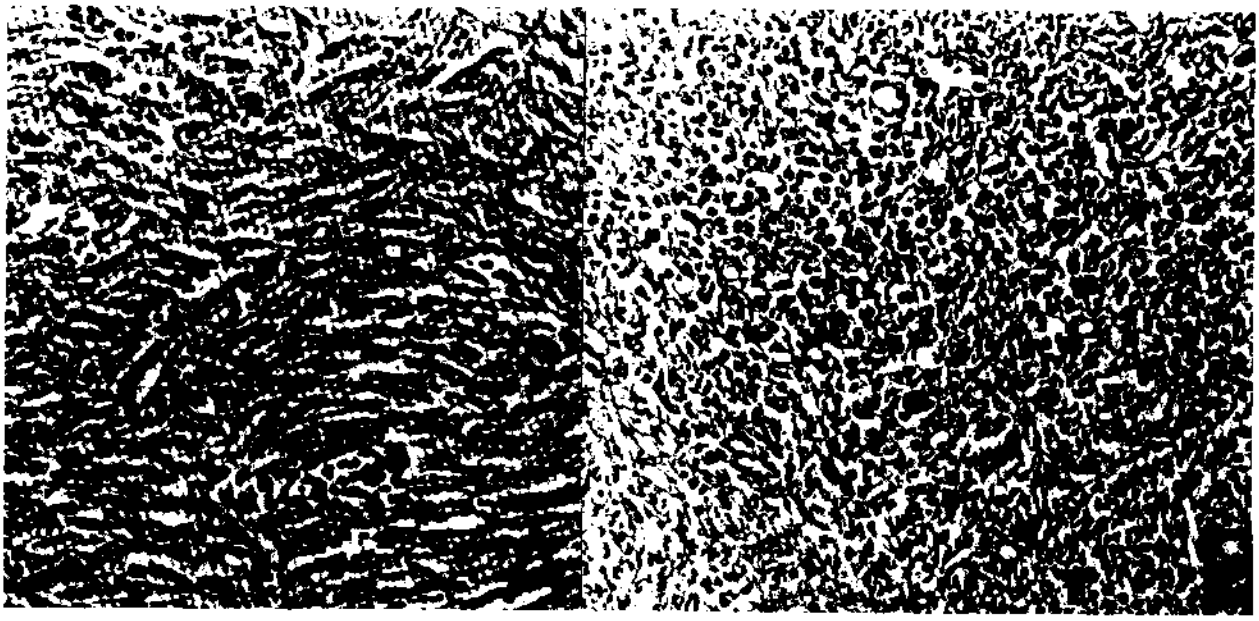

FIGURA 4. A. Capa muscular interna. Proliferación anárquica de fibras musculares entre las que hay células inflamatorias (Hematoxilina y eosina, 155 X). B. Otras areas con abundantes infiltrado inflamatorio 6hematoxilina y eosina, 155 X).

pediátricos informados hasta la fecha, nueve se han manifestado antes de los 15 años y siete entre los 15 y 20 años. En cinco pacientes la enfermedad fue familiar y se transmitió en forma autosómica dominante.[4]

Aunque se trata de una enfermedad rara (probablemente no más de 35 casos en el mundo), el presente caso es el sexto paciente mexicano conocido con esta alteración. De los cinco enfermos anteriormente estudiados,[6] tres pertenecian a una misma familia y dos no estaban relacionados entre sí. la leiomiomatosis esofágica se asoció a síndrome de Alport (insuficiencia renal progresiva, hipoacusia y, en ocasiones, cataratas bilaterales [7]) en todos ellos, leiomiomas uterinos en cuatro, hiperplasia del músculo liso traqueobronquial en tres y leiomiomas en vulva e hipertrofia del clítoris en tres.[6] Aunque la asociación entre leiomiomatosis esofágica y leiomiomas vulvares se conocía con anterioridad,[8] en los casos mexicanos se demostró su asociación con síndrome de Alport, lo que ha sido corroborado en un informe reciente.[4]

Si bien en esta paciente no existen todos los componentes del sindrome de Alport, la presencia de cataratas bilaterales obliga a estudiar en forma especifica la función renal y auditiva durante el seguimiento clínico subsecuente, ya que se ha demostrado que las alteraciones renales pueden manifestarse tardíamente, sobre todo en mujeres.[7] Actualmente no existe ninguna explicación satisfactoria para estas asociaciones.

A diferencia de la leiomiomatosis, los leiomiomas esofágicos generalmente son únicos, bien encápsulados, se presentan en la quinta década de la vida y son muy raros en niños.[9] Los leiomiosarcomas son infrecuentes, generalmente únicos y se desarrollan en pacientes aun mayores.[10] La leiomiomatosis también debe de diferenciarse de la hipertrofia muscular idiopática del esófago. Esta entidad es la contraparte anatómica del espasmo esofágico difuso. Afecta a pacientes en la quinta década de la vida y se caracteriza por engrosamiento difuso de la pared esofágica por hipertrofia de la capa muscular circular.[11] Aunque puede afectar a todo el órgano, rara vez alcanza un espesor mayor de 1 cm. A diferencia de lo que ocurre en la leiomiomatosis, la unión cardioesofágica y la porción proximal del estómago son normales.[1]

La patogenia de la leiomiomatosis esofágica se desconoce. El análisis histopatológico del presente caso reveló, como lo han observado otros autores,[2,5] abundante infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico y degeneración de fibras musculares, lo que sugiere que la proliferación de músculo liso más que de naturaleza neoplásica, pueda ser reactiva, secundaria a una miositis, miopatía que afecta al músculo liso esofágico y, en ocasiones, el traqueobronquial y genital. Esta idea ha sido postulada con anterioridad,[1] y su confirmación o rechazo sólo podrá sustentarse con el estudio detallado de más pacientes con esta lesión.

Referencias

1. Enterline H, Thompson J: *Pathology of the esophagus.* New York, Springer-Verlag, 1984. p 59.
2. Fernández J P, Mascarenhas M J, Dacosta J D Correa J P: *Diffuse leiomyomatosis of the esophagus. A case report and review of the literature.* Am J Dig Dis, 1975; *20:*684.
3. Hall A J: *A case of fibromyoma of the esophagus causing dysphagia and death.* Quart J Med 1985; *9:*409.
4. Rousell B, Birembaut P, Gaillard D, Puchelle J C, Albignac G D, Pennaforte F y Fandre *Leiomyomatose oesophagiénne familiale associée a un syndrome d'Alport chez un garcon de 9 ans.* Helv Paediat Acta, 1986; *41:*359.
5. Heald J, Moussalli H, Hasleton P S: *Diffuse leiomyomatosis of the oesophagus.* Histopathology, 1986; *10:*755.
6. García Torres R, Guarner V: *Leiomiomatosis del esófago, traqueobronquial y genital asociada con nefropatía hereditaria tipo Alport: un nuevo sindrome.* Rev. Gastroenterol. Méx. 1983; *48:*163.
7. O'Neil W M, Atkin C L, Bloomer A: *Hereditary nephritis: a re-examination of its clinical and genetic features.* Ann Intern Med, 1978; *88:*176.
8. Wahlen T, Astedt B: *Familial ocurrence of coexisting leiomyoma of the vulva and esophagus.* Acta Obstet Gynec Scand, 1956; *44:*197.
9. Seremetis M G, Lyons W S, Deguzmán V C, Peabody J W: *Leiomyomata of the esophagus. An analysis of 838 cases.* Cancer, 1976; *38:*2166.
10. Athanasoulis C A, Aral I M: *Leiomyosarcoma of the esophagus.* Gastroenterology, 1968; *54:*271.
11. Marsten E L, Bradshaw H H: *Idiopathic muscular hypertrophy of the esophagus.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1959; *38:*248.