



Carcinoma adenoide quístico traqueobronquial. Presentación de dos casos y revisión de la literatura

J.J. Soler*, P. Cordero*, V. Ramos**, M. Jordá**, J.C. Peñalver*** y V. Tarazona***

Servicios de *Neumología, **Anatomía Patológica y ***Cirugía Torácica. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

El carcinoma adenoide quístico es un tumor poco habitual del árbol traqueobronquial de curso clínico insidioso, naturaleza infiltrativa y tendencia a la recurrencia local. El diagnóstico suele ser tardío, generalmente cuando éste ya ocluye gran parte de la luz bronquial y se extiende ampliamente por la submucosa, dificultando por ello el tratamiento quirúrgico electivo que debe ser complementado en la mayoría de las ocasiones con radioterapia adyuvante. El pronóstico, no obstante, es aceptable, con supervivencias a los 5 años superiores al 75%.

Se presentan 2 casos diagnosticados recientemente en nuestro centro, uno traqueal con amplia extensión longitudinal y otro localizado en carina. Se hace una revisión de la literatura.

Arch Bronconeumol 1994; 30: 311-313

El carcinoma adenoide quístico (CAQ), también denominado cilindroma, es un tumor glandular maligno del árbol traqueobronquial que se distingue por su naturaleza infiltrativa, tendencia a la recurrencia local y curso natural prolongado. Su incidencia dentro del cómputo general de neoplasias primarias pulmonares se sitúa alrededor del 0,1-0,2%¹. No obstante, en la tráquea, por la cual tiene predilección, su incidencia relativa supone el 30-40% del total de tumores primarios, convirtiéndose así en el segundo tipo más frecuente de tumor primitivo traqueal, después del carcinoma de células escamosas^{2,3}. Describimos, a continuación, 2 casos clínicos diagnosticados recientemente en nuestro centro.

Correspondencia: Dr. J.J. Soler Cataluña.
Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Fe.
Avda. Campanar. 21. Valencia.

Recibido: 25-8-93; aceptado para su publicación: 14-9-93.

Adenoide cystic carcinoma of the trachea and bronchi. two cases and a review of the literature

Adenoide cystic carcinoma is a rare but insidious tumor of the trachea and bronchi. It is infiltrative and tends to recur at the same site. Diagnosis is often late, generally when a large part of the bronchial opening is occluded and with extensive invasion of submucosal tissue, making elective surgery difficult and complementary radiotherapy necessary in most cases. The prognosis, however, is fairly good, with survival after 5 years in 75% of patients.

We present cases diagnosed recently at our hospital, one with a large longitudinal tracheal tumor and the other with a located in the carina. The literature is reviewed.

Casos clínicos

Caso 1

Varón de 35 años de edad remitido a urgencias por episodio súbito de hemoptisis, disnea intensa con cianosis y parada respiratoria que precisó de intubación y ventilación mecánica. Entre sus antecedentes personales destacaban, hábito tabáquico de 20 cigarrillos/día, ceramista químico de profesión, enfermedad de Still diagnosticada 5 años antes del evento actual y disnea a moderados esfuerzos con episodios autolimitados de expectoración hemoptoica de 4 meses de evolución. La radiografía posteroanterior de tórax evidenció estrechamiento de la luz traqueal. La broncoscopia puso de manifiesto una parestia de cuerdas vocales y una tumoración traqueal posterior en región subglótica de 4 cm de extensión que ocluía el 85-90% de la luz traqueal dejando una pequeña hendidura anterior. La biopsia bronquial confirmó el diagnóstico de CAQ grado II. La TAC de cuello y tórax, además de evidenciar la tumoración, descartó invasión locorregional (fig. 1A). Tras laserterapia, se procedió a resección subglótico-traqueal (fig. 1B) con anastomosis terminoterminal y des-

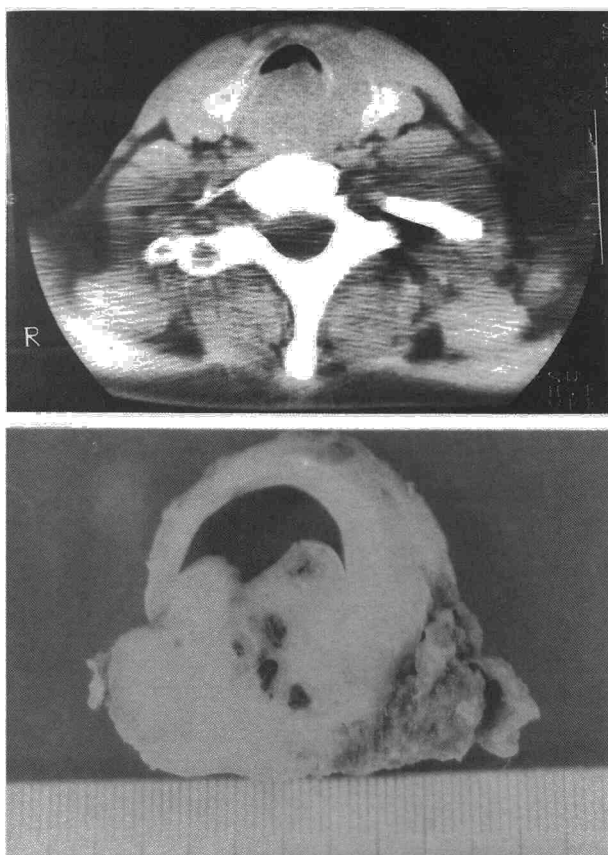


Fig. 1. (A) Tomografía axial computarizada de vías respiratorias altas. (B) Sección transversal de tráquea (pieza quirúrgica). En ambos casos se aprecia una gran tumoración que ocluye la luz.

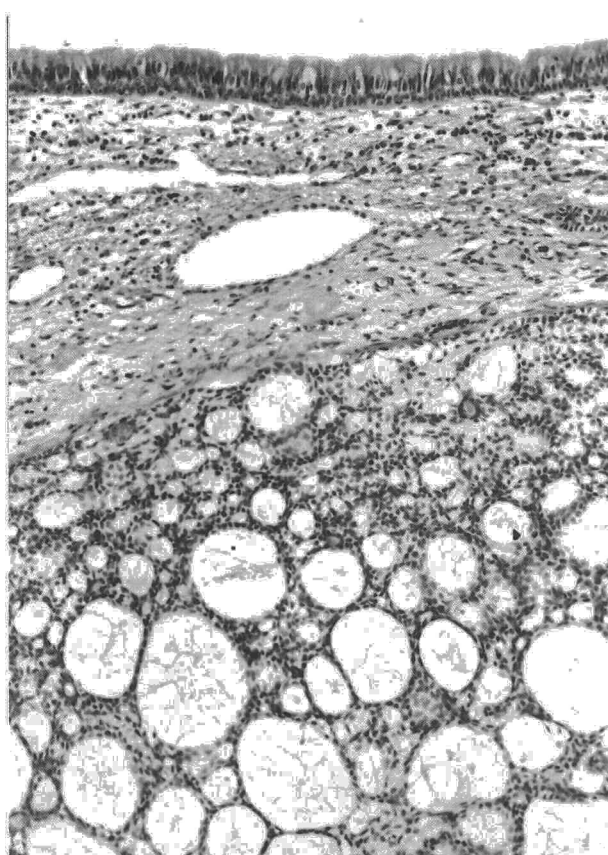


Fig. 2. Aspecto histológico del carcinoma adenoide quístico traqueal de patrón cribiforme. (HE, $\times 40$.)

censo laríngeo-tirohioideo comprobándose afectación del cricoides, parte inferior del cartílago tiroideo, pequeño fragmento de parénquima tiroideo y de ambos nervios recurrentes. El tratamiento se completó con radioterapia postoperatoria.

Caso 2

Varón de 57 años que acudió a nuestro centro por presentar cuadro de 20 días de evolución con tos, expectoración hemoptoica de escasa cantidad y disnea a esfuerzos moderados. Antecedentes personales: fumador de 20 cigarrillos/día, criterios clínicos de bronquitis crónica y episodios ocasionales de expectoración hemoptoica leve desde hacía aproximadamente un año. La analítica y bioquímica convencional eran normales, la gasometría arterial (FiO_2 0,21) a su ingreso: pH 7,38, PaCO_2 39 torr y PaO_2 69 torr, la radiografía de tórax dentro de la normalidad. La fibrobroncoscopia evidenció una tumoración muy vascularizada, intraluminal, localizada en carina con extensión hacia ambos bronquios principales. La TAC toracoabdominal confirmó estos hallazgos y demostró una pequeña adenopatía retrocava. La biopsia bronquial fue negativa procediéndose a nueva toma con broncoscopio rígido, así como a resección parcial de la tumoración mediante laserterapia endobronquial. El resultado anatomopatológico fue de CAQ grado III (fig. 2), con infiltración de pared bronquial. Tanto la adenopatía reseñada como la grasa mediastínica estaban libres de tumor. El paciente fue tratado mediante resección quirúrgica de carina y

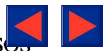
parte afectada de ambos bronquios principales con posterior sutura de los mismos a tráquea. En estos momentos la evolución es satisfactoria, y se está a la espera de tratamiento adyuvante con radioterapia.

Discusión

El cilindroma es un tumor glandular del árbol traqueobronquial con evidente predilección por las vías aéreas de gran calibre. El 80% de estos tumores crecen en la tráquea o en el bronquio principal, mientras que el resto lo hace en el bronquio lobar. Tan sólo un 10-15% de casos afectan la periferia del pulmón. En su localización traqueal tiene tendencia a afectar la pared lateral y posterolateral, cerca de la unión del cartílago con la parte membranosa, precisamente allí donde son más numerosas las glándulas mucosas⁴.

Aunque puede aparecer a cualquier edad, su incidencia es máxima entre los 40-50 años, y afecta por igual a ambos sexos². La mayoría de los pacientes no son fumadores^{2,4}.

Macroscópicamente toma la apariencia de un tumor polipoideo de superficie lisa, recubierto por epitelio traqueobronquial generalmente intacto, aunque ocasionalmente puede ulcerarse. Característicamente se extiende por la submucosa, algunas veces a una considerable distancia del tumor principal, siendo fre-



cuenta la invasión neural. La apariencia histológica es idéntica a aquellos que afectan las glándulas salivares, y consiste en células uniformes con relativo poco citoplasma, agrupadas formando nidos bien definidos. Los nidos frecuentemente muestran un patrón cribiforme en el cual las células están separadas por espacios quísticos que contienen una sustancia mucinosa fuertemente teñida por azul Alcian⁴. Dentro del CAQ se distinguen tres subtipos histológicos, tubular, cribiforme y sólido o anaplásico. En función del patrón predominante, Nomori et al⁵ establecieron un sistema de grados histológicos con significado pronóstico. El grado I corresponde a tumores de subtipo tubular y cribiforme sin componente sólido, el grado II añade a las características anteriores un componente sólido, aunque menor del 20%, y el grado III incluye aquellos tumores donde el subtipo sólido es mayor del 20%. El subtipo de peor pronóstico es el sólido.

Además de su localización traqueobronquial, el CAQ puede aparecer en todos aquellos territorios donde existen glándulas salivares, particularmente, en cabeza y cuello, representando allí no más del 5-10% de las neoplasias de dicha localización⁴.

Desde el punto de vista clínico se comporta como un tumor de crecimiento intraluminal capaz de producir tos, hemoptisis, disnea lentamente progresiva, sibilancias y neumonitis recurrente. Su lento crecimiento, y el hecho de que habitualmente necesita ocluir más del 75% de la luz traqueal para producir síntomas condicionan un curso clínico insidioso, con sintomatología mínima durante meses e incluso años^{2,4,6}. No es raro que se les etiquete de asma bronquial o de bronquitis crónica con mala respuesta al tratamiento.

La radiología de tórax suele ser normal. La tomografía convencional puede ser de utilidad; no obstante, la TAC es la técnica más utilizada, particularmente para valorar la presencia o ausencia de extensión mediastínica. A veces, sin embargo, puede infraestimar la extensión longitudinal del tumor⁷. La broncoscopia es la técnica diagnóstica de elección, ya que permite, además de tomar biopsias diagnósticas, visualizar la extensión macroscópica del tumor y planificar la ulterior resección quirúrgica.

A pesar de ser una neoplasia maligna, capaz de metastatizar y causar la muerte, el pronóstico es mucho mejor que el de las formas más frecuentes de carcinoma pulmonar, alcanzando supervivencias del 75% a los 5 años y del 45-55% a los 10 años^{2,8}. La

recurrencia local se presenta hasta en el 50% de los casos⁶, porcentaje similar al de pacientes que desarrollan metástasis, aunque habitualmente éstas afectan los ganglios linfáticos de la zona. Las distales son infrecuentes y generalmente aparecen tardíamente en el curso de la enfermedad, localizándose habitualmente en pulmón, sistema nervioso central, territorio linfático, hígado, hueso y piel⁶.

El tratamiento de elección es quirúrgico; sin embargo, debido a la frecuente invasión local extensa, y al amplio crecimiento submucoso, el porcentaje de resección completa es bajo, y nada exento de graves complicaciones postoperatorias, fundamentalmente por dehiscencia de anastomosis, que generan mortalidades perioperatorias hasta del 12,3%². Por todo ello, la mayoría de autores proponen, junto a la cirugía, un tratamiento adyuvante con radioterapia^{2,6,9}. En aquellos casos, en los que la resección no es posible se puede utilizar el láser como alternativa terapéutica. Con este tratamiento se consiguen supervivencias a los 5 años superiores al 50%, y un tiempo libre de sintomatología entre 4-6 meses o incluso superior¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Lima R. Bronchial adenoma: clinicopathologic study and results of treatment. *Chest* 1980; 77: 81-84.
2. Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: treatment and results. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 69-77.
3. Houston HE, Payne WS, Harrison EG, Olsen AM. Primary cancers of the trachea. *Arch Surg* 1969; 99: 132-140.
4. Fraser RG, Paré JAP, Paré PD, Fraser RS, Generoux GP. Neoplasms of tracheobronchial glands. En: Fraser RG et al, editores. *Diagnosis of diseases of the chest*. Filadelfia: WB Saunders Co., Vol II. 1989; 1.497-1.499.
5. Nomori H, Kaseda S, Kobayashi K, Ishihara T, Yanai N, Torikata C. Adenoid cystic carcinoma of the trachea and main-stem bronchus. A clinical, histopathologic, and immunohistochemical study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 271-277.
6. Cleveland RH, Nice CM, Ziskind J. Primary adenoid cystic carcinoma (cylindroma) of the trachea. *Radiology* 1977; 122: 597-600.
7. Spizarny DL, Shepard JO, McLoud TC, Grillo HC, Dedrick CG. CT of adenoid cystic carcinoma of the trachea. *AJR* 1986; 146: 1.129-1.132.
8. Pearson FG, Todd TRJ, Cooper JD. Experience with primary neoplasms of the trachea and carina. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 511-518.
9. Chin HW, DeMeester T, Chin RY, Boman B. Endobronchial Adenoid Cystic Carcinoma. *Chest* 1991; 100: 1.464-1.465.
10. Díaz Jiménez JP, Canela Cardona M, Maestre Alcácer J. Nd: YAG Laser photoresection of low-grade malignant tumors of the tracheobronchial tree. *Chest* 1990; 97: 920-922.