



TUMOR MUCOEPIDERMÓIDE BRONQUIAL

L. CALLOL SANCHEZ, M. MORENO MURO, C. GARCIA PEREZ,
F. RIOS TEJADA y D. PINTO CAÑON

Hospital del Aire. Madrid.

Se lleva a cabo la descripción de un tumor mucoepidermoide bronquial, relatando su aparición, diagnóstico y tratamiento.

Se revisa ampliamente la literatura existente sobre este raro tumor bronquial, considerándose datos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos, de tratamiento y evolutivos.

Es de resaltar la escasez de casos publicados en nuestro país, no habiéndose hallado más que una sola referencia.

Arch Bronconeumol 1984; 20:224-227

Bronchial mucoepidermoid tumour

A case of bronchial mucoepidermoid tumour is reported. Its presentation, diagnosis and treatment are described.

The available literature on this rare type of bronchial tumour is reviewed, including data on epidemiology, clinical features, clinical course, diagnosis and treatment.

The number of cases reported in this country is outstandingly low, and we have been able to find only one reference.

Introducción

Con las observaciones de Smetana¹ y Liebow² en 1952, sobre un nuevo grupo tumoral al que denominan mucoepidermoide y que incluyen dentro de los adenomas, se inicia una relativamente corta serie de descripciones semejantes, que no pasan de los 100 casos en la literatura mundial. Con motivo de haber sido diagnosticado uno de ellos por nuestro grupo de trabajo, nos decidimos a la publicación del mismo ante su rareza, como lo prueba una sola referencia indirecta en la literatura española.

Observación clínica

Varón de 29 años de edad, con antecedentes de infiltrado tuberculoso hace varios años, tratado durante 12 meses con terapéutica específica; bebedor moderado y no fumador.

Hace tres años, neumonía de lingula de la que curó clínica y radiológicamente, volviendo a sufrir un cuadro semejante en dos ocasiones, en abril y mayo de 1983 respectivamente. Cursó en todos los episodios con fiebre, tos y expectoración nunca hemoptoica.

A la exploración, paciente bien constituido, bien orientado, no adenopatías, no puntos dolorosos, pulsos bilaterales y simétricos conservados. Auscultación cardíaca: taquicardia de 106 latidos por minuto, no soplos ni extratonos, rítmico. Aus-

cultación pulmonar: roncus escasos en hemitórax izquierdo. Abdomen blando, depresible, no doloroso, no visceromegalias. No adenopatías. Tensión arterial 125/80 mmHg.

La analítica de rutina, recuento y fórmula leucocitaria, VSG, urea, glucosa, colesterol, fosfatasa alcalina, GOT, GPT, determinaciones rutinarias de orina, así como baciloscopia y siembra en Lowenstein, hechos en los episodios neumónicos, rigurosamente normales, a excepción de la VSG, que aparece sensiblemente elevada, moderada leucocitosis y franca desviación izquierda, alteraciones que han ido disminuyendo según la evolución clínica. La determinación de 5 OH-indol acético en orina, fue de 9,6 mg/24 horas. Mantoux con 2 UT de PPD (RT 23) de 13 milímetros.

Los hallazgos radiológicos son prácticamente semejantes en todos los episodios: imágenes calcificadas nodulares en lóbulo superior derecho y tractos fibrosos desde el hilio homolateral, con elevación apical del mismo, sugestivas de patología específica residual. Se observa una densidad de características alveolares con signo de la silueta con borde cardíaco izquierdo, que corresponden a un proceso inflamatorio de lingula. Las tomografías no aportan otros datos de interés. El esófago con papilla de bario normal. La gammagrafía hepática, serie ósea con pirofosfatos y gammagrafía cerebral: normales. La gammagrafía pulmonar presenta una disminución de la perfusión en vértice derecho que se corresponde con lesiones residuales tuberculosas visibles radiológicamente. Electrocardiograma: normal.

Ante la reiteración de cuadros neumónicos de la misma localización se realiza broncofibroscopia visualizándose a nivel de bronquio lobar superior izquierdo, inmediato a la embocadura de la lingula y obturando la luz de la misma, una formación lisa, redondeada de coloración rosácea de aproximadamente 1 cm de diámetro, hipervascularizada, con base de implantación amplia y circunscrita. Se toman biopsias, sangrando moderadamente, cohibiéndose la hemorragia con adrenalina al 1/20.000.

Recibido el 27-10-1983 y aceptado el 24-3-1984.

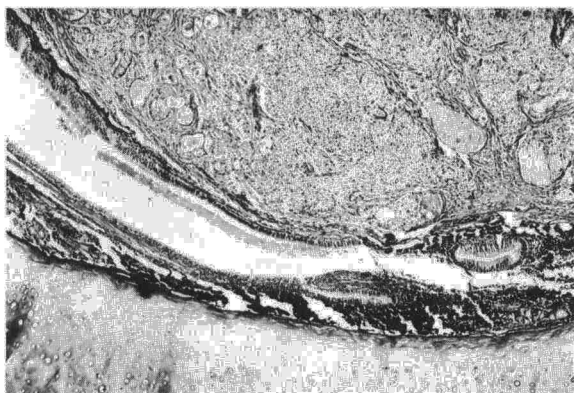
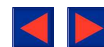


Fig. 1. Panorámica del bronquio con proliferación exofítica recubierta de mucosa respiratoria.

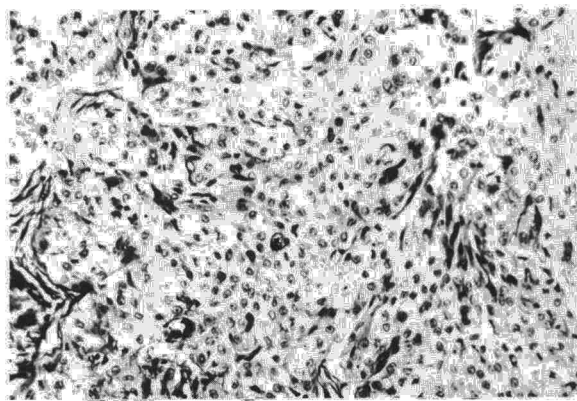


Fig. 2. Citología monofrma con pequeñas cavidades de contenido mucoso y elementos de aspecto pavimentoso no queratoblástico.

Se remite biopsia al Departamento de Anatomía Patológica, cuyo informe es el siguiente: «Minúsculo fragmento procedente de biopsia bronquial que corresponde a mucosa conservada, bajo la que se disponen pequeños grupos de células epiteliales de citoplasma amplio, sin signos de queratinización, isomórficas y de núcleos regulares entre las que se identifican microcavidades ocupadas por un material grumoso que corresponde histoquímicamente a mucina. Diagnóstico microscópico: tumor mucoepidermoide bronquial».

Ante el diagnóstico histológico y la negatividad del rastreo metastásico se lleva a cabo cirugía radical, remitiéndose asimismo la pieza operatoria para estudio anatomopatológico, cuyo informe es: «Se recibe para estudio histológico pieza de lobectomía con el bronquio de lóbulo superior izquierdo en el que se identifica a 1 cm de la resección, una a neoformación excrecente polipoide de 1,5 cm de diámetro de consistencia carnosa, que ocluye la luz. El parénquima pulmonar no presenta alteraciones macroscópicas».

La tumoración se encuentra constituida por una proliferación que nace de la submucosa, elevando la mucosa sin destruirla (fig. 1), formada por amplias masas de células poligonales (fig. 2), de límites netos sin tendencia queratinizante, con elementos aislados de citoplasma claro alcian + y lagos mucoides. En otros puntos de la tumoración se identifican formaciones claramente glanduloides (fig. 3) o glándulas bien conformadas.

Citológicamente existe un alto grado de maduración sin fenómenos de anaplasia ni figuras de mitosis, siendo diagnosticada la tumoración como «tumor mucoepidermoide bien diferenciado o de bajo grado de malignidad histológica».

Discusión

Steward et al en 1945³ describen un tumor desarrollado a expensas de las glándulas salivares, con elementos epidermoides y mucosecretorios, al que llaman tumor mucoepidermoide de glándulas salivares, siendo agrupados dentro de los adenomas bronquiales los tumores bronquiales de aquel origen, junto a los cilindromas y carcinoides, y son Smetana¹ y Liebow², los que dan carácter oficial al término mucoepidermoide, siendo este tumor el menos frecuente de los tres. Desde entonces se han dado a conocer sucesivos casos de esta entidad, contabilizándose 29 observaciones en 1966 por Reichle y Rosemund⁴. Gireaud⁵ en 1972, reúne 46 casos, a los que Turnbull⁶ añade 12 observaciones propias.

Bonnaud et al⁷ aportan tres nuevos casos y Medelli⁸ otros dos, ambos en 1979.

En 1981 se hace referencia a un tumor mucoepidermoide, al parecer por primera vez en España⁹, como causa de pulmón hiperclaro unilateral. En total suman 64 casos.

Pérez Espejo¹⁰ contabiliza 69 casos, incluyendo en su revisión los de Reichle y Rosemund⁴ y la serie de Turnbull⁶. Globalmente no se contabilizan por encima de los 100 casos.

La incidencia es, pues, muy escasa, y se cifra en un 0,2 %-0,3 % de todos los tumores bronquiales y no más allá del 6 % de los tumores de malignidad reducida⁸.

En cuanto a la edad de aparición, se da de preferencia en adultos y personas de edad avanzada, con máxima incidencia entre los 40-70 años, disminuyendo por encima y por debajo de esta cifra^{7,8,10}. Es muy raro en la infancia y adolescencia, aunque se han recogido casos hasta a los 6 años de edad⁷. Nuestro caso tiene 29 años de edad, siendo relativamente joven con respecto a la edad referida en la literatura como más frecuente. En cuanto al sexo, Pérez Espejo¹⁰ cita una relación M/F de 1,7 sobre 59 casos en que se conoce este dato. En seis casos más, dos de Medelli⁸, tres de Bonnaud⁷ y el que motiva esta publicación, se dan ambos sexos a partes iguales.

Pérez Espejo¹⁰, afirma que todos los tumores revisados por él, han sido de localización única, igual que en el caso presentado aquí. Nosotros hemos encontrado referidos dos casos⁷ con localización bilateral, uno de ellos en bronquio fuente derecho y lobar inferior izquierdo.

La localización, en 58 casos en los cuales se hace referencia^{5,7,8}, arrojan 49 de localización bronquial, 36 de las cuales, en bronquios lobares lo que supone un 84 % del total, ligeramente, más alto que el porcentaje citado por Pérez Espejo que es de un 70 %. Existe neto predominio del lado derecho sobre el izquierdo (27 derechos contra 9 izquierdos), dato coincidente con Pérez Espejo¹⁰. Los

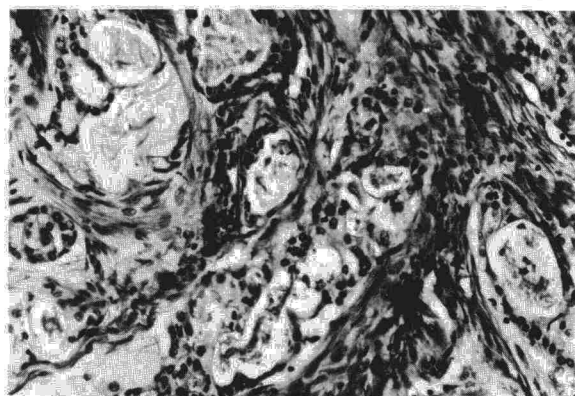


Fig. 3. Zonas claramente glanduloides.

bronquios principales, se hallan afectados aproximadamente en 1/4 de los casos^{8,10}. La localización segmentaria es muy infrecuente, así como la localización traqueal.

En nuestro paciente, se da la localización bronquial, en el lado izquierdo, siendo además unilateral.

La clínica habitual está en relación con fenómenos de obstrucción bronquial, existiendo tos, dolor torácico, fiebre y en definitiva cuadro de neumonía. La mayoría de los pacientes son sintomáticos y su historia puede remontarse a varios años de evolución. Igualmente son accesibles al diagnóstico broncoscópico. El caso motivo de la publicación refleja fielmente estas características, debutando con cuadros neumónicos repetidos y siendo el diagnóstico endoscópico.

El aspecto macroscópico es habitualmente el de una tumoración circunscrita de 2-4 cm de diámetro, rosada, poco o muy vascularizada, firme, lisa o mamelonada, recubierta por mucosa bronquial normal^{7,8}, aunque a veces, puede presentar necrosis, como en un caso de Bonnaud⁷, lo que tiene lugar generalmente cuando el tumor alcanza gran extensión. La base de implantación sobre el bronquio es variable, siendo habitualmente amplia y excepcionalmente pediculada. En ocasiones, puede presentarse en iceberg, mostrando únicamente una mínima parte de su volumen. Pueden ser intra y extrabronquiales (50 %), endobronquiales (43 %) y sólo extrabronquiales (7 %).

Nuestro caso se adapta absolutamente a la generalidad de los descritos, tal como figura en el informe broncoscópico, es decir, como una formación lisa redondeada hipervascularizada, con amplia base de implantación.

Según la OMS «estos tumores están formados en parte por células productoras de mucina y en parte por células queratinizantes». Así pues los tumores mucoepidermoides y muciparos, Pas + y diastasis resistentes, con la presencia además de células basales poco diferenciadas, células intermedias o transicionales y células claras. Este componente ce-

lular se dispone en acúmulos o cordones, en formaciones tubulares y quísticas, o en masas, recubiertas con elementos cuboideos o mucosecretorios¹⁰. En las formas endobronquiales, la neoplasia no sobrepasa el cartílago bronquial, pero no así en las formas con componente extrabronquial. En las puramente extrabronquiales, a su vez, puede infiltrarse o no el cartílago.

Se han clasificado estos tumores en 3 grados, atendiendo a la cantidad de mitosis, atipia citológica, celularidad, cromatismo y morfología nuclear.

No obstante, no aparece clara esta división y parece adaptarse más a la realidad la distinción entre casos bien diferenciados, con pocos signos de atipias citológicas, y casos escasamente diferenciados, con claros signos de atipia. Esta sencilla división parece tener una clara correlación con la capacidad evolutiva y con el aspecto macroscópico tumoral, siendo de apariencia lisa y circunscrita en los tumores histológicamente bien diferenciados, y de características rugosas, irregulares y necróticas en los pobremente diferenciados.

Asimismo, es clara la correlación entre buena diferenciación y supervivencia, dándose neoplasias pobremente diferenciadas en un 58 % de los fallecimientos por este tumor, contra sólo un 15 % de los bien diferenciados¹⁰.

Se cifran en un 60 % del total los casos bien diferenciados, frente a un 40 % de mal diferenciados¹⁰.

Las formas pobremente diferenciadas, pueden plantear dudas diagnósticas con el carcinoma de células medianas o grandes con contenido mucoso, no apareciendo en este último, típicas células mucosecretoras. Igualmente, plantea problemas con el carcinoma adenoescamoso bronquial, ya que ambos tumores producen mucina, y la presencia en esta última entidad de túbulos y formaciones de apariencia glandular puede darse también en el mucoepidermoide. Hay que valorar, pues, la posibilidad de que no todos los tumores publicados como mucoepidermoides bronquiales pobremente diferenciados lo sean realmente y puede ser que algunos de ellos sean carcinomas broncogénicos pobremente diferenciados¹⁰.

La evolución de los tumores mucoepidermoides bronquiales es variable. Ya hemos citado la relación directa entre supervivencia y diferenciación tumoral. Pérez Espejo, en su magnífica revisión sobre 64 casos, halla una supervivencia del 53 % entre nueve meses y 29 años, encontrándolos asintomáticos en el momento del último control, habiéndose practicado en todos ellos cirugía radical. En un 37 % la supervivencia oscila entre 3 y 18 meses, falleciendo todos con metástasis (linfáticas, mediastínicas, hepáticas, óseas, cerebrales, pleurales y pulmonares), no habiendo sido sometidos a resección pulmonar más que un pequeño porcentaje de ellos¹⁰. Contrasta esta alta frecuencia de malignidad con la revisión que lleva a cabo Medelli⁸,



que sólo halla 8 casos sobre 51 con criterios de malignidad, es decir, un 15,6 %. Seis de estos enfermos presentaban invasión ganglionar y metástasis óseas, meníngeas, pleurales y hepáticas y dos de ellos, sufrieron una segunda intervención quirúrgica en un intento de extirpar la recidiva.

Nuestro paciente, ha sido controlado en un corto período, desde haberse llevado a cabo el diagnóstico histológico (4 meses), aunque asumiendo que los dos episodios neumónicos anteriores, sean secundarios al tumor, el período de seguimiento, sería de tres años. No se han observado metástasis (rastreo isotópico, exploración física y revisión quirúrgica torácica). Las características macroscópicas y microscópicas del tumor, son las de una buena diferenciación, por lo que es previsible una buena evolución a largo plazo.

Es la cirugía radical la única conducta que puede llegar a proporcionar con cierta garantía una buena supervivencia, consiguiéndose un 80 % de buena evolución en el grupo de bien diferenciados¹⁰, no así en los pobremente diferenciados, que en su mayoría evolucionan con metástasis y fallecimiento en menos de año y medio¹⁰.

Intentos de tratamiento con radioterapia⁷ no tuvieron ningún efecto sobre el tumor. La quimioterapia ha permitido en algún caso obtener una estabilización de algunos meses⁷, pero el número de casos que han sido sometidos a esta terapéutica es muy escaso para sacar conclusiones.

Nosotros llevamos a cabo cirugía radical no observándose ninguna extensión tumoral, encontrándose el paciente en estos momentos asintomático.

BIBLIOGRAFIA

1. Smetana HF, Iverson L, Swan LL. Broncogenic carcinoma. Analysis of 100 autopsy cases. *Milit Surg* 1952; 3:335-351.
2. Liebow AA. Atlas of tumor. Pathology 1952; 17:45.
3. Stewart FW, Foote FW, Becker WF. Mucoepidermoid tumors of salivary glands. *Ann Surg* 1945; 122:820-844.
4. Reichle EA, Rosemund GP. Mucoepidermoid tumor of the bronchus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 51: 443-448.
5. Gireaud N. Tumeurs mucoepidermoïdes des bronches. Thèse Med Paris (Lariboisière), 1972.
6. Turnbull AD. Mucoepidermoid tumors of bronchial glands. *Cancer* 1971; 28:539-544.
7. Bonnaud G, Level MC, de Thesut MC. Les tumeurs muco-épidermoïdes des bronches. A propos de trois cas. *Poumon Coeur* 1979; 35:43-45.
8. Medelli J, Lattaigmant JC, Bove N, Bertoux JB, Goudot B, Pietri J. Tumeurs muco-épidermoïdes bronchiques. *Poumon Coeur* 1979; 35:47-51.
9. Miralles Lorenzo F, Valencia Rodríguez A, Espildora Sánchez F, Merino Verdugo J, Rosales Jaldó M. Pulmón claro unilateral y neumomediastino debido a tumor bronquial mucoepidermoide. *Arch Bronconeumol* 1981; 17:241-243.
10. Pérez Espejo GA. Patología de los tumores broncopulmonares infrecuentes. *Arch Bronconeumol* 1980; 16:8-44.