

## CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO DE LA TRAQUEA

I. SUAREZ LOZANO, M. CERDAN LOZANO,  
J. ROMAN MORILLA, J. HIDALGO PRADA y  
A. CABELLO OTERO

Residencia Sanitaria de la Seguridad Social  
«Manuel Lois García». Servicio de  
Medicina Interna. Huelva.

### Introducción

Los tumores primitivos de la tráquea, al contrario que los de origen bronquial, son raros. Se calcula que son la causa de menos del 0,1 % de las muertes debidas a carcinomas<sup>1</sup> y constituyen un hallazgo de 1 de cada 20.000 autopsias<sup>2</sup>, siendo más frecuente los malignos que los benignos.

Reid<sup>3</sup> fue el primero que popularizó el término de carcinoma adenoide quístico con el fin de intentar resaltar la naturaleza maligna de esta lesión, ya que su otro nombre, cilindroma, no reflejaba la naturaleza agresiva de este tumor. Su baja frecuencia, unida al escaso espacio que a estos tumores dedican los tratados más conocidos de Medicina Interna, Neumología, Patología y Radiología, hacen que su diagnóstico sea tardío, o que constituyan un hallazgo de autopsia.

Las dificultades de su diagnóstico y la buena evolución que presentan si se tratan precozmente, unido a la escasez de casos publicados en la literatura española, son los motivos que nos han movido a su publicación.

### Observación clínica

D. R. P., mujer de 69 años de edad, sin antecedentes familiares.

### Antecedentes patológicos

Hipertensión arterial conocida desde hace 4/5 años, tratada irregularmente con diuréticos y restricción salina. Molestias epigástricas ocasionales, con pirosis, que calma con alcalinos.

### Enfermedad actual

Desde hace 6/7 semanas intensa tos con escasa expectoración, que elimina con dificultad. Disnea de esfuerzo, rápidamente progresiva en los últimos 2 meses, y que desde hace unos 30 días le aparece ante mínimos esfuerzos. En alguna ocasión la disnea le aumentaba de manera importante al adoptar el decúbito supino. Hace 5 meses crisis de intensa disnea, de brusca instauración, con pitos en el pecho, que cedió espontáneamente. Nunca expectoración hemoptoica ni disfonía. No refiere pérdida de peso, ni dolor torácico, ni historia compatible con enfermedad cardíaca. Nunca ha sido fumadora.

### Exploración física

Discreta cianosis de labios. Tiraje subcostal inspiratorio, 34 respiraciones por minuto. Tos persistente. No se apreciaron adenopatías supraclaviculares, cervicales, axilares, ni inguinales. Auscultación cardíaca: tonos puros y rítmicos a 100 pm; soplo protomesosistólico en F.M. y F.A., irradiado a cuello. P.A. 120/70 mmHg. Auscultación pulmonar: aumento moderado del tiempo espiratorio, con algunos sibilantes en ambos hemitórax; respiración ruda en región esternal. Abdomen de morfología normal. No se palpa ni percute hígado ni bazo por debajo del reborde costal. Pulsos periféricos conservados y reflejos miotáticos normales.

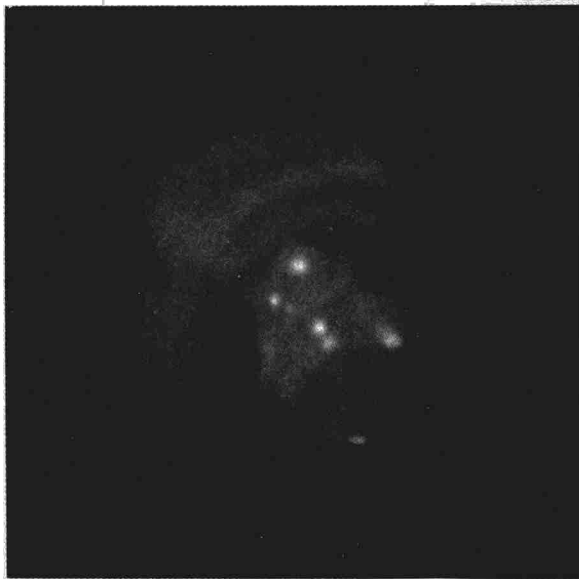
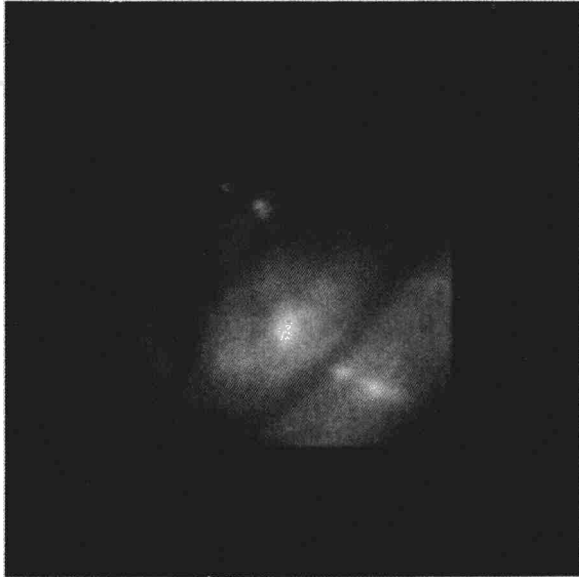
### Exploraciones analíticas

Análisis de sangre: recuento de hematíes, hematócrito, hemoglobina y volúmenes corpusculares, normales. 17.000 leucocitos, 79SN, 3C, 13L, 5M. VSG 60/92. Glucosa, urea, ionograma, GOT, GPT, CPK, LDH, Colesterol, FA, colemias y bromo, normales. Gasometría arterial: pH 7.54, PaO<sub>2</sub> 53 mmHg., PaCO<sub>2</sub> 33 mmHg., HCO<sub>3</sub> 28 mmol/litro. E.B. 7. Sat. O<sub>2</sub> 91 %. T. de protombina 12.5 (C 12). Análisis de orina no albúmina ni glucosa, densidad y sedimento normales.

El estudio radiológico practicado en el momento de su ingreso fue normal. En el ECG no se encontraron más hallazgos de interés que unos trastornos de la repolarización, que se interpretaron como secundarios a su hipertensión arterial.

Ante la posibilidad de un síndrome traqueal secundario a un cuerpo extraño, o una tumoración traqueal, se practicó

Recibido el día 17 de enero de 1980.



Figs. 1 y 2. Broncofibroscoopia.



Fig. 3. Radiografía de tórax con alto kilovoltaje.

una broncofibroscoopia visualizándose una tumoración sesil, muy vascularizada, de amplia base de implantación, situada en la porción membranosa de la tráquea, a nivel del tercio distal, que ocupaba los dos tercios de la luz traqueal (figs. 1 y 2). Se tomaron muestras para biopsia. El árbol distal era normal.

Con posterioridad a esta exploración se realizó una nueva radiografía de tórax, con mayor penetración con el fin de visualizar líneas mediastínicas (fig. 3). Los estudios radiológicos con contraste esofágico fueron normales. En las tomografías de tórax se visualizó una tumoración de crecimiento endotraqueal, bien delimitada, que no parecía invadir las estructuras vecinas (fig. 4).

Informe de Anatomía Patológica: Neoformación epitelial, organizada en estructuras cribiformes que está integrada por nido sólidos, que encierran múltiples formaciones quísticas y elementos glanduloides, con doble revestimiento celular. El estroma es fibroso, denso, y aparece hialinizado alrededor de las masas celulares neoplásicas. El polimorfismo es prácticamente nulo y apenas se aprecian figuras de mitosis (fig. 5). Diagnóstico: tráquea, carcinoma adenoide quístico.

El noveno día de su ingreso fue intervenida, practicándose una resección circunferencial de 3 cm. de tráquea en la que se encontró una tumoración de 1,2 cm. de dimensión máxima. El postoperatorio evolucionó sin problemas.

### Discusión

Los adenomas del árbol traqueobronquial, constituyen aproximadamente, el 1-2 % de todos los tumores del pulmón<sup>4</sup>. De estos aproximadamente el 85 % son tumores carcinoides, el 10 % carcinomas adenoides quísticos y el 5 % tumores epidermoides. De todos los tumores primitivos de la tráquea casi el 30-40 % son carcinomas adenoides quísticos de la tráquea, siendo en esta localización el tumor más frecuente después del carcinoma de células escamosas<sup>5-7</sup>. Su localización más frecuente es la parte posterolateral del tercio medio de la tráquea<sup>8</sup>.

Este tumor es un adenocarcinoma bien diferenciado, no encapsulado, que tiende a invadir las vainas perineurales. Tiene una estructura cribiforme, acordonada, de apariencia cilindromatosa. A menudo adquiere una disposición glandular, en células agrupadas alrededor de una luz, formando estructuras quísticas de diversos



Fig. 4. Tomografía del tórax.

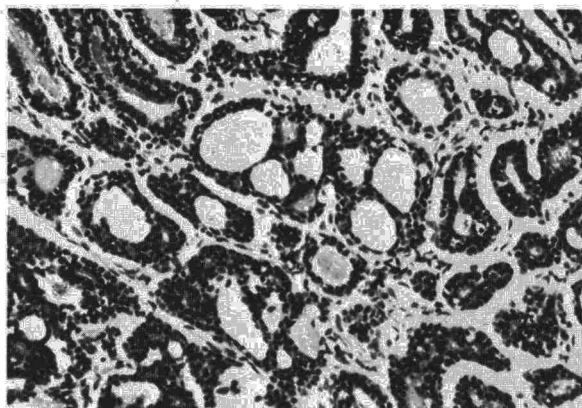


Fig. 5. Microfotografía del tumor.

tamaños, cuyo contenido no son verdaderas secreciones. Las células del tumor están separadas por abundante tejido conectivo hialino<sup>5,6,9</sup>.

Estos tumores se encuentran con la misma frecuencia en uno y otro sexo<sup>2,5</sup> y su aparición no parece estar relacionada con el hábito de fumar<sup>2</sup>, ni con la edad.

#### Diagnóstico y tratamiento

Los síntomas de los tumores primitivos de la tráquea no son diferentes de los causados por otras lesiones de la vía aérea principal. El síntoma más frecuente lo constituyen las sibilancias, que hacen que en ocasiones estos enfermos sean diagnosticados de asma bronquial<sup>10-12</sup>. Otros síntomas comunes son la tos persistente, la disnea (que a menudo aumenta con el decúbito) y la hemoptisis<sup>5,13</sup>. Menos frecuentemente estos tumores ocasionan dolor torácico, pérdida de peso, malestar general o ronquera<sup>5,13</sup>. Los síntomas pueden confundirse fácilmente con los de la bronquitis crónica y ser tratados como tales hasta que se llega a un diagnóstico adecuado.

En la mayoría de los casos las radiografías posteroanterior y lateral de tórax son normales. Las radiografías en inspiración y espiración pueden ponernos de manifiesto una hiperaireación de los pulmones como consecuencia del aumento de la obstrucción durante la espiración<sup>14</sup>. Las proyecciones oblicuas en posición del nadador facilitan una perfecta visualización de la tráquea<sup>15</sup>. Las tomografías, traqueografías o la xerotomografía, nos pueden facilitar una perfecta delimitación del tumor. Recientemente Savoca y cols.<sup>16</sup> han llamado la atención sobre el valor, que en el diagnóstico precoz de estos tumores puede tener el engrosamiento de la línea paratraqueal derecha. La broncofibroscopia constituye un examen esencial para el diagnóstico, tipificación y despistaje de estos tumores.

El tratamiento generalmente aceptado, es la extirpación quirúrgica. Aproximadamente el 75 % de los pacientes quedan libres del tumor a

los 5 años del tratamiento. Con frecuencia sobreviven 15-20 años después del diagnóstico y tratamiento<sup>8,5,6</sup>.

#### Resumen

Se presenta un caso de carcinoma adenoide quístico de la tráquea, insistiendo en la extraordinaria rareza de esta enfermedad y en la dificultad que plantea su diagnóstico precoz.

El que sus síntomas más comunes, sibilancias, disnea, tos y hemoptisis coincidan con los del asma bronquial y bronquitis crónica, unido a la normalidad de las radiografías rutinarias del tórax, hacen que su diagnóstico, cuando se llega a él, sea tardío y dificultoso.

Las radiografías de tórax con alto kilovoltaje, tomografías, xerotomografías y la broncoscopia, creemos que son los medios de mayor rendimiento diagnóstico en aquellos Centros que no disponen de un utillaje complejo. El tratamiento generalmente aceptado es la extirpación quirúrgica. La supervivencia a los 5 años de la intervención oscila alrededor del 75 %.

#### Summary

##### ADENOID CYSTIC CARCINOMA OF THE TRACHEA

The authors present a case of cystic adenoid carcinoma of the trachea, and insist on the extraordinary rarity of this disease and on the difficulties for precocious diagnosis.

The most common symptoms, whistling, dyspnea, cough and hemoptysis coincide with those of bronchial asthma and chronic bronchitis; together with the normality of routine X-rays of the thorax, mean that the diagnosis, when it is finally achieved, is both late and difficult.

For those centers that do not have complex equipment available, the authors feel that chest X-rays with high kilovolts, tomographies, xerotomographies and bronchoscopies are of greatest diagnostic value. The generally accepted treatment is surgical extirpation. Survival at 5 years after the intervention is around 75 %.

#### BIBLIOGRAFIA

1. RANKE, E. J., PRESSLEY, S. S. y HOLINGER, P. H.: Tracheogenic carcinoma. *JAMA*, 182: 519, 1962.
2. RICHARDSON, J. D., GRAVER, M., TRINKLE, J. K.: Adeoid cystic carcinoma of the trachea. *Thorac Cardiovasc Surg.*, 66: 311, 1973.
3. REID, J. D.: Adenoid cystic carcinoma (cylindroma) of the bronchialtree. *Cancer*, 5, 685, 1952.

4. HEILBRUMM, A. y CROSBY, I. K.: Adenoid cystic carcinoma of the tracheobronchial tree. *Chest*, 61: 145, 1972.
5. HAJDU, S. I., HUVOS, A. G., GOODNER, J. T., FOOTE, F. W. y BEATTIE, E. J.: Carcinoma of the trachea. Clinicopathologic Study of 41 cases. *Cancer*, 25: 1.148, 1970.
6. HOUSTON, H. E., PAYNE, S., HARRISSON, E. G. y OLSEN, A. M.: Primary cancers of the trachea. *Arch. Surg.*, 99: 132, 1969.
7. SALM, R.: Primary carcinoma of the trachea: a review. *Br. J. Dis. Chest.*, 58: 61, 1964.
8. ZUNKER, H. O., MOORE, R. L., BAKER, D. C. y LATTES, R.: Adenoid cystic carcinoma (cylindroma) of the trachea: case report whit 9 year follow-up. *Cancer*, 23: 699, 1969.
9. EBY, L. S., JOHNSON, D. S. y BAKER, H. W.: Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Cancer*, 29: 1.160, 1972.
10. CLARK, C. J.: Intratoracic tracheal tumour presenting as asthma (letter). *Br. Med. J.*, 1: 48, 1978.
11. ISAACS, D., SMYTH, J. T., BRADBEER, T. L. y PAGLIERO, K. M.: Intratoracic tracheal tumour presenting as asthma. *Br. Med. J.*, 2: 1332, 1977.
12. BAYDUR, A. y GOTTLIEB, L. S.: Adenoid cystic carcinoma (cylindroma) of the trachea masqueranding as asthma. *JAMA*, 234: 829, 1975.
13. KARLAN, M. S., LIVINGSTON, P. A. y BAKER, D. C.: Diagnosis of tracheal tumors. *Ann. Otl. Rhinol Laryngol.*, 82: 790, 1973.
14. FELSON, B.: Chest Roentgenology, Pág. 269. W.B. Saunders Company, Filadelfia y Londres, 1977.
15. FELSON, B.: Chest Roentgenology, Pág. 11. WB Saunders Company, Filadelfia y Londres, 1977.
16. SAVOCA, C. J., AUSTIN, J. H. y GOLDBERS, H. I.: The Righth Paratracheal Stripe. *Radiology*, 122: 295, 1977.