

## LOS TUMORES TRAQUEOBRONQUIALES BENIGNOS. EXPERIENCIA DEL CENTRO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE ESTRASBURGO

J. P. Witz, N. Roeslin, S. Avalos, G. Morand y J. M. Wihlm.

### Introducción

Los tumores denominados benignos del árbol traqueobronquial son relativamente raros y no representan más del 4-5 % de la patología tumoral broncopulmonar. Sus manifestaciones clínicas esenciales son bien conocidas y no hablaremos de ellas aquí. Su puesta en actualidad se debe por una parte a su clasificación anatomopatológica que parece «estabilizada»; por otra a la mejora de nuestras técnicas quirúrgicas, sobre todo para la tráquea y los grandes bronquios; en fin, la revisión retrospectiva de una experiencia colectiva permite una buena puesta a punto.

Desde 1951 a 1977, hemos observado 80 tumores bronquiales benignos (mientras que más de 1.600 cánceres bronquiales han sido operados durante ese mismo período) a los que hemos unidos los pseudotumores o falsos tumores; en efecto, su diagnóstico preciso, su nosología incierta, su tratamiento, plantean problemas superponibles a los tumores verdaderos. (Tabla I). La clasificación anatomopatológica sigue la establecida en Francia por Renault Verley y recoge la admitida por la O.M.S.

En nuestra exposición, no seguiremos la clasificación histológica que figura sobre nuestro cuadro: en efecto, los tumores carcinoides son con mucho los más frecuentes que serán examinados en particular. Los cilindromas merecen igualmente una atención especial

por las incertidumbres de su tratamiento. En cuanto a los otros tumores —fuera de su rareza y de las dificultades de su interpretación anatomopatológica— no plantean problemas particulares.

### Los tumores carcinoides

Estos tumores representan el 90 % de los «adenomas» y el 70 % de los tumores bronquiales benignos. Son más frecuentes en la mujer, raros a nivel de la tráquea, accesibles a la endoscopia en 9 de cada 10 casos y se

asientan de forma preferente a nivel de las bifurcaciones bronquiales. El carcinóide es un tumor de crecimiento lento, desarrollado a expensas de las células de Kultschitzky, originarias ellas mismas de las células A.P.U.D. de los autores anglosajones o del sistema endocrino diseminado (S.E.D.), es decir, de las crestas neurales de los autores franceses. De ahí su potencia segregadora múltiple tipo serotonina, calcitreina, 5 HTP y otras. En general, histológicamente están bien diferenciadas, tienen un desarrollo peribronquial en un tercio de los casos aproximadamente, no se acompañan más que ra-

TABLA I

Tumores bronquiales llamados benignos (1951-1957, n = 127)

I. Tumores epiteliales		19
— Epitelio de revestimiento (papilomas)	3 (1+)	
— Glándulas bronquiales	16	
• Cilindroma	6	
• Mucoepidermoides	7	
• Adenoma muciparo	3	
II. Tumores conjuntivos		8
— Diversos	5	
— Derivados de las crestas neurales (A.P.U.D. o S.E.D.)	3	
III. Tumores endocrino (S.E.D.): carcinoides		52
IV. «Falsos tumores»		47
— Hamartomas	42	
— de ellos endobronquiales	4	
— Falsos pólipos inflamatorios	3	
— Granulomas plasmocitarios	2	
+ 1 caso de papilomatosis difusa laringo-traqueal.		

ramente de adenopatías metastásicas, incluso en este caso, además, el pronóstico no se ve forzosamente agravado. Las metástasis que se asientan a nivel del hígado, de las suprarrenales o del hueso no son señaladas más que en el 2-4 % de los casos. Este escaso porcentaje de carcinoides malignos —aún llamados carcinoides atípicos— manifiestan evidentemente el problema de las formas de transición con el cáncer anaplásico de células pequeñas. Los criterios histológicos de formas «de riesgo peligroso» (actividad mitótica elevada, núcleos voluminosos o irregulares, densidad de gránulos secretores) no son ni precisos ni patognomónicos.

La actividad secretora de los carcinoides es más frecuente de lo que dejan suponer las manifestaciones clínicas: dosificaciones radioinmunológicas delicadas lo confirman. Las dosificaciones efectuadas en fragmentos de la pieza operatoria muestran a veces tasas más elevadas. El poder secretor parece tanto más marcado en cuanto que el tumor está menos diferenciado y las tasas elevadas suponen pues un peor pronóstico. Personalmente, hemos observado una vez flush, varias veces diarreas y nos ha chocado sobre todo la frecuencia de las cefaleas, todos estos síntomas han desaparecido después de la exéresis del tumor.

El tratamiento (tabla II) no tiene problemas específicos en general. Los resultados son buenos en más del 90 % de los casos más allá de los 5 años. En las formas atípicas o en presencia de una adenopatía mediastínicas hemos recurrido a la radioterapia complementaria. La quimioterapia puede tener un efecto beneficioso en las formas transicionales con el cáncer anaplásico de pequeñas células.

### Los cilindromas

Representan el 8-10 % del grupo de tumores clasificados bajo la antigua denominación de «adenomas». La denominación anglosajona de «carcinoma adenoideo quístico» corresponde más al potencial evolutivo de estos tumores, cuya benignidad es muy relativa. Desarrollados a expensas de los canales secretores de las glándulas traqueo-bronquiales, es el más indiferenciado de los tumores glandulares. El epitelio de revestimiento traqueo-bronquial es respetado durante largo tiempo y el aspecto endoscópico es a veces «reconfortante». Sin embargo, este tumor cuyo crecimiento es extremadamente lento, a 5, 10, aun 15 años, se extiende

**TABLA II**  
**Carcinoides (n = 52)**

TRAQUEA (2)	BRONQUIOS (50)
<b>Tratamiento:</b>	
— Broncotomía	2
— Resección anastomótica	1
— Segmentectomía	1
— Lobectomía	38
— Neumonectomía	8
— Reimplantación	1
— Asociado RX.	1
Adenopatía + Síndrome carcinoide	3
	1
<b>Evolución</b>	
— Benigna (supervivencia 1 a 21 años) (media: 9,7 años)	50
— Recidiva local	1
— Maligna (1 caso = 2.ª localización?)	2

**TABLA III**  
**Cilindromas (n = 6)**

TRAQUEA (4)	BRONQUIOS (2)
<b>Tratamiento</b>	
— Desechado	1
— RX.	2
— Resección anas.	2
— Neumonectomía	1
— Asoc. RX.	2
Extensión localizada	2
Adenopatías +	0
<b>Evolución</b>	
— ?	1
— Favor. 10 años	2 (1: Rx) (1: Neumonectomía)
— Nuevos	2 (18 y 8 meses)
— Fallecidos	1 (7 años: Radioterapia)

en la pared y por fuera de ella a distancia de las zonas macroscópicamente afectadas. La extensión ganglionar es rara, pero la frecuencia de metástasis afecta al 25-35 % de los casos (pulmón, cerebro, hígado). Como el tumor primitivo, las metástasis y las recidivas tienen un crecimiento extremadamente lento y el desenlace fatal está más en relación con las complicaciones de las recidivas locales. Cerca del 70 % de los cilindromas están localizados a nivel de la tráquea y del origen de los bronco-troncos, por eso las extensiones temibles hacia la laringe, tiroides, esófago, cava superior, etc.

### Tratamiento

Estas diversas consideraciones explican las dificultades terapéuticas de estos tumores, sobre todo si se admite que en el 20 % de los casos no son diagnosticados más que muy tardíamente con ocasión de un síndrome asfíctico. Para las localizaciones bron-

quiales que permiten una lobectomía o neumonectomía el pronóstico es frecuentemente favorable salvo que haya una extensión hacia la carina. Pero para el grupo de enfermos tratados, las posibilidades de curación a largo plazo (no a los 5 años sino a los 15-20 años) no son más que del 45 %.

Ciertamente los progresos de la cirugía traqueal permiten resecciones extendidas. Si el tumor está relativamente limitado en su extensión endobronquial y si el examen extemporáneo ha confirmado la ausencia de invasión de los bordes de la resección, la intervención puede ser considerada como curativa. Pero el problema de la extensión peribronquial no está solucionado aún; ¿es necesario tener recursos a las exéresis asociadas a órganos vecinos —cuando sea posible— o tener confianza en una fisioterapia complementaria?, ¿la utilización eventual de una prótesis traqueal —a excepción de las de Neville— cuya utilización humana es aún limitada será de gran ayuda teniendo en cuenta sus propios riesgos?, ¿qué actitud tomar cuando de entrada se tiene la certeza de que la resección será puramente paliativa?, ¿es necesario echarse atrás y recurrir a los tratamientos endoscópicos clásicos (electrocoagulación) o más sofisticados (Laser)? Se tiene el derecho de plantearse la pregunta cuando se conoce la lentitud de la evolución espontánea de estas lesiones.

Una alternativa eventual consiste en «desobstruir» la luz traqueo-bronquial después del abordaje quirúrgico y recurrir a la radioterapia complementaria; este gesto podrá ser repetido algunos años más tarde si es necesario.

¿Cuál es el lugar de la radioterapia?, aislada, utilizada a fuertes dosis (7.000 rds) e interesando toda la tráquea y carina no será a veces más que paliativa pues la radiosensibilidad de los cilindromas parece muy variable. Tenemos sin embargo, un enfermo así tratado que sobrevive a los 15 años. La radioterapia puede igualmente estar asociada a otros tratamientos: sea a la resección endoscópica, sea al quirúrgico. En este último caso se puede pensar bien sea en una irradiación preoperatoria que, a dosis medias y en técnica progresiva (Pearson) no tendría influencia nefasta sobre el gesto quirúrgico y dará buenos resultados a medio plazo, o bien como nosotros hacemos, en una irradiación postoperatoria. Es efectuada cada vez que la resección traqueal parece un poco económica o por el hecho de la extensión a los órganos vecinos y se dirige a los residuos tumorales de pequeña talla eventual-



TABLA IV

Tumores bronquiales llamados benignos con exclusión de los tumores carcinoides y de los cilindromas (1951-1977, n = 68)

I. Tumores epiteliales		13
— Epitelio de revestimiento (papiloma)		3 (1.º)
— Glándulas bronquiales		10
• Mucoepidermoide	7	
• Adenomas muciparo	3	
II. Tumores conjuntivos		8
— Derivados de las crestas neurales		3
• Tumor de células granulosa (Abrikossov)	1	
• Schwannoma	1	
• Tumor glómico	1	
— Otros tumores		5
• Leiomioma	2	
• Hemangioma	2	
• Lipoma	1	
III. «Falsos tumores»		47
— Hamartomas		42
de los cuales endobronquiales	4	
— Falsos pólipos inflamatorios		3
— Granulomas plasmocitarios		2

mente marcados operatoriamente con clips (tabla III).

Teniendo en cuenta la rareza de estos tumores y de su larga evolución es aún difícil disponer suficientemente de resultados a largo plazo de las diversas modalidades terapéuticas. Por ello, en el momento actual, la cirugía de alto riesgo puede parecer discutible, no se debe además menospreciar el valor de las asociaciones terapéuticas.

#### Los otros tumores

El «mosaico» de otros tumores del grupo de los adenomas no representa más allá del 10 % del conjunto. Su diagnóstico histológico preciso no se realiza a veces más que con el examen de la pieza operatoria.

En la tabla IV figuran las observaciones de nuestra experiencia personal colocadas en el cuadro de su clasificación anatomopatológica. Aportaremos las reflexiones obtenidas de esta experiencia que no será más de 50 a 100 casos recogidos de cada variedad en la literatura mundial dado que sin duda ningún equipo francés puede presentar un catálogo completo. Parece además que para las observaciones más antiguas así «etiquetadas» han debido ser modificadas.

Los tumores epiteliales de revestimiento bronquial están constituidos por los papilomas, equivalentes benignos de los epitelomas epidermoides bien diferenciados pero mucho más raros, sobre todo en su forma aislada. La papilomatosis difusa laringo-traqueobronquial bien conocida por los O.R.L. es bastante impresionante, pero a diferencia de la localización laríngea los

riesgos de degeneraciones son excepcionales.

Entre los tumores epiteliales de los grandes bronquios: el tumor mucoepidermoide o mixto parece ahora bien individualizado: de frecuencia superponible a los cilindromas, predomina a nivel de los grandes bronquios y puede ser estrictamente endobronquial o en iceberg. Sobre el plano de su potencial evolutivo y por su diferenciación, se coloca entre los adenomas verdaderos y los cilindromas con los que existen además formas de transición.

El adenoma verdadero o poliadenoma o adenoma muciparo constituye el único tumor benigno del desmantelado grupo de los adenomas de Jackson. Pero ahí igualmente existen formas intermediarias con los tumores mucoepidermoides.

Los tumores conjuntivos son tumores raros y a menudo descubiertos en el examen histológico postoperatorio. Teniendo en cuenta su histogénesis un grupo particular puede ser aislado, son los tumores derivados del sistema endocrino diseminado (S.E.D. de los autores franceses; A.P.U.D. de los autores americanos), es decir, de las crestas neurales, tumores con potencial secretorio conocido, grupo en el que entran los carcinoides. Se encuadran en él los schwannomas y los neurofibromas, los tumores glómicos o quemolectomas y los tumores de células granulosa llamados de Abrikossov (granular cell myoblastoma de los autores anglosajones). Estos últimos son, en cerca de la mitad de los casos, en iceberg, se asientan preferentemente en los grandes bronquios y no tienen en esta localización potencial maligno.

Entre los otros tumores conjuntivos es necesario citar los leiomiomas, los lipomas, los hemangiomas, los fibromas y los mixomas, tumores por definición benignos. Un lugar particular debe dársele al condroma verdadero que es necesario distinguir del hamartocondroma y en el que el potencial de recidiva in situ parece mayor que para los otros tumores conjuntivos.

Entre los tumores verdaderos es necesario citar los tumores heterotópicos disgenéticos, esencialmente constituidos por los tumores tiroideos intertraqueales de los que algunas observaciones han sido actualmente comunicadas y que se asientan en la porción proximal de la tráquea.

Aunque no comportan el mismo pronóstico es necesario citar los falsos tumores pues plantean a veces en el preoperatorio difíciles problemas diagnósticos y sobre el plano técnico problemas terapéuticos superponibles a los tumores verdaderos sobre todo por el hecho de su repercusión parenquimatosa hacia arriba.

Citaremos en primer lugar los hamartocondromas, generalmente considerados como disembioplastias y cuya localización endobronquial representa el 8-10 % del grupo de pseudotumores. Si se admite que no es posible separar las formas periféricas de las formas endobronquiales, conviene tener en cuenta la diferenciación necesaria con los condromas verdaderos.

Los falsos pólipos inflamatorios son bien conocidos y no son objeto de ninguna discusión.

Los granulomas plasmocitarios (histiocitoma, xantoma) plantean por el contrario algunos problemas diagnósticos y etiológicos (origen viral, inflamatorio, tumor verdadero, reacción autoinmune?)

Citaremos por último algunas raras observaciones de pseudotumores amiloides, esencialmente traqueales, en los que la naturaleza y el tratamiento no parecen todavía evidentes.

#### Los problemas terapéuticos

Están dominados por muchas incertidumbres:

1) En cierto número de casos, el diagnóstico preoperatorio no es realizado, bien porque el endoscopista cree estar suficientemente informado por el aspecto macroscópico, bien porque reduce el riesgo hemorrágico.

2) En otros casos, a pesar de la biopsia, las dudas persisten en cuanto a la denominación exacta del tumor y los diagnósticos pueden así verse corregidos posteriormente.

TABLA V

TUMORES VERDADEROS	T. EPITELIALES			TUMORES CONJUNTIVOS						
	PAPILOMAS	MUCO-EPID.	ADENOMAS	CEL. GRANUL.	SCHWANNOMA	LEIOMIOMA	HEMANGIOMA	LIPOMA	T. GLOMICO	TOTAL
N	3	7	3	1	1	2	2	1	1	21
Fallecidos per y postoperatorio	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
Fallecimiento relacionado con tumor	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
Fallecimiento independiente del tumor	1A	1B	—	—	—	1B	—	1A	—	4
Supervivencia	2	6	3	f	1	1	2	—	1	17
Tiempo de supervivencia	10a	1,5a	10a	7a	6a	5a	4m	—	8a	
	25a	2a 15a 16a 18a 26a	22a				8a			

a = años. m = meses.  
A = cánceres pulmonares. B = afectaciones cardiovasculares.

3) En fin, a menudo y fuera de los casos precisos (papilomas, adenomas mucíparos, hamartocndromas) no es posible prever la extensión peribronquial incluso ganglionar, ni el potencial maligno.

Por el contrario, las repercusiones sobre el parenquima distal, la situación y la extensión macroscópica endobronquial de la lesión, el estado funcional respiratorio, son bien conocidos desde antes de la intervención.

#### Las modalidades terapéuticas

Excepto en los raros casos en que la indicación operatoria debe ser decidida de urgencia en presencia de un síndrome asfíctico (tumor traqueal, prolapso contralateral de un tumor de bronco-tronco), el cirujano dispone de un abanico de modalidades terapéuticas. Su elección tendrá en cuenta tanto el diagnóstico histológico preoperatorio como el estado general y funcional del paciente y las alteraciones del parenquima distal.

1) *La resección endoscópica* tiene ventaja evidente e inconvenientes no menos reconocidos: ignora la invasión peribronquial, presenta riesgos propios, y puede, a pesar de la electrocoagulación o de la criocirugía no «esterilizar» la base de implantación y exponer a recidivas locales, debe pues estar reservada a casos excepcionales de tumores en los que la benignidad es indiscutible: hemos tratado así un papiloma aislado, una papilomatosis difusa y un lipoma. Sólo en los tumores reconocidos como ciertamente benignos, sin posibilidad de extensión peribronquial, estará justificada la resección endoscópica y aun a condición de que

su volumen sea reducido y aquéllos que no conlleven lesiones parenquimatosas distales irreversibles.

Está pues establecido, que en la inmensa mayoría de los casos, el *tratamiento será a tórax abierto*, no porque esto permita asegurarse a ciencia cierta del estado del pulmón subyacente sino porque además es imperioso precisar la extensión peribronquial y verificar las adenopatías vecinas.

2) *La traqueotomía o la broncotomía* de los grandes bronquios (o más exactamente la *tumorectomía por traqueotomía o broncotomía*) es la operación ideal, permitiendo la exéresis en «raja de melón» de la base de implantación; es sin embargo, indispensable recurrir a exámenes extemporáneos de los bordes de la sección y eventualmente de las adenopatías. Se dirigirá por ejemplo a los tumores benignos de implantación larga pero de crecimiento esencialmente endobronquial tales como el adenoma verdadero y el grupo de tumores conjuntivos.

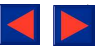
3) *La resección bronquial o traqueal* con restablecimiento de la continuidad está actualmente perfectamente codificada; permite resecar más que una simple resección cuneiforme, sobre todo cuando existe una extensión en iceberg, pero necesita sin embargo un control histológico posterior de los bordes de resección.

Puede ser simple, o por el contrario, asociada a una resección pulmonar parcial, o incluso complicada con una plastia a nivel de la porción inicial del broncotronco. Nosotros hemos recurrido a ello para los tumores endotraqueales e igualmente para los tumores de los bronco-troncos (tumores glómicos, schwannomas).

4) *Las exéresis* son intervenciones ciertamente satisfactorias sobre el plano cancerológico, pero eventualmente mutilantes y pueden ser necesarias más por la naturaleza histológica del tumor que por el hecho de un diagnóstico tardío por alteraciones del parenquima subyacente.

Si consideramos nuestra experiencia personal de 30 casos de tumores bronquiales llamados benignos (excepto carcinomas y cilindromas) y los pseudotumores endobronquiales (tabla IV), tenemos que constatar que a pesar del pronóstico a priori de benignidad de estas neoformaciones, hemos podido realizar sólo 7 intervenciones conservadoras por 23 exéresis, lo que traduce sin duda tanto un cierto número de dudas diagnósticas (sobre todo al inicio de nuestra experiencia) como el estado tardío en el que el paciente es confiado al cirujano, siendo ya portador de lesiones parenquimatosas antiguas e irreversibles.

Queda el problema del *tratamiento complementario radioterápico* o quimioterápico a los que algunos han recurrido (sobre todo ante la incertidumbre del pronóstico de los tumores mucocoidermoides o de su forma de tránsito a los cilindromas). Nosotros no tenemos ninguna experiencia pero los resultados publicados parecen bastante decepcionantes cuando la malignidad ha podido ser confirmada con exactitud. Por otra parte, nosotros somos (como la mayoría de los autores) hostiles a un tratamiento radioterápico de un tumor endobronquial o traqueal, en tanto su malignidad no haya sido confirmada con exactitud, es decir, en general solamente después de la toracotomía.



### Resultados alejados del tratamiento

No revisaremos los resultados del tratamiento de los pseudotumores que deben ser (salvo en las formas difusas) favorables por definición, a condición de no haber subestimado las alteraciones del parenquima distal (tabla V).

Por lo que se refiere a los tumores verdaderos:

1) Que las recidivas locales existen: siguen siendo benignas y son testimonio de una extensión histológica del tumor más allá de los límites de resección. En ausencia de examen extemporáneo este descubrimiento postoperatorio ha decidido a ciertos cirujanos a intervenir de nuevo en el espacio más breve.

2) Que las dudas sobre el pronóstico no son lícitas nada más que para los tumores mucoepidermoides. Es sorprendente leyendo las publicaciones ver que para la mayoría de los autores los tumores mucoepidermoides son benignos en un porcentaje muy importante de casos, mientras que para otros, estos tumores serían malignos en el 75-95 % de los casos. Muchas explicaciones han sido dadas: la edad de los enfermos podrían ser un criterio interesante, las formas benignas serían predominio de los jóvenes. Para otros autores, el tumor evolucionaría en dos estadios sucesivos: de gran benignidad en un principio, de degeneración después. Una explicación más parece también cierta (sobre todo cuando se lee en

ciertos artículos: «tumor mucoepidermoide desarrollado sobre un cilindroma»), a saber, que existen «formas de paso» entre los diferentes tumores mucoepidermoides, y que éstos serían sin duda clasificados por otros anatomopatólogos bajo la rúbrica de cilindromas (incluso carcinoma mucoepidermoide).

Creemos que podemos afirmar que bajo reserva de una interpretación histológica rigurosa y de una supervivencia suficientemente larga, teniendo en cuenta la lentitud posible de la evolución, los tumores que hemos recogido, son de pronóstico esencialmente benigno pero que necesitan un diagnóstico precoz para poder más aún ser tratados por una cirugía conservadora.