

de Her2, su rápido crecimiento (se trata de un tumor de intervalo, ya que la mamografía realizada 6 meses antes del diagnóstico era normal) y la presencia de enfermedad ganglionar mediastínica en el momento de diagnóstico. Estos datos marcaron el pronóstico de la enfermedad, confiriéndole así un peor pronóstico. Se decidió, dado que estábamos ante una enfermedad extendida, la administración de QT paliativa, a la que es especialmente sensible. A pesar de la excelente respuesta conseguida, ausencia de enfermedad macroscópica visible radiológicamente, y la consolidación con RT secuencial y holocraneal profiláctica, la paciente presentó una progresión multisistémica poco tiempo después, lo que condicionó su mal pronóstico a corto plazo.

Bibliografía

1. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2016. *CA Cancer J Clin.* 2016;66:7.
2. Lakhani S. World Health Organization Classification of Tumours of the Breast. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2012.
3. Boyd AS, Hayes BB. Metastatic small cell neuroendocrine carcinoma of the breast. *J Cutan Pathol.* 2012;39:1042-6.
4. Brennan SM, Gregory DL, Stillie A, Herschtal A, Mac Manus M, Ball DL. Should extrapulmonary small cell cancer be managed like small cell lung cancer? *Cancer.* 2010;116:888-95.
5. Ochoa R, Sudhinda A, Garcia-Buitrago M, Romilly AP, Cortes J, Gomez H, et al. Small-cell cancer of the breast: What is the optimal treatment? A report and review of outcomes. *Clin Breast Cancer.* 2012;12:287-92.

Patricia Cruz Castellanos^{a,*}, Laura Quintana^b y Javier de Castro^a

^a Servicio de Oncología Médica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Oncología Médica, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cruz.patricia@hotmail.com (P. Cruz Castellanos).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.02.014>

0300-2896/

© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de SEPAR.

Tumores endobronquiales primarios en edad pediátrica



Primary Endobronchial Tumors in Childhood

Estimado Director:

Los tumores pulmonares primarios son extremadamente raros en la infancia, siendo desconocida su incidencia exacta¹⁻⁴. Se clasifican en 2 grandes grupos según el grado de malignidad^{2,5}; dentro de los tumores benignos se incluyen el pseudotumor inflamatorio y el hamartoma; entre los tumores malignos (constituyen aproximadamente el 70-75%), tenemos las metástasis, generalmente de tumores extracraneales, y los tumores primarios⁵. Entre los tumores primarios se incluyen el tumor carcinoide bronquial (tumor pulmonar primario más frecuente), seguido por el tumor mucoepidermoide, el tumor broncogénico, el blastoma pleuropulmonar y el linfoma^{1,2,5}.

La escasa incidencia de este tipo de enfermedad suele conllevar un retraso en el diagnóstico^{2,5}, basado en pruebas de imagen y estudios anatomopatológicos².

Analizamos retrospectivamente los casos de tumores endobronquiales diagnosticados en nuestro centro entre 2000 y 2017. Encontramos 4 pacientes, 3 niñas y un niño, de entre 3 meses y 12 años, diagnosticados de tumores endobronquiales. A continuación exponemos brevemente cada caso:

Caso clínico 1: niña de 9 años en estudio por imagen de condensación/atelectasia persistente en lóbulo inferior derecho (LID). Clínica: síndrome febril intermitente de 2 meses de evolución, tos y pérdida de peso. Inicialmente diagnóstico de neumonía, habiendo realizado tratamiento antibiótico sin respuesta. Antecedentes personales: asma episódica con sensibilización a ácaros y pólenes y 3 episodios previos de neumonía. Exploración física: hipoventilación en tercio inferior de hemitórax derecho. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, perfil hepático y renal: normales; VSG 113 mm/h; Mantoux 0 × 0 mm; test del sudor negativo; α-1 antitripsina normal. Radiografía AP de tórax (fig. 1A): condensación en base pulmonar derecha. TAC pulmonar (fig. 1B): condensación en LID, atelectasia a dicho nivel asociado a pequeño derrame pleural posterior derecho y adenopatías paratraqueales, subcarinales e hiliares ipsilaterales; catecolaminas en orinas normales. Fibrobroncoscopia: tumoración a nivel de entrada de

bronquio de pirámide basal derecha que obstruye casi totalmente luz bronquial. Anatomía patológica: tumor carcinoide bronquial. Se realiza lobectomía media e inferior derecha con evolución posterior favorable.

Caso clínico 2: niño de 12 años en estudio por atelectasia masiva de pulmón izquierdo. Clínica: tos seca de 2-3 meses de evolución, vómitos y fiebre intermitente. Ha recibido 2 ciclos de tratamiento antibiótico con mejoría transitoria. Exploración: hipoventilación en hemitórax izquierdo. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, perfil hepático y renal normales; VSG 94 mm/h; LDH 1.207 UI/l; enolasa, catecolaminas, aspirado y biopsia de médula ósea normales. Radiografía AP de tórax (fig. 1C) y TAC pulmonar (fig. 1D): atelectasia masiva de pulmón izquierdo. TAC de abdomen: masa intrarrenal derecha. Fibrobroncoscopia: masa intrabronquial izquierda. Anatomía patológica: células de estirpe linfocitaria con positividad para CD45 y CD20, compatible con linfoma no Hodgkin de células B. PAAF tumoración renal derecha: linfoma no Hodgkin de células B. Ante estas pruebas el paciente se diagnostica de LNH estadio III de localización primaria dudosa. Realiza tratamiento con quimioterapia. Tras 5 años se encuentra libre de enfermedad.

Caso clínico 3: niña de 10 años, asintomática y sin antecedentes de interés, remitida por contacto con tuberculosis. Pruebas complementarias: Mantoux 0 × 0 mm. TAC pulmonar: ocupación del espacio aéreo en segmentos basal y lateral del LID con imagen de árbol en brote, sugestiva de bronquiolitis infecciosa. Ante esta situación realiza tratamiento antituberculoso durante 6 meses. Segundo Mantoux negativo. TAC pulmonar de control (fig. 1E): imagen puntiforme hiperdensa, de aspecto polipoideo que ocupa parcialmente la luz del bronquio segmentario basal izquierdo. Fibrobroncoscopia (fig. 1F): 2 tumoraciones rojizas, pediculadas y bien delimitadas a nivel de bronquio de LID, que se extirpan. Anatomía patológica: pólipo inflamatorio sin granulomas; cultivo y PCR de lavado broncoalveolar y esputos negativos. Evolución favorable.

Caso clínico 4: lactante de 3 meses con rechazo de tomas desde hace 10 días. Sin antecedentes de interés. Exploración física: hipoventilación en hemitórax izquierdo. Pruebas complementarias: radiografía de tórax (fig. 1G): atrapamiento aéreo en pulmón izquierdo sin desplazamiento significativo de mediastino y pulmón contralateral. TAC pulmonar (fig. 1H): estenosis de bronquio principal izquierdo e hiperinsuflación pulmonar izquierda.

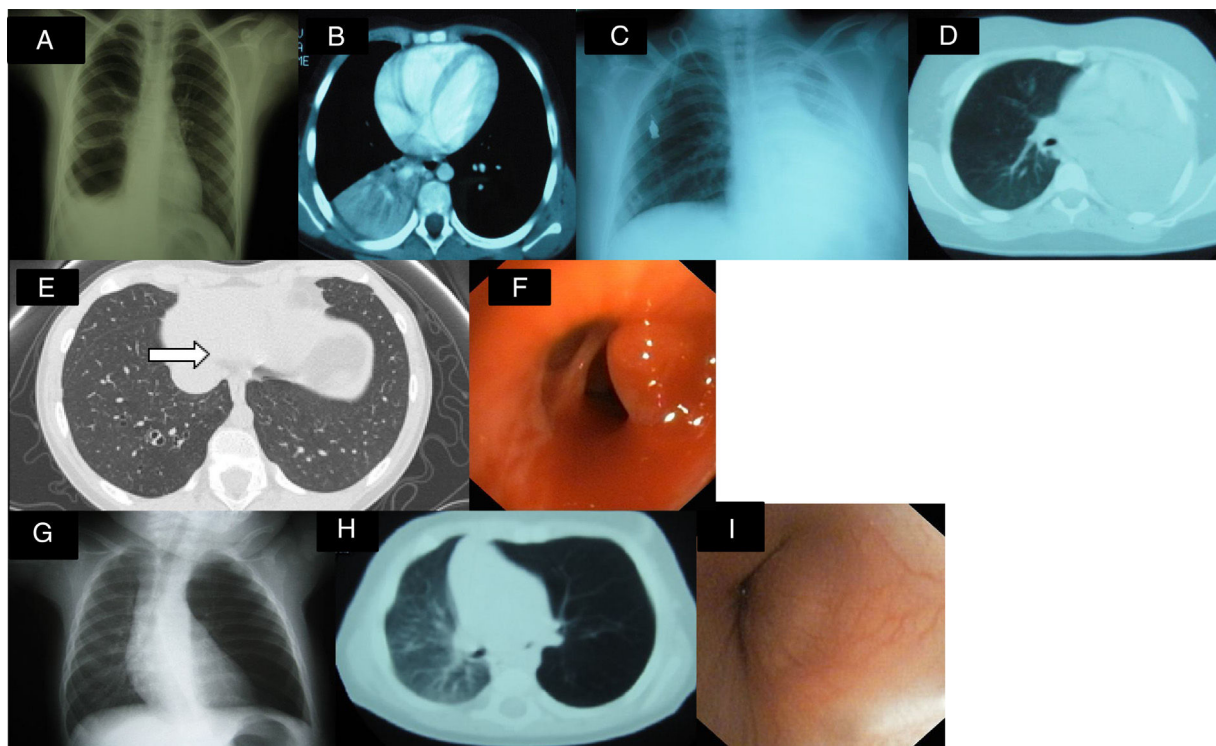


Figura 1. A) Condensación en base pulmonar derecha y pequeño derrame pleural ipsilateral. B) Condensación en LID, atelectasia a dicho nivel asociado a pequeño derrame pleural posterior derecho. C y D) Atelectasia masiva de pulmón izquierdo. E) Muestra lesión en el interior del bronquio segmentario basal una imagen puntiforme hiperdensa, de aspecto polipoideo. F) Fibrobroncoscopia que evidencia tumoración rojiza, pediculada y bien delimitada. G) Atrapamiento aéreo en pulmón izquierdo con ligero desplazamiento traqueal. H) TAC pulmonar: estenosis de bronquio principal izquierdo e hiperinsuflación pulmonar izquierda. I) Tumoración no pulsátil nivel del salida del bronquio principal izquierdo que estenosa el 70-80% de la luz bronquial y con vascularización en su mucosa.

Fibrobroncoscopia (fig. 1I): tumoración no pulsátil en salida de bronquio principal izquierdo que estenosa el 70-80% de la luz. Anatomía patológica postextirpación: tumor miofibroblástico. Tras resección tumoral mediante toracotomía presenta evolución favorable.

En nuestra serie hemos tratado un tumor miofibroblástico oseudotumor inflamatorio, un tumor carcinoide bronquial, un pólipo endobronquial y la metástasis endobronquial de un linfoma no Hodgkin tipo B. Según la bibliografía consultada la mayoría de pacientes presentan síntomas al diagnóstico²⁻⁴, siendo los más frecuentes la tos persistente, las infecciones respiratorias de repetición y el broncoespasmo. En nuestra serie, 2 de los casos presentaban tos seca y fiebre intermitente, hemoptisis en uno de los casos y rechazo de las tomas en otro.

El tumor miofibroblástico (caso 4) se comporta como un tumor benigno y se considera una respuesta inflamatoria a un estímulo previo^{5,6}. Es uno de los tumores endobronquiales benignos más frecuente. Su crecimiento es lento y progresivo, y tiende a la invasión local y recidiva sin tratamiento^{5,6}. Tratamiento de elección: exéresis⁴.

El tumor carcinoide bronquial es un tumor de origen neuroendocrino^{5,7}. Es frecuente que comience como hemoptisis o infecciones de repetición^{5,7,8}, siendo raro el síndrome carcinoide. Los carcinoides bronquiales típicos son centrales, bien diferenciados y con pronóstico favorable tras resección^{1,2,5,8}.

Los pólipos endobronquiales (caso 3), pueden aparecer como manifestación infrecuente de tuberculosis endobronquial^{3,8,9}, que en nuestro caso no pudo ser demostrado.

El linfoma pulmonar se define cuando aparece afectación pulmonar/endobronquial sin que haya enfermedad extrapulmonar diagnosticada previamente^{2,10}. El linfoma no Hodgkin tipo B endo-

bronquial primario es extremadamente raro y no se puede descartar la diseminación de un tumor primario no diagnosticado¹⁰, como ocurre en el caso 2 al realizar la TAC de abdomen.

En conclusión, los tumores endobronquiales primarios, aunque infrecuentes en niños, son un diagnóstico a considerar ante obstrucción bronquial persistente, infección o colapso pulmonar recurrente. Presentan amplia variedad histológica y diversos grados de malignidad. El tratamiento es generalmente quirúrgico, asociando o no quimioterapia. En las metástasis será necesario tratar el tumor primario. La evolución en general es buena tras tratamiento adecuado, como hemos evidenciado en nuestra serie. Sin embargo, debido al riesgo de recurrencias, se recomienda seguimiento a largo plazo¹¹.

Bibliografía

1. Tardío Torio E, Sánchez Sánchez E, Vila Torres J, Cusi Sánchez V, Morales Fochs L, Montaner Brunat A. Carcinoide bronquial: a propósito de un caso. *An Esp Pediatr.* 1998;49:171-3.
2. Otero E, Rizzi A, Maurizi M, Barrenechea M, Siminovich MS, Moguillansky A. Tumores primitivos de pulmón en niños: imágenes y hallazgos. *Med Infant.* 2006;13:132-8.
3. Al-Qahtani AR, di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: Institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg.* 2003;38:733-6.
4. Andrés Martín A, Alfageme Michavilla I, Escalada Berta J, Martínez García RC. Tumor carcinoide bronquial en una niña de 10 años. *Neumotur.* 2007;19:109-11.
5. López Díaz M, Antón-Pacheco Sánchez JL, Tejedor Sánchez R, Cuadros J, Vivanco Martínez JL, Cabezalí Barbancho D, et al. Tumores broncopulmonares primarios. *Cir Pediatr.* 2006;19:223-7.
6. Karnak I, Haliloglu M, Orhan D, Yalcı B, Kalaycı O. Pure endobronchial inflammatory myofibroblastic tumor in children. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2014;36:108-10.

7. Cano García J, Baamonde Laborda C, Algar Algar FJ, Álvarez Kindelán A, Cerezo Madueño F, Moreno Casado P, et al. Cirugía broncoplastica en el tumor carcinoide bronquial típico. Descripción de tres casos en la infancia. *Neumosisur*. 2007;19:218–21.
8. Hullo E, Cotta L, Rabeyrin M, Larroquet M, Plantaz D. Tumeurs carcinoïdes bronchiques de l'enfant. *Bull Cancer*. 2011;98:709–15.
9. Andrés Martín A, Pérez Pérez G, Borja Urbano G, Navarro Merino M, Terol P, Romero Cachaza J. Síndrome del lóbulo medio y tuberculosis bronquial. Aportación de la fibrobroncoscopia. *Acta Pediatr Esp*. 2012;70:e51–5.
10. Kobayashi T, Hyodo M, Honda N. Primary endobronchial Burkitt's lymphoma in a child: A case report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77:875–8.
11. Eyssartier E, Ang P, Bonnemaïson E, Gibertini I, Diot P, Carpentier E, et al. Characteristics of endobronchial primitive tumors in children. *Pediatr Pulmonol*. 2014;49:E121–5.

Marta González Fernández-Palacios^{a,*},

José Ignacio Gutiérrez Carrasco^b e Isabel Delgado Pecellín^{c,d}

^a Unidad de Neonatología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Unidad de Oncología y Hematología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^c Centro de Investigación Biomédica en Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

^d Unidad de Neumología y Alergología Pediátrica, Unidad de Fibrosis Quística, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martagfp86@gmail.com

(M. González Fernández-Palacios).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.02.013>

0300-2896/

© 2018 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tracheal Leiomyosarcoma: Urgent Bronchoscopic Treatment of an Acute Ventilatory Failure



Leiomyosarcoma traqueal: tratamiento broncoscópico urgente para insuficiencia respiratoria aguda

Dear Editor:

Tracheal tumors are extremely rare, representing less than 0.2% of all neoplasms of the respiratory system,¹ with only a few case reports of patients with leiomyosarcomas of the tracheal wall.² Leiomyosarcomas are malignant tumors showing smooth muscle differentiation. They are rarely found in the trachea, with approximately only two dozen cases reported in the literature since 1950.

We report the case of a patient who presented with acute upper airway obstruction secondary to a tracheal leiomyosarcoma and the following use of rigid bronchoscopy to regain upper airway patency.

A 52-year-old patient had been undergoing chronic bronchodilator treatment due to a supposed diagnosis of asthma at another medical institution, who consulted at the emergency department referring severe dyspnea and worsening of her usual stridor. A multislice computed tomography (MSCT) showed a tracheal lesion located 3 cm below the vocal cords that compromised 85% of the tracheal lumen (Fig. 1A and B). In view of critical central airway obstruction and impending respiratory failure, urgent rigid bronchoscopy and excision of the tracheal growth were performed (Fig. 1C). The anatomopathological report of the endoscopically resected lesion informed tracheal leiomyosarcoma. Eventually the patient was discharged and then scheduled to be readmitted to perform a tracheal resection and end-to-end anastomosis (Fig. 1D). The final procedure consisted of the resection of two tracheal rings and primary end-to-end anastomosis. The patient was discharged 5 days after the surgery without any complications. The definitive anatomopathological exam confirmed the nature of the lesion, with surgical margins free of lesion. Three months after the surgery, a flexible bronchoscopy was performed which evidenced absence of relapses with an anastomosis of normal caliber (Fig. 1E, blue arrows).

Primary tracheal tumors are rare. Population-based studies from tumor registries in Finland, Denmark, Netherlands, and England report annual incidence rates of tracheal cancer of approximately

0.1 per 100,000 per year, with tracheal cancers accounting for less than one-half of 1 percent of all malignant tumors.^{3,4} Histologically, most of them are squamous cell or adenoid cystic carcinomas.⁵ In most patients, tracheal tumors are symptomatic, but often misdiagnosed as asthma, chronic pulmonary disorder or tumors of the thyroid or lungs.⁴ According to Napieralska et al. clinical symptoms occur in 95% of patients. The most common symptom is dyspnea (72.4%), cough (53.4%), haemoptysis (32.8%), and hoarseness (27.6%). Other symptoms include weight loss (22.4%), pain (15.5%), dysphagia (12.1%), weakness (10.3%), stridor (5.2%), fever (8.6%), the feeling of having an obstacle in trachea (10.4%), and neck tumor (6.9%).⁶

Concerning the initial therapeutic approach of these patients, rigid bronchoscopy is an essential tool not only for treating the initial upper airway obstruction prior to oncological resection, but also for the evaluation and planning of the tracheal limits of the subsequent surgery.^{7,8} Rigid bronchoscopic excision not only permits better control of the airway and simultaneous ventilation but also ensures a better hemostasis and large diameter instruments to be passed through it for endoscopic procedures.⁹ It has also been shown that rigid bronchoscopic intervention in patients with respiratory failure caused by malignant central airway obstruction leads to improved survival by allowing additional definitive therapeutic modalities.¹⁰ Relief of central airway obstruction can be achieved rapidly by means of both flexible and rigid bronchoscopy assisted by laser, electrocautery, argon plasma coagulation, or cryotherapy. However, in those with significant hypoxemia and critical airway obstruction, rigid bronchoscopy is the quickest method in relieving the airway obstruction. If flexible bronchoscope is being used, it should ideally be introduced through the barrel of rigid bronchoscope.^{11,12}

Finally, although there is no sufficient evidence on the ideal therapeutic management of tracheal leiomyosarcoma, there is consensus that tracheal resection with appropriate oncological margins in patients with different tracheal tumors is the best surgical strategy since it provides the greatest benefit in terms of overall survival. Moreover, several authors agree that the optimal therapy consists of surgical resection followed by radiotherapy. However, while adjuvant radiotherapy is an important part of the treatment of patients with tracheal cancer, the role of chemotherapy requires further investigation.^{7,13}

Further and more extensive studies are needed to clarify the particular behavior of tracheal leiomyosarcoma in regards to adjuvant or primary radiotherapy and its potential benefits.