

Carcinoma mucoepidermoide bronquial en la infancia.

Caso clínico

Bronchial mucoepidermoid carcinoma in childhood. Case report

Dra. Giselle Cuestas^a, Dra. Verónica Rodríguez^a, Dra. Flavia Doormann^a, Dr. Patricio Bellia Munzón^a y Dr. Gastón Bellia Munzón^b

RESUMEN

Los tumores bronquiales son raros en los niños. La mayoría son malignos; el más común es el tumor carcinoide. Con menor frecuencia, se asienta en el árbol traqueobronquial el carcinoma mucoepidermoide.

El carcinoma mucoepidermoide representa del 0,1% al 0,2% de los tumores malignos broncopulmonares. Se manifiesta con síntomas de obstrucción de la vía aérea y/o neumonías recurrentes. El diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado son de gran importancia en el pronóstico.

La broncoscopia con biopsia de la masa endobronquial es el método de elección para confirmar el diagnóstico. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica de la lesión.

Se presenta a una niña de 11 años con disnea de esfuerzo y tos debidas a un carcinoma mucoepidermoide bronquial de bajo grado de malignidad. Se describen las manifestaciones clínicas, los métodos diagnósticos y el tratamiento de esta rara neoplasia en pediatría.

Palabras clave: neoplasma bronquial, carcinoma mucoepidermoide, pediatría.

ABSTRACT

Bronchial tumors are rare in children. Most of them are malignant, being the carcinoid tumor the most common. Less frequently the mucoepidermoid carcinoma is found in the tracheobronchial tree.

Mucoepidermoid carcinoma accounts for 0.1 to 0.2% of all malignant bronchopulmonary tumors. It manifests with symptoms of airway obstruction and/or recurrent pneumonias. Early diagnosis and appropriate treatment are of great importance in the prognosis.

Bronchoscopy with biopsy of the endobronchial mass is the method of choice to confirm the diagnosis. Treatment consists of surgical resection of the lesion.

We present an 11-year-old girl with dyspnea on exertion and cough due to a low malignant mucoepidermoid carcinoma of the bronchi. We describe the clinical manifestations, the diagnostic methods and the treatment of this rare neoplasia in pediatrics.

Keywords: neoplasms tumor, mucoepidermoid carcinoma, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2017.e260>

Cómo citar: Cuestas G, Rodríguez V, Doormann F, et al. Carcinoma mucoepidermoide bronquial en la infancia. Caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2017;115(4):e260-e264.

INTRODUCCIÓN

Los tumores endobronquiales son excepcionales en niños. El 65% son malignos.¹ Los más comunes son los tumores carcinoideos (80-90% de los casos); le siguen en frecuencia los carcinomas de tipo glándulas salivales, que incluyen el carcinoma adenoideo quístico y el carcinoma mucoepidermoide (CM).²

El CM constituye del 2,5% al 7,3% de los tumores bronquiales.³ Se origina en las glándulas submucosas del bronquio principal, lobar o segmentario y, con menor frecuencia, de la tráquea.^{1,4} Afecta a personas de cualquier edad (rango: de 3 a 78 años); aproximadamente, el 50% ocurre en menores de 30 años.⁵⁻⁷ Son pocos los casos documentados en menores de 15 años.⁸ Se presenta con igual frecuencia en ambos sexos y no se ha demostrado relación con el tabaco.^{6,9} La translocación t(11;19) puede estar asociada al fenotipo mucoepidermoide.³

Los síntomas de presentación más comunes son la tos, las neumonías recurrentes, la dificultad respiratoria, las sibilancias y la hemoptisis.^{1,5,10,11} Ante la presencia de síntomas respiratorios persistentes, es necesario iniciar el abordaje diagnóstico con estudios por imágenes y broncoscopia para determinar la naturaleza del proceso.

Histológicamente, se clasifican en tumores de alto o bajo grado de malignidad sobre la base del pleomorfismo nuclear, la actividad mitótica y la presencia de necrosis.⁹ La mayoría son de bajo grado, especialmente en los niños, por lo cual tienen excelente pronóstico si se resecan por completo.^{4,12}

- Sección de Endoscopia Respiratoria, División de Otorrinolaringología, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- Servicio de Cirugía, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dra. Giselle Cuestas: giselle_cuestas@yahoo.com.ar

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 20-3-2017

Aceptado: 4-4-2017

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 11 años, sin antecedentes patológicos de importancia, que consultó al Servicio de Neumonología por tos seca y disnea de esfuerzo de 3 meses de evolución, sin otros síntomas acompañantes ni pérdida de peso.

Al momento del examen físico, presentó hipoventilación leve del hemitórax izquierdo.

En la radiografía de tórax, se observó hiperclaridad del hemitórax izquierdo. La tomografía computada (TC) de tórax evidenció una masa endobronquial sólida que bloqueaba el bronquio principal izquierdo (*Figura 1*). No se observaron adenopatías y el parénquima pulmonar era normal.

Fue derivada a la Sección de Endoscopia. Se realizó una broncoscopia con instrumental rígido, que reveló una masa rojiza exofítica,

firme y vascularizada, de aspecto polipoide en el bronquio fuente izquierdo que ocluía totalmente la luz e impedía el pasaje del broncoscopio (*Figura 2*). Se tomaron muestras para anatomía patológica.

El resultado de la biopsia de la masa sugirió el diagnóstico de CM.

Se realizó la resección del segmento bronquial afectado, seguida de anastomosis bronquial término-terminal, por toracotomía (*Figura 3. A*). La paciente fue extubada en el quirófano.

El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico preoperatorio de CM de bajo grado de malignidad. Los márgenes se encontraban libres de enfermedad.

El posoperatorio fue sin complicaciones. El egreso hospitalario se otorgó al séptimo día.

Se realizó un seguimiento con controles clínicos cada 3 meses el primer año y después cada 6 meses. Se realizaron controles endoscópicos a los 2, 6 y 12 meses y después anuales (*Figura 3. B*).

A los 4 años de seguimiento, la paciente se encuentra asintomática, sin evidencia de recurrencia tumoral.

FIGURA 1. Tomografía computada de tórax, corte axial. Tumor endoluminal en el bronquio fuente izquierdo (flecha)

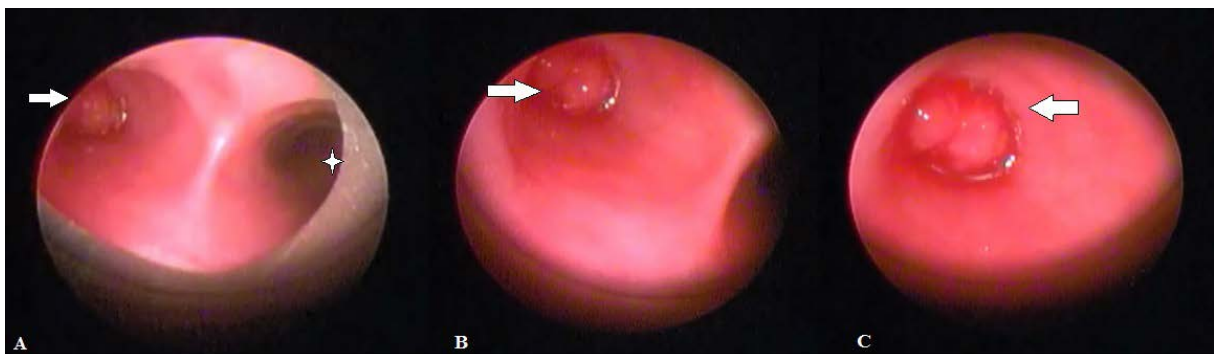


DISCUSIÓN

El CM, usualmente, se origina en las glándulas salivales, pero puede afectar a otros órganos, que incluyen páncreas, mama, tracto sinonasal, tiroides, tráquea y bronquio.^{6,11} Su etiología es desconocida.⁵

Antes, se clasificaba el CM como adenoma bronquial (junto con el tumor carcinoide y el carcinoma adenoideo quístico), término inapropiado para una neoplasia que, aunque de crecimiento lento, puede ser localmente invasiva.^{2,6,13}

FIGURA 2. A. Carcinoma mucoepidermoide en el bronquio fuente izquierdo (flecha). Bronquio fuente derecho permeable (estrella). B y C. Imágenes endoscópicas ampliadas del tumor endobronquial



El CM bronquial, de modo típico, se localiza en el bronquio principal o en la porción proximal del bronquio lobar y se presenta como una masa endoluminal, vascularizada, de consistencia firme, recubierta de epitelio respiratorio normal.^{11,13}

Las manifestaciones clínicas se producen por obstrucción de la vía aérea o por irritación.² Algunos casos son asintomáticos (9-28%).⁷ A medida que el tumor crece, obstruye más el bronquio e interfiere con la ventilación distal.¹¹ Pueden presentarse fenómenos pulmonares en las zonas distales a la obstrucción bronquial, tales como neumonías recurrentes, bronquiectasias, hiperinsuflación pulmonar (cuando la obstrucción es parcial) o atelectasias (si la obstrucción bronquial es total).²

Se debe sospechar la existencia de estos tumores cuando hay síntomas respiratorios recurrentes o persistentes. Inicialmente, deben descartarse las causas comunes, como infecciones, asma, inmunodeficiencias, fibrosis quística, entre otras.

Por lo general, cuando una masa endobronquial se presenta en un niño, las consideraciones clínicas incluyen aspiración de cuerpo extraño, papiloma, pseudotumor inflamatorio y, raramente, metástasis y otros tumores primarios.¹¹ Dentro de los tumores primarios, se deben considerar tumores benignos, como el hamartoma, el hemangioma y el leiomioma, y tumores malignos, como

el rhabdomioma, el blastoma pulmonar y el fibrosarcoma, además de los adenomas bronquiales.^{10,13}

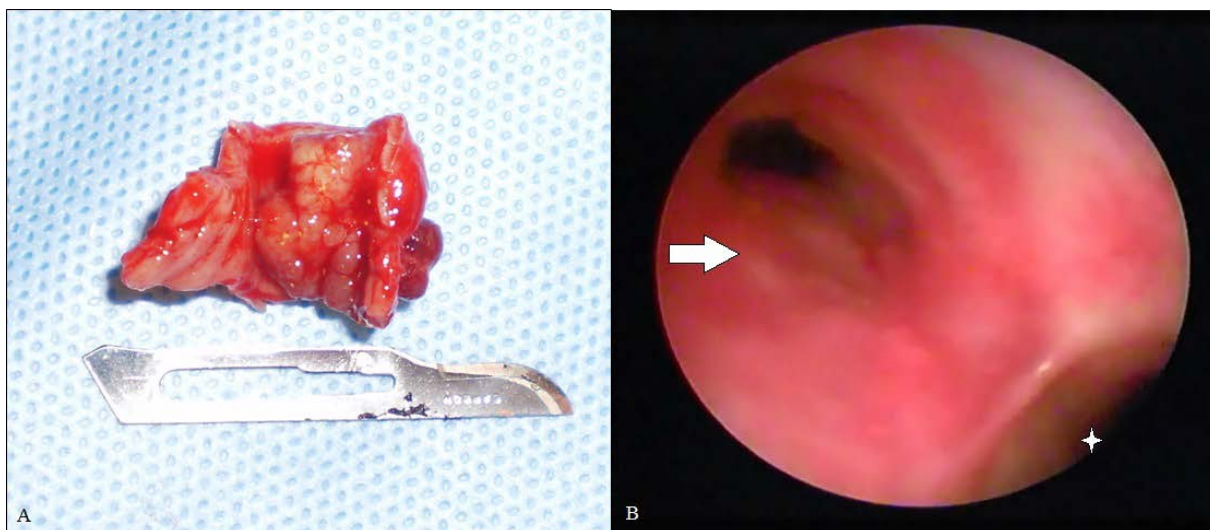
Se sugiere realizar una radiografía simple de tórax en todo paciente con síntomas respiratorios de más de 2 semanas de evolución sin respuesta a la terapia médica adecuada.⁶

La radiografía de tórax es casi siempre anormal. El tumor bronquial se visualiza en el 30% de los casos.⁶ Otros hallazgos incluyen bronquiectasias, atelectasias e infiltrados recurrentes en la misma región pulmonar.

La TC de tórax es útil para determinar la localización y la extensión de la lesión, evaluar el compromiso ganglionar y evidenciar lesiones pulmonares secundarias. Se puede observar un nódulo solitario o una masa intraluminal en el árbol traqueobronquial, de bordes bien definidos, forma oval o lobulada, con calcificaciones puntiformes en la mitad de los casos y reforzamiento leve con el medio de contraste.^{2,6} Las lesiones pulmonares secundarias a la obstrucción endobronquial se encuentran en la tercera parte de los casos.⁶

Se ha documentado que la tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa (PET 18 F-FDG) puede ser útil para predecir el grado tumoral, el estadio nodal y el pronóstico posquirúrgico. Un valor de captación estándar mayor de 6,5 se asocia a más posibilidad de alto grado de malignidad, metástasis linfática y recurrencia tumoral.⁷

FIGURA 3. **A.** Segmento bronquial afectado resecado. **B.** Imagen endoscópica 2 años después del tratamiento quirúrgico. Bronquio fuente izquierdo permeable, sin recidiva de la lesión (flecha). Bronquio fuente derecho (estrella)



La broncoscopia tiene un rol importante en la evaluación de las lesiones endobronquiales; permite el diagnóstico diferencial de obstrucción bronquial y la biopsia del tumor.¹⁰ La biopsia debe realizarse por broncoscopia rígida, ya que el diámetro del instrumento permite la obtención de muestras grandes y asegura un mejor manejo del sangrado.^{1,6}

El diagnóstico definitivo lo determina la anatomía patológica. El CM se localiza en la submucosa y contiene 3 componentes característicos: células escamosas, células secretoras de mucus y células intermedias.⁵ En la infancia, generalmente, es de bajo grado de malignidad y está bien circunscrito; no invade el parénquima pulmonar.² Las metástasis linfáticas, aunque raras, se han descrito en la literatura¹³. El de alto grado es menos común, de peor pronóstico y afecta casi siempre a la población adulta²

Las citoqueratinas AE1, CK5/6, CK7, CK8, así como PCNA, ki-67, p53, p63, p27 y CD10, son marcadores utilizados para identificar el CM¹¹

El pronóstico se relaciona con el grado histológico, la extensión del tumor y la resección completa.^{5,9} Debido a la rareza del tumor y a la evolución insidiosa con manifestaciones clínicas inespecíficas, el diagnóstico y el tratamiento pueden retrasarse y empeorar el pronóstico.

En la mayoría de los casos, el tumor presenta un potencial maligno bajo, por lo que la resección conservadora del tejido enfermo es un tratamiento adecuado y suficiente.^{2,14} No requiere terapia adyuvante debido al excelente resultado cuando la resección es con márgenes libres (sobrevivida a los 5 años del 95-100%).^{7,9}

El tipo de cirugía va a depender de la localización y extensión del tumor; incluye resección segmental, resección en manguito, lobectomía o resección endoscópica.^{3-5,9}

Debido a la predilección por el bronquio principal, las técnicas de broncoplastia para la resección quirúrgica completa de las lesiones de bajo grado son la terapia recomendada. Permiten la preservación máxima del parénquima pulmonar.⁸

No se recomienda la resección endoscópica por el riesgo de remoción incompleta y la dificultad en el control del sangrado.^{5,12}

La quimioterapia y la radioterapia se indican en tumores irresecables y con metástasis a distancia al momento del diagnóstico.¹⁵ En pacientes con enfermedad agresiva y mutaciones en el gen *EGFR* (*epidermal growth factor receptor*; receptor del factor de crecimiento epidérmico),

una opción terapéutica son los inhibidores de la tirosina quinasa del EGFR.^{14,15}

Debido al crecimiento lento y al potencial de recidiva a largo plazo, se recomienda el seguimiento prolongado.¹⁰ El examen clínico asociado al control endoscópico debería ser suficiente. La TC con su alta exposición a la radiación no sería esencial.¹⁰

Si bien es poco frecuente, se debe considerar el tumor endobronquial en todo niño con síntomas respiratorios crónicos que no mejora con el tratamiento médico convencional. La búsqueda de estos tumores evita el diagnóstico tardío y mejora el pronóstico. La broncoscopia es esencial para el diagnóstico. Está indicada en caso de sospecha de obstrucción bronquial, atelectasia persistente o de causa desconocida y neumonías recurrentes en la misma región pulmonar.⁶ Los resultados a largo plazo son excelentes en la edad pediátrica si se logra la escisión completa de la lesión. ■

REFERENCIAS

1. Roby BB, Drehner D, Sidman JD. Pediatric tracheal and endobronchial tumors. An institutional experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011;137(9):925-9.
2. Hernández-Motino L, Brizuela Y, Vizcarra V, et al. Carcinoma mucoepidermoide bronquial: tumor raro en niños. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2012;69(4):295-9.
3. Wang H, Zhang J, Li D, et al. Efficacy of bronchoscopic therapies for bronchial mucoepidermoid carcinoma in children: results from six patients. *Tumori* 2015;101(1):52-6.
4. Niggemann B, Gerstner B, Guschmann M, et al. An 11-yr-old male with pneumonia and persistent airway obstruction. *Eur Respir J* 2002;19(3):582-4.
5. El-Rifai N, Shahine S, Sidani H, et al. Bronchial foreign body alerting of a bronchial tumor: The need of a follow-up radiography. *Case Rep Pediatr* 2016;2016:6714351.
6. Sánchez Rojas I, Arce Quesada M. Carcinoma mucoepidermoide bronquial. Diagnóstico diferencial de neumonía recurrente. *Rev Méd Costa Rica Centroamérica* 2009;66(589):261-5.
7. Krishnamurthy A, Ramshankar V, Majhi U. Role of fluorine-18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed tomography in management of pulmonary mucoepidermoid carcinomas and review of literature. *Indian J Nucl Med* 2016;31(2):128-30.
8. Vaos G, Zavras N, Priftis K, et al. Bronchotomy in the treatment of a low-grade bronchial mucoepidermoid carcinoma in a child. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128(5):782-3.
9. Song Z, Liu Z, Wang J, et al. Primary tracheobronchial mucoepidermoid carcinoma - a retrospective study of 32 patients. *World J Surg Oncol* 2013;11:62.
10. Eyssartier E, Ang P, Bonnemaïson E, et al. Characteristics of endobronchial primitive tumors in children. *Pediatr Pulmonol* 2014;49(6):E121-5.
11. Qian X, Sun Z, Pan W, et al. Childhood bronchial mucoepidermoid tumors: A case report and literature review. *Oncol Lett* 2013;6(5):1409-12.
12. Jayaprakash K, Kishanprasad H, Ismail M, et al. Mucoepidermoid lung carcinoma in child. *Ann Med Health Sci Res* 2014;4(2):276-8.

13. López Díaz M, Antón-Pacheco Sánchez JL, Tejedor Sánchez R, et al. Tumores broncopulmonares primarios. *Cir Pediatr* 2006;19(4):223-7.
14. Yamamoto T, Nakajima T, Suzuki H, et al. Surgical treatment of mucoepidermoid carcinoma of the lung: 20 years' experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2016;24(3):257-61.
15. Buero A, Quadrelli S, Chimondeguy D, et al. Carcinoma mucoepidermoide bronquial: Reporte de caso y revisión bibliográfica. *Rev Am Med Respir* 2015;15(2):139-45.