CARCINOMA ADENOQUÍSTICO DE PULMÓN CON COMPORTAMIENTO AGRESIVO. A PROPÓSITO DE UN CASO. CONSIDERACIONES SOBRE EL TRATAMIENTO

M. Tumbeiro, A. Acuña, y J.M. García.

Sección de Neumología. Servicio de Medicina Interna. Ourense.
Hospital Santa María Nai- Dr. Cabaleiro. Complexo Hospitalario de Ourense.

RESUMEN

El carcinoma adenoide quístico (CAQ), también llamado cilindroma, es un tumor infrecuente del árbol traqueobronquial que se caracteriza por un crecimiento infiltrante local y curso clínico insidioso. El tratamiento de elección es la cirugía, aconsejándose en la literatura la radioterapia cuando la cirugía no es radical o en los casos inoperables.
Presentamos a un paciente diagnosticado de CAQ, con localización a nivel del bronquio del lóbulo inferior derecho, y supervivencia corta, a pesar de la resección quirúrgica total, motivo por el que no se consideró el tratamiento con radioterapia postoperatoria.
El propósito de comunicar nuestro caso, es la posibilidad de valorar el tratamiento con radioterapia adyuvante, a pesar de la resección quirúrgica completa, a fin de prevenir su recidiva.
Se hace una revisión de la literatura.

Palabras clave:
- **Carcinoma adenoide quístico.**
- **Radioterapia adyuvante.**
- **Cirugía.**

A CASE OF PULMONARY ADENOID CYSTIC CARCINOMA WITH AGGRESSIVE BEHAVIOR. ASSESSMENT OF THE TREATMENT

SUMMARY

The adenoid cystic carcinoma (ACC), also usually referred to as cylindroma, is a rare tumor of the tracheobronchial arbor whose main characteristic is that it has a local infiltrative growth with an insidious clinical course.
The selected treatment is surgery but literature recommends radiotherapy when no radical surgery has been performed or in cases which cannot be treated with surgery.
In the present study, we assess a patient who has been diagnosed as having ACC located in the lower right lobe bronchus. As survival expectations were low despite total surgical resection, treatment with post surgical radiotherapy was not considered.
The aim of our report case is to assess the possibility of treatment with adjuvant radiotherapy in spite of total surgical resection with the aim of preventing the recurrence of the tumor.
A revision of the existing literature is carried out.

Key words:
- **Adenoid cystic carcinoma.**
- **Adjuvant radiotherapy.**
- **Surgery.**

NEUMOSUR, 2000; 12, 4: 225-227

Correspondencia:
Dr. M. Tumbeiro Novoa.
Complexo Hospitalario de Ourense.
Hospital Santa Nai-Dr. Cabaleiro. Sección de Neumología.
C. Ramón Puga nº 56. 32.005 Ourense.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) de pulmón, representa del 0,1 al 0,2%[1] de las neoplasias pulmonares, localizándose preferentemente en tráquea y en los bronquios principales[2,3,4].

Su curso clínico por lo general es prolongado y su pronóstico es más favorable que el de las formas más comunes de neoplasias pulmonares; aunque es capaz de metastatizar en fases tardías, la muerte por lo común es consecuencia de complicaciones intratorácicas locales[5]. Presentamos un paciente diagnosticado de CAQ, tratado mediante cirugía radical, con pronta recidiva tumoral en el muñón bronquial, en la pared torácica y en los ganglios del mediastino. Planteamos la indicación de radioterapia adyuvante a pesar de que la cirugía aparentemente sea curativa.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 64 años, fumador de 40 paquetes/año, que consulta por expectoración hemoptoica ocasional en los últimos 4 meses. El paciente cumplía criterios de bronquitis crónica desde hacía unos 5 años. En la analítica destacaba: Hb de 12,7 g/dl; Hto 38,2 %; VSG de 36 mm 1ª hora. Bioquímica normal. La radiografia de tórax (fig. 1) mostraba una masa basal derecha. En la broncoscopia se objetivó una tumoración en el bronquio del LID que lo obstruía en su práctica totalidad, por debajo de la embocadura del bronquio del segmento 6. La biopsia bronquial fue informada como adenocarcinoma. La TAC torácica, confirmaba la presencia de una gran masa sólida en LID sin crecimiento adenopático mediastínico. Ecografía abdominal normal. Se sometió al paciente a una lobectomía inferior derecha, con un postoperatorio sin complicaciones, siendo el resultado anatomopatológico de CAQ tipo III. No se consideró el tratamiento con radioterapia adyuvante al ser la cirugía radical sin afectación de bordes quirúrgicos y ausencia de metástasis ganglionares.

A los seis meses de la intervención el paciente presentó expectoración hemoptoica, comprobándose endoscópicamente recidiva tumoral en el muñón bronquial. En la TAC torácica se observaron lesiones compatibles con recidiva pulmonar en muñón operatorio y diseminación metastásica a pleura y a ganglios mediastínicos. Cuatro meses más tarde el paciente presentó un cuadro clínico progresivo de deterioro de su estado general, falleciendo al año del diagnóstico inicial.

Fig. 1. Radiografía de tórax donde se observa una masa a nivel del segmento basal posterior del lóbulo inferior derecho.

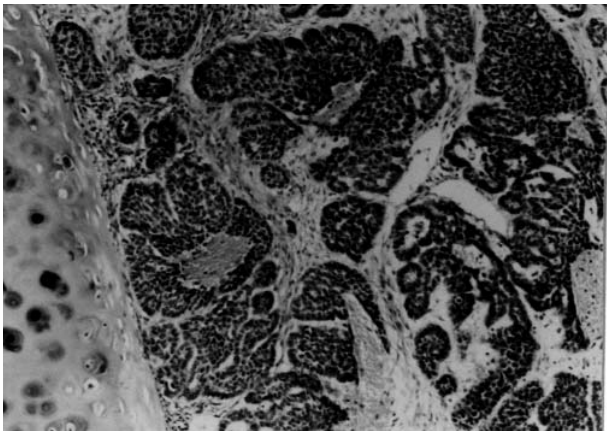

Fig. 2. Carcinoma adenoquístico de patrón sólido con áreas cribiformes que infiltra y sobrepasa el cartílago de la pared bronquial. (HE, H 200).

DISCUSIÓN

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) es un tumor que se origina de la proliferación de las células secretoras epiteliales y mioepiteliales[6]. Macroscópicamente, los CAQ son siempre infiltrantes, y se distinguen 3 subtipos: el tubular-trabecular, el cribiforme y el sólido o anaplásico[7]. Según su agresividad, Nomori et al[8], los dividen en tres tipos de menor a mayor agresividad: el tipo I, los intraluminales; el tipo II, los polipoideos e infiltrativos; y el tipo III, los predominantemente infiltrantes y extraluminales; y establecen tres grados histológicos pronósticos: grado I, tumores con subtipos tubular y cribiforme; grado II, añade a lo anterior un componente sólido menor del 20% del área; y grado III, si el subtipo sólido afecta a más del 20% del área tumo-

ral, siendo éste el de peor pronóstico y el que presentaba nuestro paciente.

Aunque nuestro paciente era fumador el CAQ no se asocia con el hábito tabáquico, pudiendo aparecer a cualquier edad; en las series de Conlan et al [9] y de Moran et al [10] la edad media era de 53 y 54 años respectivamente, sin predominio por sexo.

Clínicamente, el CAQ como otros tumores de crecimiento endobronquial se manifiesta con tos, hemoptisis, disnea, sibilancias y neumonitis recurrentes. La radiografia de tórax puede ser normal[11], aunque en la mayoría de las veces muestra una masa hemisférica endotraqueal o endobronquial lobulada que al crecer desarrollará una neumonitis obstructiva asociada a atelectasia parcial o completa. La TAC es de utilidad para valorar la extensión extraluminal y la afectación mediastínica del tumor, suele subestimar la extensión longitudinal de la lesión[5] y ocasionalmente puede mostrar calcificaciones intratumorales[11].

La broncoscopia es la técnica diagnóstica de elección.

Estos tumores se caracterizan por su crecimiento lento y progresivo. Los pacientes deben de ser seguidos durante un largo periodo de tiempo, pues se han documentado metástasis a los 15 años del diagnóstico inicial[10] y recurrencias tumorales locales a los 30 años [8].

El tratamiento de elección es la cirugía, incluso cuando existen metástasis a distancia, pues se observó que la mortalidad de la enfermedad depende más del control de las recurrencias locales que de las metástasis[12]. De forma habitual, es difícil la resección tumoral completa, así en la Clínica Mayo[9] sólo se consiguió la resección completa en 3 de 13 pacientes. Cuando el tumor es inoperable, no se consigue la resección quirúrgica completa o hay recidiva, se acepta que la radioterapia puede jugar un papel importante como tratamiento paliativo o adyuvante[13,14]. En los casos inoperables, o si se presentan recidivas el láser puede ser de ayuda, así como la braquiterapia endobronquial[15].

En resumen, el CAQ no necesariamente se comporta de forma indolente, presentando ocasionalmente una evolución agresiva, con una supervivencia corta desde el momento del diagnóstico, estando su agresividad en clara relación con el tipo histológico predominante. Creemos que a pesar de una cirugía radical, se debería considerar el tratamiento con radioterapia adyuvante con el fin de prevenir la recidiva tumoral, cuando nos encontremos con un subtipo histológico agresivo del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Lima R. Bronchial adenoma: clinicopathologic study and results of treatment. Chest 1980;77:81-84
2. Li W, Ellerbroek NA, Libshitz HI. Primary malignant tumors of the trachea. A radiologic and clinical study. Cancer 1990; 66:894-899
3. Gelder CM, Hetzel MR. Primary tracheal tumours: a national survey. Thorax 1993;48:688-692
4. Zapatero J, Pérez E, Lago J, et al. Carcinomas adenoides quísticos de localización traqueobronquial: presentación de siete casos. Arch Bronconeumol 1989;25:220-223
5. Fraser RG, Paré JAP, Paré PD, Fraser RS, Genereux GP. Neoplasias de las glándulas traqueobronquiales. En Fraser RG et al, editores. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Editorial Médica Panamericana. Vol. II 1992:1412-1417
6. Chaudhry AP, Vickers RA, Corline RJ. Intraoral minor salivary gland tumors. An analysis of 1414 cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1961;14:1194-1226
7. David D, Hammar S. Tracheobronchial gland tumors. En: Dail D and Hammar S editores. Pulmonary pathology. New York: Springer-Verlag 1994;1281-1295
8. Nomori H, Kaseda S, Kobayashi K, Ishihara T, Yanai N, Torikata C. Adenoid cystic carcinoma of the trachea and main-stem bronchus. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:271-277
9. Conlan A, Payne S, Woolner L, Sanderson D. Adenoid cystic carcinoma (cylindroma) and mucoepidermoid carcinoma of the bronchus. Factors affecting survival. J Thorac Cardiovasc Surgery 1978;76:369-377
10. Moran C, Suster S, Koss M. Primary adenoid cystic carcinoma of the lung. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. Cancer 1994;73:1390-1397
11. Yoshikawa J, Takashima T, Miyata S, Kitagawa M. CT demonstration of calcification in an adenoid cystic carcinoma of the lung (letters). Am J Roentgenol 1990;154:419
12. Casadevall J, Gómez L, Hernández R, Díaz P, Díaz S, Villasante C. Carcinoma adenoide quístico. A propósito de un caso con supervivencia muy prolongada. Arch Bronconeumol 1994;30:514-516
13. Kawashima O, Hirai T, Kamiyoshihara M, Ishikawa S, Morishita Y. Primary adenoid cystic carcinoma in the lung: Report of two cases and therapeutic considerations. Lung Cancer 1998; 19:211-217
14. Conley J, Dingman DL. Adenoid cystic carcinoma in the head and neck (cylindroma). Arch Otolaryngol 1974;100:81-90
15. Chin H, DeMeester T, Chin R, Boman B. Endobronchial adenoid cystic carcinoma. Chest 1991;100:1464-1465