

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO DE TRÁQUEA: REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

ADENOID CYSTIC CARCINOMA OF THE TRACHEA: A CLINICAL CASE REPORT

Miguel Valdés Camaño*, Humberto Serrud Espino†, Rafael Santamaría‡

*Médico Residente de Medicina Interna, Hospital Regional Rafael Hernández L. David, Chiriquí

†Médico Especialista en Medicina Interna y Neumología. Hospital Regional Rafael Hernández L. David, Chiriquí

‡Médico Especialista en Patología. Hospital Regional Rafael Hernández L. David, Chiriquí

Recibido: 21/06/16

Aceptado: 7/03/18

Valdés M, Serrud H, Santamaría R. Carcinoma adenoide quístico de tráquea: reporte de un caso clínico. Rev méd cient. 2017; 30:28-35

RESUMEN

Los tumores traqueales primarios malignos son raros, representando entre el 0.02 y el 0.04% de todos los tumores malignos en el adulto. El 90% de todos los tumores traqueales son malignos. De ellos, el carcinoma adenoide quístico es el segundo más frecuente, con un 10 – 15% de los casos. Sus manifestaciones clínicas son inespecíficas y son secundarias principalmente a obstrucción de la vía aérea y a compresión de estructuras vecinas. Debido a ello y a su frecuencia extremadamente rara, suele ser mal diagnosticado y confundido con otros diagnósticos diferenciales como asma, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y otras neoplasias.

Presentamos un caso clínico sobre una paciente femenina de 49 años con cuadro de infecciones de vías respiratorias bajas a repetición y sibilancias, la cual, luego de los estudios correspondientes, se establece el diagnóstico de carcinoma adenoide quístico de tráquea.

Palabras clave: neoplasia traqueal, carcinoma adenoide quístico, broncoscopia.

ABSTRACT

Primary malignant tracheal tumors are rare, representing between 0.02 and 0.04% of all malignant tumors in adults. 90% of all tumors of the trachea are malignant. Of these, adenoid cystic carcinoma is the second most common, with 10 to 15% of cases. Its clinical manifestations are nonspecific and are mainly secondary to obstruction of the airway and compression of adjacent structures. Because of that and its extremely rare frequency, it is often misdiagnosed and confused with other pulmonary pathologies; such as asthma, chronic obstructive pulmonary disease and other malignancies.

We report a case of a 49 years old female patient with recurrent lower respiratory tract infections and wheezing, in which, after appropriate studies, the diagnosis of adenoid cystic carcinoma of trachea was established.

Keywords: tracheal neoplasm, adenoid cystic carcinoma, bronchoscopy.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoide quístico de la tráquea es una neoplasia extremadamente rara, con manifestaciones clínicas inespecíficas, principalmente obstructivas. Ello, aunado al escaso material bibliográfico, hace que los carcinomas adenoides quísticos traqueales sean frecuentemente subdiagnosticados y confundidos con otros diagnósticos diferenciales como asma o enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).^{1, 2} Estas mismas circunstancias nos han impulsado a la publicación del siguiente caso clínico.

CASO CLÍNICO**ENFERMEDAD ACTUAL**

Paciente femenina de 49 años quien es referida de Atención Primaria con historia de disnea de moderados esfuerzos y episodios recurrentes de infección de vías respiratorias bajas (IVRB) y broncoespasmo (tos con expectoración, fiebre, disnea, sibilancias) desde el 2009, manejada de forma ambulatoria y en el cuarto de urgencias, sin requerir hospitalización. Se le diagnostica asma bronquial y empieza tratamiento con loratadina, beclometasona y broncodilatadores inhalados cuando fuera necesario por disnea.

Cursa con aumento de la frecuencia de los episodios de broncoespasmo desde abril de 2014, y en diciembre de ese mismo año cursa con disfonía, disfagia a sólidos y sibilancias en hemitórax izquierdo. Ese mismo mes es hospitalizada en el Hospital Regional Rafael Hernández L. (HRRHL) por exacerbación de asma e infección de vías respiratorias bajas recibiendo antibióticos (ceftriaxona y levofloxacina). Desarrolla insuficiencia respiratoria que ameritó intubación endotraqueal, ventilación mecánica y manejo en cuidados intensivos. Se le dio salida ese mismo mes con referencia a Neumología del HRRHL.

Niega pérdida de peso y sólo presentó fiebre con los cuadros de IVRB. Niega hemoptisis.

HISTORIA ANTERIOR

Antecedentes personales no patológicos: niega consumo de alcohol, tabaco u otras drogas; niega contacto con humo de leña.

Antecedentes personales patológicos. Enfermedades: asma, diagnosticada en 2009. Niega contacto con pacientes con tuberculosis.

Hospitalizaciones previas: en diciembre de 2014 por exacerbación de asma e IVRB Medicamentos: formoterol, 12 ug, 1 inhalación (inh) c/12 horas; mometasona, 200 ug, 1 inh c/12 horas; tiotropio, 18 ug, 1 inh c/día; montelukast, 10 mg vía oral (vo) c/día; loratadina, 10 mg vo c/día.

Alergias: ipratropio.

Cirugías: cesárea en 2006.

Traumas y transfusiones: negados.

Antecedentes heredofamiliares: madre, 79 años, con hipertensión arterial.

Antecedentes Ginecoobstétricos: Grava 2, Para 1, Cesárea 1, Abortos 0. Menarquia a los 13 años. Fecha de última menstruación: 30-05-15. Papanicolaou: junio 2014, reportado como normal. Mamografía: 2013, reportada como normal.

EXAMEN FÍSICO

Signos vitales: Presión arterial: 130/60 mmHg; Frecuencia cardiaca: 84 latidos/minuto; Frecuencia respiratoria: 18 ciclos/minuto; Temperatura: 37.2°C; SO₂: 98%.

Peso: 71 kg; talla: 1.56 m; índice de masa corporal: 29.2 kg/m². Estado general: alerta, consciente, orientada en las tres esferas, cooperadora. Sin oxígeno suplementario.

Cuello: sin ingurgitación yugular, sin estridor laríngeo, no se palpan adenopatías.

Tórax: simétrico, sin tiraje ni retracciones. Sin lesiones en pared torácica. No se palpan adenopatías supraclaviculares.

Mamas: simétricas, sin lesiones visibles ni palpables. No se palpan adenopatías axilares.

Corazón: ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos ni galope.

Pulmones: amplexión y amplexación conservados, con sibilancias y disminución de los ruidos respiratorios en hemitórax izquierdo, sin alteraciones en la palpación ni en la percusión.

Abdomen: globoso a expensas de panículo adiposo blando, depresible y con ruidos hidroaéreos presentes. No se palpan masas ni visceromegalias. No doloroso a la palpación.

Examen vaginal y rectal sin alteraciones.

Linfático: no se palpan adenopatías cervicales, supraclaviculares, axilares ni inguinales.

INTERCONSULTAS Y ESTUDIOS REALIZADOS

Biometría hemática (ver tabla 1).

Química sanguínea: pruebas de función renal, glucosa, electrolitos y pruebas de función tiroidea dentro de límites normales.

Tiempos de coagulación: todos los valores dentro de rangos normales.

Gasometría arterial (ver tabla 2): insuficiencia respiratoria tipo 1 e hiperlactatemia.

Tabla 1. Biometría hemática.

Parámetro	Resultado	Valores normales
Hemoglobina	14.1 g/dl	12.5-15 g/dl
Hematocrito	42%	35-49%
Leucocitos	9.0 x 10 ³ /ml	4.5-11.5 x 10 ³ /ml
Neutrófilos	64%	50-70%
Eosinófilos	3%	1-3%
Linfocitos	26%	18-42%
Plaquetas	236 x 10 ³ /ml	150-450 x 10 ³ /ml

Fuente: Laboratorio clínico HRRHL.

Tabla 2. Gasometría arterial.

Parámetro	Resultado	Valores normales
pH	7.35	7.35-7.45
pCO ₂	42 mmHg	35-45 mmHg
pO ₂	62 mmHg	70-100 mmHg
Lactato	2.1 mmol/L	0.9-1.9 mmol/L
Bicarbonato	23.2 mmol/L	22-26 mmol/L
Saturación de oxígeno	90%	95-98%

Fuente: Laboratorio clínico HRRHL.

Radiografía de tórax: se observa opacidad que borra el contorno del tercio distal de la tráquea y el bronquio principal izquierdo (Ver Figura 1).

Endoscopia alta: compresión extrínseca del tercio medio del esófago con disminución del lumen, sin estenosis.

Espirometría: patrón obstructivo severo (Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1): 40% del predicho, capacidad vital forzada (FVC): 61% del predicho), no reversible con broncodilatador, con tendencia al aplanamiento de la curva volumen vs. flujo en la fase espiratoria. Estos hallazgos sugieren la presencia de una obstrucción fija al flujo de aire.

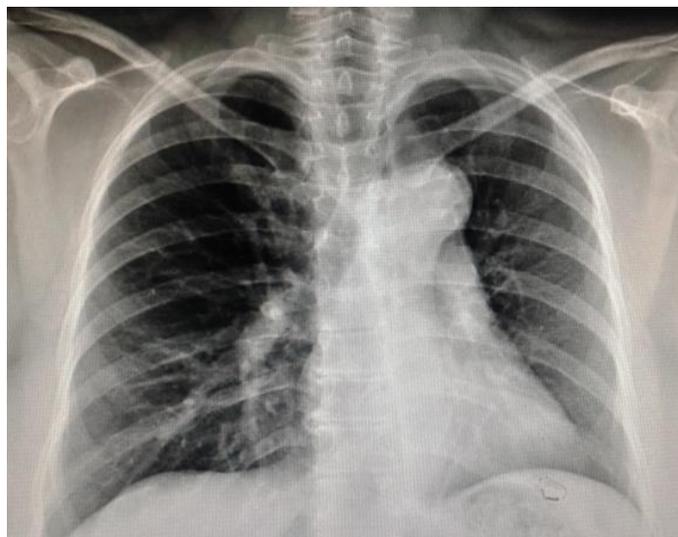


Figura 1. Radiografía de tórax.

Tomografía computarizada de tórax: "Se identifica densidad de tejidos blandos heterogénea principalmente iso-hipodensa que se ubica en situación lateral izquierda a la tráquea (flechas), condicionando compresión y disminución del calibre de la luz de ésta en su tercio medio-distal y extendiéndose en el ángulo intertraqueobronquial condicionando hallazgo similar en el bronquio principal izquierdo y localizándose en la ventana aortopulmonar. Mide 3.67 x 2.4 x 3.4 cm (Ver Figuras 2, 3 y 4).



Figura 2. Tomografía computarizada de tórax, contrastada. Corte axial.

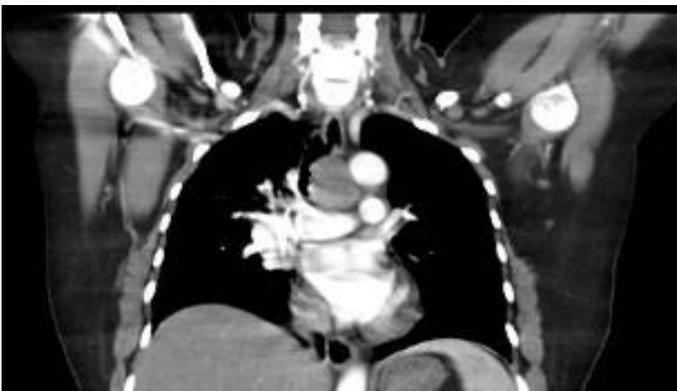


Figura 3. Tomografía computarizada de tórax, contrastada. Corte coronal.



Figura 4. Tomografía computarizada de tórax, contrastada. Corte sagital.

Broncoscopia (24-02-15): lesión que comprime la luz de la tráquea distal y del bronquio principal izquierdo (flechas), que genera compresión extrínseca de aproximadamente 85% de la luz traqueal. (Ver Figura 5).



Figura 5. Imagen broncoscópica de la lesión en tráquea distal.

Biopsia transtraqueal: frotis negativo por bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR) y por hongos. En la citología se observan células bronquiales, algunas de ellas gigantes multinucleadas. Hay abundantes células caliciformes hiperplásicas, abundantes neutrófilos y exudado inflamatorio. No se observan células malignas.

Cirugía Cardiovascular: se le realiza esternotomía y biopsia excisional de masa en mediastino posterior con reparación de la tráquea y del bronquio principal izquierdo a nivel de la lesión (ver Figura 6).



Figura 6: Masa obtenida en intervención quirúrgica.

Reporte histopatológico (ver Figuras 7 y 8).

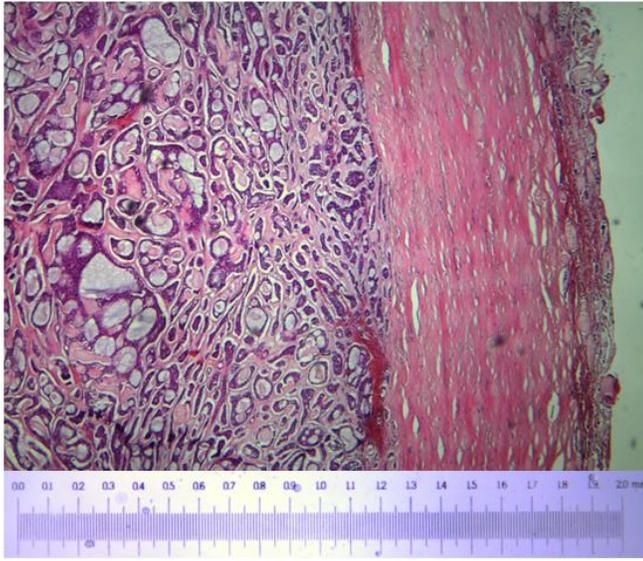


Figura 7. Corte de bajo poder (4x) de la lesión en mediastino posterior: neoplasia con formaciones de aspecto tubuloquístico (N). Se observa pseudocápsula que muestra infiltración neoplásica hasta los bordes de resección (P).

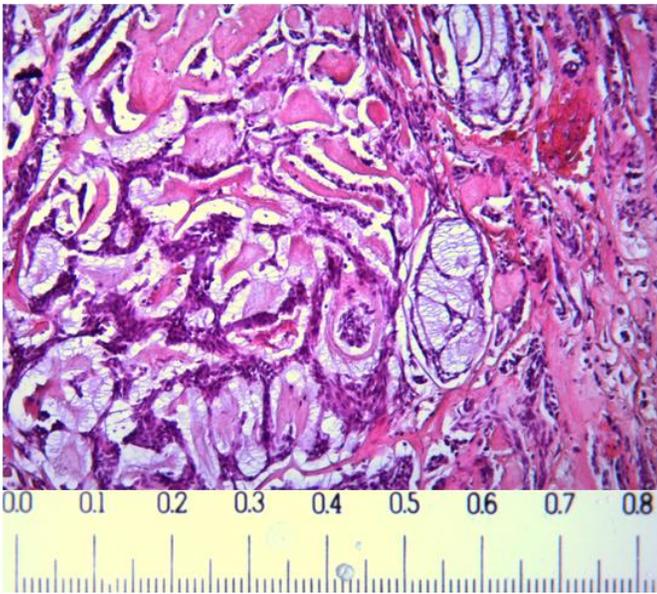


Figura 8. corte de alto poder (10x) de la lesión en mediastino posterior: las formaciones de aspecto tubuloquístico (T) son tapizadas por epitelio cuboide en doble capa con pleomorfismo nuclear e hiper cromasia (E). Se aprecian áreas de aspecto cribiforme (C). Las áreas quísticas se ocupan con material mucoide, ácido peryódico de Schiff (PAS) positivo (P), también rodeando las áreas tubulares y cribiformes, llevando al diagnóstico de carcinoma adenoide quístico de tráquea.

TRATAMIENTO

Médico: formoterol, 12 ug inhalados cada 12 horas; mometasona, 200 ug inhalados cada 12 horas; tiotropio, 18 ug inhalados cada día; montelukast, 10 mg VO cada día y loratadina, 10 mg VO cada día. Estos medicamentos fueron brindados con el fin de intentar lograr broncodilatación y disminuir la reactividad de la vía aérea.

Quirúrgico: biopsia excisional de masa en mediastino posterior para realizar el diagnóstico definitivo y reestablecer la permeabilidad de la vía aérea afectada.

Con base en el diagnóstico de carcinoma adenoide quístico de tráquea, la paciente fue referida al Instituto Oncológico Nacional de Panamá, donde se confirmó dicho diagnóstico y se decidió manejo conservador con seguimientos broncoscópicos en búsqueda de aumento de tamaño de la lesión. Su última broncoscopia, realizada en octubre de 2017 en el HRRHL, no muestra cambios en el tamaño de la lesión. Actualmente se encuentra en buen estado general y asintomática desde el punto de vista pulmonar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido a su sintomatología de tipo obstructiva inespecífica, los pacientes con carcinoma adenoide quístico de la tráquea y otros tumores primarios de la vía aérea pueden ser diagnosticados equívocamente como asma o EPOC.^{1,2,6-8} El diagnóstico de una tumoración que comprime y obstruye a vía aérea debe sospecharse a través de la espirometría, que muestra un aplanamiento de la curva flujo-volumen en la inspiración, en la espiración o en ambos, aunque este estudio es limitado en lesiones pequeñas.⁸ La tomografía computarizada (TC) de tórax es útil en la detección de las lesiones y en la estadificación del tumor.^{1,6-8} El diagnóstico definitivo se establece por histopatología, cuyas muestras se obtienen a través de la broncoscopia.^{1,2,6,7}

Por otro lado, en el contexto de una lesión que comprime extrínsecamente la mucosa traqueal y que no invade la misma, se deben considerar en el diagnóstico diferencial tumores secundarios, ya sea por contigüidad (carcinoma

tiroideo, carcinoma esofágico, cáncer de pulmón, malignidades tímicas, nódulos linfáticos mediastinales metastásicos) o por metástasis a distancia (mama, colon, melanoma).⁵

DISCUSIÓN

Los tumores traqueales primarios son de frecuencia muy baja.¹⁻⁴ Se detectan aproximadamente entre 600 y 700 casos al año en Estados Unidos.¹ El 90% de todos los tumores traqueales son malignos^{2,5} y representan el 0.2% de todos los tumores del tracto respiratorio y entre el 0.02 y el 0.04% de todos los tumores malignos en el adulto⁵. En algunos países europeos como Finlandia, Dinamarca y los Países Bajos, la incidencia es de 0.1 por 100000 habitantes por año.²

Entre las neoplasias traqueales malignas, el carcinoma escamoso es el más frecuente (45 – 65%); luego sigue el carcinoma adenoide quístico (10 – 26%).¹⁻³ Tomando en cuenta su origen histológico, los tumores traqueales se dividen en epiteliales, mesenquimatosos y linfomas.² Los epiteliales, a su vez, se subdividen en carcinomas, papilomas, neuroendocrinos y de glándulas salivales.² En esta última categoría se encuentra el carcinoma adenoide quístico.^{1,2}

El carcinoma adenoide quístico muestra características histológicas idénticas al carcinoma adenoide quístico de las glándulas salivales.² Es la segunda neoplasia traqueal más frecuente después del carcinoma de células escamosas.^{1,2,5} Su origen está en las glándulas submucosas del árbol traqueobronquial⁴ y en consistencia con nuestro caso, habitualmente afecta a la porción distal de la tráquea.^{4,5} Se desarrolla más habitualmente entre la cuarta y quinta década de la vida y no se ha relacionado con el hábito tabáquico,^{4,5,6} ambos datos correlacionan con este caso de una paciente de 49 años al momento del diagnóstico, sin hábito de tabaquismo. No muestra preferencias de género^{4,6} y su etiología es desconocida.⁵

Este tumor fue descubierto por Billroth en 1859, siendo anteriormente llamado cilindroma.² De acuerdo a la clasificación de la OMS es definido como un tumor

basaloide que consta de células epiteliales y mioepiteliales dispuestas en configuraciones morfológicas variables, incluyendo patrones tubulares, cribiformes y sólidos.⁵ En nuestro caso, se observó el patrón cribiforme en la histopatología.

Macroscópicamente el carcinoma adenoide quístico de la tráquea muestra usualmente un crecimiento nodular exofítico, llevando a estenosis del lumen de la tráquea.⁵ Es característico un crecimiento lento, con amplia infiltración local, diseminación perineural, alta tasa de márgenes quirúrgicos positivos (con la consiguiente propensión a la recurrencia local) y metástasis distales tardías, principalmente pulmonares.^{2,4,5} En nuestro caso se encontraron márgenes quirúrgicos positivos mas no se demostraron metástasis a distancia al momento del diagnóstico. En algunos casos, muestra un curso clínico altamente agresivo con una alta tasa de metástasis, observándose principalmente en tumores desdiferenciados, de los cuales, en su mayoría, se ha reportado la sobreexpresión de p53 y de HER2/neu⁸.

La mayoría de los síntomas está relacionada con la obstrucción de la vía aérea, lo cual incluye estridor, hemoptisis, disnea, sibilancias, disfonía, tos e infecciones pulmonares a repetición.^{1,4} Cuando las lesiones están localizadas a nivel bronquial generalmente dan síntomas relacionados con la disminución de la función pulmonar de forma unilateral, neumonía postobstructiva, atelectasias, consolidaciones o hiperinflación.¹ Dada su sintomatología obstructiva inespecífica, los pacientes con carcinoma adenoide quístico de la tráquea pueden ser diagnosticados incorrectamente como asma o EPOC.^{1,2,4,6,7} Cabe resaltar que una de las características clínicas de la paciente eran, precisamente, las infecciones pulmonares recurrentes.

Entre las modalidades diagnósticas utilizadas para el diagnóstico están la espirometría y la tomografía computarizada de tórax.^{1,4,6,7} En nuestro caso, igual que en tres de los casos reportados,^{1,2,4} se utilizó la TC de tórax como una de las herramientas diagnósticas. Cabe resaltar que en nuestro caso sí se documentó aplanamiento de la curva volumen vs. flujo en la fase espiratoria en la

espirometría, que sugería una obstrucción fija en las vías respiratorias mayores. El diagnóstico definitivo se establece por histopatología; las muestras se obtienen a través de la broncoscopia^{1,2,6,7} la cual fue realizada en nuestra paciente en concordancia con los casos revisados,¹⁻⁴ si bien en nuestro caso la muestra para biopsia se obtuvo de la masa reseca en el momento de la cirugía. La radiografía de tórax de rutina y la radiografía de cuello tienen escasa sensibilidad para la detección de lesiones traqueales.⁴ No obstante, en nuestro caso se observan datos que impresionan borramiento del contorno del tercio distal de la tráquea y el bronquio principal izquierdo, de forma similar a uno de los casos reportados.⁴

Los pilares del tratamiento son la cirugía y la radioterapia.^{1,4,9,10} El tratamiento de elección es quirúrgico cuando no haya contraindicación para el mismo.^{1,2} La resección traqueal con anastomosis terminoterminal es el tratamiento de elección a menos que el tumor comprometa más del 50% de la tráquea, invada estructuras mediastinales o nódulos linfáticos, presente metástasis a distancia o si el mediastino ha recibido una radiación máxima de más de 60 Gy.¹¹ En nuestro caso, al igual que en tres de los casos revisados,¹⁻³ se le brindó manejo quirúrgico; sin embargo, no se realizó anastomosis terminoterminal como en dichos casos, sino biopsia excisional de la masa con reparación de la tráquea y del bronquio principal izquierdo.

La radioterapia está indicada en pacientes con resección incompleta o márgenes positivos en el reporte histopatológico.² Como frecuentemente se dejan restos microscópicos tumorales en los bordes de resección, se utiliza la radioterapia complementariamente después de la cirugía.¹ En nuestro caso, a pesar de presentar márgenes positivos, se decidió no dar radioterapia, sin resultados adversos hasta la fecha. Cabe resaltar que el carcinoma adenoide quístico es muy radiosensible.¹ No hay buenos estudios clínicos que respalden el manejo con quimioterapia más radioterapia en esta neoplasia.²

En los casos en los que no está indicada la resección quirúrgica, están indicados los modos de tratamiento paliativo tales como stents endotraqueales, debridamiento, radioterapia con haz externo o braquiterapia.¹⁰

El pronóstico está relacionado fundamentalmente con el tratamiento, con mejor pronóstico a 5 y 10 años en los tumores resecaos con respecto a los tumores no resecaos.¹ No obstante, el pronóstico es menos satisfactorio si la resección es incompleta en relación a la resección completa. Sin embargo, la resección incompleta implica una mejor sobrevida que el manejo no quirúrgico,¹ como lo indica nuestro caso.

CONCLUSIONES

El carcinoma adenoide quístico de la tráquea es una neoplasia rara, cuyos síntomas inespecíficos y su lenta progresión hacen difícil el diagnóstico y que el mismo sea realizado en etapas avanzadas. En este y otros tipos de neoplasias traqueales primarias, los síntomas obstructivos que producen pueden manifestarse clínicamente e interpretarse erróneamente como broncoespasmo.

Su importancia radica en que, si se diagnostica y se trata de manera oportuna, los beneficios en la sobrevida son considerables. Dichas estrategias diagnósticas deben comenzar con pruebas no invasivas como la radiografía de tórax y la espirometría, que si bien no son específicas, pueden indicar anomalías anatómicas y fisiológicas que orienten hacia un diagnóstico correcto y temprano.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tapias-Vargas L, Tapias-Vargas LF, Tapias L, García ME, Mantilla JC, García E. Carcinoma adenoide quístico primario de bronquio lobar: Caso clínico. Rev. Chilena Cir, 2011 Feb;63(1):73-5. Disponible en <http://www.scielo.cl/pdf/rchcir/v63n1/art13.pdf>
2. Iñiguez-García MA, Guzmán-de Alba E, Luna-Rivero C, Salazar-Otaola GF, Núñez-Bustos CM, Vázquez-Minero JC. Tratamiento quirúrgico del carcinoma adenoideo quístico de la tráquea. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Neumol Cir Torax, 2014 Abr-Jun; 73 (2). Disponible en <http://www.medigraphic.com/pdfs/neumo/nt-2014/nt142d.pdf>

3. Madrigal Batista G, Domínguez Cordovés J, Suárez Savio O, Díaz Mesa J, Collera Rodríguez S, García Estrada I, et al. Tumores de tráquea: un caso de carcinoma adenoideo quístico. *Rev Cubana Cir* 2006; 45 (1). Disponible en <http://scielo.sld.cu/pdf/cir/v45n1/cir07106.pdf>
4. Marcos MC, Girón Moreno R, Largo Flores P, Diab Cáceres L, Caballero Sánchez-Robles P, López Riobos C, et al. Carcinoma adenoide quístico traqueal en un paciente con tos crónica. *Rev Patol Respir*. 2015; 18 (2): 76-78. Disponible en http://www.revistadepatologiaspiratoria.org/descargas/pr_18-2_76-78.pdf
5. Junker, K. Pathology of Tracheal Tumors. *Thorac Surg Clin* 24 (2014) 7-11.
6. Kumar S, Mathew Iype E, Thomas S y Sankar U. Adenoid cystic carcinoma of the trachea. *Indian J Surg Oncol* 2016 Mar; 7(1):62-66
7. López Arteaga Y, Guillén Ortega F, García León F, Mendoza Posada D. Carcinoma adenoideo quístico primario de pulmón. Reporte de caso. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. 2008 Ene-Abr; 3 (1): 11-4. Disponible en <http://www.medigraphic.com/pdfs/residente/rr-2008/rr081c.pdf>
8. Ishida M y Okabe H. Dedifferentiated adenoid cystic carcinoma of the trachea: a case report with respect to the immunohistochemical analyses of mammalian target of rapamycin pathway proteins. *Human Pathology* (2013) 44, 1700-1703.
9. Choudhury BK, Barman G, Singh S, Ahmed K. Adenoid Cystic Carcinoma of the Upper Trachea: A Rare Neoplasm. *J Clin Imaging Sci* 2013;3:39.
10. Elktaibi A, Elhammoumi M, Boudhas A, Aarsalane A, Eloueriachi F, Oukabli M et al. Adenoid cystic carcinoma of the trachea: a clinico-pathological analysis. *Pan African Medical Journal*. 2015; 20:240
11. Lee P, Kupeli E, Mehta AC. Airway stents. *Clin Chest Med* 31 (2010) 141-150.