

Tumores broncopulmonares primarios*

M. López Díaz¹, J.L. Antón-Pacheco Sánchez¹, R. Tejedor Sánchez¹, J. Cuadros¹,
J.L. Vivanco Martínez², D. Cabezalí Barbancho¹, I. Hernández Bernal²

¹Unidad de la Vía Aérea. Cirugía Pediátrica. ²Sección Oncología Pediátrica.
Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid.

RESUMEN: La mayoría de las neoplasias pulmonares de los niños son metástasis. Aunque los tumores broncopulmonares primarios son raros en los niños, la mayoría son malignos. Debido a la rareza de estos tumores no se suelen incluir en el diagnóstico diferencial, por lo que se retrasa el tratamiento y esto repercute directamente en el pronóstico de la enfermedad.

Exponemos cinco tumores primarios de la vía aérea: uno en la tráquea, tres en bronquios y uno en parénquima pulmonar. Estudiamos la clínica, las pruebas diagnósticas, el tratamiento y la anatomía patológica de cada uno.

Dada su rareza es difícil pensar en ellos en el diagnóstico diferencial de las masas pulmonares, pero debemos tenerlos en cuenta ante niños con síntomas respiratorios que no mejoran con tratamiento médico convencional. Un diagnóstico precoz de este tipo de tumores permite un tratamiento adecuado y ofrece un mejor pronóstico a largo plazo.

PALABRAS CLAVE: Tumores pulmonares primarios; Carcinoide bronquial; Pseudotumor inflamatorio; Blastoma pulmonar; Broncoscopia; Niños.

PRIMARY LUNG TUMORS

ABSTRACT: Pulmonary neoplasia in children is usually due to metastatic disease because primary lung tumors are very unfrquent. Due to its rarity they are usually not included in the differential diagnosis of lung masses, so treatment is delayed and prognosis is worsened.

Herein, we show our experience in the management of five primary tumors of the lung or the airway: one tracheal, three bronchial, and another intraparenchymatous. We study the clinical behaviour, diagnostic work-up, treatment, histology, and follow-up.

Despite its rarity, a diagnosis of pulmonary tumor should be considered in any child with respiratory symptoms that does not improve with

standard therapy. An early and accurate diagnosis and an adequate treatment are crucial in the prognosis of these patients.

KEY WORDS: Interventional endoscopy; Foreign body; Oesophageal dilatation; GI bleeding; Gastrostomy.

INTRODUCCIÓN

Los tumores pulmonares primarios son muy poco frecuentes y la proporción entre estos, las metástasis pulmonares y otras lesiones neoplásicas es de 1:5:60⁽¹⁾. La mayoría de ellos son de estirpe maligna^(2,3) y debido a su rareza no se suele incluir en el diagnóstico diferencial de las masas pulmonares, por lo que es habitual que el tratamiento se retrase repercutiendo negativamente en el pronóstico de la enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio retrospectivo de los pacientes con tumores pulmonares y de la vía aérea primarios diagnosticados y/o tratados en nuestro centro. Se han recogido los datos referidos a la presentación clínica, pruebas diagnósticas, localización, tratamiento, naturaleza histopatológica y evolución clínica.

RESULTADOS

Exponemos cinco pacientes, 3 niñas y 2 niños, con edades comprendidas entre el período neonatal y los 15 años al momento del diagnóstico, que presentaron tumores primarios en pulmón y vía aérea. La presentación clínica fue asintomático (1 caso), disnea (2), fiebre (2), neumonías de repetición (2) y dolor (1). Los tumores encontrados según su localización fueron 1 endotraqueal, 1 intraparenquimatoso y 3 endobronquiales. A continuación haremos una descripción más detallada de cada caso.

Correspondencia: María López Díaz. Hospital 12 de octubre. Servicio Cirugía Pediátrica. Avenida de Córdoba s/n. 28041 Madrid.
Email: maria_lopez_d@yahoo.es

*Presentación como póster en el III Congreso Ibérico de Cirugía Pediátrica. XLIV Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Madeira mayo 2005. Premio de la secp al mejor póster presentado. Presentación como comunicación en el XXI curso de avances en cirugía pediátrica. "Oncología y Cirugía Pediátrica: presente y futuro". Oviedo marzo 2005.

Recibido: Enero 2006

Aceptado: Octubre 2006

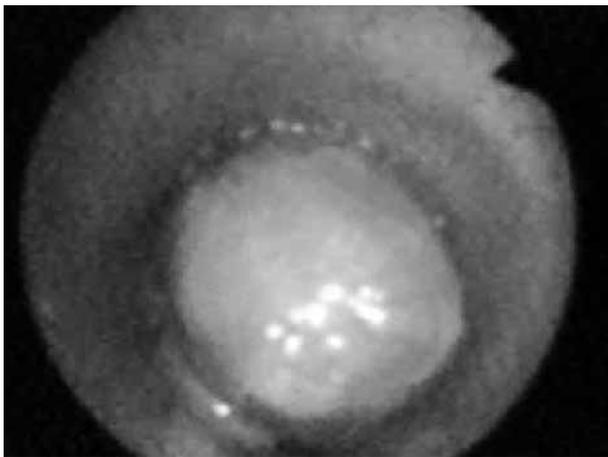


Figura 1. Masa pediculada traqueal (casi obstructiva).

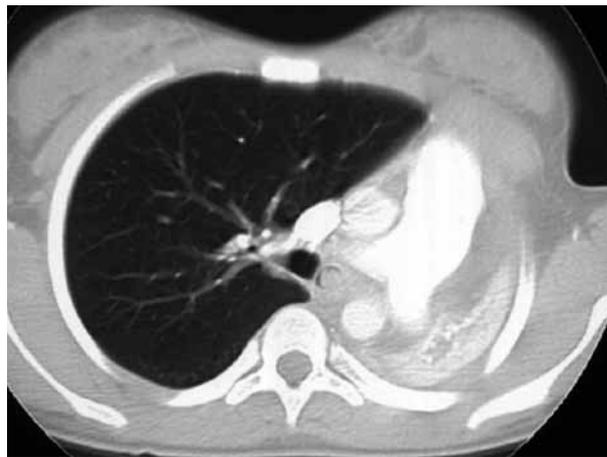


Figura 2. Colapso pulmonar izquierdo en TC torácica.

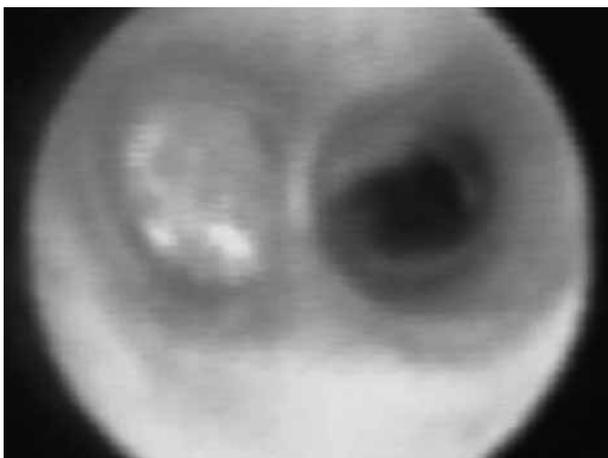


Figura 3. Masa endobronquial izquierda.

- *Caso 1.* Niño de 15 años previamente asintomático que acudió al Servicio de Urgencias por un episodio de dificultad respiratoria sin otros síntomas acompañantes. Se realizó una broncoscopia diagnóstica encontrándose una masa pediculada traqueal casi obstructiva (Fig. 1), por lo que la decisión tomada fue su resección endoscópica. Analizada la pieza tumoral el diagnóstico anatomopatológico fue de pseudotumor inflamatorio. En revisiones bronoscópicas posteriores se observó recidiva local y se llevo a cabo resección traqueal de la base de implantación. El seguimiento ha sido de 11 años estando actualmente asintomático.
- *Caso 2.* Niña de 13 años, guineana, con antecedente de tuberculosis tratada en su país de origen, remitida por su pediatra al Servicio de Urgencias de nuestro hospital, por presentar un cuadro de dolor en hemitórax izquierdo acompañado de fiebre intermitente y disnea de esfuerzo, de un año de evolución. Se realizó radiografía de

tórax en la que se observó velamiento de todo el hemitórax izquierdo, por lo que se efectuó TC torácica en la que se detectó un colapso completo del pulmón izquierdo (Fig. 2). Tras estos hallazgos y sospechando patología intra-bronquial, se realizó broncoscopia diagnóstica en la que se observó una masa endobronquial izquierda (Fig. 3) que se biopsió y cuyo resultado anatomopatológico fue de pseudotumor inflamatorio. Se realizó neumonectomía izquierda dada la larga evolución del proceso y la presencia de bronquiectasias en la TC torácica. El seguimiento de esta niña es de 2 años estando asintomática todo este período.

- *Caso 3.* Niña de 3 años de edad con historia de 2 meses de fiebre, síntomas respiratorios y vómitos ocasionales que se derivó a nuestro hospital por atelectasia persistente del lóbulo medio. En la exploración lo único destacable eran sibilancias bilaterales. La radiografía de tórax mostró un infiltrado en lóbulo medio. Se realizó pHmetría 24 horas, con resultado normal. En la fibrobroncoscopia se vio una masa esférica ocupando el bronquio del lóbulo medio. La biopsia de esa masa reveló un carcinoma mucopidermoide de bajo grado. Se realizó lobectomía media derecha. El examen macroscópico de la pieza mostraba una masa exofítica de 2,3 cm, que rellenaba la luz del bronquio y destruía parcialmente la pared del mismo. El parénquima pulmonar periférico estaba bien desarrollado y sin tumor. El estudio histológico confirmó el diagnóstico preoperatorio. El seguimiento actual es de 7 años y no hay recurrencia local ni extratorácica y la paciente se encuentra totalmente asintomática.
- *Caso 4.* Varón de 14 años que fue remitido por su pediatra por una historia de 4 neumonías de repetición en lóbulo inferior izquierdo en los últimos 3 años y una pérdida de peso de 4 kg en el último año. Se realizó TC torácica en la cual se observó una masa que ocupaba el bronquio del lóbulo inferior izquierdo (Fig. 4). Ante este hallazgo se hi-



Figura 4. TC torácica: masa que ocupa el bronquio del lóbulo inferior derecho.

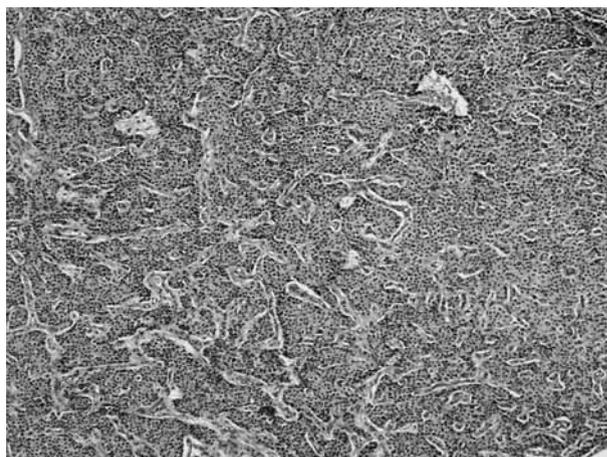


Figura 5. Imagen histológica del tumor carcinoide.

zo una broncoscopia que confirmó el diagnóstico de masa en el bronquio lobar inferior izquierdo que ocupaba casi toda la luz. La biopsia fue informada como tumor carcinoide, por lo que se realizó lobectomía inferior izquierda. El resultado anatomopatológico (Fig. 5) de la pieza confirmó el diagnóstico previo. Actualmente está asintomático tras 1 año de seguimiento.

- **Caso 5.** Niña recién nacida a término diagnosticada intraútero (30 semanas) de masa intratorácica. En la radiografía y ecografía torácicas se observó una masa de 5x4 cm y de ecogeneidad mixta, situada en el lóbulo inferior izquierdo. La ecografía abdominal y el escáner óseo con Tc99m fueron normales. En la TC torácica se demostró un tumor sólidoquístico bien encapsulado que comprimía parénquima de pulmón izquierdo. En la exploración física no se observaron alteraciones salvo una marcada disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo. Al segundo mes de vida se realizó una lobectomía inferior izquierda. Durante la cirugía se observó una tumoración lobulada de aproximadamente 5x4x4 cm de coloración blanco-grisácea cubierta de pleura visceral aparentemente normal. El diagnóstico anatomopatológico fue de blastoma pulmonar. No se administró quimioterapia coadyuvante. En el último control, a los 8 años de la cirugía, la paciente no presentaba enfermedad apreciable; después, se perdió su seguimiento.

DISCUSIÓN

La clasificación hecha por Hancock divide los tumores primarios en benignos y malignos y el mayor porcentaje lo presentan los malignos, con un 76%. Dentro de los benignos el más frecuente es el pseudotumor inflamatorio seguido del hamartoma pulmonar. De los tumores malignos, los más frecuentes son los adenomas bronquiales que incluyen el carci-

noide, el carcinoma mucoepidermoide y el carcinoma adenocarcinoma quístico. Otros tumores malignos son menos frecuentes, como el blastoma pulmonar, los fibrosarcomas y el rhabdomyosarcoma^(2,4,5).

En nuestra serie, hemos tratado dos tumores benignos en la vía aérea del tipo pseudotumor inflamatorio (traqueal y bronquial) y otros dos malignos endobronquiales, como el carcinoma mucoepidermoide y el carcinoide. El restante fue un blastoma pulmonar (componente parenquimatoso) de carácter maligno.

El *pseudotumor inflamatorio o tumor miofibroblástico inflamatorio* (denominación más reciente y que muestra más descriptivamente la entidad de esta patología)⁽⁶⁾ se comporta como un tumor benigno y se considera una respuesta inflamatoria local a un estímulo previo. Constituye un 50% de los tumores pulmonares primarios benignos, y un 20% de todos los tumores pulmonares primarios⁽²⁾. Habitualmente se presenta como una masa parenquimatosa periférica, aunque también lo puede hacer como una masa polipoidea endobronquial como uno de nuestros casos. Presenta un crecimiento lento y progresivo y su historia natural lleva a la invasión local y tendencia a la recidiva si no se realiza un tratamiento quirúrgico adecuado. Muchos son asintomáticos, pero otros presentan fiebre (como en nuestro segundo caso), tos, hemoptisis, neumonitis o disfagia. Se describen en la literatura 4 muertes por invasión local: dos por obstrucción de la tráquea y dos por extensión hacia el mediastino.⁽³⁾ El tratamiento consiste en una resección pulmonar conservadora, pero con exéresis de toda la lesión, si es posible, ya que un tratamiento inadecuado originaría recurrencias⁽¹⁾. Este tipo de tumores no suelen tener metástasis, aunque Maier describe un caso de un nódulo metastático en diafragma después de un año de tratamiento del pseudotumor inflamatorio⁽⁷⁾. En el seguimiento de nuestros dos casos (11 años en el traqueal y 2 en el lobar) no ha habido recurrencias ni metástasis, hallándose asintomáticos ambos en la actualidad.

El *carcinoma mucoepidermoide* (CME) es la variedad más rara de los adenomas bronquiales. Típicamente asientan sobre glándulas mucosas en la raíz del bronquio principal o en la porción proximal del bronquio lobar, como un pólipo endobronquial recubierto de epitelio respiratorio normal. Esta es la razón por la que los lavados o el cepillado bronquial no tienen especial valor para el diagnóstico y sí la biopsia. Los síntomas se producen por obstrucción de la vía aérea. En la radiografía de tórax se puede observar una masa central o un nódulo en un 66% de los casos⁽⁶⁾ y en ocasiones atelectasia. La TC torácica o la resonancia magnética con reconstrucción 3D pueden ser de gran ayuda en la planificación del tratamiento más adecuado⁽⁵⁾. Histológicamente se clasifican en bajo o alto grado. En la infancia usualmente son de bajo grado y están bien circunscritos, presentándose como masas polipoideas. Las metástasis linfáticas, aunque raras, se han descrito en la literatura⁽⁵⁾. El tratamiento de elección es la lobectomía, resección quirúrgica conservadora, ya que la resección endoscópica tiene riesgo de hemorragia de resección incompleta. Los de alto grado invaden parénquima vecino, nódulos linfáticos y pueden originar diseminación hematogena. Su tratamiento es la cirugía radical acompañada de radioterapia y quimioterapia si la extirpación quirúrgica no es posible⁽⁸⁻¹²⁾.

El tumor endobronquial más frecuente en niños es el *carcinoma*. Se deriva de las células de Kultschitzky localizadas en la lámina basal del epitelio bronquial. El tumor carcinoide se puede asociar a síndrome de Cushing. Este tumor no invade más allá de los confines de las glándulas bronquiales, y se recubre de un epitelio respiratorio con áreas focales de metaplasia escamosa y algunas úlceras superficiales. Tienen muy bajo grado de pleomorfismo nuclear y las mitosis son escasas. Los carcinoides se pueden dividir en formas típicas y atípicas con rasgos de malignidad según su comportamiento y la histología. Dada su alta vascularización no se recomienda la resección endoscópica. A causa de su excelente supervivencia, se recomienda una resección limitada incluso con invasión nodular linfática⁽⁵⁾.

A causa del lento crecimiento de todos los tumores endobronquiales y el potencial que poseen para la recidiva local o a distancia se debe contemplar un protocolo de seguimiento, como el propuesto por Al-Qahtani⁽⁵⁾: examen clínico y Rx tórax cada 3 meses el primer año y cada 6 meses después, eco abdominal para descartar las metástasis hepáticas, TC torácica y 5-HIAA cada 6 meses en orina y plasma para los pacientes con tumor carcinoide. La broncoscopia se debe hacer cada 6 meses en el primer año y luego anualmente, sobre todo en aquellos pacientes en los que no ha habido resección completa. Los tumores endobronquiales deben considerarse en el diagnóstico diferencial de niños con síntomas respiratorios que no responden a terapia médica habitual. El tratamiento quirúrgico conservador y selectivo es el de elección. La ablación con láser puede considerarse como una alternativa con una eficacia variable en determinados tumo-

res. Considerando el hecho de que existen recurrencias muchos años después de la cirugía, un seguimiento a largo plazo o probablemente de por vida es esencial⁽⁵⁾.

El único tumor parenquimatoso de nuestra serie es el *blastoma pulmonar* (BP). El BP constituye menos del 1% de todos los tumores pulmonares. A menudo presentan una clínica respiratoria inespecífica. El diagnóstico se realiza con radiografía torácica y TC torácica, sin necesidad de otros procedimientos preoperatorios. En los estudios de imagen se ve una masa pulmonar que no invade pared torácica y que se puede acompañar de derrame pleural⁽¹³⁾. La histología recuerda al origen embriológico del pulmón. Microscópicamente se ven elementos mesenquimales y de blastema y se ven líneas de células fusiformes con áreas de diferenciación cartilaginosa. Pueden aparecer rhabdomioblastos, atipia nuclear y pleomorfismo con un alto índice mitótico^(4,9,14). Desde el punto de vista clínico, el blastoma pulmonar es una lesión periférica sin comunicación bronquial. El tratamiento de elección es la lobectomía y a veces se ha usado quimio y radioterapia, pero su efectividad no está del todo demostrada⁽¹⁴⁾, aunque existen casos descritos de buena evolución con terapia multimodal⁽¹²⁾. El pronóstico es pobre y el 50% mueren al año del diagnóstico. La invasión de los nódulos hiliares, la presencia de metástasis y la recurrencia van a marcar el pronóstico en este tipo de tumor.

Como hemos visto, los tumores pulmonares primarios presentan una variada tipología histológica. Dada su rareza es difícil pensar en ellos en el diagnóstico diferencial de las masas pulmonares, pero debemos tenerlos en cuenta ante niños con síntomas respiratorios que no mejoran con tratamiento médico convencional.

El tratamiento será quirúrgico conservador en los tumores benignos y en los malignos de mejor pronóstico. En los tumores más agresivos, el tratamiento será más radical con quimioterapia y/o radioterapia.

Un diagnóstico precoz de este tipo de tumores permite un tratamiento adecuado y ofrece un mejor pronóstico a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shochat S. Tumors of the lung. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. (5ªed. 1998) *Mosby*. P 921.
2. Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S, Yazbeck S, Marcotte JE, Collin PP. Childhood primary pulmonary neoplasm. *J Pediatr Surg* 1993;**28**:1133-1136.
3. Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasm of childhood: a review. *Ann Thorac Surg* 1983;**36**:108.
4. Cohen MC, Kaschula ROC. Primary pulmonary tumors in childhood: a review of 31 years' experience and the literature. *Pediatr Pulmonol* 1992;**14**:222-232.
5. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronquial tumors in children: institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg* 2003;**38**:733-736.

6. Karnak, Enocak ME, Ciftci AO, Çalır M, Bingöl-Koşulu M, Tanyel FC et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2001;**36**:908-912.
7. Maier HC, Sommers SC. Recurrent and metastatic pulmonary fibrous histiocytoma/plasma cell granuloma in a child. *Cancer* 1987; **60**:1073-1076.
8. Antón-Pacheco J, Jiménez MA, Rodríguez-Peralto JL, Cuadros J, Berchi FJ. Bronchial mucoepidermoid tumor in a 3-year-old child. *Pediatr Surg Int* 1998;**13**:524-525.
9. Antón-Pacheco JL, Pérez de Lucía G, Montero A. Neonatal pulmonary blastoma. *Pediatr Surg Int* 1996;**11**:378-379.
10. Kim TS, Han J, Kim GY, Lee KS, Kim H, Kim J. Pulmonary inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumor): CT features with pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2005;**29**:633-9.
11. El Mezni F, Ben Salha I, Ismail O, Braham E, Zeddini A, Ayadi-Kaddour A, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the lung. A series of 10 cases. *Rev Pneumol Clin* 2005;**61**:78-82.
12. Pinarlı FG, Oguz A, Ceyda K, Memis L, Aylar P. Type II pleuropulmonary blastoma responsive to multimodal therapy. *Pediatr Hematol Oncol* 2005;**22**:71-6.
13. Naffaa LN, Donnelly LF. Imaging findings in pleuropulmonary blastoma. *Pediatr Radiol* 2005;**35**:387-91.
14. Romeo C, Impellizzeri P, Grosso M, Vitarelli E, Gentile C. Pleuropulmonary blastoma: long term survival and literatura review. *Med Pediatr Oncol* 1999;**33**:372-376.