

Carcinoma mucoepidermoide de bajo grado en la edad pediátrica: Presentación de un caso y revisión de la literatura

Jesús Enrique Santiago-Romo,*  Nicte-ha Azucena Torres-Guillén,† René Job Torres-Martínez,§
Víctor Manuel Monroy-Hernández||

* Cirujano de tórax, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, CMN “La Raza”;

† Servicio de Cirugía Oncológica Pediátrica, Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, CMN “La Raza”;

§ Cirugía Pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, CMN “La Raza”;

|| Depto. de Anatomía Patológica, Hospital de Especialidades “Víctor Fraga Mouret”, CMN “La Raza”.

Trabajo recibido: 07-IX-2012; aceptado: 27-IX-2012

RESUMEN. Los tumores primitivos o primarios pulmonares pueden ser de origen endobronquial o parenquimatoso. En la edad pediátrica son extremadamente raros, por lo que la experiencia es individual. El diagnóstico, tratamiento y pronóstico está limitado a cada caso. El carcinoma mucoepidermoide es definido por la Organización Mundial de la Salud como un tumor caracterizado por la combinación de células secretoras de moco, escamosas e intermedias. La presentación clínica a nivel pulmonar varía; los diagnósticos diferenciales clínicos y radiológicos son variados, teniendo un pronóstico más favorable en la infancia. Tienden a mantenerse localizados y exhibir un bajo potencial metastásico. Se manejan mediante la intervención quirúrgica, aun cuando existe metástasis.

Palabras clave: Cáncer epitelial, mucoepidermoide, hemoptisis.

ABSTRACT. The primitive or primary lung tumors may be of endobronchial or parenchymal, are extremely rare in children so that experience is individual. Diagnosis, treatment and prognosis is limited to each case. Mucoepidermoid carcinoma is defined by the World Health Organization as a tumor characterized by the combination of mucus-secreting cells, squamous and intermediate. The clinical presentation varies the lungs, the clinical and radiological differential diagnoses are varied. They have a more favorable prognosis in childhood. Tend to remain localized and exhibit a low metastatic potential. Are managed surgically even though there metastases.

Key words: Epithelial cancer, mucoepidermoid, hemoptysis.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primitivos o primarios pulmonares pueden ser de origen endobronquial o parenquimatoso, son extremadamente raros en la edad pediátrica, por lo que la experiencia es individual. El diagnóstico, tratamiento y pronóstico están limitados a cada caso.¹

El carcinoma mucoepidermoide es definido por la Organización Mundial de la Salud como un tumor caracterizado por la combinación de células secretoras de moco, escamosas e intermedias. En el pulmón, la presentación es infrecuente, con una rara frecuencia reportada de 0.1-0.2%. En México, como tumor primario de pulmón en edad pediátrica, no existe referencia.²

La presentación clínica a nivel pulmonar varía y puede incluir: tos, hemoptisis, bronquitis, sibilancias, fiebre

y dolor torácico. Los diagnósticos diferenciales clínicos y radiológicos son variados, tales como: neumonía, tuberculosis, asma, atelectasias, síndrome del lóbulo medio y derrame pleural.³

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 8 años de edad, con antecedentes heredofamiliares por línea materna de cáncer de esófago, leucemia, cáncer de próstata y cervicouterino. Antecedentes perinatales: producto de gesta 1 con adecuado control prenatal, obtenido por parto, con asfixia perinatal. Antecedentes patológicos de bronquiolitis y gastroenteritis viral a los 9 meses. Desde el primer año de edad, presentó de cuatro a cinco cuadros anuales de tos productiva con respuesta tardía a tratamientos

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medicgraphic.com/neumologia>



Figura 1a. Radiografía posteroanterior de tórax con imagen paracardiaca derecha.

indicados. El cuadro clínico por el cual fue referido a nuestro hospital fue hemoptisis de 72 horas de evolución presentada posterior a una infección de vías respiratorias superiores tratada con antibiótico y sintomáticos.

A la exploración física del ingreso, el paciente presentó edad aparente a la referida, con signos vitales normales, tolerando la vía oral y emuntorios al corriente. Neurológicamente estable, tórax normolíneo, defecto tipo *Pectus excavatum*, adecuados movimientos respiratorios, sin agregados, precordio normodinámico y sin datos de falla cardiaca. Abdomen blando, depresible, sin datos de irritación peritoneal; genitales fenotípico masculino y extremidades íntegras.

Estudios de laboratorio y gabinete

La biometría hemática y los tiempos de coagulación fueron normales. La radiografía de tórax posteroanterior mostró radiopacidad paracardiaca basal derecha, sin signo de la silueta cardiaca, redondeada, bordes irregulares, sin calcificaciones en su interior; en la proyección lateral se observó opacidad basal adyacente a la columna vertebral (figuras 1a y 1b).

En la tomografía axial computarizada, se observó en pulmón derecho una lesión ovoide en segmento posterolateral del lóbulo inferior derecho, bien delimitado, con medidas de 36 x 33 x 32 mm en longitudinal, ante-



Figura 1b. Proyección lateral izquierda con opacidad posterobasal derecha de bordes irregulares.

roposterior y transverso, respectivamente; heterogéneo por presentar pequeñas áreas quísticas por obstrucción distal. Con la administración del medio de contraste, se observó reforzamiento de más de 15 unidades. No hubo ganglios morfológicamente alterados (figuras 2a y 2b).

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Con el diagnóstico prequirúrgico de secuestro pulmonar, se planeó y realizó una toracotomía posterolateral derecha, encontrando, durante la exploración quirúrgica, adherencias pleuropulmonares costovertebrales firmes, lesión intraparenquimatosa de 4 cm aproximadamente en lóbulo inferior derecho pulmonar, indurada, con ganglios mediastinales y peribronquiales, razón por la que se decidió realizar lobectomía inferior derecha con disección mediastinal ganglionar y peribronquial. Al mismo tiempo, se tomó pleura parietal donde había adherencias. Las muestras fueron enviadas a estudio histopatológico con sospecha diagnóstica de tumoración carcinoide bronquial.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Se envió el espécimen quirúrgico fijado en formol e identificado como lóbulo inferior de pulmón derecho con medidas de 8 cm de longitud x 9.3 de ancho x 7 cm anteroposterior, de superficie parda grisácea con

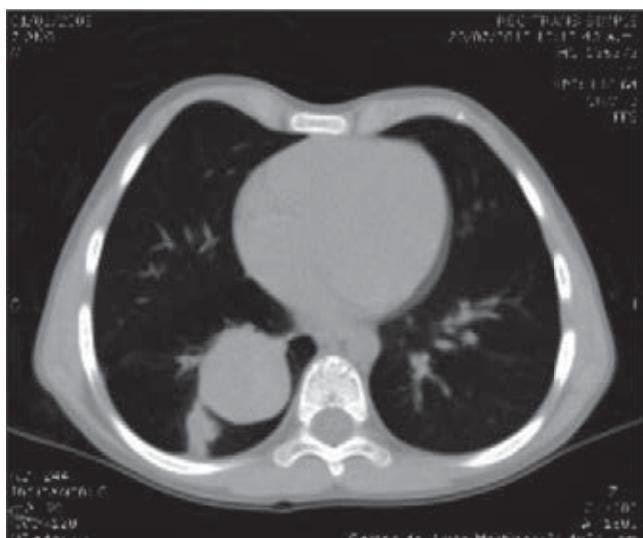


Figura 2a. Corte transversal, ventana para pulmón, lesión intrapulmonar.

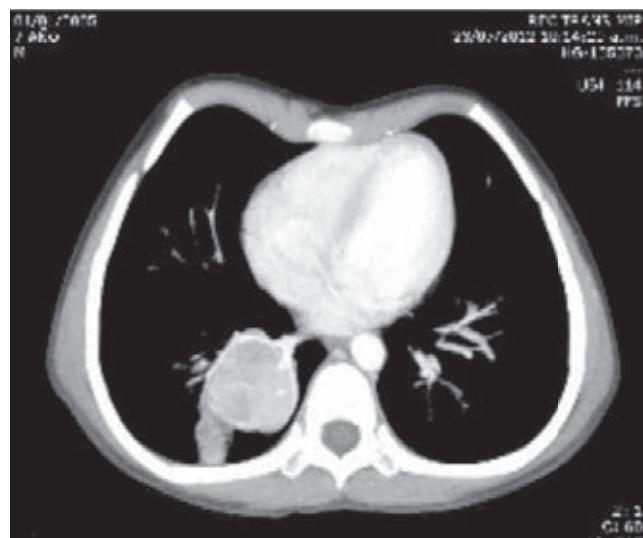


Figura 2b. Corte transversal, ventana para mediastino contrastada con reforzamiento de la lesión mayor a 15 unidades Hounsfield.



Figura 3. Lóbulo inferior derecho con tumor bronquial de 2.2 x 3.3 x 3 cm.

áreas blanquecinas. Al corte, se identificó una lesión tumoral de medidas 2.2 x 3.3 x 3 cm, pardo amarillenta heterogénea, blanda, bien circunscrita, en contacto con el bronquio principal de lóbulo inferior derecho a 0.1 cm del margen quirúrgico. La pleura derecha: pardo grisáceo, blanda. Ganglio mediastinal derecho y peribronquial blandos: pardo grisáceos (figura 3).

DESCRIPCIÓN MICROSCÓPICA

Lóbulo inferior de pulmón derecho: carcinoma mucoepidermoide de bajo grado (2.2 x 3.3 x 3 cm) del bronquio

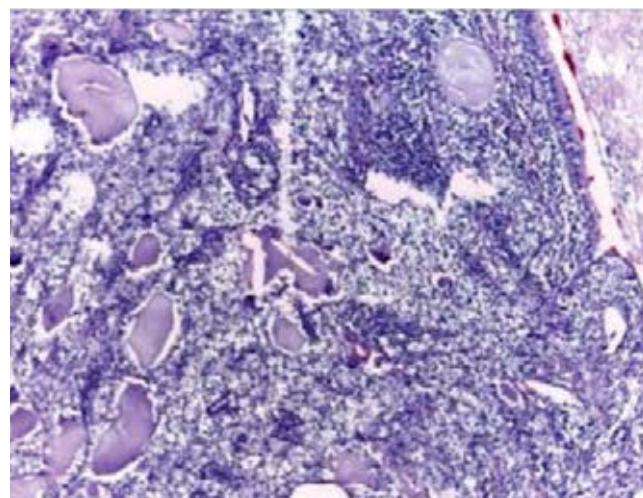


Figura 4. Bronquio con tumor formado por glándulas quísticas con revestimiento de células mucoprotectoras.

sin lesión en límite quirúrgico (figuras 4 a 6). Fragmentos de pleura con cambios por edema y congestión y, al igual que los ganglios mediastinales y peribronquiales, sin datos de infiltración por neoplasia.

MARCADORES TUMORALES

Tras encontrar una lesión intratorácica, se solicitó antígeno carcinoembrionario como marcador tumoral, siendo positivo en 5.3. Conjuntando los hallazgos de los estudios de imagen, quirúrgicos y marcadores tumorales, la lesión se clasificó con la escala TNM para

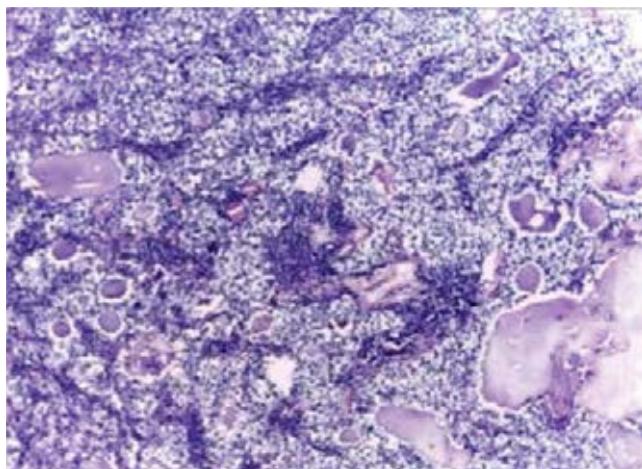


Figura 5. Glándulas quísticas y láminas de células intermedias.

cáncer pulmonar en estadio IB: T2a al ser mayor a 3 cm, pero menor a 5 cm en su diámetro mayor; módulo negativo al encontrarse ganglios mediastinales y peribronquiales negativos, y metástasis negativa al no encontrarse metástasis evidentes.⁴

EVOLUCIÓN

Actualmente, el paciente está en vigilancia a través del Servicio de Oncología Médica y Cirugía de Tórax. No se consideró manejo quimioterápico, ya que se corroboró con el reporte histopatológico la resección completa de la tumoración y la ausencia de infiltración a tejidos vecinos y ganglios ipsilaterales.

DISCUSIÓN

El carcinoma mucoepidermoide bronquial se presenta en un rango de edad de 3 a 78 años. En la infancia, la mayoría de las neoplasias corresponden a carcinoides, carcinoma adenoideoquístico y carcinoma mucoepidermoide. Estos últimos son los menos frecuentes con porcentajes que van de 2.5 a 7.3, según los reportes de la literatura.⁵ La potencial malignidad de estos tumores ha sido descrita por varios autores; sin embargo, la sintomatología inespecífica con la que se presentan retarda el diagnóstico. Aunque los estudios de imagen proveen información significante en la evaluación de lesiones pulmonares, la radiografía de tórax convencional y la tomografía computarizada en algunas ocasiones no son útiles para establecer el diagnóstico de esta patología.

Esta tumoración se presenta generalmente como una masa luminal exofítica, la cual puede ser sésil, polipoide, con una base ancha conectada a la pared

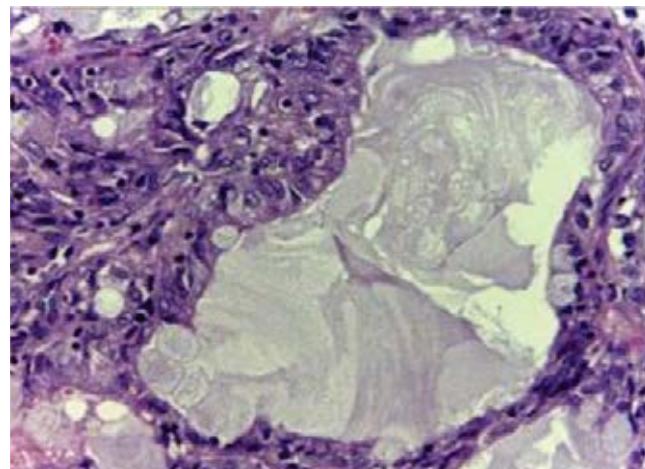


Figura 6. Glándulas neoplásicas con epitelio mucoproduktor.

bronquial o pedunculada con un tallo bien formado. La superficie de corte es blanco grisácea a café con una textura mucosa reluciente, puede apreciarse una degeneración quística. El tamaño varía de milímetros hasta 6 cm en algunos casos reportados. Siendo una lesión endobronquial, puede establecerse el diagnóstico mediante la broncoscopía, durante la cual pueden extraerse muestras para el análisis histopatológico. Este método no se recomienda para la resección de la tumoración por sus características.⁶

Histológicamente está compuesta de células secretoras de moco, escamosas e intermedias que pueden estar organizadas en patrones glandulares, tubulares, quísticos, de nido o áreas sólidas.

Los carcinomas mucoepidermoides del árbol traqueobronquial tienen un pronóstico más favorable en la infancia. Tienden a mantenerse localizados y exhibir un bajo potencial metastásico. Se manejan mediante intervención quirúrgica aun cuando existan metástasis linfáticas.⁷

La quimioterapia postquirúrgica no se sugiere para los pacientes con carcinoma mucoepidermoide de bajo grado. La quimioterapia o radioterapia adyuvante pueden considerarse en pacientes con resección incompleta o enfermedad avanzada; sin embargo, no hay evidencia suficiente de su uso.⁸

REFERENCIAS

1. Otero E, Rizzi A, Maurizi M, Barrenechea M, Siminovich M, Moguillansky S. *Tumores primitivos de pulmón en niños: imágenes y hallazgos*. Medicina Infantil 2006;XIII:133-139.
2. Colby T, Koss M, Travis W. *Tumors of salivary gland type*. In: *Tumors of the lower respiratory tract. Atlas of Tumor Pathology*. 3rd series, fascicle 13. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1995:65-89.

3. Liu X, Adams AL. *Mucoepidermoid carcinoma of the bronchus: a review*. Arch Pathol Lab Med 2007;131:1400-1404.
4. Rami Porta R. *New TNM classification for lung cancer*. Arch Bronconeumol 2009;45:159-161.
5. Machillanda S, Romero K, Rivera B. *Carcinoma mucoepidermoide bronquial en la infancia: reporte de un caso y revisión de la literatura*. Revista de la Facultad de Medicina (Caracas) 2000;23:55-58.
6. Sánchez RIE, Arce QM. *Carcinoma mucoepidermoide bronquial. Diagnóstico diferencial de neumonía recurrente (presentación de caso clínico)*. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica 2007;LXIV:113-117.
7. Kantar M, Çetingül N, Veral A, Kansoy S, Ozcan C, Alper H. *Rare tumors of the lung in children*. Pediatr Hematol Oncol 2002;19:421-428.
8. Hsu-Kai Huang, Yeung-Leung Cheng, Hung Chang, Ching Tzao, Shih-Chun Lee. *Mucoepidermoid carcinoma of the lung*. J Med Sci 2009;29:305-308.

✉ Correspondencia:

Dr. Jesús Enrique Santiago-Romo
Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General
"Dr. Gaudencio González Garza", Centro Médico
Nacional "La Raza".
Calzada Vallejo y Jacarandas s/n, colonia La Raza,
02990, Delegación Azcapotzalco, México, D.F.
Teléfono: (55) 5724 5900, extensión 23483
Correo electrónico: retofugaz22@hotmail.com y
drsantiromo@yahoo.com.mx

Los autores declaran no tener conflictos de interés