

## **Tumor Carcinoide Broncopulmonar. Presentación de un Caso.**

Joel H. Jiménez-Y Felipe\*  
Roberto de León-Caballero\*\*  
Jorge Platt-García\*\*  
Juan D. Castillo-Aldaco\*

### **RESUMEN**

**Introducción:** El Tumor carcinoide Broncopulmonar es una rara neoplasia en la edad pediátrica que se caracteriza por un crecimiento lento, progresivo y muchas veces se confunde con otras enfermedades por lo que se retrasa su diagnóstico.

**Presentación del Caso y Objetivo:** Se revisa una paciente de 14 años con evolución clínica de 1 año 2 meses. Ingresó al servicio de urgencias con hemoptisis profusa. Inmediatamente se realizó una broncoscopia y la sangre salía del bronquio principal izquierdo de difícil control, por lo que se realiza una neumonectomía izquierda de urgencia, falleciendo la adolescente en el postoperatorio inmediato. Los padres no permitieron la autopsia. Esto fue el motivo principal para la presentación y estudio de la pieza quirúrgica y hacer una breve investigación bibliográfica al respecto.

**Discusión:** Se revisa la forma de presentación clínica, los criterios histológicos de la neoplasia de TC broncopulmonar, así como las técnicas terapéuticas quirúrgicas actuales.

**Palabras Clave:** TC: Tumor carcinoide, TAC: Tomografía Axial Computarizada.

### **ABSTRACT**

**Introduction:** In pediatrics, bronchial carcinoid tumor is a rare neoplasia and is characterized with slow growth and progression. Frequently, it is mistaken with other diseases, which is, a main cause for late diagnosis.

**Description and Objective:** We treated a 14 year-old female adolescent with a long standing bronchial carcinoid tumor. She was admitted into the emergency unit with severe hemoptysis. Immediately after, she had a bronchoscopy and bleeding originated from the left bronchus which turns out to be very difficult to control. Therefore, it was necessary to prepare a left pneumonectomy, but the patient died in the early postoperative period. Her parents did not permit an autopsy. This fact encouraged a study of the surgical specimen and review of the medical literature.

**Discussion:** We studied the clinical presentation for bronchial carcinoid tumor, histological conditions and current therapeutic techniques.

**Key Words:** TC: CarcinoidTumor, TAC: Computerized Axial Tomography.

\* Hospital Infantil del Estado de Sonora, Cirujano Pediatra; Patólogo.

\*\* Hospital General del Estado, Patólogo.

## Introducción

El tumor carcinoide es una rara neoplasia neuroendocrina con localización primaria en diversas partes del tracto digestivo en el 85%, pero en el páncreas, el ovario y la vía broncopulmonar se desarrollan y constituyen el otro 25%. En esta última región los pacientes llegan tarde porque son tratados en varias ocasiones por una infección pulmonar, un ataque de asma o por reflujo gastroesofágico, etc., pero sin ninguna mejoría del problema del enfermo, por lo que de esta manera es enviado con varios meses de evolución a Hospitales especializados para su control y tratamiento<sup>1,2</sup>.

Tuvimos la oportunidad de tratar a una adolescente con carcinoide broncopulmonar de una evolución clínica de 14 meses, lo que nos motivó a comunicarla y hacer una breve revisión de los criterios histopatológicos y de la terapéutica quirúrgica.

## Presentación del caso

Paciente femenino de 14 años de edad, originaria de Hermosillo, Sonora. Sus antecedentes familiares y personales patológicos no tienen importancia. Es producto del tercer embarazo con desarrollo y nacimiento sin problemas; su alimentación fue regular en cantidad y calidad. En el padecimiento actual se refiere hemoptisis en varias ocasiones desde hace un año, en número de 10 episodios aproximadamente; el último es de mayor cuantía por lo que se ingresa al Servicio de Urgencias. Los signos vitales fueron: Temperatura 37°C, Taquipnea y taquicardia, Tensión Arterial 90/60, Talla 1.62 m, Peso 51 Kg. El examen físico dirigido a tórax presenta asimetría a expensas del lado derecho con hipomovilidad e hipoventilación marcada en hemitórax izquierdo y tiene además, desplazamiento del corazón; el resto de la exploración sin alteraciones aparentes y no se detectan petequias ni puntos sangrantes. Inmediatamente se toman sus estudios de laboratorio obteniendo 12 g/dl hemoglobina, 8700 mm<sup>3</sup> leucocitos con predominio de neutrófilos, las plaquetas fueron 350,000 ml y la velocidad de sedimentación globular fue de 7 mm; los exámenes de coagulación fueron normales. Las radiografías de tórax se ven en las Figuras 1 y 2. De urgencia se practica broncoscopia, confirmando que del bronquio principal izquierdo fluye sangre de manera continua, no pudiéndose detener, por lo que se decide practicar una toracotomía periescapular izquierda; después de la apertura se localiza la arteria y venas pulmonares, se ligan doblemente con material inabsorbible; a continuación se pinza el bronquio principal izquierdo y al no haber problemas de ventilación del lado derecho se realiza la neumonectomía. En la sutura del muñón bronquial se utilizó prolene vascular. Se cierra la herida quirúrgica

de manera habitual dejándose dos sondas torácicas sacadas por contrabertura. Una vez recuperada la paciente de la anestesia se envía a sala de cuidados intensivos donde se ofrece apoyo con ventilación mecánica. En el postoperatorio inmediato por un sangrado pulmonar fallece la paciente. No se autorizó la necropsia. El pulmón izquierdo se envió para su estudio histopatológico y la vista macroscópica se observa en la Figura 3. La descripción histológica fue la siguiente: Tumor Intrabronquial de origen epitelial constituida por nidos de células pequeñas redondas, con núcleo claro y citoplasma eosinófilo, sin pleomorfismo y regular cantidad de mitosis; entre cada grupo celular hay tejido fibroconectivo denso. La tumoración invade por atrás del anillo cartilaginoso al parénquima pulmonar. Los cortes del pulmón tienen quistes revestidos de epitelio respiratorio con o sin cartílago y con abundante moco con macrófagos. También se observa hemorragia extensa generalizada. Se realizó inmunohistoquímica del tejido neoplásico, resultando positiva a la Citoqueratina y a la Sinaptotifisina, lo que confirma el diagnóstico de Tumor Carcinoide de Bronquio principal izquierdo, con invasión extrabronquial a lóbulo inferior y además, hay necrosis extensa generalizada y Bronquietasias.

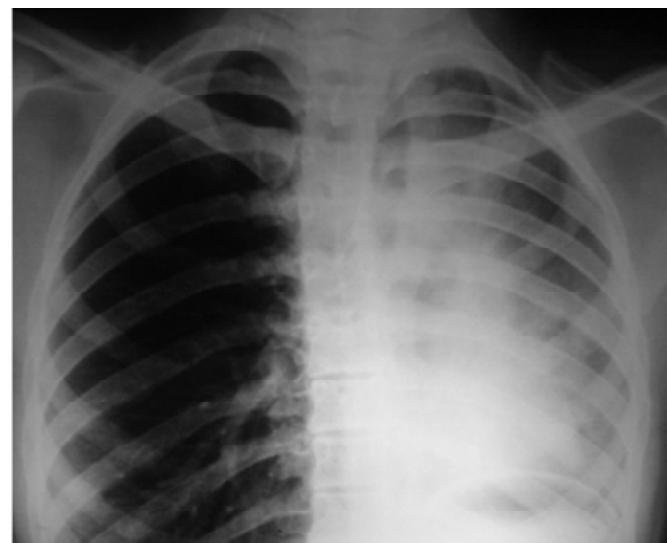


Figura 1.- Sobredistensión pulmonar derecha, desplazamiento de mediastino y corazón, atelectasia parcial pulmón izquierdo.

## Discusión

El tumor carcinoide (TC) de origen broncopulmonar es una entidad rara en la población pediátrica, pues en las últimas dos décadas a pesar de que existen reportes aislados su incidencia no es bien conocida. Los factores predisponentes para el desarrollo



Figura 2.- Mismos signos de la Figura 1 pero ahora la atelectasia del pulmón izquierdo es total.

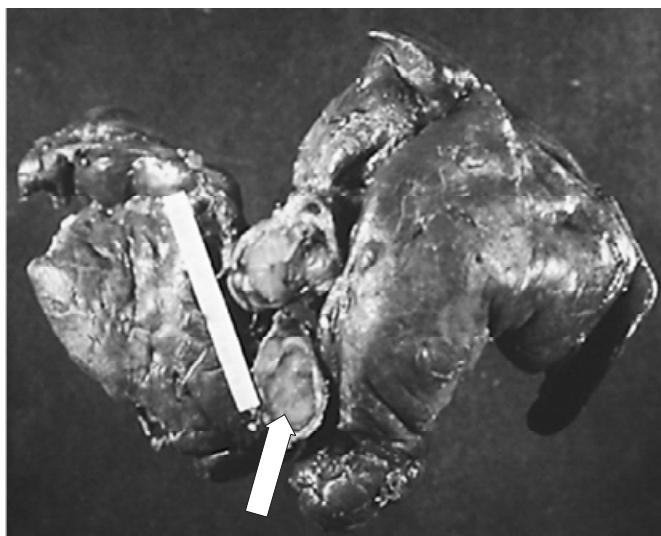


Figura 3.- Pulmón peso: 370 g. tumor endobronquial con base de 2x2x1 cm.

de esta neoplasia aún no se conocen, pero es más frecuente entre la edad de 12 a 15 años y no existe diferencia en cuanto a género. Encinas JL<sup>4</sup> y Spunt<sup>5</sup> presentan una serie de casos con TC, en donde el tracto digestivo fue el de mayor frecuencia, pero son importantes sus publicaciones con varios años de estudio y coinciden que el TC broncopulmonar tiene una baja incidencia, ver Cuadro 1.

El diagnóstico clínico es un reto para el profesional de medicina pues, la baja frecuencia del TC y su lento crecimiento, son factores que influyen en la historia con un padecimiento de meses de evolución. Las infecciones pulmonares de repetición o aquellas que no tienen mejoría, nos obligan a pensar en otro diagnóstico diferencial, así observamos en varias publicaciones hacen

la detección tardía de este problema, pues muchos de los pacientes fueron tratados como una neumonía recurrente, una enfermedad por reflujo o un ataque de asma... Jackson Ch<sup>6,23</sup>, decía no todo lo que silva es asma. Esto nos recuerda que una buena exploración pulmonar es necesaria para después hacer una valiosa correlación clínico radiológica, con lo que planearemos la petición de los estudios especializados de imagen y confirmar tempranamente la sospecha clínica de TC, ver Cuadro 2.

Cuadro 1.- Series Comparativas.

Autor	Periodo de Estudio	Número Casos	Carcinoides Bronquial
Aayed R, et al <sup>4</sup> Montreal, Quebec	1980-2002 (22 años)	9	5
Encinas JL, et al <sup>4</sup> Madrid, España	1966-2003 (37 años)	10	2
Spunt LS, et al <sup>5</sup> Memphis, TN	1977-1999 (22 años)	8	1
Jiménez FJH, et al Hermosillo, Son	1978-1994 (14 años)	2	1

Cuadro 2.- Factores que Influyen el Diagnóstico Tardío.

Diferencias Culturales y Socio-económicas

- Tratamiento médico inadecuado por personas no profesionales
- Médico con poca información
- Deficiencia en la exploración física pulmonar
- Incompleta relación clínico-radiológica
- Evolución clínica de 3 a más de 12 meses

El paciente que presenta hemoptisis por primera vez es necesario investigar el origen y su etiología, con todos los recursos técnicos de diagnóstico de la Unidad Hospitalaria, de no ser así deberá ser trasladado a un Nosocomio de tercer nivel<sup>7</sup>.

Los tumores carcinoides endobronquiales son neoplasias epiteliales que se desarrollan de las células de Kulchitzki<sup>13,19</sup>; además producen, almacenan y liberan sustancias vasoactivas tales como: serotonina, kalicreina, ACTH, histamina, prostaglandinas, catecolaminas y gastrina. Su malignidad se caracteriza por su localización,

crecimiento y grado de invasividad.

El hombre de ciencia tiene el interés constante de ordenar las enfermedades para entender su comportamiento biológico y así, se han publicado varias clasificaciones para el TC broncopulmonar, de ellas la más completa es la que pertenece a la Organización Mundial de la Salud y consta de dos partes: en la primera se integra la terminología de los tumores neuroendocrinos que deben emplearse y la segunda contiene los criterios histológicos<sup>14</sup>. Esta se resume de la manera siguiente:

- Carcinoide típico: Morfología de carcinoide menos de 2 mitosis por  $2 \text{ mm}^2$  (10 campos de gran aumento). Ausencia de necrosis y  $\geq 0.5 \text{ mm}$ .
- Carcinoide atípico: Morfología de carcinoide, con 2-10 mitosis por  $2 \text{ mm}^2$  o necrosis.
- Carcinoma neuroendocrino de célula grande: Morfología de neuroendocrina (organoide, empalizadas, rosetas, trabéculas). Numerosas mitosis ( $\geq 11$  mitosis por  $2 \text{ mm}^2$ ), media  $70/2 \text{ mm}^2$ . Necrosis (a menudo en grandes áreas). Aspectos citológicos: células grandes, baja relación Núcleo/Citoplasma, cromatina fina o vesicular y nucléolo. Inmunohistoquímica positiva para marcadores neuroendocrinos (que no sean enolasa específica neuronal) y/o gránulos neuroendocrinos en el estudio ultraestructural.
- Carcinoma de célula pequeña: Pequeño tamaño celular (menor de 2-3 veces el diámetro de un linfocito). Escaso citoplasma. Núcleo: cromatina finamente nuclear, ausencia de nucléolo. Alto número de mitosis ( $\geq 10$  mitosis por  $2 \text{ mm}^2$ , media  $80/2 \text{ mm}^2$ ). Necrosis frecuente, en grandes áreas.

Los marcadores tumorales<sup>24</sup> son de gran utilidad puesto que detectan la enfermedad temprana, de donde se origina el tejido neoplásico y sus etapas, también predice el pronóstico y la respuesta al tratamiento. En nuestro caso que fue positivo a la Citoqueratina y la Sinaptofisina que confirma el diagnóstico de tumor carcinoide endobronquial con invasión a lóbulo interior.

La broncoscopia rígida es un procedimiento de gran utilidad que nos permite observar la mayoría de las tumoraciones endobronquiales y específicamente el carcinoide, este se muestra como una tumoración bronquial redonda con mucosa intacta y enrojecida; para los casos donde se sospeche que la neoplasia está localizada en los bronquios segmentarios, es necesario indicar y practicar una video-fibroendoscopía que amplifica las imágenes de manera extraordinaria. Por otro lado siempre se piensa en el riesgo de una hemorragia durante la endoscopia o sobre todo cuando se toma una biopsia pero, en este punto, hay algunos autores que están

a favor y otros en contra<sup>1,3,9</sup>.

En los exámenes radiográficos simples debe buscarse signos de obstrucción bronquial como son: áreas de sobredistensión pulmonar, atelectasia o compresiones extrínsecas peribronquiales, pero definitivamente el estudio de elección inicial es la TAC de alta resolución con ventana pulmonar que seguramente mostrará imágenes redondas endo-y/o extrabronquiales con probables calcificaciones periféricas<sup>8,9</sup>. Cuando están localizadas cerca de los vasos habría de descartarse un aneurisma de la arteria pulmonar.

El tratamiento quirúrgico del TC broncopulmonar tanto en niños como adultos es la resección pulmonar con las variantes de lobectomía, bilobectomía y la neumonectomía. Esta modalidad terapéutica es eficaz pues la sobrevida de 5 a 10 años es hasta del 90%<sup>18</sup>, pero las capacidades pulmonares disminuyen de acuerdo al tipo de resección.

Desde hace algunos años se han reportado operaciones plásticas en los bronquios involucrados por la neoplasia, respetando el tejido pulmonar no invadido y de esta forma la función respiratoria no se afecta totalmente. Min PK y cols<sup>20</sup> por medio de una toracoscopia video asistida reporta el tratamiento de un paciente de 19 años de edad con un TC localizado en la emergencia del bronquio del lóbulo medio (LM), el cual obstruye totalmente su luz. Para conocer las dimensiones de la tumoración y su pedículo, preoperatoriamente practican un ultrasonido bronquial y de esta forma, se planea la resección del LM con la neoplasia. Despues realizan la anastomosis del bronquio del lóbulo inferior (LI) a la parte distal del bronquio intermedio libre de tumor, sin necesidad de resecar el LI. Otro reporte semejante es el de Sarraf KM y cols<sup>21</sup> tratado por medio de una toracotomía posterolateral donde fue posible respetar tejido pulmonar funcional sano.

En algunos casos es posible la resección del TC endobronquial por medio de laser, para esto algunos autores recomiendan seguir las indicaciones de Cavaliere y cols<sup>22</sup>: 1º El tumor debe ser estrictamente endoluminal con diagnóstico endoscópico y por medio de ultrasonido endobronquial; 2º La base del tumor debe ser pequeño dentro del rango del Rayo laser. De 38 casos tratados por el autor mencionado obtuvo 92% de éxito con seguimiento promedio de 24 meses.

### Conclusión:

El paciente pediátrico portador de un TC broncopulmonar reclama un diagnóstico temprano, para ser tratado lo más pronto posible por un equipo médico especializado, en un hospital moderno y con una dosis

máxima de humanismo y de esta forma, recuperar el bienestar de la familia.

Después de este breve retraso en el camino de su vida el paciente niño, joven o adulto seguirá feliz en busca de su .....destino.

**Trabajo dedicado a:**  
**Dr. Andrés Cordero Olivares**  
**Cirujano Pediatra y Maestro**

**PRESENTE**



## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Rizzardi G, Bertolaccini L, Terzi A, Bronchial carcinoids tumors in children. European oncology and haematology 2011; 7(3): 196-9.
- 2.- Ribeiro MG, Chapchap P, Treiger SS, Ribeiro VC, Mendes WL, Chilhood carcinoids tumors. Sau Paulo Med J 2006; 124(1): 21-5
- 3.- Aayed R, Al-Qahtani, DiLorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children. J PediatrSurg 2003; 38(5): 733-36.
- 4.- Encinas JL, Ávila LF, García CMA, A Luis, Hernández F. Tumor carcinoide bronquial y apendicular. Ann Pediatr (Barc) 2006; 64(5): 474-7.
- 5.- Spunt LS, Pratt BC, Shaskar NR, Pritchard M. Childhood carcinoid tumors. J PediatrSurg 2000; 35(9): 1282-86.
- 6.- Chevalier Jackson. Bronchscopy and Eshopagoscopy, ed. Saunders, 1922.
- 7.- [www.cenetec.salud.gob.mx](http://www.cenetec.salud.gob.mx) Guía práctica clínica. Diagnóstico y tratamiento de la hemoptisis.
- 8.- Oshiro Y, Kusomoto M, Matsumo Y, Asamura H. CT finding of surgically resected large cell neuroendocrine carcinoma of the lung. AJR 2004; Jan 182: 87-91.
- 9.- Mi-Young J, Gasser B, Gangi A, Charneau D. Bronchial carcinoid tumors of the thorax. Radiographics 2002; 22: 351-356.
- 10.- Zaputovich V, Bertha M, Sandoval S, Marilin AG. Tumor endocrino de pulmón en pediatría. Universidad Nacional del Noroeste. Comunicaciones Científicas y Tecnológicas resumen: M-088.
- 11.- Martín AA, Michavilla A, Escalada BJ, Martínez G. Tumor carcinoide endobronquial de una niña de 10 años. Neumo Sur 2007; 19(2): 109-111.
- 12.- Quintero JL, Rojas JC, Sánchez J, Jaramillo LF. Tumores neuroendocrinos de pulmón. UniversitasMedica 2008; 49(3):413-23.
- 13.- Paladugu RR, Benfield JR, Pak HY, Ros RK, Teplitz RL. BronchopulmonaryKulchitzky cell carcinomas. A new classification scheme for typical and atypical carcinoids. Cancer 1985; 15;55(6);1303-11.
- 14.- Aranda FI, Alenda C, Peiró FM, Peiró G. Tumores neuroendocrinos pulmonares. RevEsp Patol 2003; 36(4): 389-404.
- 15.- Cano GJR, Laborda CB, Algar AFJ, Álvarez KA, Cerezo MF, Moreno CP, Salvatierra AV. Cirugía broncoplástica en el tumor carcinoide bronquial típico. Descripción de tres casos en la infancia. Neumosur 2007; 19(4): 218-221.
- 16.- Sil PE, Suk PJ, Young LJ, Hee LJ, Hyuck KG. Pulmonary carcinoid tumor presented with recurrent pneumonia in adolescence. Korean Journal of Pediatrics 2006; 49(7): 805-9.
- 17.- Fuentes VE, Corona MSB. Tumores carcinoides del pulmón. Rev Cubana Cir 2000; 39(2): 115-23.
- 18.- Chen F, Sato T, Fujinga T, Sakai H, Miyahara R, Bando T, Date H. Surgical management of bronchopulmonary typical carcinoid tumors: an institutional experience. Interactive Cardiovascular and Thoracic Surg 2010; 11: 737-9.
- 19.- <http://emedicine.medscape.com/article/295573-overview#a0101> Bronchial Adenoma 8/Sep/2012.
- 20.- Min PK, Ernst A, DeCamp MM, Gangadharan. Endobronchial ultrasound-facilitated video assisted lobectomy with wedge bronchoplasty for typical carcinoid tumor of the right middle lobe. Chest 2008; 133: 1474-6.
- 21.- Sarraf KM, Belcher E, Price S, Lim E. Clinical application of direct bronchial ultrasound to visualize and determine endobronchial tumor margins for surgical resection. Ann ThoracSurg 2008; 86: 1339-42.
- 22.- Cavaliere S, Foccoli P, Toninelli C. Curative bronchoscopic laser therapy for surgically resectable tracheobronchial tumors: personal experience. Jour Bronchol 2002; 9(2): 90-5.
- 23.- Huarte NM, Fajardo EU, Martínez L, Martínez CMC. Bronchial carcinoid as a cause of treatment refractory asma, An Pediatr (Barc) 2012; 77(5): 348-56.
- 24.- Padilla RAL, Alban LF, Gerson R. Tumores neuroendocrinos de pulmón. Estrategias de tratamiento en carcinoma de células pequeñas con enfermedad extensa. AnMed (Mex) 2010; 55(3): 154-60.