

Cáncer de células claras endotraqueal en la edad pediátrica: Presentación de un caso y revisión de la literatura

Jesús Enrique Santiago-Romo,* ✉ Consuelo Ruelas-Vargas,* Víctor Manuel Monroy-Hernández,‡
Silvia Graciela Moysen-Ramírez,* Nicté-ha Azucena Torres-Guillén,* René Job Torres-Martínez*

*Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza", Centro Médico Nacional "La Raza"; ‡Hospital de Especialidades "Víctor Fraga Mouret", Centro Médico Nacional "La Raza".

Trabajo recibido: 07-VIII-2013; aceptado: 08-X-2013

RESUMEN. En la población pediátrica los tumores endotraqueales y endobronquiales son infrecuentes; entre ellos se encuentra el tumor de células claras que clínicamente puede presentarse con disnea, hemoptisis, tos e inclusive sospecha de cuerpo extraño. Comúnmente se encuentran en la periferia del pulmón y no producen síntomas. Las lesiones centrales se presentan con disnea, tos y hemoptisis. Estos tumores se caracterizan por tener un gran aporte sanguíneo y células claras con grandes cantidades de glucógeno intracitoplasmático; positivos para HBM-45 y S-100 en inmunohistoquímica, negativos para citoqueratina 7. En los casos reportados presentan un curso clínico benigno y la resección quirúrgica conservadora se considera curativa.

Palabras clave: Carcinoma endotraqueal, tumor de células claras, «tumor de azúcar», dificultad respiratoria.

ABSTRACT. In the pediatric population endotracheal and endobronchial tumors are uncommon, among them is the clear cell tumor, it may present clinically with dyspnea, hemoptysis, cough and even suspected foreign body. Usually found in the periphery of the lung and produce no symptoms, central lesions present with dyspnea, cough and hemoptysis, these tumors are characterized by a large blood supply and clear cells with large amounts of intracytoplasmic glycogen; positive HBM -45 and S-100 immunohistochemistry, negative for cytokeratin 7. In the reported cases have a benign clinical course and conservative surgical resection is considered curative.

Key words: Endotracheal carcinoma, clear cell tumor, «sugar tumor», trouble breathing.

INTRODUCCIÓN

Los tumores endotraqueales y endobronquiales en la población pediátrica son raros; los hallazgos histopatológicos representan una gran variedad de procesos. La literatura, comúnmente, describe las características histopatológicas de estos tumores en reportes de casos o en artículos de revisión; más que en series de casos en una sola institución.¹

El tumor de células claras del pulmón es una neoplasia extremadamente rara y usualmente benigna, la histogénesis aún es desconocida; además, son pocos los casos descritos en la literatura mundial.² En 1963 fue descrita por Liebow y Castleman.

La mayoría de las lesiones se originan en la periferia del pulmón; aunque también han sido descritas endobronquiales y traqueales. Mientras que las lesiones periféricas no producen síntomas, las

centrales presentan disnea, tos y hemoptisis. Estos tumores se caracterizan por tener un gran aporte sanguíneo y células claras con grandes cantidades de glucógeno intracitoplasmático; positivos para HBM-45 y S-100 en inmunohistoquímica, negativos para citoqueratina 7. Los tumores pueden ser desde escasos milímetros hasta de 6.5 cm, con una media de 2 cm; provienen del tejido pulmonar subyacente, no presentan necrosis ni hemorragia. Las células tumorales son altamente positivas para vimentina, HMB-45 y MART-1, y negativas para marcadores epiteliales. También tiñen las células tumorales CD117 y colágena tipo IV; mientras que proteínas S-100, CD34 y actina músculo específico son, de manera ocasional, positivas focalmente.³⁻⁴

Realizamos el reporte de un caso de tumor traqueal primario de células claras o de «Azúcar» en un paciente pediátrico.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de cuatro años de edad con los siguientes antecedentes heredofamiliares: madre con infección por virus del papiloma humano, carga genética para hipertensión arterial y diabetes *mellitus* por ambas ramas, tanto materna como paterna.

Producto de la primera gesta con amenaza de aborto en el primer mes, rubéola materna en el primer trimestre; sin complicaciones perinatales, culmina a las 40 semanas de gestación por parto eutócico. Peso 3,700 gr, talla 52 cm, Apgar no referido, egresado al binomio. Inmunizaciones completas. Personales patológicos y no patológicos negados.

El padecimiento inició dos meses antes de nuestra valoración, caracterizado por una infección respiratoria aguda superior y recibiendo tratamiento médico. Sin embargo, durante su evolución presentó tos productiva, estridor laríngeo y dificultad respiratoria, por lo que se manejó con broncodilatador y micronebulizaciones. Persistió con tos en accesos hasta llegar a ser emetizante y cianosante. Se inició tratamiento con oxígeno suplementario y broncodilatadores con evolución tórpida, presentando dificultad respiratoria. La evaluación clínica se complementa con métodos de gabinete.

A la exploración física, el paciente presenta edad aparente a la referida, signos vitales normales, integridad craneofacial. Cuello cilíndrico con tráquea central y móvil. Tórax normolíneo con adecuados movimientos respiratorios, con estridor leve a la inspiración. Corazón normal. Abdomen blando, depresible, sin datos de irritación peritoneal. Genitales fenotipo masculino, extremidades íntegras.

Estudios de laboratorio y gabinete

Biometría hemática inicial con leucocitosis con desviación a la izquierda, fórmula roja y plaquetas normales; PCR elevada, química sanguínea y electrolitos séricos normales. Marcadores tumorales AFP y ACE negativos; anticuerpos antinucleares y antiDNA negativos.

La radiografía de tórax mostró patrón reticular bilateral y sobredistensión pulmonar bilateral, sin zonas de condensación, atelectasia o sobredistensión focalizada (figura 1). La biometría hemática, química sanguínea y electrolitos séricos fueron normales. La broncoscopia mostró obstrucción del 90% de la luz traqueal por tumoración polipoide en el tercio medio de la tráquea (figuras 2 y 3).

Tratamiento quirúrgico

Se realizó broncoscopia rígida con la cual se corroboró tumoración traqueal que obstruía el 90% de la misma en su tercio medio, pediculada y sin evidencia de sangrado. Se decidió resección endoscópica tomando el pedículo y extrayéndola en forma completa.

Anatomía patológica

Para el estudio histopatológico fueron enviados fragmentos pequeños e irregulares de 1 x 1 x 0.2 cm, café oscuro, blandos; se realizaron tinciones con PAS y azul alciano, encontrando que el 95% de la tumoración correspondía a úlcera activa y tejido de granulación, un fragmento de 5% con células tumorales con diagnóstico de tumor de células claras (PEComa, células en azúcar) de tráquea (figuras 4 y 5). Se realizó inmunohistoquímica con positividad para HBM-45 confirmando diagnóstico (figura 6).

EVOLUCIÓN

En el postquirúrgico inmediato se manejó en la Terapia Intensiva Pediátrica, presentando como complicaciones neumonía bilateral, requiriendo ventilación mecánica por una semana, además, cursar con hemorragia de tubo digestivo bajo, requiriendo colonoscopia encontrando proceso inflamatorio local, se toman biopsias de colon en las cuales se descarta colitis pseudomembranosa. Continúa manejo médico con evolución satisfactoria



Figura 1. Radiografía posteroanterior de tórax sin evidencia de lesión.



Figura 2. Broncoscopia inicial: tumoración que obstruye el 80% de la luz traqueal.



Figura 3. Acercamiento de la lesión.

posterior tolerando extubación electiva, egresándose a nuestro servicio para completar tratamiento. Alta al domicilio con control posterior. Se realizó broncoscopia de seguimiento a los tres meses de postoperado observando zona cicatrizal en cara anterior de tercio medio de tráquea, toma de biopsias con reporte negativo para células neoplásicas (figura 7).

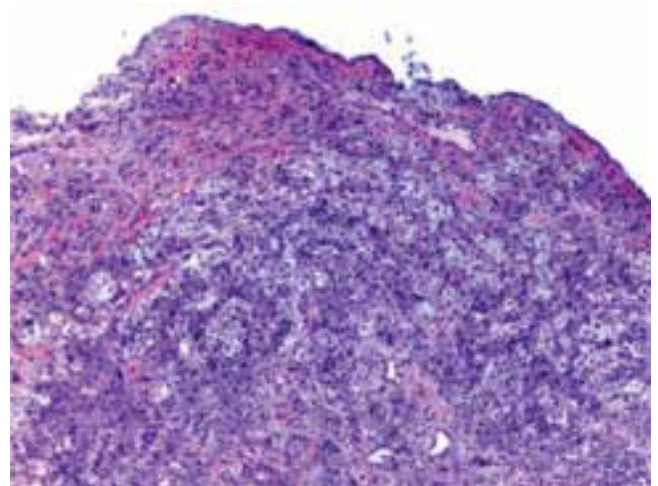


Figura 4. Neoplasia no encapsulada formada por nidos de células rodeadas por finas paredes vasculares.

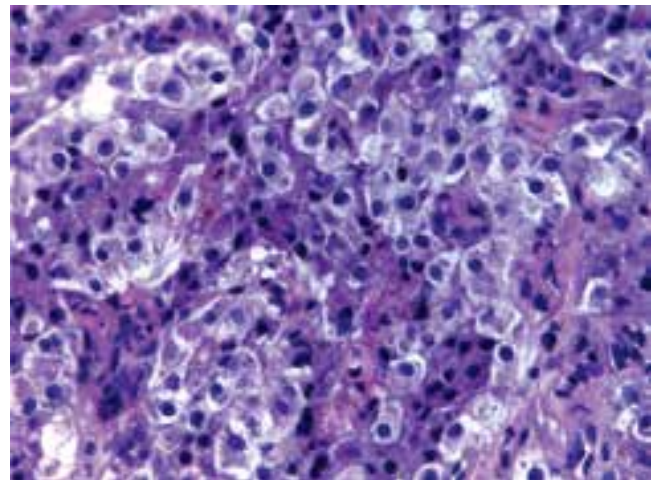


Figura 5. Células de citoplasma claro y eosinófilo granular con núcleos de tamaño variable.

DISCUSIÓN

Siendo el tumor de células claras una neoplasia rara, la presentación clínica es importante para establecer el diagnóstico donde las lesiones centrales pueden ocasionar disnea, tos y hemoptisis, e inclusive sospecha de cuerpo extraño.^{3,4} En la literatura existe un reporte de caso de carcinoma de células claras fuera del parénquima pulmonar en una paciente adulta, el cual se presentó con disnea de esfuerzo, tos no productiva y hemoptisis.⁵

El diagnóstico diferencial debe realizarse con tumores epiteliales y no epiteliales, carcinomas de células claras o con células claras de origen pulmonar o me-

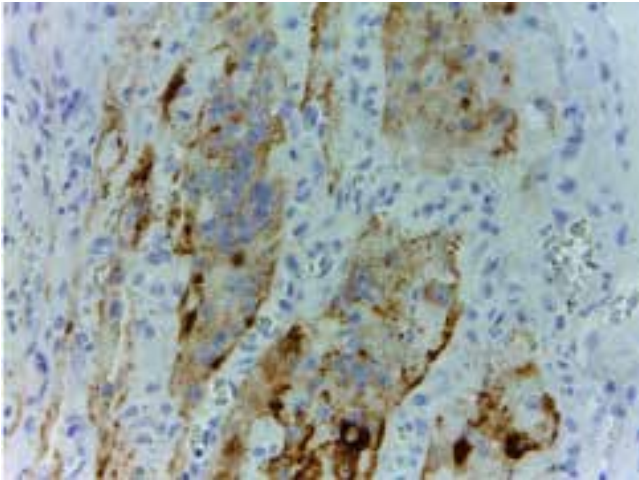


Figura 6. Inmunohistoquímica de células tumorales positivas para HBM-45.



Figura 7. Control endoscópico posterior sin evidencia de lesión.

tástasis de renales, mama o primarios de glándulas salivales.

A diferencia de los tumores de células claras, los carcinomas son HBM-45 negativos. La variante de células claras del típico tumor carcinoide carece de glucógeno citoplásmico y es positivo a citoqueratina. Un tumor de células granulares puede mostrar características morfológicas con el carcinoma de células claras como positividad a la proteína S-100 y es HBM-45 negativo. En la mayoría de casos reportados y en series pequeñas, estos tumores presentan un curso clínico benigno y la resección quirúrgica conservadora se considera curativa.^{3,4}

REFERENCIAS

1. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. *Endobronchial tumors in children: Institutional experience and literature review.* J Pediatr Surg 2003;38:733-736.

2. Liebow AA, Castleman B. *Benign clear cell ("sugar") tumors of the lung.* Yale J Biol Med 1971;43:213-222.
3. Dehner LP, Stocker JT, Husain AN. *Stocker & Dehner's Pediatric Pathology.* 3rd ed. USA: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2011.p.490.
4. Zander DS, Farver CF. *Pulmonary pathology. Foundations in diagnostic pathology series.* Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier; 2008.p. 837.
5. Kung M, Landa JF, Lubin J. *Benign clear cell tumor ("sugar tumor") of the trachea.* Cancer 1984;54:517-519.

✉ 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. Delegación Azcapotzalco. Código postal. 02990
Teléfono: (55) 5724 5900; extensión 23483
Correo electrónico: retofugaz22@hotmail.com; drsantiromo@yahoo.com.mx

Los autores declaran no tener conflictos de interés.