

Adenoma bronquial en niños. (A propósito de 3 casos. Revisión del tema).

Dres. F. Heinen, F. Prieto, D. Aguilar

Sanatorio Güemes y Area Cirugía General del Hospital de Pediatría J.P. Garrahan, Buenos Aires.

Resumen

Se presentan tres casos de adenoma bronquial en niños preadolescentes. Dos de variedad Mucoepidermoide y uno de tipo Carcinóide. En todos se realizó diagnóstico por biopsia endoscópica y se valoró la posibilidad de resección segmentaria bronquial. Por la localización, se debió realizar una bilobectomía en el primero, lobectomía en el segundo y neumonectomía en el restante.

Aún siendo la neoplasia primaria pulmonar más frecuente en la infancia, sólo se han recopilado 90 casos de adenomas bronquiales en la literatura.

Se discute la utilización del tratamiento endoscópico, que se considera insuficiente dado el crecimiento intramural y los riesgos de hemorragia que implica.

Se revisa la bibliografía existente sobre las cuatro variedades de Adenoma Bronquial: Carcinóide, Mucoepidermoide, Cilindroma y Adenoma Mucoso Bronquial detallando las diferencias entre ellas y los diagnósticos diferenciales con otras patologías pulmonares.

Palabras Clave:

Adenoma Bronquial, Neoplasias Pulmonares

Summary

Three cases of bronchial adenomas in preadolescent youngsters are herein presented. Two of them were of the mucoepidermoid and one of carcinoid type. Diagnosis was made by endoscopic biopsy and segmentary resection was considered as the best alternative to be offered. Nevertheless, lobectomy, bilobectomy and pneumonectomy were finally and respectively found to be necessary, due to intraoperative findings.

Despite the fact that bronchial adenoma are extremely rare in children, these are the most frequently encountered primary lung neoplasm. Endoscopic resection is neither a complete nor a safe treatment and even the biopsy should be made with care, because of the risk of massive intrabronchial bleeding.

A review of the literature on the different types of adenomas is made. Diagnostic and therapeutic aspects are discussed as well.

Index words:

Bronchoadenomas, Tumors of the Lung.

Introducción

El Adenoma Bronquial es raro en niños. Sin embargo, es la neoplasia primaria pulmonar más frecuente en la infancia (1 a 4).

Se reportan 3 casos y se comentan aspectos diagnósticos y terapéuticos de esta patología.

Presentación de Casos

Caso 1

Niño de 11 años previamente sano, quien desde 1 año antes de la consulta presentó reiteradas neumonías en ambas bases pulmonares. La entrada de aire estaba disminuída en la base derecha, aún tiempo después de superado el último episodio infeccioso. Se observaba hiperaereación basal en la Rx (Fig. 1).

Presentaba disnea de esfuerzo con sibilancias inspiratorias. En la espirometría, una insuficiencia obstructiva fija no revertida por broncodilatadores.

La bronoscopia mostró una formación



Fig. 1: Caso 1. Rx de tórax frente. Hiperáereación en ambas bases. Insuficiencia obstructiva fija no revertida por broncodilatadores.

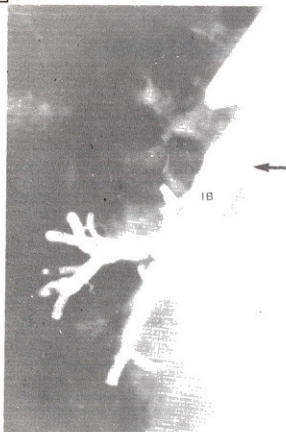


Fig.2: Caso 1. Broncografía. Formación polipoidea (flecha) en el bronquio intermedio derecho (IB).



Fig.3: Caso 1. Bilobectomía derecha (medio e inferior). Adenoma Mucoepidermoide en bronquio intermedio (flecha). La proximidad de la bifurcación bronquial impidió la resección segmentaria.

polipoidea de 0,5 cm. en el tercio distal del bronquio intermedio derecho. La biopsia endoscópica demostró un Adenoma Bronquial Mucoepidermoide. La Broncografía permitió ubicar la lesión y planear la táctica quirúrgica. (Fig. 2)

Se debió realizar una bilobectomía (lóbulos medio e inferior derechos), dado que la ubicación del tumor no permitía una anastomosis bronquial segura. (Fig. 3). La histología confirmó que el adenoma no traspasaba la pared bronquial ni había células tumorales en los ganglios hiliares estudiados. No presentó complicaciones luego de 4 años de seguimiento.

Caso 2

Niño de 12 años que presentaba atelectasia Lobar Superior Izquierda (LSI), deterioro del estado general y fiebre.

Realizada una broncoscopia se obtuvo material blanquecino que junto con los antecedentes del paciente, hicieron presumir de etiología tuberculosa, iniciando tratamiento específico.

Un mes después, ante la falta de resolución de la atelectasia, se efectuó una segunda broncoscopia: se vió una formación polipoidea de 1,5 cm. en el bronquio fuente izquierdo, a 2-3 cm. de la bifurcación traqueal. La biopsia informó Adenoma Bronquial Carcinóide.

La Resonancia Nuclear Magnética no aclaró la topografía bronquial. La TAC efectuada con cortes milimétricos en el área de la carina, mostró la extensión intraluminal del tumor que ocluyaba la luz del bronquio fuente y del bronquio del lóbulo superior izquierdo. (Fig. 4)

En la cirugía se comenzó por una biopsia por congelación de la adenopatía supraclavicular que demostró infiltración tumoral.

El LSI presentaba consolidación, falta de expansión y firmes adherencias pleuroparietales. Había abundantes adenopatías grisáceas en el hilio pulmonar que también mostraron invasión tumoral. La presencia de estas adenopatías y la palpación del tumor cercano a la carina, obligó a la neumonectomía izquierda. (Fig. 5)

El examen de la pieza operatoria demostró adenoma bronquial carcinóide con metástasis ganglionares. La anatomía patológica mostró nidos compactos y cordones celulares parejos y tabiques conectivos.

No tuvo complicaciones postoperatorias. Inició tratamiento quimioterápico con 6 ciclos de DTIC (Dacarbazina) y Carboplatino que está actualmente cumpliendo.

Caso 3

Niño de 7 años y 6 meses quien desde

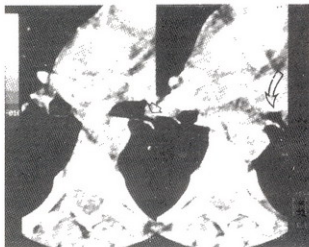


Fig. 4: Caso 2. TAC con cortes milimétricos a nivel de la carina. Tumor polipóide en el bronquio intermedio derecho que invade su luz (flecha). (Se muestran dos cortes)

su primer año de vida presentaba frecuentes cuadros de broncoespasmo tratados con Teofilina.

Una Rx de tórax mostró atelectasia lobar superior derecha. Los planteos diagnósticos incluyeron obstrucción bronquial por cuerpo extraño, disgenesia pulmonar, adenomegalias hiliares compresivas o adenoma bronquial. Se descartó tuberculosis.

Una Tomografía Lineal mostró atelectasia lobar superior derecha sin otros datos relevantes. La Fibrobronoscopia mostró una formación que obstruía la luz del bronquio del LSD cuya biopsia demostró un Adenoma Mucoepidermoide: espacios quísticos con escaso epitelio de células alargadas y revestimiento mucoscretor en las glándulas tumorales, con presencia de cuerpos psamomatosos.

Se realizó una Lobectomía superior derecha sin complicaciones.

Discusión

El primer caso de Adenoma Bronquial fue descrito por Laennec en 1831 (4).

Se ubican en el árbol bronquial primario y secundario en el 80% de los casos y en el área periférica pulmonar sólo en el 20% (2). En 81 de los 90 adenomas bronquiales infantiles recopilados la localización descripta fue: 33 en el bronquio fuente izquierdo, 44 en el derecho, 1 en bronquio intermedio derecho, 1 en la carina y 2 en la tráquea (4).

Su crecimiento polipóide es lento; va ocupando la luz bronquial, alterando la ventilación lobar y afectando el parénquima en forma progresiva.

Son tumores muy vascularizados, potencialmente malignos o de "baja malignidad". Pueden permanecer asintomáticos durante años (9). La predominancia masculina es de 2/1 (4).

El término Adenoma Bronquial incluye un grupo de tumores endobronquiales diferentes del carcinoma bronquial (2). Su nomenclatura ha sido confusa, pero

es posible simplificarla en 4 tipos histológicos (1-3-5):

1. Adenoma Bronquial Carcinoide.
2. Adenoma Bronquial Mucoepidermoide
3. Carcinoma Adenoide Quístico (Cilindroma)
4. Adenoma Mucoso Bronquial.

Adenoma Bronquial Carcinoide

Es la variedad más frecuente (80-90% de los casos). Tendría su origen en células multipotenciales de la cresta neural (células argentafines de Kulchitzky encontradas en las glándulas mucosas bronquiales, en el árbol biliar, páncreas y en todo el tracto digestivo) (1-2-3-5).

Según técnicas histoquímicas y ultramicroscópicas, puede incluirse en los tumores del Sistema Apud, capaces de sintetizar polipéptidos hormonosímiles. Esto acercaría al adenoma carcinoide al origen del "Oat Cell Carcinoma" pulmonar, del que es difícil de diferenciar si se analizan muestras biopsicas pequeñas (4-1).

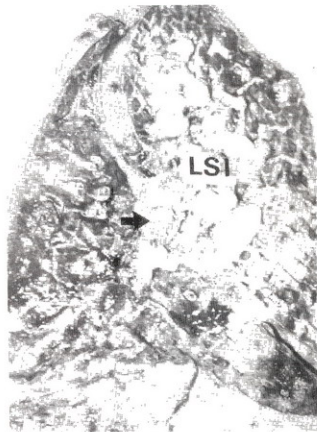


Fig. 5: Neumonectomía. Lóbulo superior izquierdo (LSI) con área de consolidación, déficit de aereación y bronquiectasias infectadas. Adenoma bronquial carcinoide en bronquio fuente (flecha), ocupando la luz del bronquio del lóbulo superior izquierdo.

Raramente presenta signos francos de malignidad en niños.

En sólo 8,8% de los casos pediátricos recopilados por Wildburger, se encontraron metástasis. Sólo el 5% de los casos presentaron invasión extrabronquial y adenopatías hiliares (6). Generalmente tiene un mayor crecimiento intramural bronquial ("iceberg") (4).

Puede encontrarse elevado dosaje de Ac. 5 hidroxil-indol-acético en la orina y esto tendría valor pronóstico: sobre 90 pacientes de las series publicadas, sólo 3 fallecieron y estos fueron los únicos niños en los que se había encontrado un nivel sérico de serotonina elevado (4).

Raramente se presenta Síndrome Carcinoide en los niños. Ha sido reportado 1 caso de Síndrome de Cushing por la producción de una sustancia similar - ACTH en un paciente de 18 años. La histología tumoral era de baja malignidad y curó con una lobectomía pulmonar.

Otros casos se han agrupado como "Carcinoide atípico", pues su histología presentaba gran variación en el tamaño y forma celulares, abundancia de mitosis y nucléolos polimorfos (7). Esta anaplasia celular se correspondería con la posibilidad de metástasis, como ocurrió en 3 casos de los 58 relatados por Wellons (2). La presentación como masa pulmonar sólida es excepcional (8).

Carcinoma Adenoide Quístico

(Cilindroma)

Es infrecuente (8%) y más raro aún en niños (1-5).

Es el Adenoma Bronquial con mayor potencial maligno y tendencia a la recurrencia local, a la invasión extensa submucosa y a la diseminación ganglionar regional y sistémica. En el 75% de los casos existen adenopatías hiliares positivas en el momento de la resección.

Adenoma Bronquial Mucoepidermoide

Su frecuencia es del 4% en la casuística general recopilada y más frecuente en niños que en adultos (28% en una serie publicada) (2-4).

La denominación deriva de su semejanza histológica con el adenoma mucoepidermoide salival. Tendría su origen en los conductos secretores de las glándulas mucosas bronquiales.

Su comportamiento es en general "benigno", con poca tendencia a la invasión más allá de la pared bronquial, no invadiendo vasos ni linfáticos.

Han sido referidos casos aislados de diseminación ganglionar y sistémica. Las variantes malignas de Adenoma Bronquial Mucoepidermoide, serían carcinomas broncogénicos mucosecretantes (8-9).

Adenoma Mucoso Bronquial

Sólo 2 casos han sido reportados en niños (2-1). Son considerados siempre benignos por sus caracteres histológicos y por su evolución clínica (4). La distinción histológica entre adenoma mucoepidermoide y

el adenoma mucoso sería meramente académica, pues su evolución clínica es similar.

El diagnóstico de los adenomas bronquiales es endoscópico. La Rx de tórax sólo mostrará, como en nuestros tres casos, las consecuencias de la obstrucción bronquial. La Broncoscopia permitió ver el tumor polipode en la luz bronquial, de color rosado, sangrante y friable.

La biopsia es considerada riesgosa y sólo debería hacerse en condiciones que permitan una toracotomía inmediata ante una hemorragia masiva. (1-2-3-5).

La broncografía fue útil para la ubicación del tumor y para valorar el estado del árbol bronquial distal (Fig. 2). En caso de bronquiectasias importantes, la resección segmentaria y anastomosis bronquial, no hubiera sido planteada.

La TAC o la RNM resultaron de utilidad, pero no creemos que sean estudios imprescindibles para el diagnóstico topográfico.

Algunos diagnósticos diferenciales fueron planteados en estos pacientes, los que resumimos en el Cuadro 1.

-
1. Cuerpo extraño aspirado
 2. Neumopatía (bacteriana, tuberculosa, viral, micótica)
 3. Otras causas de neumopatía reiteradas: malformación adenomatoide, secuestro pulmonar, bronquiectasias primarias o secundarias, E. fibroquística.
 4. Otros tumores endobronquiales: hamartoma, leiomioma, leiomiomasarcoma, mioblastoma de células granulares, papiloma escamoso, pólipos fibroepitelial.
 5. Infiltración leucémica, histiocitosis X.
 6. Seudotumor inflamatorio o granuloma de células plasmáticas.
 7. Otros tumores pulmonares: metastáticos, carcinoma broncogénico, blastoma pulmonar (carcinosarcoma), rhabdoidosarcoma, "oat cell carcinoma".
-

Cuadro 1: diagnósticos diferenciales

En los niños la cirugía debe ser aplicada con un criterio conservador. Lóbulos pulmonares prolongadamente atelectásicos pueden reexpandirse más fácilmente que en los adultos. La conducta terapéutica finalmente adoptada en estos pacientes, es coincidente con las series publicadas en las que la lobectomía, bilobectomía y la neumonectomía fueron las operaciones más frecuentemente realizadas (1-2-5-9).

La resección segmentaria bronquial puede ser intentada en pacientes mayores de 10 años, cuando la luz bronquial es suficiente para alejar el riesgo de estenosis (2-5). Fue posible en pocos casos con una ubicación del tumor favorable y si el parénquima pulmonar no se encontraba comprometido. Sólo se refieren resecciones segmentarias en 1 de 19 y en 7 de 83 adenomas reportados en dos series aquí analizadas (4-9).

En nuestros casos, la proximidad del

tumor a la bifurcación bronquial, desaconsejó la resección segmentaria. Es difundido el concepto que el tratamiento endoscópico del adenoma bronquial no está indicado. Sería insuficiente por la infiltración tumoral submucosa y riesgoso por la hemorragia endobronquial masiva. Además, no permite el diagnóstico de extensión de la enfermedad (1-2-3-4-5-6).

Debe realizarse una exploración mediastinal exhaustiva y biopsia de adenomegalias hiliares visibles, en especial en caso de Cilindroma y en tumores endócrinamente activos o con evidencia de malignidad local, como en uno de nuestros pacientes.

Sin embargo, hay opiniones en favor del tratamiento endoscópico, siempre que la TAC o la RNM no muestren una expansión transmural del tumor. Los pocos casos referidos, no permiten generalizar la indicación de resección endoscópica (4).

El Caso 2 aquí relatado presentaba metástasis ganglionares y una evolución agresiva que debemos considerar inusual.

La malignidad de los adenomas bronquiales en los niños es menor que en adultos. Las variedades más agresivas (Cilindromas), son excepcionales en la infancia.

Sobre 90 casos pediátricos, la mortalidad reportada fue de 7,7% (7 pacientes) y sólo en 3 se detectaron metástasis (4). Wellons reporta 3 casos con metástasis en 58 adenomas bronquiales (2). La sobrevida global a 10 años referida es aproximadamente del 90% (6).

Bibliografía

1. *Hartman GE, Shocat SJ*: Primary Pulmonar neoplasm of childhood: A review. *Ann Thorac Surg* 36:108-119, 1983.
2. *Wellons HA, Egglestone P, Golden GT, et al*: Bronchial Adenoma in Childhood. *AM J Dis Child* 130:301-304, 1976.
3. *Filler RM*: Tumors of the Lung. *Pediatr Surg I* 673-676, 1986.
4. *Wildburger R, Höllwarth ME*: Bronchoadenoma in childhood. *Pediatr Surg Int* 4:373-380, 1989.
5. *Verska JJ, Connolly JE*: Bronchial Adenomas in Children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 55:411-417, 1968.
6. *Filler RM*: Tumors of the Lung, in Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD et al, eds: *Pediatric Surgery*, chap 48. Chicago 3rd edition, Year Book Med Pub, Vol 1 pp 578.
7. *Arrigoni MG, Woolner LB, Bernatz PE*: Benign Tumors of the Lung. A ten year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 60:589-599, 1970.
8. *Nakagaqara A, Ikeda K, Ohgami H*: Mucoepidermoid tumor of the bronchus in an infant. *J Pediatr Surg* 14:608-609, 1979.
9. *Reichle FA, Rosemond GP*: Mucoepidermoid tumors of the bronchus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 51:443-338, 1966.

Dr. F. Heinen

Larrea 1381 PB
(1117) Buenos Aires
Argentina