

CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE DE PULMÓN

EN LA INFANCIA REPORTE DE CASO REVISIÓN DE LA LITERATURA

JESÚS REYES-KATTAR, MARÍA GÓMEZ, LUIMER GÓMEZ, DIEGO MOTA, CÉSAR GIMÉNEZ, GLENDA ARCAMONE, AUGUSTO PEREIRA, FRANCISCO MOTA

HOSPITAL DE NIÑOS "JM DE LOS RÍOS". SAN BERNARDINO. CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

Las neoplasias pulmonares son raras en niños, representando el carcinoma mucoepidermoide bronquial el 0,2 % de los casos de cáncer pulmonar a cualquier edad y reportándose hasta la fecha menos de 100 niños con esta entidad en la literatura mundial, presentando un curso relativamente benigno cuando corresponden a tumores de bajo grado de malignidad y se manifiesta como neumonías recurrentes o de lenta resolución. Los niños con estas manifestaciones clínicas deben ser evaluados exhaustivamente incluyendo estudios tomográficos y endoscópicos. La resección quirúrgica del lóbulo pulmonar afectado con los respectivos ganglios linfáticos hiliares lobares, es el tratamiento más aceptado. Se presenta el caso de un escolar masculino de 10 años de edad con antecedente de tres hospitalizaciones por neumonías derechas. La tomografía axial computarizada reveló una lesión ocupante de tercio pulmonar superior derecho. Se realizó lobectomía superior, con hallazgo histopatológico e inmunohistoquímico característico de carcinoma mucoepidermoide de bajo grado de malignidad.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, pulmón, carcinoma mucoepidermoide.

SUMMARY

Lung neoplasia are rare in children, lung mucoepidermoid bronchial carcinoma represent 0.2 % of the cases of pulmonary carcinoma to any age, until the date are reported minor of 100 children with diagnostic of this entity in the world literature, It presented a relative benign clinical course when correspond to tumors of low grade malignancy and they manifestation how a recurrent pneumonia of slow resolution. Children with these clinical manifestations must be exhaustive evaluated included endoscope and tomography studies. The surgical resection of lobar affected lung with the respective hilar lymphatic lobar nodules is the treatment more accepted. We presented the case of scholar male 10 years old with the antecedent of three hospitalizations for right pneumonias. The axial computer tomography reveled a occupant space lesion of the superior third right lung. Realized superior lobotomy with the found characterized histopathological and immunohistochemistry of mucoepidermoid carcinoma of low malignancy grade.

KEY WORDS: Cancer, lung, mucoepidermoid carcinoma.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias pulmonares primarias son poco frecuentes en los pacientes pediátricos. La sintomatología inespecífica puede retardar su diagnóstico y manejo. La existencia de estos tumores debe sospecharse en el niño con síntomas respiratorios persistentes o recurrentes, en el

Recibido: 03/04/2007 Revisado: 08/05/2007

Aceptado para publicación: 04/06/2007

Correspondencia: Dr. Jesús Reyes K.

Servicio de Oncología Pediátrica Hospital "JM de Los Ríos". Avenida Völlmer. San Bernardino.

Caracas, Venezuela.

Teléfono: 0212 5743601. E-mail: jerkat@cantv.net

cual existe indicación obligada de obtener una radiografía simple de tórax y, de ser necesario, otros estudios imaginológicos o endoscópicos que determinen la naturaleza del proceso⁽¹⁻⁵⁾.

Los más frecuentes entre los tumores bronquiales son los tumores carcinoides (80 % a 90 % de los casos); los tumores restantes (10 % a 20 %) son los descritos como carcinomas de tipo de glándulas salivales (carcinomas adenoideoquísticos y mucoepidermoides). El carcinoma mucoepidermoide pulmonar es un tumor maligno muy poco frecuente, originado en la tráquea, bronquios principales, lobares o segmentarios⁽⁶⁾.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 10 años de edad, con antecedente de tres hospitalizaciones, desde abril de 2004, por neumonías derechas; la última en septiembre 2005, cuando fue referido a este centro, donde fue estudiado. Examen físico: tórax simétrico, disminución de los ruidos respiratorios en 1/3 superior de hemitórax derecho. Rayos X de tórax (Figura 1).

Tomografía axial computarizada: colapso en lóbulos superior derecho, principalmente segmento anterior. Tumor sólido de 1,2 cm x 1,6 cm localizado en base del segmento cercano al hilio (Figura 2). Broncoscopia virtual: lesión obstruye completamente al segmento hacia el lóbulo superior segmento anterior, impresionando estar dentro del bronquio, condicionando atelectasia distal. Fue intervenido quirúrgicamente realizándose lobectomía superior derecha. Evolución posoperatoria sin complicaciones. Condiciones satisfactorias, en último control a los 3 meses posterior a la cirugía.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Hallazgos macroscópicos: se recibió fijado en formol espécimen quirúrgico de lobectomía superior derecha de 9 cm x 7 cm, 5 cm x 3, 5 cm. Peso: 115,5 g. Superficie pleural lisa color violáceo. En la zona hiliar se observa región anfractuosa que mide 4,5 cm x 3 cm. Al corte del espécimen y en localización hiliar, se observa nódulo lobulado de color amarillento, sólido, bien delimitado el cual mide 1,5 cm de diámetro,



Figura 1. Radiografía de tórax: infiltrado con tendencia a la consolidación en 1/3 superior derecho.

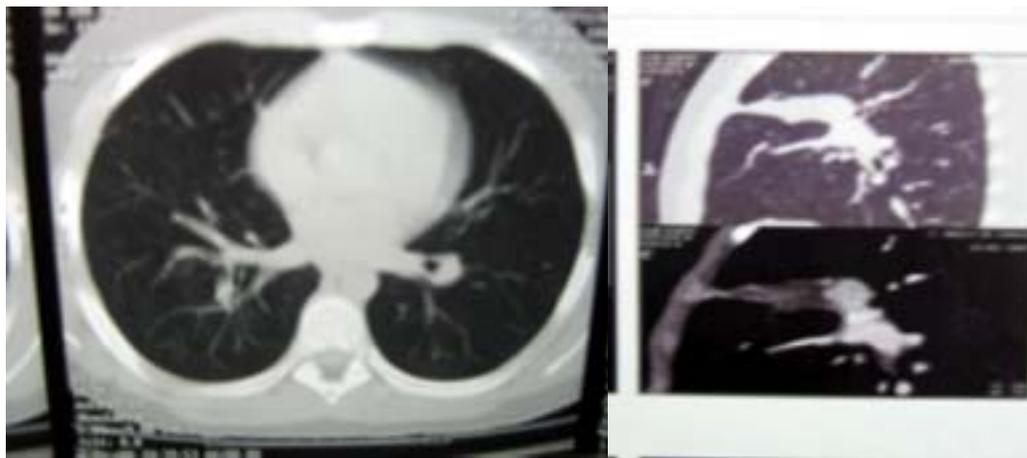


Figura 2. TAC: tumor en base del segmento cercano al hilio.

consistencia blanda, focalmente con degeneración mucoide. A los cortes seriados el resto del parénquima presenta zonas de congestión y hemorragias extensas. Se recibe nódulo de color pardo, el cual mide 1 cm de diámetro.

No se encontraron áreas de necrosis ni datos de pleomorfismo nuclear, actividad mitótica ausente, la superficie del tumor estaba cubierta por epitelio respiratorio con metaplasia y ulceración. No hubo evidencia de invasión tumoral al parénquima pulmonar adyacente ni al ganglio peribronquial.

Se realizaron estudios inmunohistoquímicos del material disponible. Las células neoplásicas resultaron positivas a queratina 7 y EMA. Se vio positividad focal a CEA y vimentina y negativas a HMB-45. Conclusión diagnóstica: hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos compatibles con carcinoma mucoepidermoide de bajo grado a nivel pulmonar.

DISCUSIÓN

Los tumores primarios del pulmón son muy raros en la población pediátrica, correspondiendo la mayoría a carcinoides, carcinoma

adenoideoquístico y carcinoma mucoepidermoide. De estos, los mucoepidermoides son los menos frecuentes. Se ha propuesto que el carcinoma mucoepidermoide se origina de las glándulas mucosas y serosas del árbol traqueobronquial central. Otras estructuras pueden desarrollar carcinoma mucoepidermoide como glándulas salivales, glándula mamaria, tiroides o piel. Histológicamente se distinguen dos tipos de carcinomas mucoepidermoides según el grado de malignidad. Los de bajo grado que se presentan macroscópicamente como tumores polipoides endobronquiales, bien delimitados, recubiertos por una mucosa delgada y microscópicamente son heterogéneos con predominio de elementos glandulares con contenido mucoide. La evolución es favorable en las lesiones de bajo grado, con buena sobrevida, el benigno representa la inmensa mayoría de los casos pediátricos; sólo un caso en la literatura mundial ha desarrollado metástasis a ganglios peribronquiales. Las formas de alto grado que macroscópicamente son infiltrantes, en el estudio microscópico revelan un predominio de los elementos epidermoides, atipias, hiper cromatismo y actividad mitótica elevada, es menos común, de

mal pronóstico casi siempre presente en el adulto; sólo dos casos de este tipo han sido reportados en la edad pediátrica⁽⁷⁻¹⁰⁾.

Los síntomas producidos por los tumores endobronquiales son originados por irritación u obstrucción bronquial. Pueden presentarse fenómenos pulmonares en las zonas distales a la obstrucción bronquial como: neumonía recurrente, bronquiectasias, hiperinsuflación pulmonar, en caso de obstrucción parcial y atelectasia si hay obstrucción bronquial total. La evolución prolongada de este paciente permitió la obstrucción total del bronquio y el colapso lóbulo superior. Esta evolución prolongada fue debida a la falta de un abordaje diagnóstico adecuado antes de su llegada al hospital, permitiendo un retardo diagnóstico de 18 meses. La literatura reporta retardos diagnósticos similares debido a la naturaleza inespecífica de los síntomas presentados por la mayoría de las neoplasias pulmonares⁽⁸⁾.

La manifestación radiológica más común es la presencia de una masa intraluminal en el árbol traqueo-bronquial central, aunque es difícil predecir su situación endobronquial cuando se encuentra en bronquios segmentarios; la lesión pulmonar secundaria a obstrucción, como la atelectasia presentada por este niño, se encuentra en la tercera parte de casos.

En la TAC de tórax, puede aparecer como una masa de bordes bien definidos, de forma

oval o lobulada, con calcificaciones puntiformes en la mitad de los casos y con reforzamiento leve con el medio de contraste; la dirección del diámetro mayor del tumor es paralela a la dirección de ramificación de la vía aérea en la que se encuentra.

En el carcinoma mucoepidermoide pulmonar de bajo grado de malignidad la lobectomía o segmentectomía es suficiente para lograr la curación. Puede estar indicada la extirpación broncoscópica mediante láser en el caso de tumores pequeños en los que no exista duda de compromiso parenquimatoso. El pronóstico en la infancia es bueno cuando es de bajo grado de malignidad y se logra una extirpación quirúrgica completa⁽⁵⁾.

En conclusión, las neoplasias primarias de pulmón, aunque muy infrecuentes en niños, deben incluirse dentro del diagnóstico diferencial del paciente neumópata crónico. Ante la presencia de síntomas respiratorios persistentes debe realizarse una radiografía de tórax; el hallazgo de atelectasia pulmonar que no mejora con el tratamiento conservador es indicación obligada de broncoscopia diagnóstica. Dentro del grupo de lesiones endobronquiales habrá que considerar al carcinoma mucoepidermoide, obteniendo el diagnóstico por biopsia endoscópica. Esta entidad tiene buen pronóstico en la edad pediátrica si se logra su extirpación completa.

REFERENCIAS

1. Fauroux B, Aynie V, Larroquet M, Boccon-Gibod L, Ducou le Pointe H, Tamalet A. Carcinoid and mucoepidermoid bronchial tumours in children. *Eur J Pediatr*. 2005;164(12):748-752.
2. 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(2):78-82.
3. Shilo K, Foss RD, Franks TJ, DePeralta-Venturina M, Travis WD. Pulmonary mucoepidermoid carcinoma with prominent tumor-associated lymphoid proliferation. *Am J Surg Pathol*. 2005;29(3):407-411.

4. Vogelberg C, Mohr B, Fitze G, Friedrich K, Hahn G, Roesner D, et al. Mucoepidermoid carcinoma as an unusual cause for recurrent respiratory infections in a child. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2005;27(3):162-165.
5. Li CH, Huang SF, Li HY. Bronchoscopic Nd-YAG laser surgery for tracheobronchial mucoepidermoid carcinoma-a report of two cases. *Int J Clin Pract.* 2004;58(10):979-982.
6. Kozielski J, Kaminski J, Rauer R, Nagly G. Mucoepidermoid carcinoma of the lung-case reports. *Pol Merkuriusz Lek.* 2004;16(92):169-172.
7. Nagahiro I, Ando A, Ichiba S, Aoe M, Date H, Shimizu N. Three cases of pulmonary mucoepidermoid carcinoma. *Kyobu Geka.* 2000;53(8 Suppl):7025.
8. Sternberg S S. *Diagnostic Surgical Pathology.* 3ª edición. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999.
9. Kim TS, Lee KS, Han J, Im JG, Seo JB, Kim JS, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the tracheobronchial tree: Radiographic and CT findings in 12 patients. *Radiology.* 1999;212(3):643-848.
10. Shimizu J, Watanabe Y, Oda M, Morita K, Tsunozuka Y, Nonomura A. Clinicopathologic study of mucoepidermoid carcinoma of the lung. *Int Surg.* 1998;83(1):1-3.