

Carcinomas adenoideos quísticos del árbol traqueobronquial. Experiencia en nuestro centro y revisión del tema.

Fernando Lobo Bailón¹, Marta Gallego Verdejo¹, Alirio Enrique Millán Urribarri¹, Clara Rodrigo Pérez¹, Marta María Cobos Siles¹, Alejandra Vela Martín¹, María Rosa López Pedreira¹, María Pilar Sanz López¹

¹Hospital Clínico Universitario, Valladolid

OBJETIVO DOCENTE

Revisar las características clínico-radiológicas de los carcinomas adenoides quísticos del árbol traqueobronquial y presentar imágenes de casos tratados en nuestro hospital.

REVISIÓN DEL TEMA

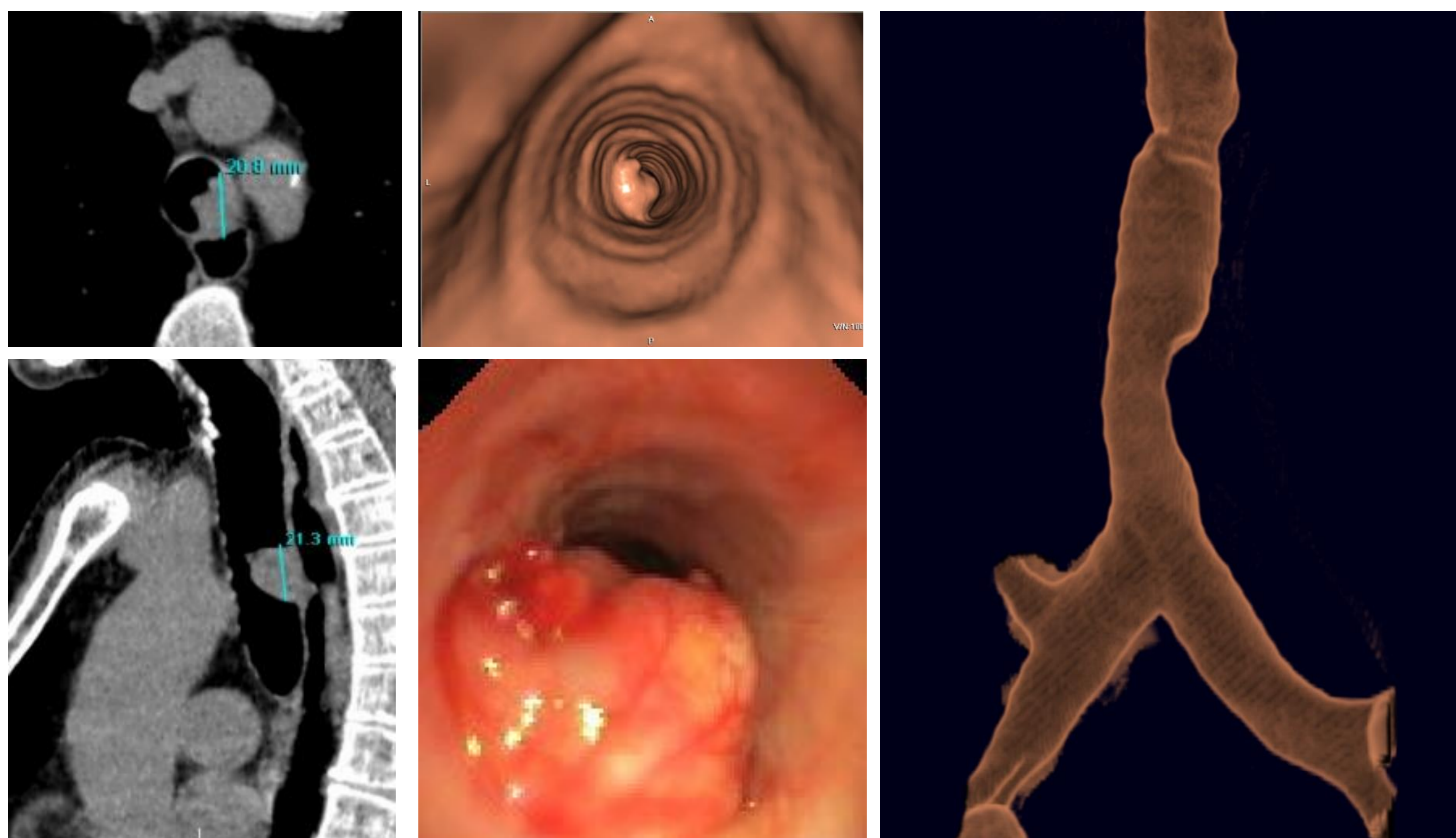
Los tumores del árbol traqueobronquial son neoplasias raras que suelen presentar síntomas inespecíficos y conllevan, habitualmente un diagnóstico tardío.

Producen aproximadamente el 0,1% de las muertes por cáncer a nivel mundial. No obstante, el 90% de los tumores del árbol traqueobronquial en adultos son malignos.

Los tumores primarios suelen ser de origen epitelial (carcinoma de células escamosas) o de las glándulas salivares. También puede haber infiltración directa de la tráquea a partir de tumores de órganos adyacentes como el tiroides, pulmón, esófago y laringe o metástasis hematógenas de otros órganos como el riñón, la mama, el colon o el melanoma.

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

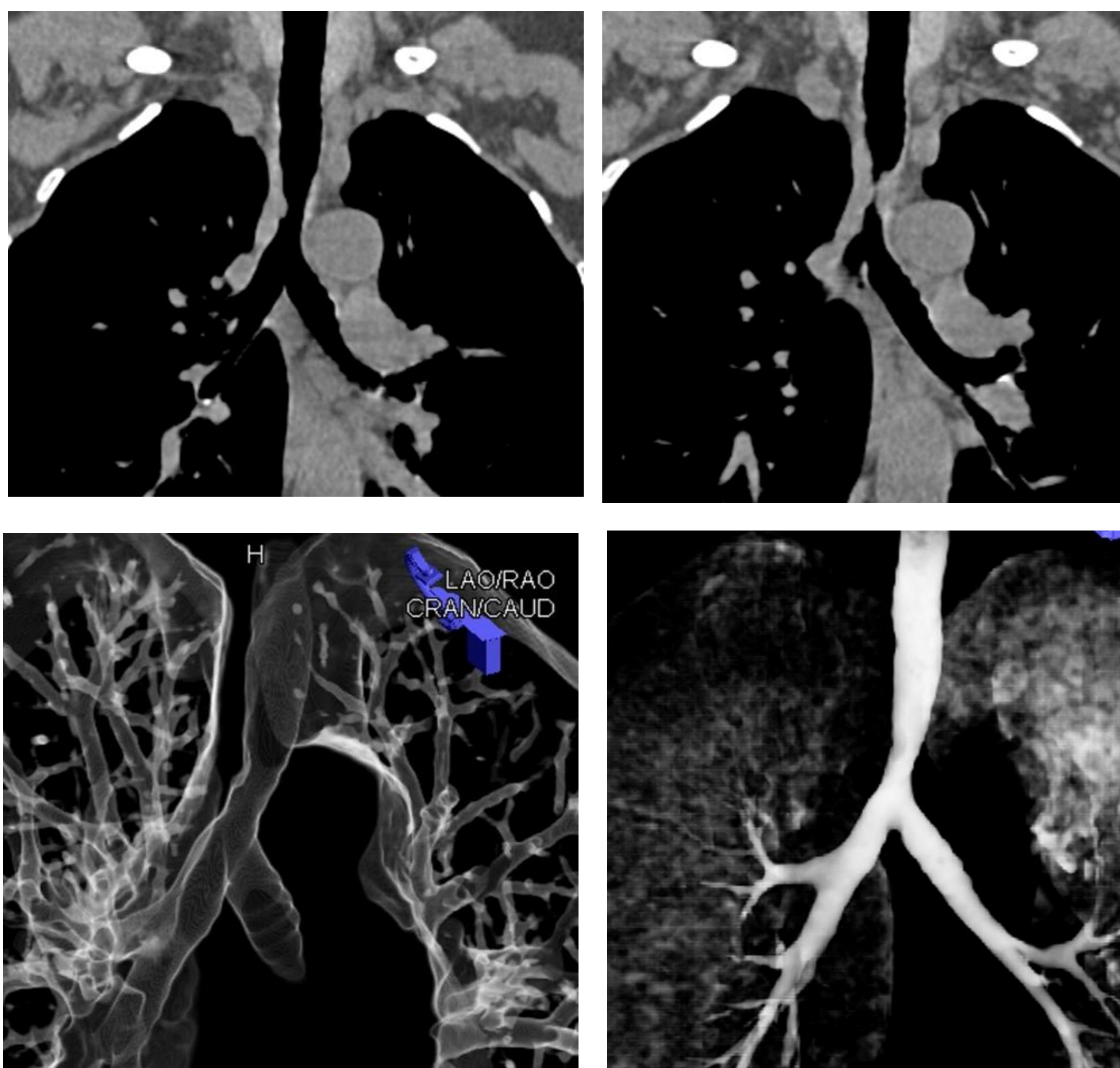
- El carcinoma adenoide quístico del árbol traqueobronquial, conocido previamente como cilindroma, es una neoplasia de lento crecimiento y bien diferenciada.
- Es el segundo tumor maligno primario más frecuente en esta localización, tras el carcinoma epidermoide.
- Ocurre entre la cuarta y quinta década de vida, sin haber diferencias en cuanto a sexos.
- No se ha establecido relación con el tabaco u otros carcinógenos.



Varón De 75 años. Clínica de tos y disnea de meses de evolución que presenta un episodio de hemoptisis. En la TC se observa una lesión polipoidea en la unión del tercio medio con el tercio inferior de la tráquea. En la fibroscopia se confirma la presencia de una lesión intraluminal que ocluye parcialmente el calibre de la tráquea. Tras realizar la biopsia se confirmó que se trataba de un carcinoma adenoide quístico.

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

- Forman habitualmente lesiones polipoideas en la tráquea o, menos frecuentemente, en el árbol bronquial principal (donde son más frecuentes los tumores carcinoides).
- Son infrecuentes en los bronquios periféricos o segmentarios.
- Pueden formar placas infiltrativas con extensión longitudinal o circunferencial rompiendo a menudo el esqueleto cartilaginoso.

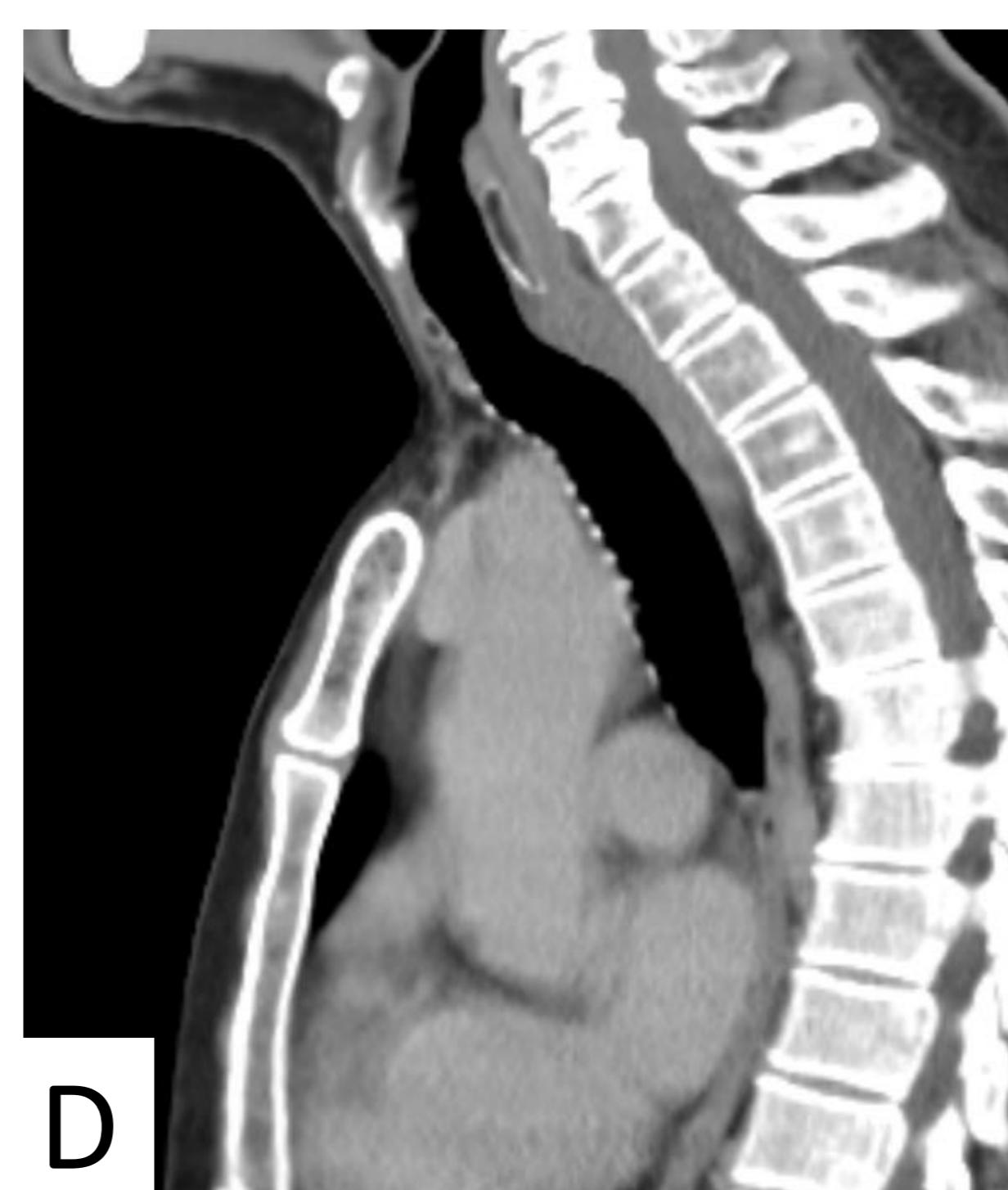
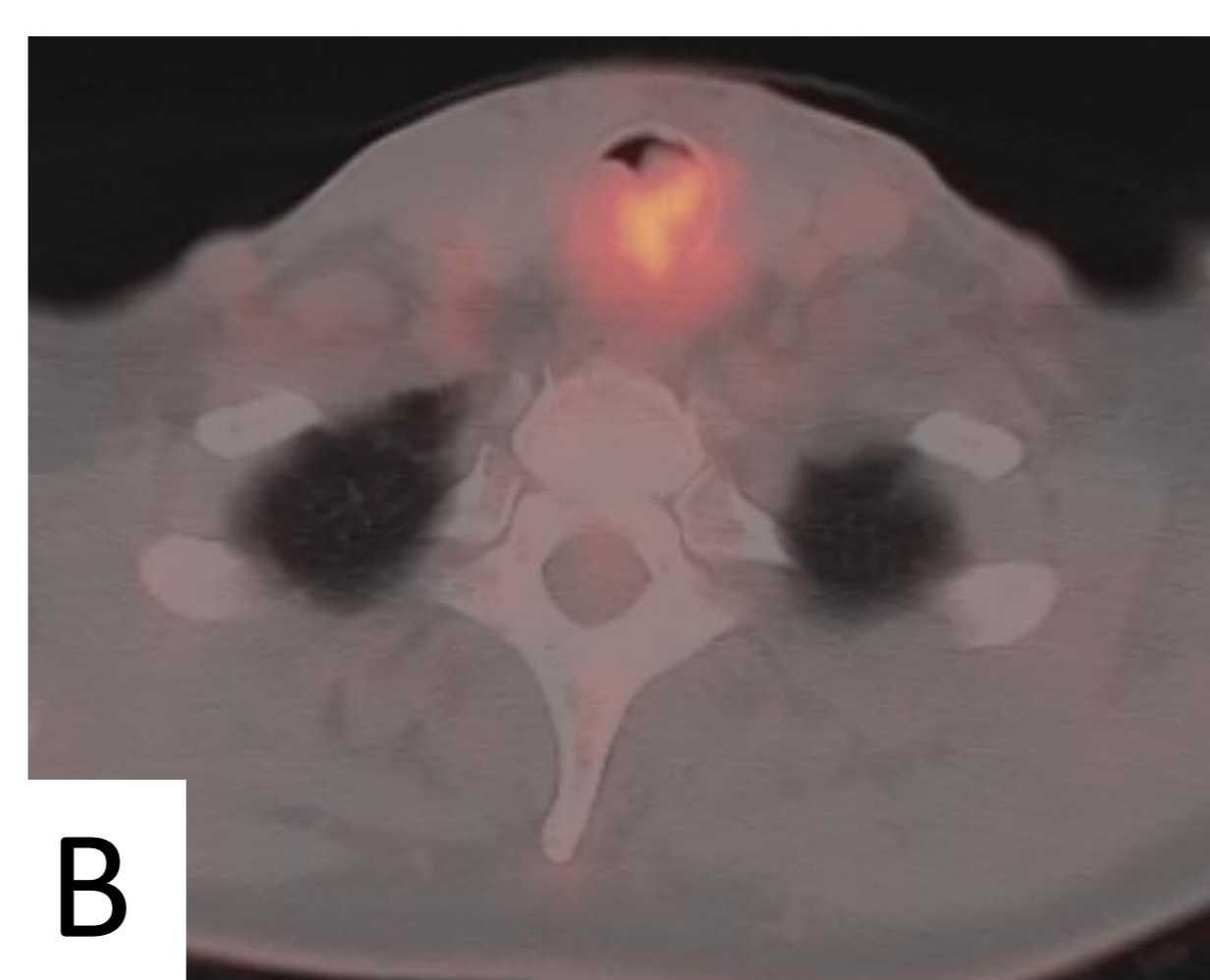


Mujer de 63 años con tos crónica de seis meses de evolución. En los cortes coronales se observa un engrosamiento longitudinal que engloba parcialmente toda la circunferencia traqueal.

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

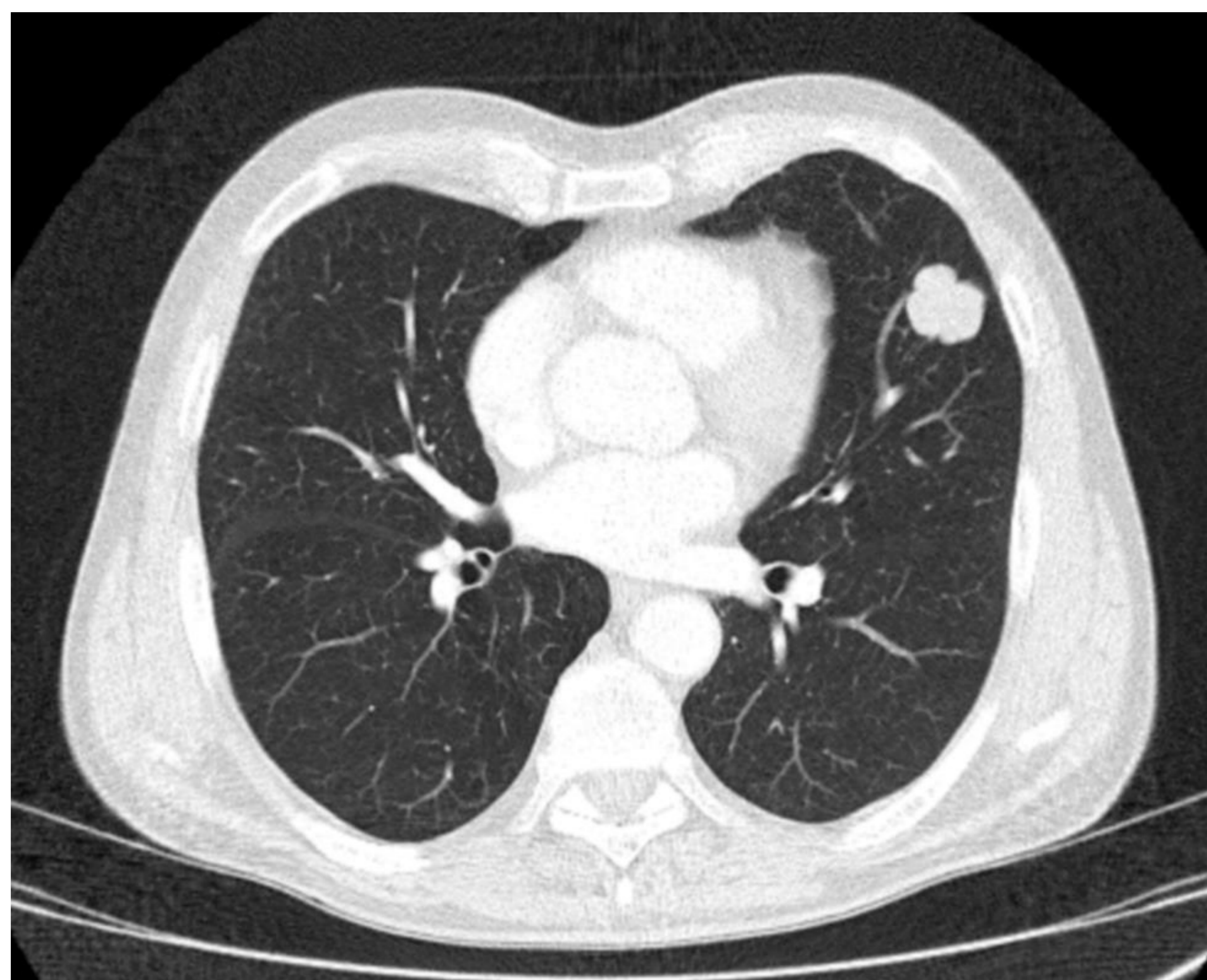
Histológicamente se han visto fundamentalmente 3 patrones de crecimiento:

- cribiforme (el más común).
 - Tubular o trabecular.
 - Sólido (el de peor pronóstico y mayor agresividad).
- Habitualmente existe una mezcla de estos patrones y es frecuente la **invasión perineural** y extensión a lo largo de las estructuras vasculares, diseminándose mucho más allá de los límites macroscópicos del tumor.
 - La tasa de márgenes quirúrgicos positivos es elevada.
 - Suelen ser de bajo grado aunque ocasionalmente pueden transformarse en tumores de alto grado.



CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

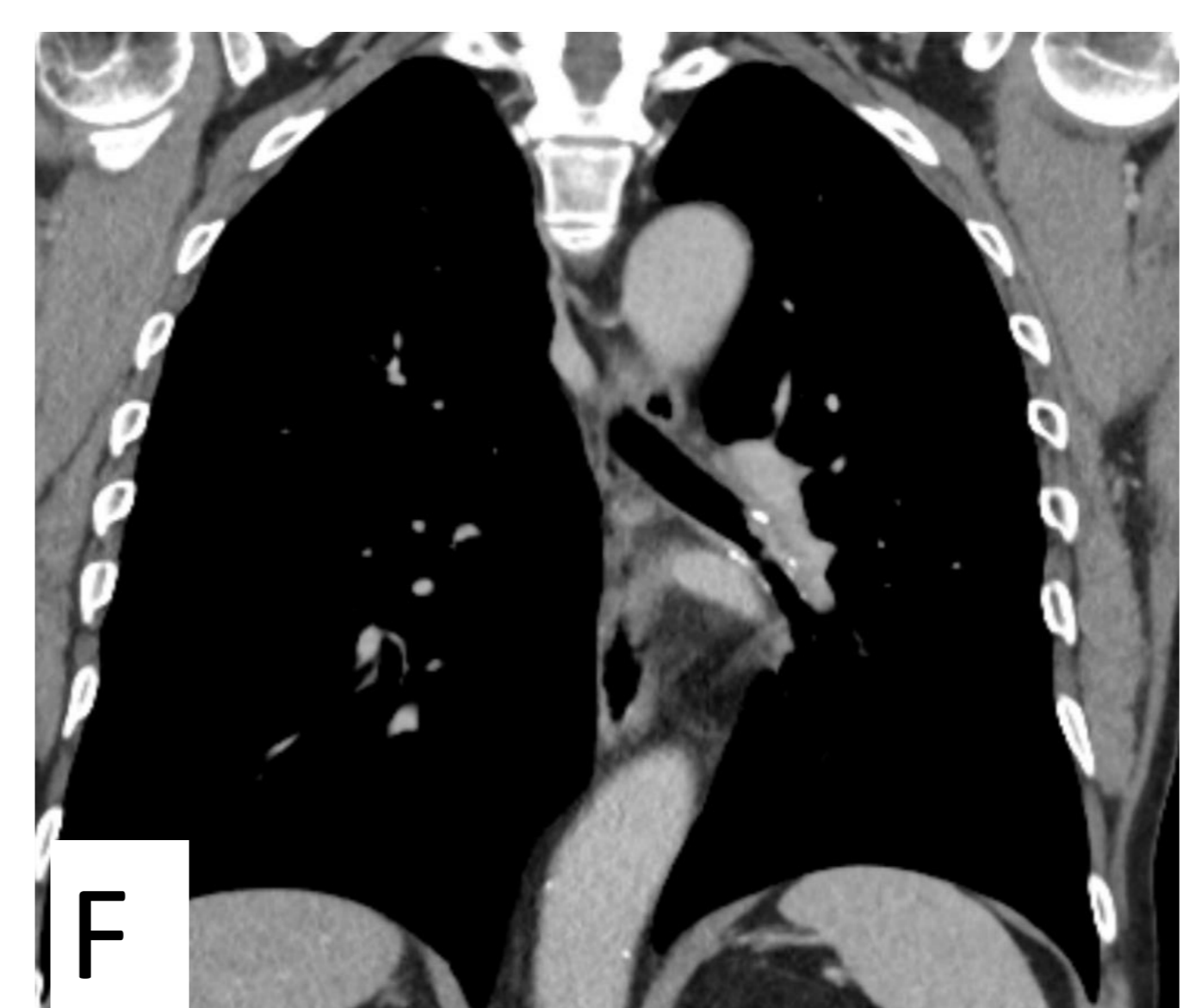
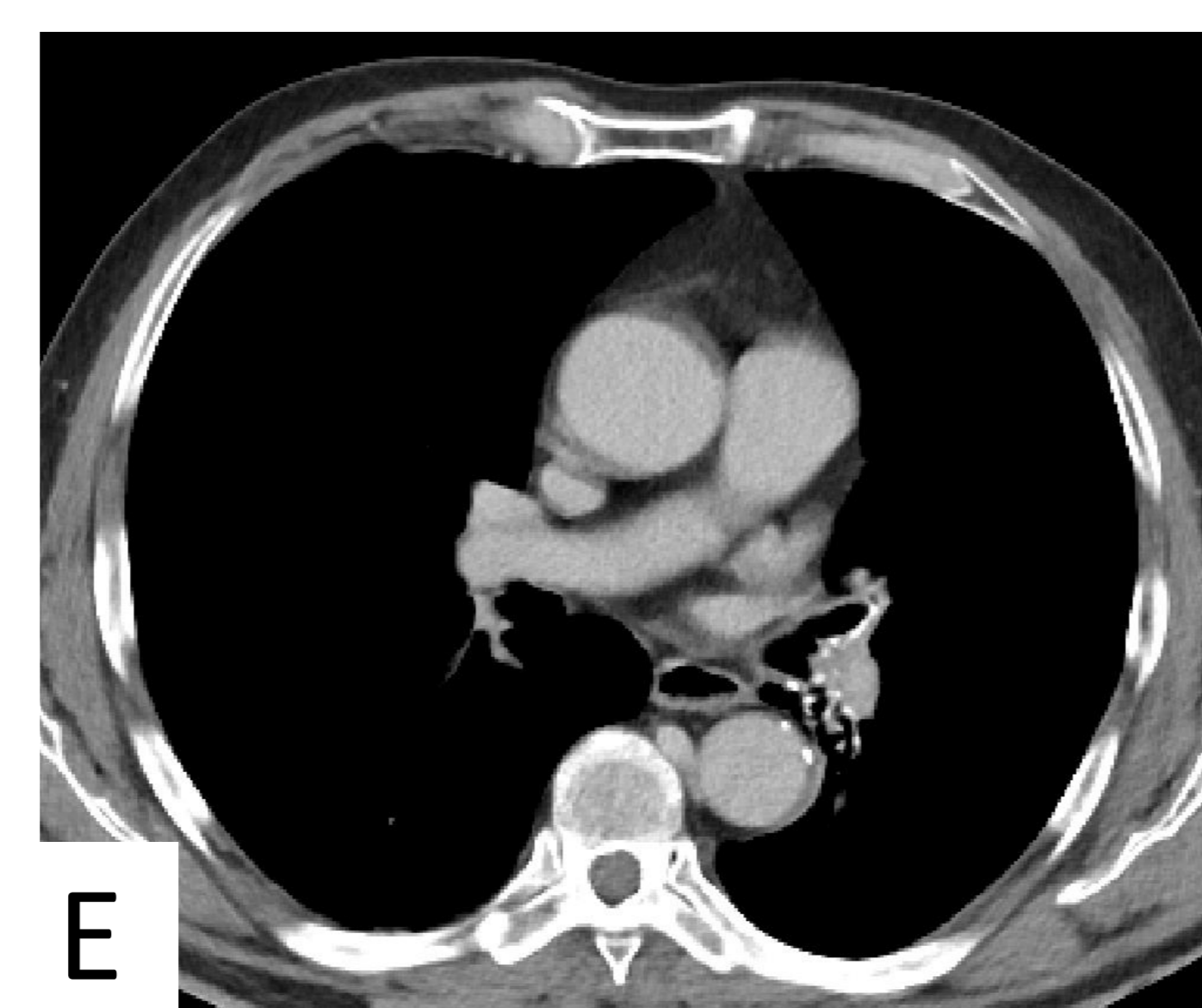
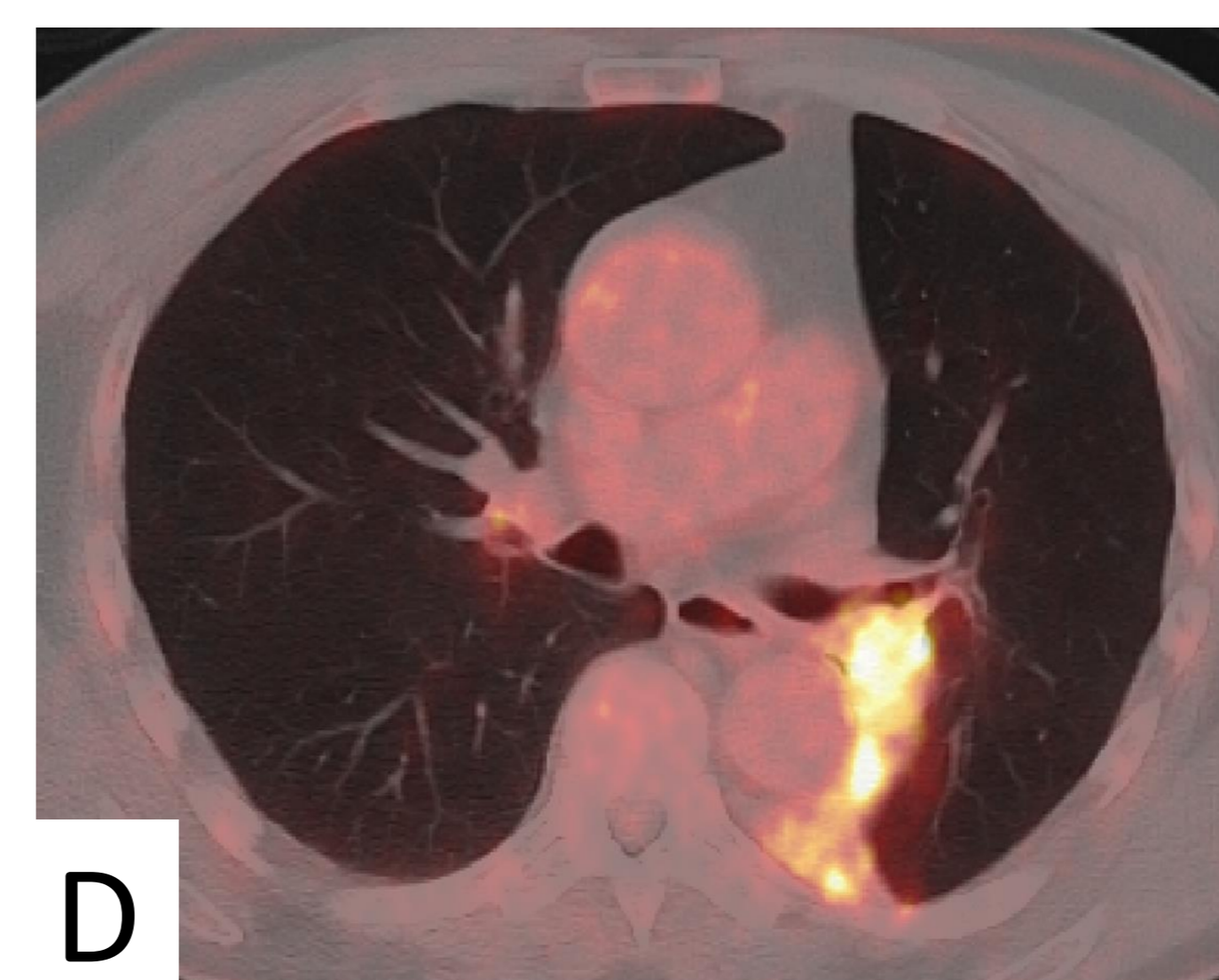
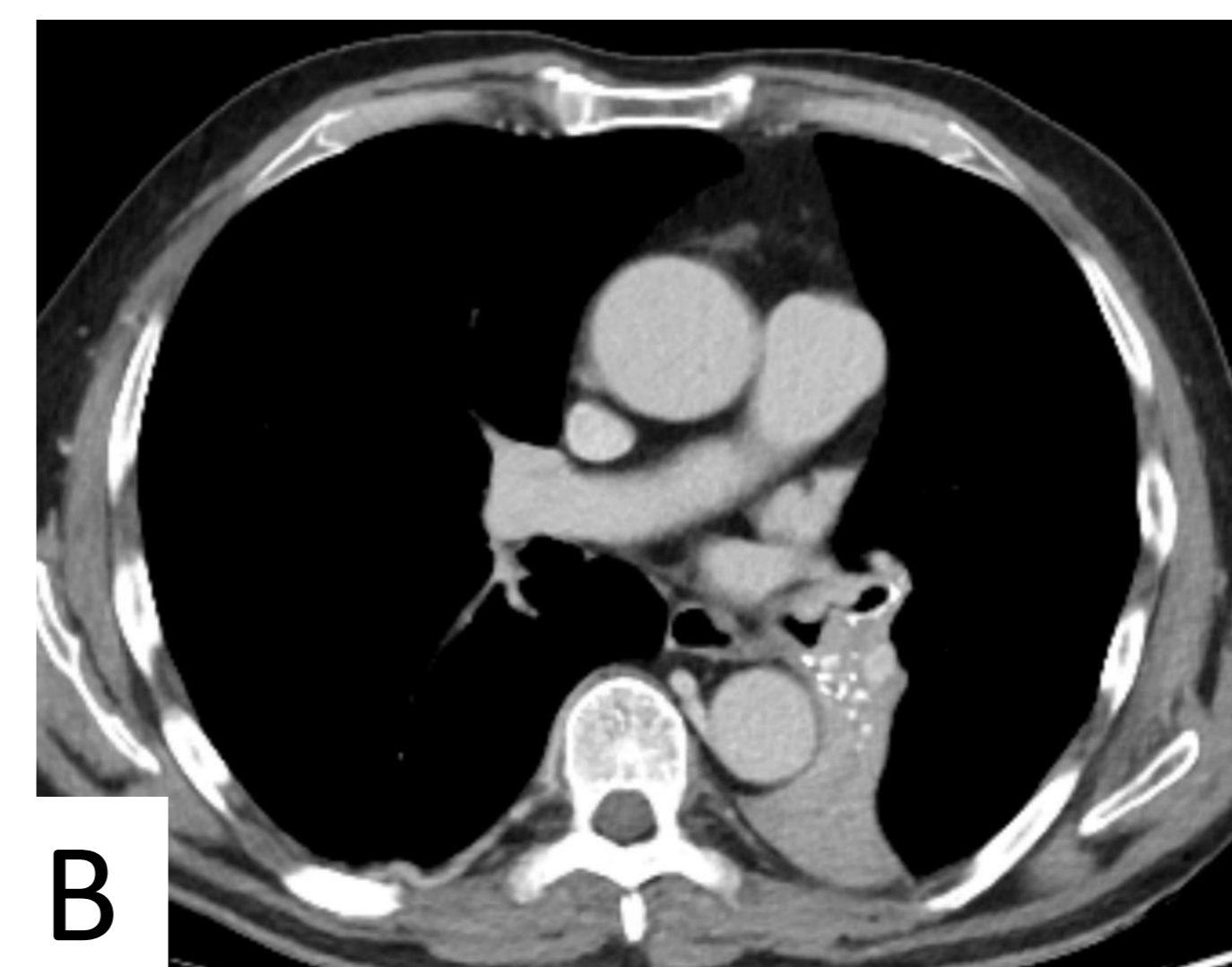
- En la radiografía de tórax no se suele ver patología, salvo signos indirectos como atelectasia lobar.
- En la TC estos tumores tienen tendencia a extenderse en el plano submucoso y pueden manifestarse como:
 - Masa de partes blandas intraluminal con infiltración de la pared traqueal.
 - Engrosamiento mural, circunferencial o difuso, de la tráquea.
 - Masa homogénea englobando la tráquea con engrosamiento mural en los planos longitudinal y transversal.



Varón al que se le diagnosticó en 2006, con 47 años, un carcinoma adenoide quístico traqueal. Se trató con microcirugía y radioterapia adyuvante. A: Corte axial de TC 10 años después del diagnóstico inicial donde se ve una masa de bordes bien definidos en relación con metástasis. B: Mismo corte axial de TC 16 años después del diagnóstico inicial donde se aprecia progresión de la enfermedad con múltiples metástasis.

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

- El PET-TC es útil para detectar recidivas o metástasis.
 - Se observa captación variable de la 18-FDG dependiendo del grado de diferenciación.
 - Los tumores de alto grado presentan habitualmente una gran captación y homogénea del radiofármaco, a diferencia de los de bajo grado.
 - No obstante, esto hace difícil diferenciarlos de los carcinomas broncogénicos, sobre todo del de células escamosas.



Varón de 64 años al que se realiza TAC tras neumonía de lenta resolución. Se observa masa irregular endobronquial con calcificaciones que produce atelectasia del lóbulo inferior izdo (Imágenes A, B y C). El PET muestra gran avidéz por la 18-FDG (Imagen D). Mejoría significativa 9 meses después de la radioterapia (Imágenes E y F)

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO

- Clínicamente producen sintomatología relacionada con obstrucción de la vía aérea (disnea, tos, estridor, sibilancias...) o hemoptisis.
- El tratamiento debe individualizarse para cada caso.
- La primera opción es la resección quirúrgica con o sin radioterapia adyuvante.
- En el caso de tumores irresecables se sugiere la radioterapia o la quimioterapia.
- Debido al diagnóstico habitualmente tardío y a la tendencia a la infiltración submucosa y perineural, la resección completa no suele ser posible y las recidivas son frecuentes.
- No obstante, debido al lento crecimiento de estos tumores, la supervivencia a los 5 años es del 77%, disminuyendo al 45% a los 15 años tras el diagnóstico.

CONCLUSIONES

- El carcinoma adenoide quístico del árbol traqueobronquial es una neoplasia rara a tener en cuenta cuando se identifiquen lesiones intraluminales en la vía aérea.
- Es muy típica la infiltración perineural, dificultando la resección con márgenes quirúrgicos libres.
- A pesar de la alta tasa de recidivas, debido al lento crecimiento, la supervivencia a 5 años es mayor del 70%.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Bedayat A, Yang E, Ghandili S, Galera P, Chalian H, Ansari-Gilani K, et al. Tracheobronchial Tumors: Radiologic–Pathologic Correlation of Tumors and Mimics. *Current Problems in Diagnostic Radiology*. 2020 Jul;49(4):275–84.
- 2. Wang Y, Cai S, Gao S, Xue Q, Mu J, Gao Y, et al. Tracheobronchial Adenoid Cystic Carcinoma: 50-Year Experience at the National Cancer Center, China. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2019 Sep 1;108(3):873–82.
- 3. Zhao L, Zhao Y, Guo JD, Zeng Y, Yao F, Liu MN, et al. Effective Radiotherapy in Tracheobronchial Adenoid Cystic Carcinoma With Positive Surgical Margin. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2021 Nov;112(5):1585–92.
- 4. Weerakkody Y. Adenoid cystic carcinoma of the tracheobronchial tree | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia. [cited 2024 Mar 14]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/adenoid-cystic-carcinoma-of-the-tracheobronchial-tree>