

CIRUGÍA BRONCOPLÁSTICA EN EL TUMOR CARCINOIDE BRONQUIAL TÍPICO. DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS EN LA INFANCIA

J.R. Cano García, C. Baamonde Laborda, F.J. Algar Algar, A. Álvarez Kindelán, F. Cerezo Madueño, P. Moreno Casado, A. Salvatierra Velázquez

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

RESUMEN

El tumor carcinoide bronquial típico (TCBT) asienta preferentemente en bronquios de grueso calibre produciendo fenómenos de obstrucción distal. Aunque la OMS lo clasifica dentro de las neoplasias malignas broncopulmonares, el TCBT se muestra poco agresivo y su pronóstico a largo plazo es bueno siempre que no exista diseminación linfática ni metástasis sistémicas. La mayoría de los autores son partidarios del tratamiento quirúrgico conservador, evitando la neumonectomía, siempre que este asegure la total resección del TCBT.

Presentamos 3 casos de pacientes infantiles diagnosticados de TCBT en el eje bronquial principal con atelectasia de lóbulos inferiores en los que fue posible la resección con reimplante de lóbulos superiores en 2 casos, y un tercero con tumor en bronquio intermedio, resecándose el mismo con reimplante posterior de lóbulos medio e inferior.

Palabras clave: Tumor carcinoide, resección en manguito, infancia.

Bronchoplastic surgery in typical bronchial carcinoid tumour

ABSTRACT

The typical bronchial carcinoid tumour (TBCT) is usually located in large bronchi, provoking distal obstruction. Although the WHO classifies it within the malignant bronco-pulmonary neoplasias, TBCT does not always present as very aggressive and its long-term prognosis is good, providing there are no lymphatic dissemination or distant metastasis. Most authors favour conservative surgical treatment, avoiding pneumonectomy, provided this assures the total resection of the TBCT.

We present three cases of children diagnosed with TBCT in the main bronchi with atelectasis of the inferior lobes in which resection was possible, together with the re-implantation of the superior lobes in 2 cases. In the third case, the tumour in the intermediary bronchus was resected, with subsequent re-implantation of the middle and inferior lobes.

Key words: Carcinoid Tumour, sleeve resection, childhood.

INTRODUCCIÓN

El tumor carcinoide se encuadra dentro de los tumores de estirpe neuroendocrina proveniente de la célula de Kulchitzky, estableciéndose 3 grados de potencial maligno: KCC-I que corresponde al carcinoide típico, KCC-II al atípico y KCC-III al carcinoma indiferenciado de células pequeñas¹. El tumor carcinoide bronquial típico (TCBT) asienta preferentemente en bronquios de grueso calibre provocando en su evolución fenómenos de obstrucción distal como son: atelectasia, enfisema, infección y en ocasiones hemoptisis, aunque pueden permanecer asintomáticos. El TCBT representa la forma más común de presentación dentro de este grupo de tumores. Su potencial maligno es bajo, aunque no se trata de un tumor benigno ya que presenta un potencial invasor local y puede dar metástasis sistémicas hasta en

un 3 %. No obstante su supervivencia a 5 años es mayor del 90%^{2,3}. Los tumores carcinoides suelen ser muy raros en la infancia y cuando aparecen, la localización más frecuente es el apéndice aunque también pueden aparecer en el intestino delgado y en los bronquios, además éste es el tumor endobronquial más frecuente en la infancia. Presentamos 3 casos de pacientes en edad infantil diagnosticados de TCBT en eje bronquial principal en los que fue posible la cirugía con resección en manguito.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Caso 1: Mujer de 14 años con clínica de tos y disnea persistente. La exploración y los datos analíticos fueron normales. Tanto la radiografía como la TAC de tórax mostraron una atelectasia completa del lóbulo inferior

Recibido: 28 de febrero de 2007. Aceptado: 8 de enero de 2008

Correspondencia:
Jose Ramón Cano García
Ciguñuela, 42
14700 Palma del Río. Córdoba
joseravich@hotmail.com

izquierdo (LII) con hiperinsuflación compensadora del lóbulo superior izquierdo (LSI), así como una lesión endoluminal adyacente a la pared posterior del bronquio principal izquierdo (BPI) de 2 cm con componente extra-bronquial y sin adenopatías evidentes. En la fibrobroncoscopia (FBC) se apreció una ocupación distal del BPI por una tumoración violácea hipervascularizada. Se comprobó la indemnidad del bronquio lobar superior y la biopsia confirmó el diagnóstico de TCBT. Las pruebas de función respiratoria mostraron una leve restricción. Se realizó una toracotomía izquierda encontrándose el LII atelectasiado con hiperinsuflación del LSI. El tumor era palpable en el eje bronquial principal, proximal a la salida del LSI. Se resecó en bloque el BPI junto con el LII, preservando el bronquio del LSI que se anastomosó al muñón del BPI en las proximidades de la carina, a puntos sueltos reabsorbibles la parte cartilaginosa y sutura continua reabsorbible en la membranosa. Se practicó una linfadenectomía peribronquial, hiliar y mediastínica. El estudio anatomopatológico confirmó que se trataba de un TCBT T1,N0,M0 con los bordes de resección bronquial libres de tumor. La evolución postoperatoria fue favorable por lo que fue dada de alta a los 6 días. En el seguimiento posterior a los 72 meses de la cirugía, la paciente está sana y sin evidencia de recidiva tumoral tanto broncoscópica como radiológicamente. Su función respiratoria esta dentro de la normalidad y la sintomatología ha desaparecido.

Caso 2: Varón de 11 años que presentó cuadros repetidos de tos e infecciones respiratorias durante el último año, sin otros datos de interés. La radiografía de tórax mostró una atelectasia completa del lóbulo medio e inferior derecho (LMID) con hiperinsuflación del lóbulo superior derecho (LSD). La TAC evidenció una lesión endoluminal en bronquio principal derecho (BPD) que progresaba hacia el bronquio intermediario y producía atelectasia del LMID. No se evidenciaron adenopatías ni

progresión extraluminal. En la FBC se apreció una ocupación del BPD por una tumoración hipervascularizada de superficie lisa que imposibilitaba el paso, se tomaron biopsias que fueron compatibles con TCBT. Funcionalmente presentaba una discreta restricción. El paciente fue sometido a una toracotomía derecha. Se encontró una atelectasia completa del LMID e hiperinsuflación del LSD. Se resecó en bloque el BPD junto con el LMID, preservando el bronquio del LSD que se anastomosó al muñón del BPD en las proximidades de la carina traqueal empleando la misma técnica de sutura que en el caso anterior (Figuras 1 y 2).

Se completó la cirugía con una linfadenectomía peribronquial, hiliar y mediastínica. El patólogo confirmó el diagnóstico de TCBT T1,N0,M0. El curso postoperatorio fue favorable por lo que fue dado de alta a los 7 días. Durante el seguimiento posterior de 60 meses no hay evidencia de recidiva tumoral, tanto el control broncoscópico como el radiográfico son normales, se observa como el LSD ocupa la practica totalidad del hemitórax derecho. La sintomatología ha desaparecido y su función respiratoria se ha normalizado.

Caso 3: Mujer de 11 años, remitida a nuestro servicio por tumor carcinoide en bronquio intermediario. La paciente fue estudiada tras padecer una bronconeumonía derecha. En la TAC torácica se observó una tumoración que ocluía casi por completo la luz del bronquio intermediario. Se evidenciaron 2 adenopatías una hiliar derecha de 7.9 mm y otra subcarinal de 11.4 mm. Presentó una atelectasia pulmonar derecha que afectaba a lóbulo medio e inferior derecho (LMID), con neumonitis postobstructiva y dilataciones bronquiales.

La FBC confirmó la ocupación del bronquio intermediario. La paciente fue sometida a una toracotomía derecha. Entre los hallazgos operatorios destacaron un lóbulo medio e inferior derecho parcialmente atelectásicos. Se evidenció el tumor en bronquio intermediario a

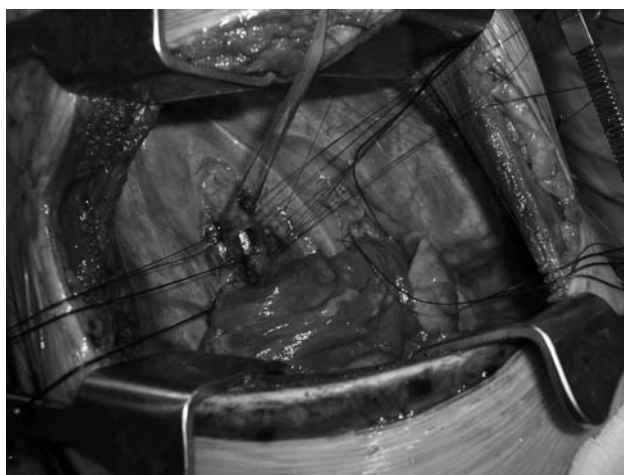


Figura 1: Imagen de la sutura a puntos sueltos de parte cartilaginosa de la anastomosis del bronquio lobar superior a bronquio principal derecho en la proximidad de carina traqueal (Caso 2).



Figura 2: Imagen de la cirugía donde se ve anastomosis completa de bronquio lobar superior en las proximidades de carina traqueal (Caso 2).

15 mm del espolón inferior del ostium del LSD que trasgredía la membranosa a nivel de la pars mediastínica del bronquio intermediario, pero presenta plano de disección exacto. Por la parte distal llegaba a las proximidades del ostium del LM, pero quedaba un pequeño margen, por lo que se realizó una resección en manguito del bronquio intermediario con anastomosis termino-terminal del bronquio intermediario al BPD, previo lavado y aspiración del contenido bronquial. Se comprobó finalmente la buena aireación de los 3 lóbulos. El patólogo confirmó el diagnóstico de TCBT. La paciente fue dada de alta a los 7 días. En la actualidad, 16 meses tras la cirugía la sintomatología ha desaparecido, la paciente presenta buena ventilación y aireación de los 3 lóbulos, comprobado radiológicamente. La sutura presenta un buen aspecto en los controles broncoscópicos.

DISCUSIÓN

El tumor carcinoide bronquial, según la definición de la OMS⁴, está compuesto por células fusiformes de citoplasma granular y nucleolos con patrón cromático fino, con ocasionales nucleolos que son más frecuentes en las formas atípicas. Los carcinoides periféricos muestran una celularidad predominantemente fusiforme. Se clasifican como: carcinoide típico y atípico. El carcinoide típico (TCBT) muestra menos de 2 mitosis por 2 mm. Estos tumores pueden mostrar invasión linfática, zonas de celularidad elevada y un grado variable de atipia. El carcinoide atípico muestra entre 2 y 10 mitosis por 2 mm y/o necrosis, suele existir atipia, invasión linfática, aumento de tamaño de nucleolos y alteraciones arquitecturales⁵. Tienen un pronóstico peor que las formas típicas.

El TCBT con frecuencia asienta en bronquios de grueso calibre y tiene apariencia de tumores bien circunscritos no encapsulados, de color violáceo y con un tamaño de entre 2 y 5 cm de diámetro. El tumor progresa a través de los tejidos subepiteliales adoptando la forma

de "iceberg". Los TCBT se diagnostican con mayor frecuencia entre los 40-50 años de edad^{2,3}. De ahí que en niños sea un tumor raro, además su localización más frecuente en estas edades es el apéndice. Además cuando aparece en el pulmón, es el tumor endobronquial más frecuente y se debe sospechar siempre que aparezca clínica de infecciones respiratorias repetidas⁶⁻⁹. Nosotros presentamos el caso de 3 pacientes infantiles con tumores carcinoides. Aunque estos tumores pueden segregar aminas biológicamente activas, los síndromes neuroendocrinos asociados son infrecuentes.

El pronóstico del TCBT es bueno, las metástasis ganglionares locoregionales no sobrepasan el 3% y no suelen aparecer metástasis sistémicas^{10,11}. Estos tumores, si han sido totalmente extirpados no recidivan y la supervivencia a los 5 años es superior al 90% en aquellos pacientes que no muestran metástasis linfáticas¹²⁻¹⁴.

Actualmente la mayoría de autores proponen la resección conservadora en el TCBT, por tanto las resecciones broncoplásticas estarían indicadas siempre que aseguren la total resección del tumor^{12,14,15}. En los dos primeros casos aportados la localización en el eje bronquial principal y la afectación de los lóbulos inferiores podrían haber justificado una neumonectomía, sin embargo fue posible conservar los lóbulos superiores mediante su reimplante sin morbi-mortalidad asociada, con buena función residual y con un buen resultado a largo plazo. En el tercer caso al realizar únicamente la resección en manguito del segmento de bronquio intermediario afectado con reimplante posterior del LM y del LID permitió conservar los 3 lóbulos. Este tipo de cirugía cobra más importancia al tratarse de pacientes infantiles en los que el preservar la mayor cantidad de parénquima pulmonar puede condicionar su posterior calidad de vida. La técnica usada se ha mostrado eficaz sin estenosis cicatriciales ni granulomatosas, por lo que debe ser la técnica de elección siempre que sea posible, asegurándonos la completa resección tumoral.

BIBLIOGRAFÍA

- Paladugu RR, Benfield JR, Pak HY, Ross RK, Teplitz RL. Bronchopulmonary Kulchitzky cell carcinomas. A new classification scheme for typical and atypical carcinoids. *Cancer* 1985; 55:1303.
- Kirshbom P M, Harpole D H. Bronchial gland tumors. In : Pearson FG, Cooper JD, Deslauriers J, editors. *Thoracic Surgery*. New York: Saunders; 2002. p 763-771.
- Lopez Encuentra A. Clasificación de las neoplasias respiratorias. Carcinoide. En: Martín Escribano P, Ramos Seisdedos G, Sanchís Aldás J, editores. *Medicina Respiratoria* 2º edición. SEPAR 2006. Pág 1067.
- Histological Typing of Lung and Pleural Tumors 3ª ed: World Health organization. Berlin: Berlin Springer;1999.
- Cardillo G, Sera F, Di Martino F, Graziano P, Giunti R, Carbone L et al. Bronchial carcinoid tumors: nodal status and long survival after resection. *Ann Thor Surg* 2004; 77 (5) 1781-5.
- Encinas JL, Avila LF, García-Cabeza MA, Luis A, Hernández F, Martínez L et al. Bronchial and appendiceal carcinoid tumors. *An Pediatr* 2006; 64 (5): 474-7.
- Hullo E, Llerena C, Durand C, Piolat C, Plantaz D, Pin I. Recurrent pneumonia revealing a bronchial carcinoid tumor: report of two cases. *Arch Pediatr* 2007;14 (8):1036-40.
- Faroux B, Aynie V, Larroquet M, Boccon-Gibod L, Ducou le Pointe H, Tamalet A et al. Carcinoid and mucoepidermoid bronchial tumors in children. *Eur J Pediatr* 2005;164(12): 748-52.
- Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: Institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg* 2003;38(5):733-6.
- Ferguson MK, Landreneau RJ, Hazelrigg SR, Altorki NK, Naurheim KS, Zwischenberger JB, et al. Long term outcome after resection for bronchial carcinoid tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18 (2):156-61.
- Filosso PL, Rena O, Donati G, Casadio C, Ruffini E, Papalia E. Bronchial carcinoid tumors: surgical management and long-term outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123(2):303-9.
- Rea F, Rizzardi G, Zuin A, Marulli G, Nicotra S, Bulf R et al. Outcome and surgical strategy in bronchial carcinoid tumors: single

- institution experience with 252 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31 (2):186-91.
13. Fiala P, Petraskova K, Cernohorsky S, Kinkor Z, Krepela E, Zatloukal P. Bronchial carcinoid tumors: long term outcome after surgery. *Neoplasma* 2003;50(1):60-5.
14. Daddi N, Ferolla P, Urbani M, Semeraro A, Avenia N, Ribacchi R, et al. Surgical treatment of neuroendocrine tumors of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26(4):813-7.
15. Cooper WA, Thourani VH, Gal AA, Lee RB, Mansour KA, Miller JJ. The surgical spectrum of pulmonary neuroendocrine neoplasms. *Chest* 2001;119(1):14-8.