

Carcinoma adenoideo quístico pulmonar primario con metástasis precoces exclusivas hepáticas, un caso inusual

Primary adenoid cystic carcinoma of bronchus with early liver metastases, an unusual case

Valery Nuñez C¹, Jorge Herrero C¹, Juan J Artazkoz T¹, María C Maeso F¹.

RESUMEN

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) es una patología propia de las glándulas salivales, casos excepcionales se han descrito como primarios en otras partes de la economía. Este es un caso de CAQ primario pulmonar (CAQPP), con respuesta parcial a radioterapia, además, presenta metástasis hepáticas, sin evidenciarse lesiones de metástasis en otras partes del organismo. Tales características hacen que debemos prestar atención a las formas atípicas de CAQ sobre todo al CAQPP y a su comportamiento poco predecible.

Palabras clave: Carcinoma adenoideo quístico, primario pulmonar, bronquial.

ABSTRACT

Adenoid cystic carcinoma (ACC) is a pathology of the salivary glands, exceptional cases have been described as primary of the bronchus. This is a case of primary adenoid cystic carcinoma of the tracheobronchial tree (PACCTBT), with partial response to radiation therapy, in addition, presents liver metastases, without evidence of metastasis injuries in other parts of the body. Such characteristics mean that we should pay attention to the atypical forms of ACC, especially PACCTBT and its unpredictable behavior.

Key words: Primary adenoid cystic carcinoma, carcinoma tracheobronchial.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoideo quístico (CAQ) es una patología propia de glándulas salivales, por lo tanto, de cabeza y cuello, sin embargo, se han descrito algunos casos primarios atípicos en el resto de la economía. Mediante la presente deseamos comunicar un caso de CAQ primario pulmonar, con

metástasis hepáticas tempranas y únicas, lo cual es un comportamiento inusual de dicha patología.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 67 años, fumador de dos paquetes diarios por más de 20 años, consumo de alcohol

¹ Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Tenerife, Canarias, España.

Recibido el 29 de enero, 2018. Aceptado el 3 de marzo, 2018.

importante, glaucoma con ceguera total secundaria y enfermedad pulmonar crónica obstructiva. Tras estudio rutinario por hemoptisis ocasional, sin disnea, ni otra sintomatología destacable, presenta tomografía computarizada (TC) de tórax con masa bronquial de 6 cm (Figura 1A), amputación de arteria pulmonar izquierda. La broncofibroscopia muestra ensanchamiento de carinas lobares LSI-LII e infiltración mucosa y bronquial G-III, se toma biopsia con resultado de carcinoma adenoideo quístico con positividad inmunohistoquímica dual para citoqueratina y actina y S100, así como para CKIT (cd117) y BCL-2 (Figura 2A).

Al haberse comprobado la no existencia de ninguna otra lesión primaria se hace el diagnóstico de carcinoma adenoideo quístico pulmonar primario (CAQPP). Valorado en comité de tumores de tórax se desestima cirugía y se programa radioterapia con intensidad radical (dosis total de 60 Gy). El control a los dos meses con TC refiere que la neoplasia primaria ha disminuido 75%. Un posterior estudio de TC de cuerpo completo, luego de 7 meses, revela 2 lesiones hepáticas sugestivas de metástasis de CAQ (Figura 1B y 2B). Dado que lesión primaria presentaba buena respuesta a radioterapia y que lesión hepática estaba focalizada, el comité de

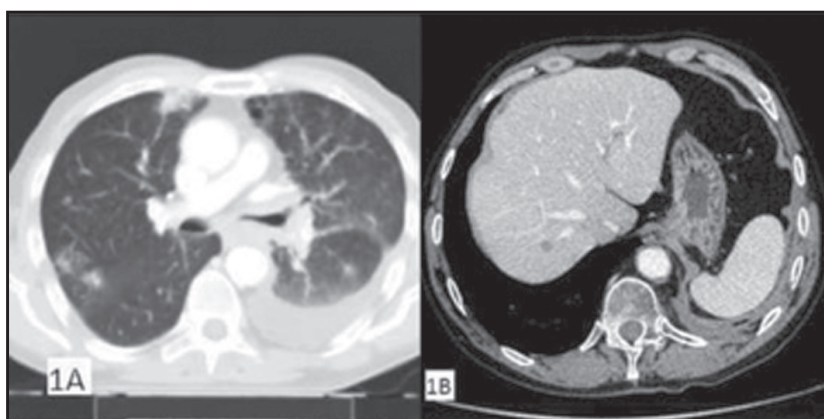


Figura 1. Tomografía computarizada de tórax e hígado.

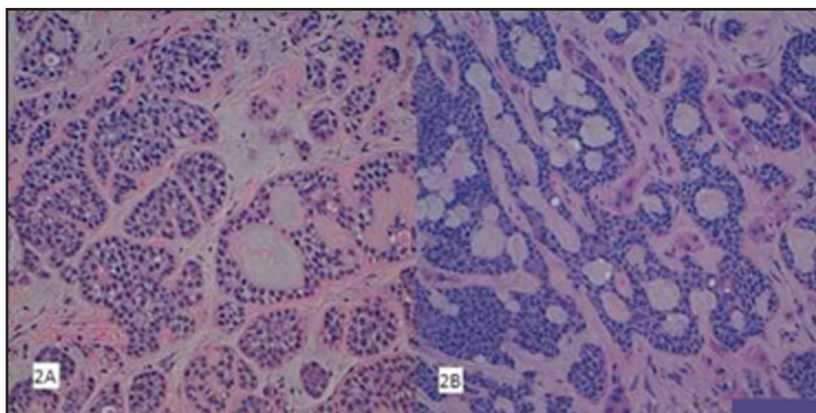


Figura 2. Microscopía hematoxilina-eosina 10x. Pulmón/hígado.

tumores decidió indicar segmentectomía hepática (VII) y quimioterapia con mala respuesta.

Seguimiento por 5 años, con controles tomográficos, revelan aumento de volumen en lesiones hepáticas descritas, sin embargo, no ha revelado ningún otro nuevo foco de enfermedad metastásica, ni pulmonar, ni hepática. El estado general del paciente presenta progresivo decaimiento general, evoluciona a tromboembolismo pulmonar, derrame pericárdico, infecciones por lo que fallece.

DISCUSIÓN

El carcinoma adenoideo quístico es un tumor maligno de las glándulas salivales, además, puede afectar glándulas lacrimales, serosas y mucosa respiratoria. Representa el 0,5% del total de neoplasias malignas¹ y 0,04%-0,2% de todos los tumores malignos de pulmón². En general predominan entre la cuarta y la sexta décadas de vida, aparentemente no hay diferencia entre géneros³. Su historia natural incluye progresión lenta e insidiosa, frecuentes recurrencias, metástasis tardías, notablemente pulmonares, óseas y hepáticas. Particularmente amenazante debido a su extensión a través de las envolturas perineurales¹, por lo que Conley y Dingman dijeron que era "uno de los más destructivos e impredecibles tumores de cabeza y cuello".

Existen tres patrones de crecimiento histológico identificados -cribiforme, tubular y sólido-, dependiendo de éste el pronóstico (el tubular tiene el mejor pronóstico y el sólido el peor) y del estadiaje clínico del tumor⁴. El CAQPP aparentemente es más agresivo que sus análogos de glándulas salivales mayores y tienden a presentar estadiaje clínico mayor⁵. El 90% de los carcinomas adenoideos quísticos de pulmón se originan en bronquios centrales más que en bronquios segmentarios. Los CAQPP tienen más tendencia a la recurrencia local y metástasis

hematógenas⁶, los bronquiales tienen un comportamiento más agresivo que su contraparte traqueal, con una peor supervivencia libre de enfermedad⁷. Por lo que si el CAQ se presenta en la periferia pulmonar debe hacerse la distinción de metástasis.

El tratamiento óptimo del CAQPP es la resección quirúrgica de ser posible. La sensibilidad a la radiación es relativamente alta en este tumor y podría ser útil según reportes previos. En la actualidad no existe un régimen estandarizado de quimioterapia⁸. Las metástasis hepáticas se han relacionado más con CAQ de origen extrasalival. En los casos descritos generalmente se describen metástasis hepáticas acompañadas de otras en el resto de la economía, y se dan en estadios avanzados de la enfermedad. Ming-Ming Hu y col. describen 34 casos de CAQPP y refiere sólo 2 casos de metástasis hepáticas luego de 78 meses de supervivencia libre de enfermedad⁹. Huo y col. describen 21 casos de CAQPP, todos con metástasis pulmonares y ninguna hepática¹⁰. No hay consenso sobre el óptimo tratamiento. Diferentes modalidades de tratamiento han sido descritas (quimio-embolización, ablación por radiofrecuencia, etc.) sin embargo, no hay datos de estudios randomizados y controlados¹¹.

El rol de la quimioterapia ha sido cuestionado para CAQ metastásico¹². Es incierto si cualquier disminución en el progreso de la enfermedad después de la quimioterapia sistémica representa un verdadero efecto del tratamiento o simplemente el curso clínico indolente de las metástasis de CAQ¹³. En el caso descrito presentamos un CAQPP infiltrando carina lobar de 6 cm (estadio IV), con metástasis hepáticas exclusivas luego de tan solo 7 meses del diagnóstico, debido a estas características creemos que es importante tener en mente este tipo de neoplasia dentro de los diagnósticos diferenciales de tumores pulmonares y conocer las diversas formas que puede presentar esta patología tan inusual.

BIBLIOGRAFÍA

1. SPEIGHT PM, BARRETT AW. Salivary gland tumours. *Oral Diseases* 2002; 8: 229-40.
2. TRAVIS WD, TRAVIS LB, DEVESA SS. Lung cancer. *Cancer* 1995; 75: 191-202.
3. KOKEMUELLER H, ECKARDT A, BRACHVOGEL P, HAUSAMEN JE. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck--a 20 years experience. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2004; 33: 25-31.

4. MONDAL A, SAHA DK. Primary adenoid cystic carcinoma of the lung: A clinicopathologic study. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 24: 240-3.
5. MOLINA JR, AUBRY MC, LEWIS JE, ET AL. Primary salivary gland-type lung cancer: spectrum of clinical presentation, histopathologic and prognostic factors. *Cancer* 2007; 110: 2253-9.
6. INOUE H, IWASHITA A, KANEGAE H, HIGUCHI K, FUJINAGA Y, MATSUMOTO I. Peripheral pulmonary adenoid cystic carcinoma with substantial submucosal extension to the proximal bronchus. *Thorax* 1991; 46: 147-8.
7. ZHAO Y, ZHAO H, FAN L, SHI J. Adenoid cystic carcinoma in the bronchus behaves more aggressively than its tracheal counterpart. *Annals of Thoracic Surgery* 2013; 96: 1998-2004.
8. KANEMATSU T, YOHENA T, UEHARA T, ET AL. Treatment outcome of resected and nonresected primary adenoid cystic carcinoma of the lung. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 8: 74-7.
9. HU MM, HU Y, HE JB, LI BL. Primary adenoid cystic carcinoma of the lung: Clinicopathological features, treatment and results. *Oncology Letters* 2015; 9: 1475-81.
10. HUO Z, MENG Y, WU H, ET AL. Adenoid cystic carcinoma of the tracheobronchial tree: clinicopathologic and immunohistochemical studies of 21 cases. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology* 2014; 7: 7527-35.
11. KARATZAS A, KATSANOS K, MAROULIS I, KALOGEROPOULOU C, TZORAKOLEFETHERAKIS E, KARNABATIDIS D. Multimodality curative treatment of salivary gland cancer liver metastases with drug-eluting bead chemoembolization, radiofrequency ablation, and surgical resection: a case report. *J Med Case Rep* 2011; 5: 416.
12. PARK I, LIM SN, YOON DH, PARK H, SUN B, LEE PH, HWANG I, LEE DH. Metastasectomy for hepatic metastases from adenoid cystic carcinoma of the trachea. *Gut Liver* 2009; 3: 127-9.
13. ARGIRIS A, GHEBREMICHAEL M, BURTNES B, AXELROD RS, DECONTI RC, FORASTIERE AA. A phase 2 trial of bortezomib followed by the addition of doxorubicin at progression in patients with recurrent or metastatic adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a trial of the Eastern Cooperative Oncology Group (E1303). *Cancer* 2011; 117: 3374-82.

Dirección: Valery Núñez C.

Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Tenerife, Canarias, España
E mail: valerynunezmd@yahoo.com