

ADENOMA PLEOMORFO CON LIPOMETAPLASIA: INESPERADA CAUSA DE OBSTRUCCIÓN TRAQUEAL

FLORENCIA VON STECHER¹, MARÍA DE LOS MILAGROS LEWKOWICZ¹, AGUSTINA BRUNO¹, ALEJANDRO DAMONTE², ALEJANDRA AVAGNINA¹, JOAQUÍN GARCÍA MORATO²

¹Departamento de Anatomía Patológica, ²División Cirugía Torácica, Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires, Argentina

Resumen El adenoma pleomorfo de tráquea es un tumor benigno, infrecuente, que genera cuadros obstructivos, pudiendo confundirse con asma, lo que retrasa su diagnóstico. Presentamos el caso de una mujer de 40 años con antecedentes de asma y episodios de obstrucción respiratoria de 8 meses de evolución. La fibrobroncoscopia mostró una lesión polipoide, pediculada, en el primer anillo traqueal, con oclusión de 80% de la luz, que se resecó. El diagnóstico histopatológico fue adenoma pleomorfo con lipometaplasia. El tratamiento de estos tumores consiste en la resección completa de la lesión y seguimiento a largo plazo por la baja probabilidad de recurrencia, malignización y metástasis.

Palabras clave: adenoma pleomorfo, tráquea, lipometaplasia

Abstract *Unexpected cause of tracheal obstruction: pleomorphic adenoma with lipometaplasia.* Pleomorphic adenoma of the trachea is a benign tumor, extremely rare, that generates obstructive symptoms and sometimes is confused with asthma, which delays its diagnosis. We present the case of a 40-year-old woman with history of asthma and airway obstruction, of 8-months duration. Fibrobronchoscopy showed polypoid, pedunculated lesion in first tracheal ring which occluded 80% of the lumen, that was resected. The histopathological diagnosis was pleomorphic adenoma with lipometaplasia. Treatment of these tumors consists in complete resection of the lesion and long-term follow-up due to low probability of recurrence, malignancy and metastasis

Key words: pleomorphic adenoma, tracheal, lipometaplasia

Las neoplasias primarias de la tráquea son infrecuentes y representan el 0.2% de los tumores de las vías respiratorias¹. En adultos suelen ser malignas, siendo las más frecuentes el carcinoma escamoso y el adenoide quístico. Las lesiones benignas son muy raras y exhiben una histología variada y heterogénea^{2,3}.

El adenoma pleomorfo (AP) es la neoplasia de glándula salival más frecuente, cuya localización más común es la glándula parótida. El compromiso primario de la tráquea es excepcional. Hasta la fecha, menos de 50 casos han sido reportados en la literatura⁴.

Se presenta un caso de AP primario de la tráquea con extensa lipometaplasia y una revisión sobre esta variante tumoral.

Este caso reúne, entre otras, 3 características de relevante interés: su aguda e inesperada forma de presentación clínica, el impensado diagnóstico anatomopatológico y las particularidades histológicas encontradas en tumor.

El aprendizaje en profundidad de esta entidad nos permitió comprender que se trata de una lesión benigna, pero con potencial riesgo de vida por la obstrucción aguda de la vía aérea, de allí la importancia de un correcto diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

Caso clínico

Mujer de 40 años, ex tabaquista (20 paquetes/año), con antecedentes de asma bronquial y obesidad, que consulta por disnea clase funcional II/III, tos no productiva, apnea de sueño, ortopnea y episodios repetidos de obstrucción respiratoria, de 8 meses de evolución.

Al examen físico, en la auscultación pulmonar se constata buena entrada de aire bilateral con roncus a predominio inspiratorio en hemitórax derecho. Presión arterial 130/80 mmHg, temperatura axilar 37.2°, saturación de oxígeno 92%. El examen funcional respiratorio muestra obstrucción moderada, broncodilatación significativa, FEV1 > 80% teórico, FVC 89%/93%, FEV1 69%/80%, IT 82%/92%.

La tomografía axial computarizada de tórax con y sin contraste endovenoso (la cual no incluía área traqueal) no mostró alteraciones.

En la radiografía de tórax se pudo detectar incidentalmente una lesión redondeada, de bordes bien definidos a nivel de la tráquea. La misma se pudo observar parcialmente, por la mitad, quedando el resto fuera del área de rayos (Fig. 1A).

Recibido: 26-VIII-2021

Aceptado: 6-IX-2021

Dirección postal: María de los Milagros Lewkowicz, Julián Álvarez 1449 4° D, 1414 Buenos Aires, Argentina
e-mail: milagros151289@gmail.com

En la broncoscopia rígida, se observa a nivel del primer anillo traqueal una lesión pediculada vegetante que ocluye el 80% de la luz (Fig. 1B), la cual es resecada endoscópicamente coagulando su pedículo de implantación y logrando inmediato alivio de su disnea. La paciente evolucionó sin complicaciones y fue dada de alta en el primer día postoperatorio.

Se recibe una pieza de tumorectomía de 1.5 cm (Fig. 1C), con superficie externa lisa y brillante. Al corte, presenta consistencia firme y coloración blanco-amarillenta.

El estudio histológico evidenció una proliferación circunscrita (Fig. 2D), bifásica, subepitelial, constituida por células epiteliales y mioepiteliales dispuestas en nidos, cordones, ductos y estructuras cribosas, inmersas en una matriz mixoide y hialina (Fig. 2E). Se observó además, abundante tejido adiposo interpuesto, que representaba aproximadamente el 60% del tumor (Fig. 2F). No se identificaron embolias neoplásicas, infiltración perineural ni necrosis. Con la marcación inmunohistoquímica de actina de músculo liso destacamos las células mioepiteliales (Fig. 2G). El índice de proliferación evaluado con Ki-67 resultó inferior al 1%. El diagnóstico final fue de tumor mixto (adenoma pleomorfo) con lipometaplasia.

Discusión

Los tumores primarios de la tráquea son extremadamente raros⁴. En adultos, el 80-90% suelen ser malignos y los más frecuentes son el carcinoma escamoso y el adenoide quístico. Las neoplasias benignas representan aproximadamente el 10 % de los tumores de la tráquea, predominando el papiloma escamoso, condroma, tumor de células granulares, hemangioma y leiomioma^{1,5-7}. Se originan a partir del epitelio respiratorio de revestimiento,

de las glándulas submucosas y del tejido mesenquimático.

Los síntomas son inespecíficos y aparecen cuando la lesión ha ocluido más del 60% de la luz³. Incluyen tos, expectoración, disnea, sibilancias y estridor, pudiendo confundirse con asma como ocurrió en nuestro caso, lo que suele retrasar su diagnóstico⁸.

El AP raramente se origina en la tráquea y en aproximadamente el 50% de los casos ocurre en su tercio superior. La edad media de presentación es 48 años (rango: 26-71 años)⁹, aunque se han descrito casos aislados en niños^{10, 11}. Suele presentarse como lesiones polipoides, de superficie lisa, brillante y crecimiento endoluminal, lo que causa obstrucción³.

Microscópicamente, los AP son tumores bien delimitados, pero carecen de una cápsula completa. Se hallan constituidos por células epiteliales y mioepiteliales con escasa atipia citológica, que se disponen formando ductos, planchas y cordones y en ocasiones presenta focos de diferenciación escamosa. El estroma que las rodea puede ser laxo, hialino, mixoide o condroide.

Si bien el AP clásico puede presentar células adiposas aisladas en su estroma, el término AP con lipometaplasia o AP lipomatoso se utiliza en aquellos tumores que presentan más del 20% de componente adiposo, pudiendo superar el 90% del volumen tumoral¹²⁻¹⁴. Hasta la fecha, solo se han informado 10 casos en la literatura¹². Los mismos ocurrieron sobre todo en la glándula parótida, aunque

Fig. 1.– A: Radiografía de tórax donde se aprecia a nivel central, sobre el margen superior de la foto, una formación nodular endotraqueal bien delimitada. B: Broncoscopia rígida. Se observa a nivel del primer anillo traqueal una lesión pediculada vegetante que ocluye el 80% de la luz. C: Pieza de tumorectomía de 1.5 cm con superficie externa lisa y brillante.

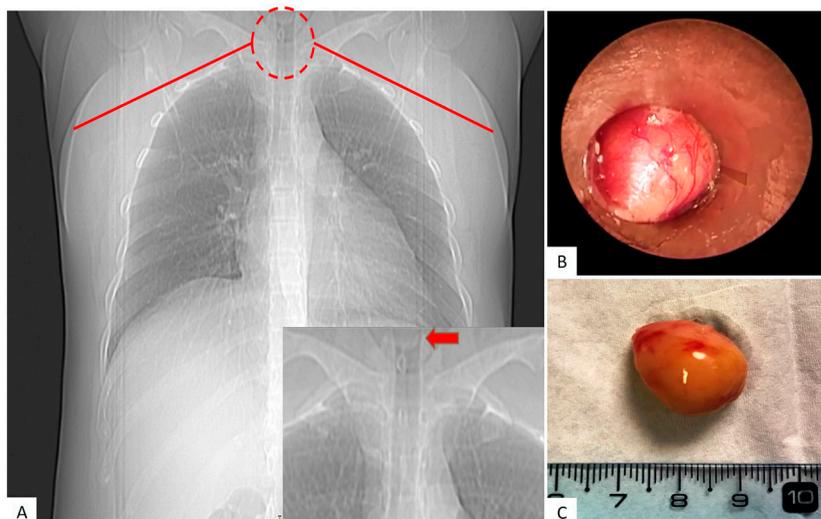
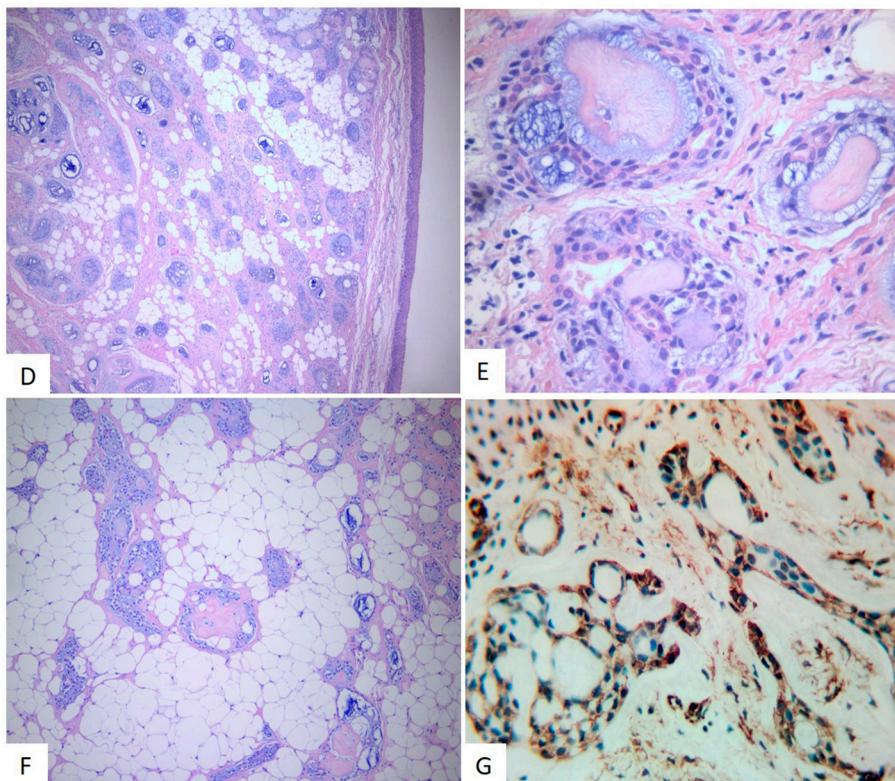


Fig. 2.– D: Microscopía. Hematoxilina-Eosina 40x. El estudio histológico evidenció una proliferación celular circunscrita, constituida por células dispuestas en nidos, cordones, ductos y estructuras cribosas. E: Microscopía. Hematoxilina-Eosina 400x. Se trata de una proliferación celular bifásica, constituida por células epiteliales y mioepiteliales e inmersas en una matriz mixoide y hialina. F: Microscopía. Hematoxilina-Eosina 100x y 40x. Se observó además, abundante tejido adiposo interpuesto, que representaba aproximadamente el 60% del tumor. G: Tinción con Actina de Musculo Liso. 400x. Con la inmunomarcación se destacan las células mioepiteliales.



hay también casos de glándulas salivales menores de la cavidad bucal y de la glándula submaxilar.

Las células mioepiteliales neoplásicas tienen la capacidad de exhibir transdiferenciación mesenquimal pluripotencial, lo que explicaría la formación de elementos heterólogos como cartílago, hueso y tejido adiposo en algunos casos¹³.

El comportamiento biológico y curso clínico de esta lesión no han sido bien establecidos debido al escaso número de casos informados. La mayoría son benignos, pero pueden recidivar y en raras ocasiones presentar transformación maligna o metástasis¹⁵. Por este motivo, se recomienda el seguimiento a largo plazo luego de su resección.

La resección/anastomosis traqueal con márgenes de tejido sano es el tratamiento de elección para evitar las recidivas^{1, 2, 6}. En aquellas lesiones pequeñas, polipoides y de crecimiento endoluminal con sospecha de baja agresividad tumoral, puede utilizarse la vía endoscópica, con controles posteriores como ocurrió en nuestra paciente.

En conclusión, el AP traqueal es infrecuente, pero debe tenerse en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de tumores primarios en esta localización. La lipometaplasia ha sido descrita y no parece modificar el curso biológico de la neoplasia. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica o endoscópica y se recomienda seguimiento del paciente a largo plazo debido a la posibilidad de recurrencia, malignización o metástasis.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Casillas-Enríquez JD, Álvarez-Maldonado P, Salguero-Cruz L, Navarro-Reynoso F, Cicero-Sabido R, Núñez-Pérez Redondo C. Pleomorphic adenoma of the trachea: A case report. *J Bronchology Interv Pulmonol* 2014; 21: 51-3.
2. Gaissert HA, Grillo HC, Shadmehr MB, et al. Uncommon primary tracheal tumors. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 268-73.

3. Moores D, Mane P. Pathology of primary tracheobronchial malignancies other than adenoid cystic carcinomas. *Thorac Surg Clin* 2018; 28: 149-54.
4. Liu L, Yan CH, Tao SD. Radiofrequency ablation is low invasive and effective in treat pleomorphic adenoma in trachea without recurrence for at least five years. *J Craniofac Surg* 2016; 27: 978-80.
5. Koul R, Alomrann R, Rathod S, et al. Clinical characteristics and prognosis of primary tracheal cancer: A single institution experience. *Int J Hematol Oncol Stem Cell Res* 2018; 12: 298-302.
6. Ashwaq AM, Sani A. Pleomorphic adenoma of the trachea. *Med J Malaysia* 2007; 62: 162-3.
7. Ahn Y, Chang H, Lim YS, et al. Primary tracheal tumors: review of 37 cases. *J Thorac Oncol* 2009; 4: 635-8.
8. Park KS, Sung WJ. Pleomorphic adenoma of the trachea: a case report. *Korean J Pathol* 2013; 47: 399-401.
9. Aribas OK, Kanat F, Avunduk MC. Pleomorphic adenoma of the trachea mimicking bronchial asthma: report of a case. *Surg Today* 2007; 37: 493-5.
10. Baghai-Wadji M, Sianati M, Nikpour H, Koochekpour S. Pleomorphic adenoma of the trachea in an 8-year-old boy: a case report. *J Pediatr Surg* 2006; 41(8): e23-6.
11. Heifetz SA, Collins B, Matt BH. Pleomorphic adenoma (benign mixed tumor) of the trachea. *Pediatr Pathol* 1992; 12: 563-74.
12. Agaimy A. Fat-containing salivary gland tumors: a review. *Head Neck Pathol* 2013; 7 (Suppl 1): S90-6.
13. Ide F, Tanaka A, Kusama K. Further evidence for adipocytic differentiation by the neoplastic myoepithelium. *J Oral Pathol Med* 2007; 36: 187-9.
14. Haskell HD, Butt KM, Woo SB. Pleomorphic adenoma with extensive lipometaplasia: report of three cases. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1389-93.
15. Hemmi A, Hiraoka H, Mori Y, et al. Malignant pleomorphic adenoma (malignant mixed tumor) of the trachea. Report of a case. *Acta Pathol Jpn* 1988; 38: 1215-26.

VISUALIZAR

Ver. "Pruébese estos anteojos, y le apuesto que visualiza mejor" (Marian Brown, *En la Óptica*).

Adolfo Bioy Casares 1914-1999

Breve diccionario del argentino exquisito. Buenos Aires: Emecé, 1978; p 157