

COMPROMISO TUMORAL DE VÍA AÉREA EN PEDIATRÍA

PEDIATRIC AIRWAY COMPROMISE BY TUMORS

Dr. Patricio Varela Balbontin

Cirujano Pediatra. Profesor Titular en Cirugía Pediátrica. Universidad de Chile.
Centro de vía aérea y pared torácica. Hospital de Niños Dr. Luis Calvo Mackenna.
Clínica Alemana, Santiago, Chile.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios de Laringe, tráquea y bronquios son infrecuentes, de rara ocurrencia en niños y experiencia limitada. Los reportes en la literatura son reducidos a pocas experiencias clínicas (1,2,3,4,5). Constituyen el 2% de todas las anomalías de la vía aérea y el 0.2% de todos los tumores en pediatría (1,2).

La edad media de diagnóstico ha sido notificada en 10 años de edad. Cuando la presentación es en edades menores, se asocia a peor pronóstico en relación a evolución de enfermedad y mortalidad (5,6,7).

Debido a la ausencia de pautas oncológicas pediátricas específicas sobre el estudio preoperatorio, tratamiento y el seguimiento de los tumores traqueobronquiales primarios (TTP), el International Network of Pediatric Airway Team (INPAT) en conjunto con el grupo italiano Tumori Rari in Eta Pediátrica (TREP), han reportado recientemente un estudio multicéntrico de tumores de vía aérea en edad pediátrica. La valiosa información que nos entrega este trabajo colaborativo (8), constituye un referente para la elaboración del presente manuscrito que intenta proponer una clasificación de los tumores que comprometen la vía aérea y luego describir más en detalle los tumores sólidos traqueobronquiales primarios (TTBP).

RESUMEN

Los tumores traqueo bronquiales son extremadamente infrecuentes en la edad pediátrica e incluyen lesiones benignas y malignas. Por la baja frecuencia en niños y sintomatología respiratoria inespecífica, la sospecha diagnóstica es habitualmente tardía. El tratamiento de elección en la mayoría de ellos es la resección quirúrgica abierta, sin embargo, la remoción endoscópica podría estar indicada en casos muy seleccionados con histología benigna y de localización accesible.

Palabras claves: Tumores traqueales, tumores bronquiales, carcinoide bronquial, tumores de vía aérea, hemangioma subglótico, carcinoma mucoepidermoide.

ABSTRACT

Tracheobronchial tumors are extremely rare in children and include benign and malignant lesions. Due to the low frequency in children and nonspecific respiratory symptoms, diagnostic suspicion is usually late. The treatment of choice in most of them is open surgical resection, however, endoscopy removal could be indicated in highly selected cases with benign histology and accessible location.

Keywords: Tracheal tumors, bronchial tumors, bronchial carcinoid, airway tumors, subglottic hemangioma, mucoepidermoid carcinoma.

Clasificación de los TTBP

En la vía aérea existen dos grandes grupos de tumores, los extrínsecos y los intrínsecos. Los tumores extrínsecos son aquellos que tienen su origen fuera del árbol traqueo bronquial y que por cercanía comprimen o pueden infiltrar la vía aérea. Estos tumores extrínsecos pueden estar localizados en la región cervical, torácica y mediastino. Por lo general son en un 70% de histología maligna y benignos un 30%.

Los tumores torácicos localizados en el

mediastino y que con mayor frecuencia comprometen la vía aérea por vecindad con compresión o infiltración, son en su mayoría de origen neurogénico 38%, linfomas 18%, sarcomas 15%, tumores de células germinales 8%, otros como timomas, lipomas, hemangiomas 22% (9).

En la región cervical, los tumores que mayoritariamente comprimen son en un 85% de histología benigna como teratomas, higromas quísticos, hemangiomas, hamartomas y quistes del timo. Menos frecuente son las lesiones malignas en el cuello (15%) siendo las principales: linfomas, rabdomiosarcoma y tumores malignos del tiroides.

Tumores Intrínsecos de la vía aérea.

Si consideramos el universo de todas las lesiones tumorales intrínsecas de la vía aérea (papilomas, hemangiomas (Figura 1), granulomas (Figura 2), malformaciones linfáticas quistes y tumores sólidos) el 98% corresponden a lesiones benignas y solo un 2% a lesiones malignas (Tabla 1).

En cambio, si consideramos solamente a los tumores sólidos traqueobronquiales in-

Tabla 1. Lesiones tumorales de vía aérea (quistes, papilomas, tumores sólidos y lesiones vasculares).

Tumores Benignos (98%)	Tumores Malignos (2%)
Papilomatosis laríngea	Carcinoide
Quistes mucosos	Carcinoma mucoepidermoide
Hemangioma subglótico	Carcinoma de celular gigantes
Granulomas	
Malformaciones de linfáticos	
Malformaciones vasculares	
Tumor de células granulosas	
Lipoblastoma (Figura 3)	
Histiocitoma	
Hamartoma	
Hamartoma condroide (Figura 4)	
Neurofibroma	
Rabdomioma benigno (Figura 5)	
Tumor miofibroblástico (histiocitoma, pseudotumor inflamatorio, granuloma de células plasmáticas, plasmocitoma)	

Autor para correspondencia:

Dr. Patricio Varela
pvarela@alemana.cl
pvarelachile@yahoo.com

trínsecos primarios sin incluir a lesiones vasculares, quísticas o linfáticas, el porcentaje de lesiones malignas es cercana al 62 %, y el 38 % corresponden a tumores benignos (Tabla 2).

Esto quiere decir que, frente a un tumor sólido del árbol laringo traqueobronquial, la probabilidad que corresponda a una histología maligna es relevante (62%).

Presentación Clínica

La baja frecuencia en niños, sintomatología respiratoria inespecífica y falta de sospecha clínica, determinan que el diagnóstico de las lesiones tumorales de vía aérea sea generalmente tardío. Los síntomas obstructivos recién aparecen cuando la obstrucción del lumen de la vía aérea es igual o mayor a 50%, lo que determina también el retraso en el diagnóstico. La manifestación clínica más frecuente es inespecífica, con presencia de signología respiratoria obstructiva, estridor, dolor torácico y hemoptisis (8).

La tos es un síntoma frecuente y se debe fundamentalmente a la irritación de la mucosa y acumulación de secreciones asociada a estenosis del lumen por crecimiento tumoral. Atelectasia completa o parcial es un signo frecuente en pacientes con lesiones obstructivas localizadas en los bronquios.

La presencia de hemoptisis es infrecuente, corresponde a un síntoma que orienta a una lesión de carácter maligno que produce ulceración de la mucosa.

Tumores más frecuentes del árbol traqueo-bronquial

El hemangioma subglótico (Figura 1) es un tumor vascular congénito benigno compuesto por células endoteliales. Característicamente se localizan en la pared posterolateral izquierda del espacio subglótico. Con menos frecuencia son bilaterales.

Predominan en el sexo femenino y es frecuente la asociación a hemangiomas cutáneos de cara, cuello y cuero cabelludo. El patrón de crecimiento es conocido, tienen una fase de crecimiento rápido o proliferativa entre el 2 mes de vida hasta los 6 a 10 meses, luego una fase de estabilización con detención del crecimiento y finalmente una fase de involución lenta después del 1 año. Son generalmente sintomáticos entre el mes de vida hasta el año. Característicamente el estridor es bifásico. El tratamiento de elección en la actualidad es el uso de propranolol. Se produce rápida regresión una vez iniciado el tratamiento (10).

Los tumores traqueobronquiales (TTB) primarios tienen un amplio rango de tipos histológicos. Si excluimos a las lesiones papilomatosas y tumores vasculares y consideramos

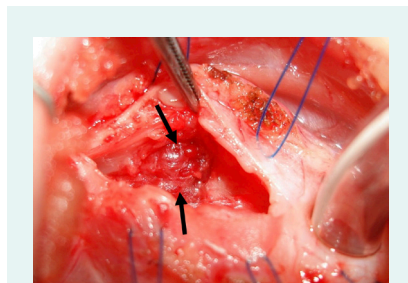


Figura 1. Hemangioma subglótico (flechas negras) de localización posterolateral izquierdo del espacio subglótico. Extirpación a través de cirugía abierta.

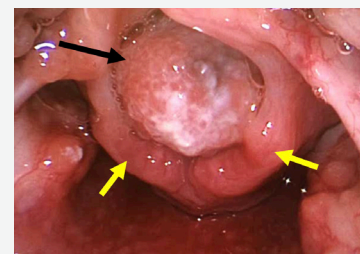


Figura 2. Granuloma supraostomal gigante (flecha negra). La lesión se localiza primariamente alrededor del lumen ostomal y ha crecido hacia cefálico emergiendo por la laringe. Aritenoides señalado con flechas amarillas.

Tabla 2. Tumores sólidos intrínsecos primarios de vía aérea.

Benignos (38%)	Malignos (62%)
Tumor de células granulosas	Carcinoide
Lipoblastoma	Carcinoma mucoepidermoide
Histiocitoma	Carcinoma de celular gigantes
Hamartomas	Leiomiomasarcoma
Hamartoma condroide	Rabdomyosarcoma
Neurofibroma	
Rabdomioma	
Tumor miofibroblástico	
Lipoblastoma	

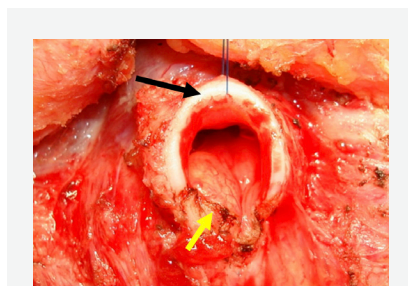


Figura 3. Lipoblastoma traqueal (flecha amarilla) en una niña de 3 años. Sección bajo primer anillo traqueal (flecha negra). La lesión infiltra la pared posterior de laringe, traquea y pared de esófago. Fue necesario una resección cricoidea parcial, 3 anillos traqueales más pared de esófago para su extirpación completa.

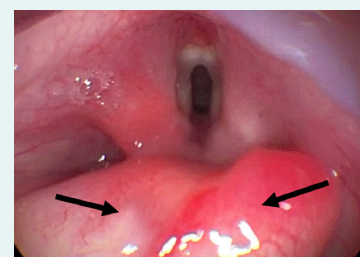


Figura 4. Hamartoma condroide (flechas negras) en una niña de 2 meses. Tumor benigno localizado en la faringe y que comprime laringe provocando estridor y obstrucción respiratoria. (imagen cortesía de Dra. Melissa Avelino. Universidad federal de Goias. Brazil).

solamente a los tumores sólidos primarios traqueo- bronquiales podríamos señalar que el tumor carcinoide, (Figura 6), es el más frecuente en niños (64%), (7,8, 11,12,13,14). Estos tumores carcinoides se originan en las células de Kulschitzky que se encuentran en la capa basal del epitelio bronquial. Se clasificados en típicos (10 %) y atípicos (90 %), de acuerdo al índice de mitosis y la presencia o ausencia de necrosis. El 75% se localizan en los bronquios y un 25 % se distribuye entre laringe y tráquea. El aspecto

endoscópico es característicamente un nódulo rojizo, polipoideo, altamente vascularizado, en el centro del bronquio (Figura 7).

Los carcinomas mucoepidermoides (Figuras 8,9,10) son en frecuencia los segundos TTBP sólidos de histología maligna (31%), seguidos del carcinoma de células gigantes. Se originan en las glándulas salivares y se clasifican en bajo, medio y alto grado de malignidad basado en el índice mitótico. Se localizan más frecuentemente en tráquea y bronquios. El

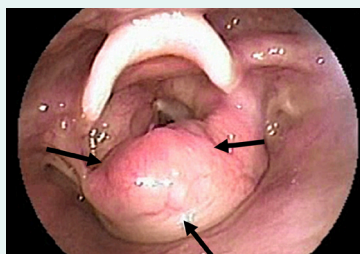


Figura 5. Tumor Rabdomioma benigno (flechas negras) de laringe en una niña de 6 años. Consulta por estridor y aumento de volumen cervical.

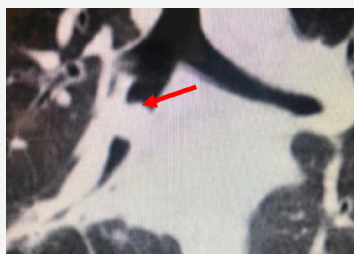


Figura 6. Tomografía de tórax. Se muestra imagen redondeada en bronquio intermedio derecho (flecha roja). Varón de 9 años de edad. Presenta hemoptisis. Biopsia tumoral compatible con carcinoma bronquial. Se realiza cirugía resectiva del tumor con segmento de bronquio afectado y anastomosis bronquial terminoterminal.

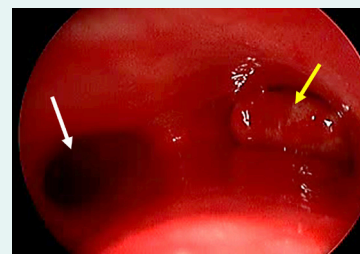


Figura 7. Tumor carcinóide (flecha amarilla) en bronquio fuente derecho. Bronquio fuente izquierdo (flecha blanca).

tratamiento de elección es la resección abierta dado que se ha reportado mayor incidencia de recidiva en extirpaciones por vía endoscópica (15,16).

El tumor de células granulosas es un tumor benigno, se origina en las células de Schwann, se localiza frecuentemente en tráquea y bronquios. Solamente un 10 % se encuentra en laringe (17,18)

El tumor miofibroblástico inflamatorio (Figura 11) también denominado pseudotumor inflamatorio, se caracterizan por células fusiformes miofibroblásticas, linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos. Se localiza frecuentemente en la tráquea superior y representa el 63 % de los tumores sólidos benignos y 10 % de todos los tumores TB. Si bien es considerado un tumor inflamatorio benigno, se han reportado metástasis. La cirugía resectiva abierta es de elección, sin embargo la remoción endoscópica es una alternativa viable.

Otros tumores más raros son los condromas laringotraqueales siendo la resección el tratamiento sugerido.

El lipoblastoma (Figura 3) es un tumor benigno muy infrecuente. El comportamiento puede ser localmente agresivo, infiltrando la pared traqueal posterior y esófago (19).

Diagnostico

La radiología de tórax convencional se realiza con frecuencia en estos pacientes sintomáticos sin embargo carece de especificidad diagnóstica y solo podría detectar signos indirectos de obstrucción como opacidades, atelectasias e hiperinsuflación.

El estudio de elección es la endoscopia de vía aérea flexible y rígida junto a la tomografía computarizada de tórax con contraste endovenoso.

La tomografía permite delimitar la lesión, definir la extensión extra e intraluminal y su relación con estructuras vasculares adyacentes. La resonancia nuclear magnética de cuerpo

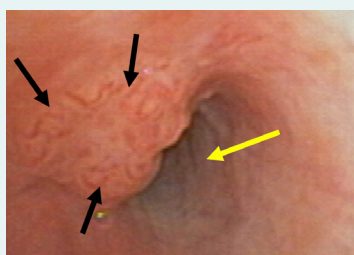


Figura 8. Carcinoma epidermoide (flechas negras) localizado en bronquio fuente izquierdo (flecha amarilla). Pate de 10 años. Se realizó resección del tumor con segmento bronquial mas anastomosis terminoterminal (cortesía Dr. Michele Torre. Hospital Gaslini, Italia).

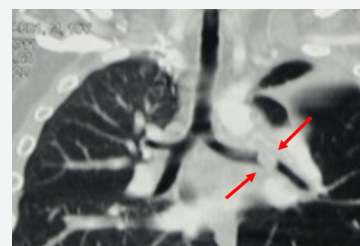


Figura 9. Carcinoma Mucoepidermoide. Varón de 14 años. Se observa tumor (flechas rojas) redondeado en bronquio fuente izquierdo.



Figura 10. Carcinoma mucoepidermoide (flechas negras) localizado en la carina. Varón de 12 años. Presento hemoptisis. El tumor y la carina fueron resecados en ECMO. (cortesía Dra Diana Romero, Colombia).

total es también de utilidad, especialmente en lesiones tumorales malignas con metástasis a distancia.

El estudio con tomografía por emisión de positrones (PET CT) es una herramienta complementaria de estudio de búsqueda de tumores con receptores de somatostatina. El PET CT, es una técnica metabólica de imágenes. Puede detectar metástasis ocultas en el 11% de los pacientes con lesiones malignas. La cuantificación de la actividad metabólica mediante este estudio está influenciada por el tamaño de la lesión, los niveles de glucosa y el tiempo que transcurre desde la inyección del isótopo.

La evaluación endoscópica es esencial. La fibrobroncoscopia flexible permite explorar, diagnosticar lesiones más distales y puede complementarse con una broncoscopia rígida para toma de múltiples biopsias.

Tratamiento

La resección quirúrgica abierta es el tratamiento de elección para la mayoría de los

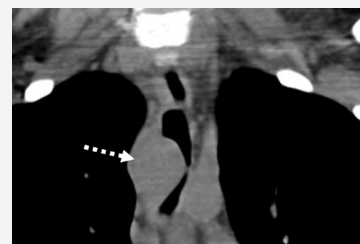


Figura 11. Tumor miofibroblasto inflamatorio (flecha blanca) localizado en tráquea media. Varón de 10 años.

tumores sólidos traqueobronquiales. La resección endoscópica esta indicada en seleccionados tumores de histología mayoritariamente benigna, pequeños, pediculados y que no infiltran la pared traqueal.

La radioterapia y quimioterapia esta indicada solamente en recidivas de tumores malignos.

CONCLUSIONES

Los tumores traqueo bronquiales son muy infrecuentes en pediatría y pueden ser benignos y malignos. Generalmente la sospecha diagnóstica es habitualmente tardía. El tratamiento de elección en la mayoría de ellos es la resección quirúrgica abierta.

Conflictos de interés: se declara no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

1. Tischer W, Reddemann H, Herzog P, Gdanietz K, Witt J, Wurnig P, Reiner A. Experience in surgical treatment of pulmonary and bronchial tumours in childhood. *Prog Pediatr Surg* 1987; 21:118-135.
2. Dishop MK, Kuruvila S. Primary and metastatic lung tumors in the pediatric population: a review and 25-year experience at a large children's hospital. *Arch Path Lab Med* 2008; 132:1079.
3. Roby BB, Drehner D, Sidman JD. Pediatric tracheal and endobronchial tumors: an institutional experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137:925-929.
4. Varela P, Pio L, Torre M. Primary tracheobronchial tumors in children. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25:150-155.
5. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg* 2003; 38:733-736.
6. Hancock BJ, DiLorenzo M, Youssef S, et al. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1133-1136.
7. Eyssartier E, Ang P, Bonnemaison E, et al. Characteristics of endobronchial primitive tumors in children. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49:E121-E125.
8. Luca Pio, Patricio Varela, Martin J Elliott, Vincent Couloigner, Gabriela Guillén Burrieza, et al. Pediatric airway tumors: A report from the International Network of Pediatric Airway Teams (INPAT). *Laryngoscope*. 2020 Apr; 130(4): E243-E251. doi: 10.1002/lary.28062.
9. Feryal Gun I, Basak Erginel, Aysegul Unüvar, Rejin Kebudi, Tansu Salman, Alaaddin Celik. Mediastinal masses in children: experience with 120 cases. *Pediatr Hematol Oncol*. 2012 Mar; 29(2):141-7. doi: 10.3109/08880018.2011.646385.
10. Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23:162-7. Doi:10.1053/j.sempedsurg.2014.06.017.
11. Romao RL, de Barros F, Maksoud Filho JG, et al. Malignant tumor of the trachea in children: diagnostic pitfalls and surgical management. *J Pediatr Surg* 2009; 44: e1-e4.
12. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg* 2003; 38:733-736.
13. Avanzini S, Pio L, Buffa P, et al. Intraoperative bronchoscopy for bronchial carcinoid parenchymal-sparing resection: a pediatric case report. *Pediatr Surg Int* 2012; 28:75-78.
14. Andrassy RJ, Feldtman RW, Stanford W. Bronchial carcinoid tumors in children and adolescents. *J Pediatr Surg* 1977; 12:513-517.
15. Jaramillo S, Rojas Y, Slater BJ, et al. Childhood and adolescent tracheobronchial mucoepidermoid carcinoma (MEC): a case-series and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2016; 32:417-424.
16. Desai DP, Mahoney EM, Miller RP, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the trachea in a child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 45:259-263.
17. Pernas FG, Younis RT, Lehman DA, Robinson PG. Management of pediatric airway granular cell tumor: role of laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70:957-963.
18. Michele Torre, Francisca Yankovic, Oscar Herrera, Cecilia Borel, Juan José Latorre, Pedro Aguilar, Patricio Varela. Granular cell tumor mimicking a subglottic hemangioma. *J Pediatr Surg*. 2010 Dec; 45(12): e9-11. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.07.056.
19. Torre M, Borel C, Saitua F, Ossandon F, Latorre JJ, Varela P. Lipoblastoma with unique localization requiring tracheal and esophageal resection. *J Pediatr Surg* 2010; 45: e21-e23.