

# CARCINOIDE BRONQUIAL EN PACIENTES JOVENES. REVISION DE LA LITERATURA

J.M. Rodríguez Paniagua, J. García Girón, M. Casillas Pajuelo, J. González Utrilla

Servicios de Cirugía Torácica y de Pediatría.  
Hospital General La Paz. Universidad Autónoma. Madrid.

A propósito de un carcinóide bronquial en un niño de cuatro años de edad y basados en una amplia revisión de la literatura, se discuten los aspectos diagnósticos y terapéuticos, resaltando la utilidad de las técnicas broncoplasticas del carcinóide bronquial en el tratamiento de este tipo de tumores.

*Arch Bronconeumol* 1988; 24:182-185

Bronchial carcinoid in young patients.  
A literature's review

We report a case of a bronchial carcinoid in a 4-year-old boy and we discuss the diagnostic and therapeutic aspects of the disease and review the current literature on the subject. We emphasize the usefulness of bronchoplastic techniques for the treatment of this kind of tumors.

## Introducción

El carcinóide bronquial es un tumor de bajo grado de malignidad, raramente descrito en pacientes jóvenes. Hasta el año 1977, Andrassy<sup>1</sup> había recogido siete casos en niños con menos de doce años de edad. En una revisión actual, hemos encontrado veinticinco niños, incluido el caso que presentamos, que corresponde a un niño de cuatro años de edad, con un carcinóide en bronquio principal izquierdo tratado mediante una broncoplastia, sin resección pulmonar.

## Material y métodos

Veinticinco niños con un carcinóide bronquial confirmado histológicamente han sido analizados, después de revisar la literatura. Había catorce niños y once niñas. La edad estaba comprendida entre cuatro y doce años con una media de nueve años. La sintomatología, hallazgos endoscópicos, métodos terapéuticos y la evolución se señala en la tabla I.

Solamente un niño tuvo un síndrome carcinóide típico, posteriormente a la resección del tumor pulmonar y cuando tenía múltiples metástasis diseminadas.

Veintitrés pacientes tenían estudio endoscópico, mostrando todos ellos un tumor en la vía aérea. En doce ocasiones fue biopsiado sin complicaciones, obteniendo siempre el diagnóstico.

La resección pulmonar adecuada a la extensión del tumor fue el método terapéutico más utilizado. Sólo en tres pacientes se realizó un procedimiento broncoplastico evitando en dos de ellos la exéresis pulmonar.

**Caso clínico:** paciente de cuatro años de edad, remitido a nuestro Servicio en marzo de 1982, para estudio de una tumoración endobronquial. Seis meses antes del ingreso, tenía tos seca e intolerancia progresiva al ejercicio. En la exploración física había una marcada disminución de la movilidad del hemitorax izquierdo y de los ruidos respiratorios. Los datos de laboratorio fueron normales, incluida la determinación de ácido 5-OH indolacético en orina. La radiología de tórax mostraba una hiperclaridad pulmonar total con discreta desviación mediastínica (Fig. 1). La broncoscopia rígida mostró un tumor que obstruía completamente el bronquio principal izquierdo en la vecindad de la carina traqueal con una base de implantación amplia sobre la pared posterior y lateral de dicho bronquio. El aspecto endoscópico era sugestivo de un carcinóide, confirmando la biopsia del diagnóstico.

Recibido el 9-12-1987 y aceptado el 21-3-1988

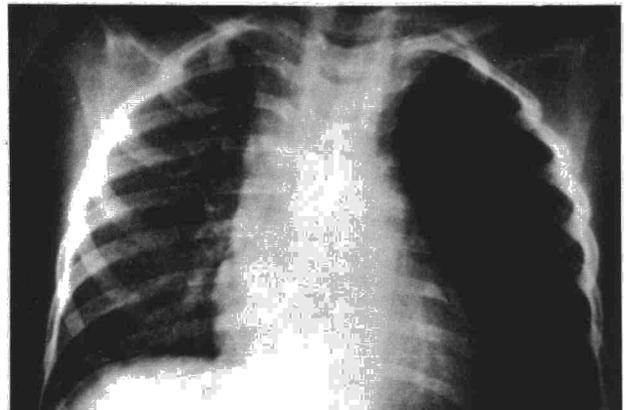


Fig. 1. Radiografía PA de tórax. Hiperclaridad del pulmón izquierdo.

En el tiempo anestésico se consiguió una intubación selectiva del bronquio principal derecho para facilitar las maniobras quirúrgicas. Realizamos una toracotomía posterolateral izquierda, apreciando por palpación un tumor en bronquio principal izquierdo de difícil acceso por vía subaórtica. Movilizamos la tráquea inferior y ambos bronquios principales, después de hacer un desdramamiento aórtico. Había un tumor que afectaba la pared del bronquio principal izquierdo desde su inicio en una longitud de unos 2 cm, sin infiltrar el parénquima pulmonar ni las estructuras mediastínicas (Fig. 2). Se procedió a una resección circunferencial segmentaria del bronquio en una extensión de unos 2,5 cm. Los bordes quirúrgicos estaban libres de tumor en el estudio histológico inmediato, pudiendo realizar una anastomosis término-terminal sin tensión utilizando puntos sueltos de material reabsorbible (ácido poliglicólico) y protegiendo la zona posterior con la muscular esofágica. Macroscópicamente, la tumoración estaba cubierta por una mucosa de aspecto normal, obstruía casi completamente la luz bronquial y tenía una base de implantación amplia sobre la pared bronquial infiltrándola y haciéndose extrabronquial. El aspecto microscópico mostraba la imagen clásica de un carcinóide típico: células uniformes dispuestas en nidos con un citoplasma acidófilo, núcleo redondo sin mitosis y rodeadas de un estroma muy vascularizado (Fig. 3). La evolución clínica radiológica postoperatoria fue satisfactoria (Fig. 4) y en la actualidad se encuentra asintomático, sin evidencia de recidiva tumoral a los seis años de la cirugía.

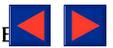


Fig. 2. Campo quirúrgico. CA: Cayado aórtico movilizado. Tr: Tráquea inferior. P: Pulmón. T: tumor bronquio izquierdo.

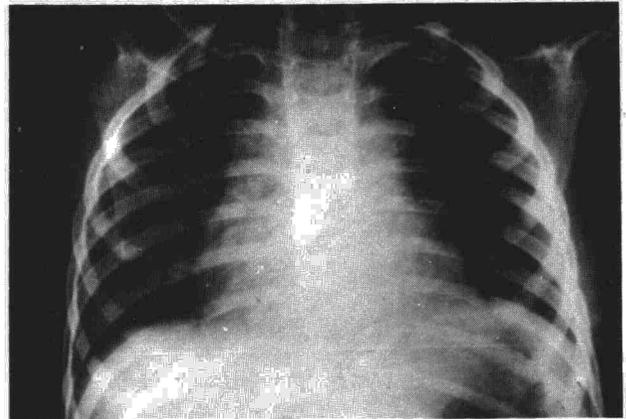


Fig. 4. Radiografía PA de tórax postoperatoria: normal.

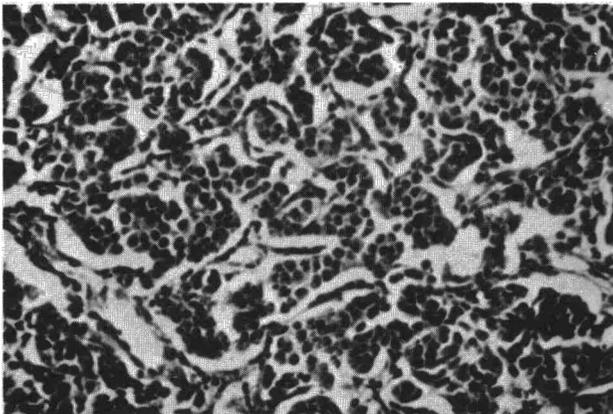


Fig. 3. Aspecto microscópico. Carcinoide bronquial. (X 250.)

## Discusión

El carcinoide bronquial ha sido considerado durante mucho tiempo un tumor benigno, con el término inadecuado de adenoma bronquial<sup>2</sup>. En la actualidad se conocen con el nombre de apudomas<sup>3</sup> o carcinomas de las células de Kulchitsky<sup>4</sup>, ya que tienen su origen en las células argentafines de la mucosa bronquial. Se caracterizan por su lento crecimiento, aunque deben considerarse como tumores potencialmente malignos, por su capacidad de invasión local y extensión hematogena a distancia.

Representan del 1 al 5 % de todos los tumores primitivos de pulmón, aunque su frecuencia, sobre todo en la infancia, es difícil de estimar, en virtud de la diferente terminología utilizada para definirlos. En la serie revisada, la edad estaba comprendida entre 4 y 12 años, siendo nuestro paciente el más joven encontrado en la literatura.

La clínica es inespecífica y no difiere de otras lesiones endobronquiales, dependiendo en gran medida de la obstrucción que producen en la vía aérea y de la vascularización del tumor. La infección pulmonar intermitente fue el síntoma más frecuente (52 %) seguido de la tos seca (40 %) y de la hemoptistis (36 %). Cuatro pacientes de la serie fueron diagnosticados y tratados como asmáticos durante largos períodos de tiempo. Un paciente, asintomático desde el punto de vista respiratorio, se presentó con un síndrome de Cushing por secreción inadecuada de ACTH<sup>6</sup>. Sólo hemos encon-

trado un síndrome carcinoide en niños, descrito por Lack<sup>6</sup>. El síndrome carcinoide apareció después de la cirugía y cuando tenía metástasis diseminadas. El intervalo entre el inicio de la clínica y el diagnóstico fue variable, entre 15 días y 60 meses con una media de 20,6 meses.

Los hallazgos radiológicos son inespecíficos y generalmente secundarios a la obstrucción bronquial: colapso pulmonar, consolidación del espacio aéreo y rara vez enfisema obstructivo<sup>7</sup>, como en nuestro caso. Las tomografías, broncografías y actualmente la tomografía axial computarizada<sup>8</sup>, ayudan a la localización y extensión del tumor, así como a demostrar la presencia de lesiones pulmonares secundarias.

Por la localización preferentemente central de estos tumores son accesibles al broncoscopio y, dado su aspecto típico, permite el diagnóstico de sospecha y diferencial con otras lesiones endobronquiales, en especial con los cuerpos extraños. La biopsia bronquial, cuando se realiza permite el diagnóstico histológico casi siempre, aunque con frecuencia no se lleva a cabo por el riesgo de hemorragia, señalando Wilkins una mortalidad del 2,6 %. En nuestra opinión, creemos necesario conocer el diagnóstico y la realizamos en todos los pacientes con sospecha endoscópica de tumor carcinoide, sin haber tenido complicaciones, si bien la practicamos en medio quirúrgico y preparados para una toracotomía de urgencia, si fuera necesario.

La resección endoscópica no es aconsejable, dado el componente bronquial y extrabronquial en iceberg de estos tumores, lo cual hace la resección incompleta y no exenta de complicaciones. En la serie referida se hizo en tres ocasiones, dos de ellas con recidiva tumoral<sup>10,11</sup> y otra para permeabilizar la vía aérea en un tumor central, con problemas de ventilación, en espera del tratamiento definitivo<sup>12</sup>.

Al tratarse de tumores de bajo grado de malignidad, la resección radical más conservadora posible, con limpieza ganglionar adecuada es el tratamiento de elección, siempre con estudio de los bordes de resección bronquial. Veinticuatro pacientes fueron tratados con distintos tipos de resección pulmonar adecuada a la extensión tumoral, siendo la neumonectomía la intervención más frecuente, probablemente en relación con la larga evolución de los tumores antes del diagnóstico (media 20,6 meses). Las técnicas broncoplasticas sólo se utilizaron en tres pacientes, una lobectomía superior izquierda en manguito<sup>13</sup> y dos resecciones circunferenciales segmentarias de bronquio principal izquierdo sin exéresis pulmonar<sup>14</sup>. Se ha planteado la posibilidad de alteraciones en el desarrollo del árbol bronquial al seccionar completamente la pared bronquial en pacientes jóvenes, sin embargo los trabajos experimentales en animales jóve-

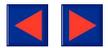
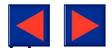


TABLE I  
Carcinoides bronquiales. Revisión de la literatura

Autor	Edad	Sexo	Duración meses	Tos	Hemoptisis	Neumonitis	Broncoscopia	Tratamiento	Evolución
1. Smoller 1951	9	M	4	+	+	+	Tumor bronquio principal dcho.	Neumonectomía dcha.	No recidiva 1 año postop.
2. Sherman 1955	9	M	7	+			Tumor bronquio lob. sup. izdo.	Lobectomía en manguito LSI	No recidiva 1 año postop.
3. Hallman 1955	10	M	24	+		+	No referida	Labectomía superior dcha.	No recidiva 1 año postop.
4. Weisel 1965	10	M	8	+		+	Tumor bronquio lob. inf. dcho.	Labectomía inferior dcha.	No referida
5. Berkman 1965	9	M	6	+	+	+	*Tumor bronquio principal dcho.	Resección endoscópica	Recidiva
6. Verska 1968	12	V	24	+	+		Tumor bronquio principi izdo.	Resección manguito BPI	No recidiva 1 año postop.
7. De Paredes 1970	12	V	0.5	+	+		*Tumor bronquio lob. sup. izdo.	Naumonectomía izda.	No recidiva 5 años postop.
8. Wisniewski 1972	10	M	60		Asma		*Tumor bronquio principal dcho.	Neumonectomía dcha.	Existus a los 4 años postop.
9. Cookson 1974	5	V	24		+		*Tumor bronquio principal izdo.	Resección End. Neumonectomía dcha.	Metástasis ósea a 22 años postop. vive 23 años postop.
10. Wellons 1976	10	M	60		Asma		Tumor bronquio intermediario	Bilobectomía media e inf.	No referida
11. Andrassy 1976	10	V	24			+	Tumor bronquio lob. sup. dcho.	Excisión local Broncotomía	No recidiva
12. Bean 1976	8	V	60			+	*Tumor bronquio principal dcho.	Neumonectomía dcha.	No recidiva 3 años postop.
13. Bean 1976	11	M	6			+	*Tumor bronquio lóbulo medio	Bilobectomía media e inf.	No recidiva 1 año postop.
14. Beaujeau 1979	9	V		Síndrome de Cushing			No referida	Segmentectomía Lobectomía LSD	Recidiva No recidiva 7 años postop
15. Beaujeau 1979	10	?				+	Tumor bronquio intermediario	Bilobectomía media e inf.	No recidiva 6 meses postop.
16. Radhakrishnan 1979	11	V	1	+	+		Tumor bronquio intermediario	Bilobectomía media e inf.	No recidiva 1 año postop.
17. Mc Dougall 1980	10	V	?	+	+	+	*Tumor bronquio lob. sup. dcho.	Lobectomía superior dcha.	No recidiva 14 años postop.
18. Mc Dougall 1980	11	M	?	+		+	*Tumor bronquio intermediario	Bilobectomía media e inf.	No recidiva 18 años postop.
19. Lack 1983	7	V	24		+		Tumor bronquio Lóbulo medio	Lobectomía media	No recidiva 1 año postop.
20. Lack 1983	10	M	?			+	Tumor bronquio lob. inf. izdo.	Lobectomía inferior izda.	Exitus 5 años metástasis
21. Lack 1983	6	V	46			+	*Tumor bronquio Lóbulo medio	Lobecto. media Neumonect. dcha.	Recidiva 6 años No recidiva 22 años postop.
22. Lack 1983	9	V			Asma	+	Tumor bronquio Lóbulo medio	Lobectomía inferior izda.	No recidiva 24 años postop.
23. Dehesdin 1984	10	V	8		Asma	+	Tumor bronquio lob. inf. izdo.	Resecc. Endosc. Neumonect. izda.	No recidiva 2 años postop.
24. Sttensel 1986	12	M	0.5		+		*Tumor bronquio lob. sup. izdo.	Neumonectomía izda.	No recidiva 2 años postop.
25. Rodriguez 1987	4	V	6				*Tumor bronquio principal izdo.	Resección en manguito BPI	No recidiva 6 años postop.

\* Biopsia del tumor positiva.



nes<sup>15,16</sup> y algunas experiencias clínicas sugieren un crecimiento normal a nivel de la anastomosis, como hemos comprobado en nuestro paciente, que a los seis años de la intervención tiene una radiología y endoscopia absolutamente normales.

La mortalidad global de la serie, donde 22 pacientes tenían seguimiento, fue de 2 (9%), uno de ellos por metástasis cardíacas a los 4 años de la cirugía<sup>17</sup> y el otro por metástasis diseminadas, con síndrome carcinoide asociado, a los 5 años<sup>6</sup>. Veinte pacientes viven entre 6 meses y 24 años, con una media de 7 años. Tres de ellos tuvieron una recidiva tumoral después de la cirugía, por lo que fueron reintervenidos y viven a los 7,22 y 23 años de la primera intervención<sup>6,11,19</sup>.

En resumen, podemos concluir que el pronóstico de estos tumores en niños es relativamente bueno, consiguiendo la curación en la mayoría de los pacientes después de la extirpación completa del tumor. Ocasionalmente se comportan como tumores malignos, aunque generalmente tienen un crecimiento lento y el intervalo entre la cirugía y la recidiva tumoral o la muerte suele ser bastante largo<sup>6,11</sup>.

## BIBLIOGRAFIA

1. Andrassy RJ, Feldman RW, Stanford W. Bronchial carcinoid tumor in children and adolescents. *J Pediatr Surg* 1977; 12:513-517.
2. Kramer R. Adenoma of the bronchus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1930; 39:689.
3. Pearse AG. The APUD cell concept and its implication in pathology. *Pathol Ann* 1974; 9:27.
4. Paladugu JK, Benfield JR, Pack HY, Teplitz RL. Bronchopulmonary Kultschitzky cell carcinomas. A new classification scheme for typical and atypical carcinoids. *Cancer* 1985; 55:1.303-1.311.
5. Beaujeau MJ, Chavrier Y, Allantaz F. Les tumeurs bronchopulmonaires primitives chez de l'enfant. *Pediatric* 1979; 34:419-431.
6. Lack EE, Harris GB, Eraklis AJ, Vawter GF. Primary bronchial tumor in childhood. *Cancer* 1983; 51:492-497.
7. Spitzer SA, Segal I, Lubin E, Levy M. Unilateral increased transradiancy of the lung caused by bronchial carcinoid tumor. *Thorax* 1979; 34:739-744.
8. Naidich DP, Mc Cauly DY, Siegelman SS. Computed tomography of bronchial adenomas. *J Comput Assist Tomogr* 1982; 6:725-732.
9. Wilkins EW, Darling RC, Souter L. A continuing clinical survey of adenomas of the trachea and bronchus in a general hospital. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963; 46:279-289.
10. Berkman YM. Rare tumors in children. *Am J Roentgenol* 1965; 95:67-75.
11. Cookson PJ. Delayed osteoblastic metastases from a childhood bronchial carcinoid tumor. *Hum Pathol* 1974; 5:493-496.
12. Dehesdin D, Andrieu J, Crenn JY, Ducastelle T. Tumeurs carcinoïdes bronchiques chez l'enfant. A propos d'un cas. *J Francais Oto Rhino Laryngol* 1984; 33:15-21.
13. Sherman F, Neville J, Kent E. Bronchial adenomas occurring in childhood. *J Pediatr* 1956; 49:583.
14. Verska JJ, Connolly JE. Bronchial adenomas in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1968; 55:411-417.
15. Maeda M, Grillo HC. Tracheal growth following anastomosis in puppies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64:304-308.
16. Kiriluk LB, Merendino KA. Experimental bronchial transection and transplantation in the growing dog. *Surg Forum* 1953; 4:261.
17. Wisniewski M, Fayemi AO. Bronchial carcinoid. A malignant tumor. *Chest* 1972; 62:760-762.
18. Bean DM, Haldenby DA. Endobronchial adenomata in children. *J Otolaryngol* 1976; 5:519-522.
19. Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasm of childhood. A review. *Ann Thoracic Surg* 1983; 36:108-119.
20. Radhakrishnan J, Reyes H. Bronchial carcinoid tumor. *J Pediatr Surg* 1979; 14:610-611.
21. Steenl-Moll HG, Groot R, Nijens HJ, Hollader JC, Meradji M. Bronchial carcinoid tumor in a 12 years old child. *Pediatr Pulmonol* 1986; 2:110-113.
22. Wellons HA, Eggleston P, Golden GT, Allen Shannon. Bronchial adenoma in childhood. *Am J Dis Child* 1976; 130:301-304.
23. Mc Dougall JC, Gorenstein A, Unni K, O'Connell EJ. Carcinoid and mucoepidermoid carcinoma of bronchus in children. *Ann Otol* 1980; 89:425-427.