

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reportes de caso

Radioterapia definitiva en el carcinoma adenoide quístico de la tráquea. A propósito de un caso

Definitive radiotherapy in adenoid cystic carcinoma of the trachea. A case report

María Paulina Noreña*, Alexandra Vallejo*, Iván González*, Eduardo Guerrero**, Martha Cotes**.

* Oncología radioterápica, Instituto Nacional de Cancerología, Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.

** Oncología radioterápica, Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá, Colombia.

Forma de citar: Noreña MP, Vallejo A, González I, Guerrero E, Cotes M. Radioterapia definitiva en el carcinoma adenoide quístico de la tráquea. A propósito de un caso. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2021;49(3): 216-220. DOI.10.37076/acorl.v49i3.590

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 8 de enero de 2021

Evaluado: 5 de agosto 2021

Aceptado: 20 de agosto 2021

Palabras clave (DeCS):

Carcinoma adenoide quístico, neoplasias de la tráquea, radioterapia de intensidad modulada, tratamiento conservador.

RESUMEN

Los carcinomas adenoides quísticos son tumores extremadamente raros, para los cuales la cirugía es el pilar terapéutico; sin embargo, el abordaje quirúrgico puede estar contraindicado en función del tamaño tumoral, el compromiso de estructuras adyacentes o enfermedades concurrentes. En estos casos, la radioterapia externa definitiva puede ofrecer un adecuado control tumoral y alivio de síntomas. El presente reporte de caso describe un paciente con un tumor irregular que rodea la circunferencia de la tráquea, el cual genera disminución de la luz traqueal, en quien se decidió realizar una reducción de volumen de la lesión tumoral con argón plasma, seguido de colocación de un *stent* en Y (traqueal, bronquial izquierdo y bronquial derecho) y, posteriormente, realizar un tratamiento definitivo con radioterapia externa con técnica de intensidad modulada a dosis de 60 Gy en fraccionamiento de 2 Gy. Tres meses después del tratamiento, el paciente se presenta sin evidencia radiológica de adenopatías en la base del cuello o axila, con un *stent* endotraqueal permeable, sin estenosis y con una disminución del volumen tumoral, por lo que fue posible el retiro del *stent*.

Correspondencia:

Iván Darío González

E-mail: gonzalez.ivan1@gmail.com

Dirección: Calle 1 # 9-85, Departamento de Radioterapia

Teléfono celular: 3152573704

ABSTRACT**Key words (MeSH):**

Carcinoma, Adenoid Cystic; Tracheal Neoplasms; Radiotherapy, Intensity-Modulated; Conservative Treatment.

Adenoid cystic carcinomas are extremely rare tumors, for which surgery is the mainstay of therapy; however, the surgical approach may be contradictory depending on tumor size, involvement of adjacent structures or concurrent diseases. In these cases, definitive external beam radiation therapy can offer adequate tumor control and symptom relief. The present case report describes a patient with an irregular tumor that surrounds the circumference of the trachea, causing a decrease in the tracheal lumen, in whom it was decided to perform a volume reduction of tumor with argon plasma, followed by placement of a Y-stent (tracheal, left bronchial and right bronchial), and subsequent definitive treatment with external radiotherapy with intensity modulated technique at doses of 60 Gy in 2 Gy fractionation. Three months after treatment, the patient presents without radiological evidence of lymphadenopathy at the base of the neck or axilla, with a patent endotracheal stent, with no stenosis and a decrease in tumor volume, for which the removal of the Stent was feasible.

Introducción

El cáncer de tráquea es una neoplasia poco común, que representa menos del 2 % de todos los tumores de la vía aérea superior. Aunque el sitio más común de presentación de los tumores de las vías respiratorias es la tráquea, la incidencia de tumores primarios de tráquea es inferior a 0,2 por 100 000 personas por año, con una prevalencia de 1 por 15 000 autopsias (1). Dos tercios de todos los tumores traqueales son malignos; de estos, el 75 % son carcinomas de células escamosas y el 15 % son carcinomas adenoides quísticos, los últimos con mejor pronóstico (1, 2). Según Azar y colaboradores, el primer caso de carcinoma adenoide quístico reportado en la literatura fue publicado por Morgagni en 1762; allí describe un compromiso de las glándulas de la mucosa traqueobronquial caracterizado por un crecimiento lento, pero con tendencia a presentar infiltración local, invasión submucosa o perineural en los planos transversal y longitudinal, que puede causar complicaciones potencialmente mortales como la obstrucción de la vía aérea central, fistulas con estructuras mediastínicas adyacentes y la posibilidad de desarrollar metástasis a distancia en pulmón, hueso y cerebro (3, 4).

Desde hace varios años, la cirugía ha sido considerada el pilar del tratamiento, mientras que la radioterapia se ha usado tradicionalmente con intención adyuvante o como tratamiento definitivo en la enfermedad irsecable (5). El papel exacto de la radioterapia sigue sin estar claro debido a los escasos reportes que nos provee la literatura médica, en particular con respecto al manejo definitivo (5, 6); aun así, el carcinoma adenoide quístico se cataloga como un tumor radiosensible, ya que se observan períodos prolongados de remisión después de la radioterapia (7-9). Je y colaboradores, en un seguimiento a 10 años, evidencian que pacientes con carcinoma adenoide quístico traqueal, irsecable, después de recibir radioterapia definitiva, podrían sobrevivir a largo plazo (más de cinco años) hasta en un 66,7 %, especialmente los pacientes en quienes se logra administrar dosis más altas de radiación ionizante, lo que garantiza un control

local tumoral hasta del 77,8 % al usar dosis entre 60 Gy y 74 Gy; sin embargo, dos pacientes murieron de estenosis traqueal sin haber presentado recurrencia del tumor (10). Por otra parte, para Bonner Millar y colaboradores, el control local para la radioterapia definitiva varía entre el 20 % y 70 %, con una mejoría en el resultado cuando se usan dosis de radioterapia superiores a 60 Gy y con una supervivencia a cinco años del 33 %. En esta serie, el 50 % de los casos presentaron fistulas traqueoesofágicas, estenosis esofágica o costras traqueales severas que requirieron intervención quirúrgica cuando se administraron dosis superiores a 60 Gy, mientras que ninguno de los pacientes tratados con dosis de radioterapia menores a 60 Gy presentaron efectos secundarios tardíos (11).

Las tecnologías y técnicas modernas de radioterapia, como la radioterapia de intensidad modulada (IMRT, por sus siglas en inglés) y la arcoterapia volumétrica de intensidad modulada (VMAT, por sus siglas en inglés), permiten realizar una planeación y entrega de la radiación ionizante más conformacionales (más enfocada en el volumen tumoral), lo que reduce la dosis entregada a los órganos sanos (órganos a riesgo) adyacentes al tumor. Esto ha aumentado el rango terapéutico de la radioterapia y la convierte en una modalidad de tratamiento prometedora para pacientes en quienes el manejo quirúrgico está contraindicado, ya sea por el tamaño tumoral, la invasión de estructuras adyacentes o enfermedades concurrentes.

El presente reporte de caso describe el tratamiento de un paciente con diagnóstico de un carcinoma adenoide quístico de la tráquea, irsecable, manejado con técnicas modernas de radioterapia como tratamiento definitivo.

Presentación del caso

Se trata de un paciente masculino de 60 años sin antecedentes personales relevantes, con un cuadro clínico de 8 meses de evolución consistente en hemoptisis, dolor torácico y disnea. En la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax se muestra una masa hipodensa irregular que rodea toda la

circunferencia de la tráquea a la altura de T4, que genera disminución e irregularidad de la luz de la tráquea, la carina y el bronquio fuente derecho, con una masa poco definida de 43 mm x 46 mm, la cual contacta la pared anterior del esófago y oblitera el bronquio lobar superior derecho con atelectasia completa secundaria del lóbulo inferior (**Figura 1A y B**).

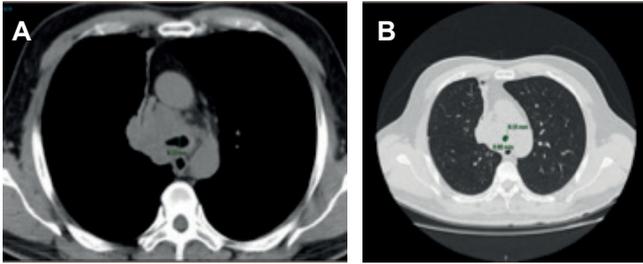


Figura 1. TAC de tórax al momento del diagnóstico. A. Corte axial que evidencia una masa hipodensa irregular, la cual genera disminución e irregularidad de la luz de la tráquea, la carina y el bronquio fuente derecho. La carina tiene un diámetro anteroposterior de 9 mm. B. Corte axial que evidencia el diámetro más estrecho de la tráquea y la altura del arco aórtico de 9 mm anteroposterior y transversal de 8 mm.

Se realizó una fibrobroncoscopia en la que se observa en la tráquea, a 5 cm del infundíbulo, la presencia de una lesión infiltrativa exofítica de apariencia mamelonada e hipervascularizada, que compromete toda la circunferencia de la tráquea y se extiende hasta la carina y los bronquios fuente. En el bronquio fuente derecho se observa una infiltración en toda su circunferencia, con una oclusión de un 70 % de la circunferencia del bronquio y un compromiso infiltrativo hasta el bronquio intermediario proximal, el bronquio para el lóbulo superior derecho, completamente comprometido por la lesión endobronquial sin ser posible su resección. Se realizó una reducción de volumen de la lesión tumoral con argón plasma, coagulación de tejido y cauterización de los vasos de la mucosa de mayor calibre, y se retiraron fragmentos de la lesión traqueal, lesión de bronquio fuente izquierdo y la lesión del bronquio fuente derecho, lo que permitió la permeabilización del mismo. La patología reporta un carcinoma adenoide quístico grado histológico I, sin componente sólido identificado y una inmunohistoquímica con células mioepiteliales o basales positivas para P63, P40, S100, calponina, actina de músculo liso; células ductales positivas para CAM 5.2, CD117 e índice de proliferación celular KI:67 de 20 %.

El paciente fue valorado por cirugía de tórax, neumología y oncología clínica, quienes consideran que presenta un tumor irreseccable debido a su extenso compromiso locoregional, además una variante histológica que tiene pobre sensibilidad a los agentes citotóxicos. El paciente es llevado a la colocación de un stent en "Y" (traqueal, bronquial izquierdo y bronquial derecho) y posteriormente es valorado por el grupo institucional de oncología radioterápica, que decide realizar un tratamiento con radioterapia externa, técnica VMAT, con una dosis total de 60 Gy en fraccionamiento de 2 Gy diarios, cinco días a la semana, a nivel la lesión tumoral

(GTV, por sus siglas en inglés), que comprometía el árbol traqueobronquial.

Para el plan de tratamiento se configuraron dos arcos moldeados con colimador multiláminas, lo que permitió mejorar el cubrimiento en el volumen objetivo de planificación (PTV, por sus siglas en inglés) y disminuir la dosis entregada al tejido sano. Se utilizó un haz de convergencia isotrópica con distribución de dosis inhomogénea, optimización con el modelo PO_13623 (Photon Optimizer versión 13.6.23) y cálculo de dosis con AAA (Anisotropic Analytical Algorithm Version 13.6.23). La dosis prescrita se normalizó al 95 % de la isodosis del PTV. La dosis máxima fue de 118 % en la parte central del volumen blanco (**Figura 2A, B y C**).

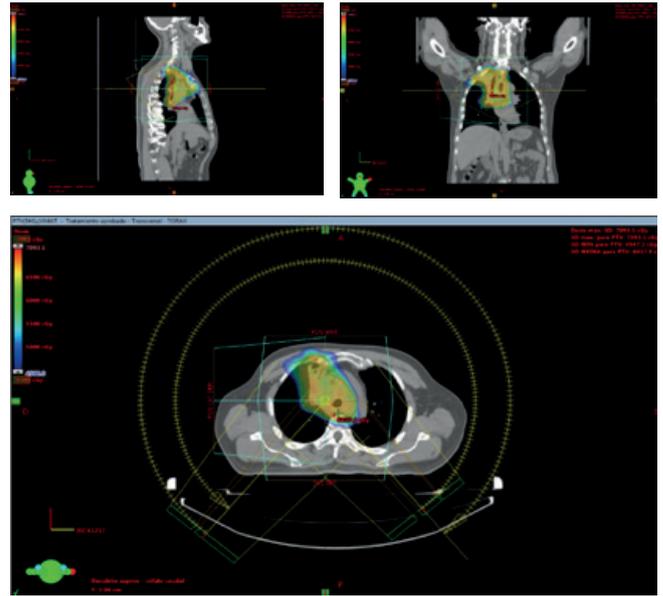


Figura 2. Distribución de dosis del plan de tratamiento con radioterapia externa A. Plano sagital que muestra la distribución de la dosis de radiación sobre el volumen de tratamiento. B. Plano coronal - distribución de la dosis de radiación sobre el volumen de tratamiento. C. Plano axial - Segmento del plan de radioterapia con técnica VMAT usando 2 arcos (220° -140°) coplanares de energía de 6 megavoltios (MV) con planeación inversa.

En las visitas de seguimiento, tres meses después del tratamiento con radioterapia, el paciente reporta tos predominantemente nocturna con expectoración hialina-amarilla clara, sin hemoptisis, disnea ni dolor torácico, con aumento de peso de 10 kg y con tolerancia adecuada de la vía oral. Al examen físico presenta un tórax normoexpandible, sin radiodermatitis y a la auscultación ruidos cardíacos rítmicos sin soplos, murmullo vesicular con sibilancias en bases pulmonares y soplo tubárico generalizado. La TAC de tórax no muestra evidencia de adenomegalias en base de cuello ni axilas, stent endotraqueal permeable, sin evidencia de estenosis, cámara de aire entre las paredes del stent, las paredes de la tráquea y los bronquios. Persisten un engrosamiento de hasta 9 mm con densidad de tejidos blandos de las paredes de la tráquea desde el tercio distal a la altura del extremo

proximal del stent, que se extiende a los bronquios fuente, el cual disminuyó con respecto a la TAC de tórax previa al tratamiento, sin evidencia de una lesión paratraqueal derecha visualizada con anterioridad (**Figura 3A y B**).

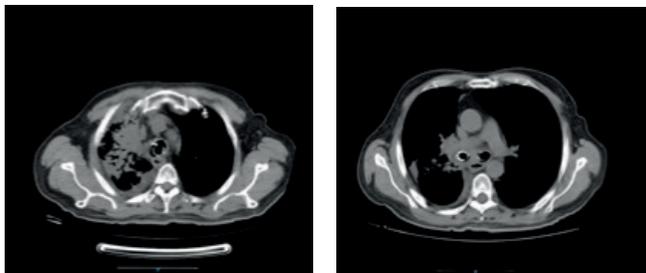


Figura 3. TAC de tórax 3 meses luego del tratamiento con radioterapia. A. Distorsión de la arquitectura y bandas pleuroparenquimatosas de los segmentos superiores de los lóbulos inferiores en una probable relación con cambios por radioterapia. B. *Stent* traqueobronquial permeable, sin áreas de estenosis, con cámara de aire entre las paredes del *stent* y las paredes de la tráquea y los bronquios.

El paciente es evaluado por neumología, donde se considera que los síntomas respiratorios que presenta se deben a la reacción a un cuerpo extraño (*stent*). Dada la mejoría imagenológica del paciente y la disminución de tamaño de la lesión tumoral, se decidió retirar el *stent* con broncoscopia rígida. Posterior a esto se muestra la tráquea y la carina normoconfiguradas, sin compresión extrínseca y árbol bronquial derecho normoconfigurado de aspecto usual y sin compresión extrínseca.

Discusión

Si bien el pilar del tratamiento para el carcinoma adenoide quístico en la tráquea es el manejo quirúrgico, la radioterapia definitiva puede resultar en un excelente control de la enfermedad; los escasos reportes publicados sugieren que dosis altas de radioterapia (mayores a 60 Gy) pueden mejorar el control tumoral, pero con el riesgo de aumentar las complicaciones. Sin embargo, las técnicas modernas de radioterapia, como IMRT y VMAT, permiten una mejor distribución de la dosis en el volumen objetivo, lo cual potencialmente permitiría entregar una mayor dosis a la vez que minimizar la morbilidad asociada con el tratamiento.

El presente reporte de caso ejemplifica un paciente que recibe un tratamiento inicial con el objetivo de estabilizar la vía aérea y posteriormente radioterapia definitiva con intención de alcanzar el máximo control tumoral. Nuestro paciente logró una reducción significativa del volumen tumoral en el seguimiento a 18 meses, lo que evitó la necesidad del uso de stent traqueal, con una morbilidad asociada muy satisfactoria. El paciente tiene secuelas funcionales a largo plazo, que incluyen reflujo gastroesofágico y atrofia de la musculatura de la pared torácica.

Conclusiones

El carcinoma adenoide quístico primario de la tráquea es un tumor raro con un curso clínico indolente. Si bien la resección quirúrgica sigue siendo el tratamiento de elección, el tratamiento definitivo de los carcinomas adenoides quísticos localizados a nivel de la tráquea en pacientes con contraindicación de intervención quirúrgica es un desafío terapéutico.

La radioterapia externa es una alternativa prometedoras y las técnicas modernas de radioterapia garantizan una administración precisa de la radiación, lo que reduce la probabilidad de complicaciones del tejido normal. Además, ofrecen la posibilidad de alcanzar dosis tumorocidas basadas en algoritmos de planeación inversa, que toman como base la dosis máxima tolerable por los órganos a riesgo.

En la escasa literatura disponible, dosis cercanas a los 60 Gy permiten alcanzar un control local y supervivencia libre de enfermedad aceptables, además de un adecuado alivio sintomático. En nuestro caso, con un seguimiento máximo de 18 meses, esta dosis parece factible y segura cuando se implementan técnicas de tratamiento altamente conformadas. Esperamos que casos como el aquí reportado puedan contribuir al conocimiento de las alternativas de tratamiento en pacientes con tumores de características similares y la eventual toma de conductas terapéuticas en condiciones similares.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaramos haber revisado y convalidado el manuscrito sometido a su consideración y aprobamos su publicación. Como autores de este trabajo, certificamos que ningún material contenido en el mismo está incluido en ningún otro manuscrito, ni está siendo sometido a consideración de ninguna otra publicación, no ha sido aceptado para publicar, ni ha sido publicado en ningún idioma. Adicionalmente, certificamos haber contribuido con el material científico e intelectual, análisis de datos y redacción del manuscrito, haciéndonos responsables de su contenido. No hemos conferido ningún derecho o interés en el trabajo a una tercera persona. Igualmente, certificamos que todas las figuras e ilustraciones que acompañan el presente artículo no han sido alteradas digitalmente y representan fielmente los hechos informados.

Los autores registrados en este manuscrito transferimos mediante esta confirmación todos los derechos, título e intereses del presente trabajo, así como los derechos de copia en todas las formas y medios conocidos y por conocer, al Acta de Otorrinolaringología.

Financiación

Los autores declaramos no tener asociación comercial que pueda generar conflictos de interés en relación con el manuscrito, el cual no tuvo financiación.

Aspectos éticos

Dejamos constancia de haber obtenido el consentimiento informado del paciente de acuerdo con los principios éticos contenidos en la Declaración de Helsinki.

Agradecimientos

Agradecemos al Instituto Nacional de Cancerología por su compromiso con el control del cáncer en Colombia, en especial a la unidad funcional de radioterapia por su colaboración en el tratamiento de nuestros pacientes; también agradecemos a la revista *Acta de Otorrinolaringología* por su rápida respuesta y aceptación de nuestro manuscrito.

REFERENCIAS

- Maziak DE, Todd TR, Keshavjee SH, Winton TL, Van Nostrand P, Pearson FG. Adenoid cystic carcinoma of the airway: thirty-two-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;112(6):1522-31; discussion 1531-2.
- Högerle BA, Lasitschka F, Muley T, Bougatf N, Herfarth K, Adeberg S, et al. Primary adenoid cystic carcinoma of the trachea: clinical outcome of 38 patients after interdisciplinary treatment in a single institution. *Radiat Oncol.* 2019;14(1):117.
- Azar T, Abdul-Karim FW, Tucker HM. Adenoid cystic carcinoma of the trachea. *Laryngoscope.* 1998;108(9):1297-300.
- Beldholm BR, Wilson MK, Gallagher RM, Caminer D, King MJ, Glanville A. Reconstruction of the trachea with a tubed radial forearm free flap. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126(2):545-50.
- Price JC, Percarpio B, Murphy PW, Henderson RL. Recurrent adenoid cystic carcinoma of the trachea: intraluminal radiotherapy. *Otolaryngol Head Neck Surg.* (1979). 1979;87(5):614-23.
- Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: treatment and results. *Ann Thorac Surg.* 1990;49(1):69-77.
- Kanematsu T, Yohena T, Uehara T, Ushijima C, Asoh H, Yoshino I, et al. Treatment outcome of resected and nonresected primary adenoid cystic carcinoma of the lung. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;8(2):74-7.
- Suemitsu R, Okamoto T, Maruyama R, Wataya H, Seto T, Ichinose Y. A long-term survivor after aggressive treatment for tracheal adenoid cystic carcinoma: a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;13(5):335-7.
- Chow DC, Komaki R, Libshitz HI, Mountain CF, Ellerbroek N. Treatment of primary neoplasms of the trachea. The role of radiation therapy. *Cancer.* 1993;71(10):2946-52.
- Je HU, Song SY, Kim DK, Kim YH, Jeong SY, Back GM, Choi W, Kim SS, Park SI, Choi EK. A 10-year clinical outcome of radiotherapy as an adjuvant or definitive treatment for primary tracheal adenoid cystic carcinoma. *Radiat Oncol.* 2017;12(1):196.
- Bonner Millar LP, Stripp D, Cooper JD, Both S, James P, Rengan R. Definitive radiotherapy for unresected adenoid cystic carcinoma of the trachea. *Chest.* 2012;141(5):1323-1326.