

Cadernos de Anatomia Patológica

Pathologic Note Books

Coordenadora: Lina Carvalho

Eunice Magalhães¹
Luís Eugénio²
João Bernardo²
Lina Carvalho³
Manuel Antunes⁴

Adenoma pleomórfico da traqueia. Caso clínico

Pleomorphic adenoma of the trachea. Case report

Recebido para publicação/*received for publication*: 05.12.23

Aceite para publicação/*accepted for publication*: 06.01.19

Resumo

Os autores apresentam o caso de um doente com um adenoma pleomórfico da traqueia, diagnosticado no contexto da avaliação clínica de doença pulmonar obstrutiva crónica ou neoplasia broncopulmonar, tendo em conta a dimensão dos seus hábitos tabágicos e a história familiar positiva para patologia oncológica.

O doente foi submetido a ressecção segmentar da traqueia com excisão total do tumor, antevendo-se bom prognóstico.

Rev Port Pneumol 2006; XII (2): 177-183

Palavras-chave: Adenoma pleomórfico, traqueia.

Abstract

The authors present a case of a pleomorphic adenoma of the trachea, diagnosed during the clinical evaluation of a suspected COPD or lung cancer in a heavy smoker patient with a positive family history of oncologic diseases.

The patient underwent segmental resection of the trachea with complete excision of the tumour, and a good prognosis is anticipated.

Rev Port Pneumol 2006; XII (2): 177-183

Key-words: Pleomorphic adenoma, trachea.

¹ Interna do 4.º ano do Internato Complementar de Pneumologia.

² Chefe de Serviço de Cirurgia Cardiorácica.

³ Chefe de Serviço de Anatomia Patológica.

⁴ Director de Serviço de Cirurgia Cardiorácica.

Centro de Cirurgia Cardiorácica, Hospitais da Universidade de Coimbra. Director: Prof. Dr. Manuel Antunes.

Correspondência: Prof. Manuel J Antunes
Cirurgia Cardiorácica. Hospitais da Universidade de Coimbra
Praceta Mota Pinto
3000 Coimbra
antunes.cct.huc@sapo.pt

O adenoma pleomórfico da traqueia é um tumor raro

O diagnóstico depende de uma elevada suspeição clínica

A ressecção cirúrgica é o tratamento de eleição

Introdução

O adenoma pleomórfico da traqueia é um tumor raro, podendo apresentar um comportamento de maior ou menor agressividade. Acomete doentes de ambos os sexos, mais frequentemente na 4.^a década de vida, embora possa surgir em qualquer idade.^{1,2} Clinicamente manifesta-se com episódios intermitentes de tosse produtiva, dispneia de esforço e pieira. Outros sintomas incluem estridor, hemoptises e infecções respiratórias recorrentes.³ Macroscopicamente revela-se como uma lesão polipóide, séssil, de consistência firme e coloração esbranquiçada.^{3,4} Desenvolve-se a partir das glândulas brônquicas e traqueais e adquire morfologia e comportamento biológico sobreponíveis aos dos tumores das glândulas salivares, tendo prognóstico reservado se apresentar mais de cinco mitoses por dez campos de grande ampliação. Assim, pode revelar-se a partir de uma metástase.^{4,5}

Embora surja em qualquer idade, é raro, conhecendo-se apenas a descrição de casos isolados, e os estudos genéticos ainda não apresentam características definidas.^{6,7,8,9} O diagnóstico depende de uma elevada suspeição clínica face à sintomatologia característica e habitualmente tardia, comprometendo a eficácia terapêutica e, conseqüentemente, o prognóstico.

A ressecção cirúrgica é o tratamento de eleição, e o papel da radioterapia adjuvante neste tipo de tumores não está definido.¹⁰

Caso clínico

Doente do sexo masculino, de 48 anos, raça caucasiana, maquinista naval, grande fumador (carga tabágica-100UMA), com quadro de bronquite crónica simples de

alguns anos de evolução, não valorizado pelo doente. Foi enviado a consulta de Pneumologia em Abril de 2005 num contexto de roncopatia de longa data agravada nos últimos meses, para despiste de síndrome de apneia do sono. No interrogatório dirigido, o doente refere dispneia para médios esforços, de carácter progressivo, associada a pieira, estando esta última igualmente presente de forma persistente, no período nocturno, com início evidente cerca de quatro meses antes e sem contexto infeccioso respiratório prévio.

Os antecedentes patológicos eram irrelevantes. A história familiar evidenciava patologia oncológica (mãe falecida por neoplasia primitiva do pulmão e irmão falecido por leucemia aguda). O exame objectivo não evidenciou alterações significativas. O estudo analítico objectivou uma dislipidemia mista, sem outras anomalias detectáveis.

O estudo funcional respiratório foi normal. A telerradiografia do tórax evidenciou um reforço broncovascular hilar bilateral com acentuação do retículo pulmonar em ambos os campos pulmonares (Fig. 1), motivando, dado o contexto clínico e os acentuados hábitos tabágicos do doente, a solicitação de uma tomografia computadorizada do tórax. Este exame evidenciou, a nível do terço médio da traqueia, a cerca de 5 cm da carina, na dependência da parede pósterolateral esquerda, uma área de espessamento parietal, de tipo polipóide, com cerca de 13 x 6mm, encontrando-se em contacto com o esófago, não se definindo planos de clivagem entre as duas estruturas (Fig. 2).

A broncofibroscopia identificou uma lesão de morfologia bilobulada com ligeira

ADENOMA PLEOMÓRFICO DA TRAQUEIA. CASO CLÍNICO

Eunice Magalhães, Luís Eugénio, João Bernardo, Lina Carvalho, Manuel Antunes

Fig.1 – Telerradiografia do tórax (pósterio-anterior e perfil esquerdo).

Fig. 2 – Tomografia computadorizada do tórax identificando a lesão traqueal: A. plano axial; B. plano sagital; C. plano coronal; D. reconstrução tridimensional da traqueia.

irregularidade da mucosa, traduzindo sinais endoscópicos compatíveis com lesão tumoral da traqueia com características suspeitas de malignidade (Fig. 3).

As biópsias endotraqueais foram inconclusivas, pelo que o doente foi submetido a broncoscopia rígida com novas biópsias da lesão, cujo estudo anatomopatológico identificou um carcinoma adenóide-quístico da traqueia com estroma fibromixóide e desenvolvimento a partir das glândulas brônquicas. Na avaliação complementar para estadiamento, não foram detectadas localizações secundárias a nível das restantes estruturas torácicas, órgãos intra-abdominais ou esqueleto, pelo que o doente foi proposto para tratamento cirúrgico.

Durante a cirurgia, procedeu-se à ressecção cilíndrica da traqueia média, com excisão de quatro anéis traqueais (um anel acima e outro abaixo dos limites macroscópicos da lesão), seguida de anastomose topo a topo.

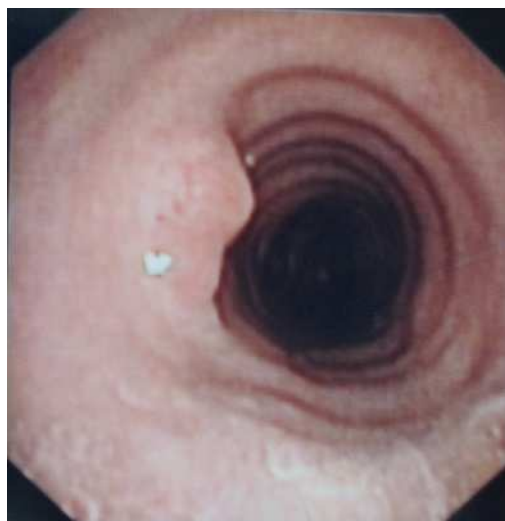


Fig. 3 – Broncofibroscopia.

A avaliação histológica caracterizou então um adenoma pleomórfico, excisado na totalidade e distante do plano operatório adventicial da traqueia, constituído por pequenas estruturas tubulares e matriz mixóide e conjuntiva (Fig. 4).

O doente evoluiu favoravelmente, sem complicações peri ou pós-operatórias. Na avaliação clínica realizada cerca de um mês após a cirurgia, verificou-se o seu total restabelecimento, com mobilidade cervical mantida, encontrando-se assintomático do ponto de vista respiratório e cumprindo abstinência tabágica.

Discussão

Os tumores primitivos da traqueia são extremamente raros, com uma incidência de 0,2/100 000/ano, correspondendo a 0,3% de todas as neoplasias.^{2,10} Em 80-90% dos casos são malignos, sendo o carcinoma adenóide-quístico e o carcinoma de células escamosas os tipos histológicos mais frequentemente encontrados.^{10,11} A sua etiologia permanece desconhecida até à data, à excepção da provável associação do carcinoma de células escamosas com o tabagismo, do papiloma escamoso com a infecção pelo papiloma vírus humano (HPV tipos 6 e 11) e da ocorrência concomitante com tumores primitivos noutras localizações, particularmente na laringe e no pulmão.¹² São mais frequentes no sexo masculino (rácio 3:1), com um pico de incidência entre a 5.^a e a 6.^a décadas de vida.^{11,13}

A apresentação clínica é variável, habitualmente de estabelecimento insidioso com dispneia de esforço progressiva, pieira intermitente e tosse (muitas vezes erradamente diagnosticados como asma brônquica do

Os tumores primitivos da traqueia são extremamente raros

A apresentação clínica é variável

adulto, sem resposta à terapêutica broncodilatadora e/ou corticóide),^{10,13,14} ou permanecendo assintomáticos até fases tardias da doença com obstrução endoluminal importante, condicionando sibilância/estridor, hemoptises ou insuficiência respiratória aguda.¹⁵ A raridade destes tumores, combinada com uma sintomatologia inespecífica e habitualmente tardia, condicionam um atraso considerável no diagnóstico, ensombrando o prognóstico.

A diferenciação imagiológica quanto à benignidade/malignidade das lesões reveste-se de particular dificuldade. Os tumores benignos apresentam-se mais frequentemente como lesões arredondadas, bem circunscritas, com menos de 2 cm de diâmetro, sem evidência de ulceração, invasão local ou metastização ganglionar ou à distância.¹³ A tomografia computadorizada (TC) torácica permite identificar a localização exacta do tumor, o grau de invasão da parede traqueal e a sua relação com as estruturas circundantes, além da detecção de eventuais localizações secundárias. A TC multidetectores com reconstrução tridimensional em modelos broncoscópicos virtuais permitiu um avanço considerável na caracterização da superfície destas lesões, no grau de obstrução que condicionam e na extensão extraluminal que apresentam.¹⁶

A endoscopia respiratória desempenha um importante papel na avaliação destes tumores, quer no que respeita ao diagnóstico, permitindo a sua caracterização histológica através da colheita de amostras tecidulares por biópsia dirigida, quer no que respeita à terapêutica, nalguns casos pela ressecção endoscópica da lesão por *laser* e/ou pela colocação de próteses endo-

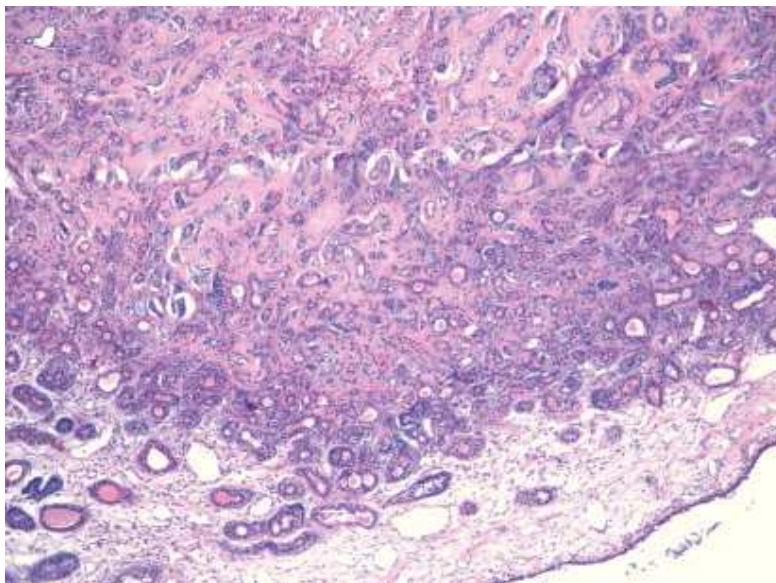


Fig. 4 – Adenoma pleomórfico desenvolvido a partir das glândulas traqueais, constituído por estruturas tubulares em matriz pseudo-condróide (HE x100).

traqueais para manutenção da permeabilidade da via aérea.^{1,13,17} No entanto, a ressecção cirúrgica completa com margens livres de tumor é o tratamento de eleição, sendo habitualmente curativo nos tumores benignos e o que oferece melhor probabilidade de sobrevida nas lesões malignas, por vezes com remissão completa.¹⁰ A ressecção endoscópica por *laser* é mais frequentemente usada nas abordagens paliativas em doentes com doença metastática ou com tumores localmente demasiado avançados para permitir a excisão cirúrgica.¹⁵

Nos tumores malignos da traqueia, a sobrevida média após o diagnóstico é de cerca de 6 meses, variando, no entanto, com o tipo histológico identificado, sendo o carcinoma adenóide-quístico o que apresenta maior tempo médio de sobrevida (66-100% aos 5 anos e 51-62% aos 10

A endoscopia respiratória desempenha um importante papel na avaliação destes tumores

anos).^{2,10,18} Trata-se de um tumor de baixo grau de malignidade, de crescimento lento, encontrado em igual frequência em ambos os sexos, com idades entre os 45 e os 60 anos.^{10,19} A disseminação ocorre por extensão directa da submucosa e invasão perineural, ou por metastização hematogénea, para o pulmão, cérebro, osso, fígado, rim e pele.^{18,19} A recidiva local é frequente, ocorrendo em média 51 meses após o tratamento inicial.¹⁹ As opções terapêuticas incluem cirurgia de ressecção e radioterapia isoladamente ou, preferencialmente, em associação.¹⁸⁻²² Histologicamente, coloca dificuldades de diagnóstico diferencial com o adenoma pleomórfico, um tumor menos agressivo, sobretudo nas amostras de pequena dimensão colhidas por biópsia endoscópica.^{3,23} A presença de material tubular amorfo PAS-positivo, a invasão perineural, a ausência de focos cartilagíneos e o padrão de crescimento do carcinoma adenóide-quístico são algumas das características que diferenciam o carcinoma adenóide quístico do adenoma pleomórfico.^{24,25}

O adenoma pleomórfico, ou tumor misto benigno, constitui o tumor mais frequentemente encontrado nas glândulas salivares. Deve a sua designação à morfologia dual que apresenta, à custa do componente epitelial glandular, com células mioepiteliais associadas, e à matriz por ele produzida que adquire características condróides, expandindo-se e dissociando as estruturas acinares e adquirindo padrão pseudo-invasivo na zona central.²⁶ Impõe diagnóstico diferencial morfológico com metástases (de adenocarcinoma mamário na mulher) e pode ter diagnóstico inicial de carcinoma, quando uma biópsia

compreenda componente epitelial com matriz escassa.^{4,9,26}

A localização na traqueia é extremamente rara, podendo apresentar um comportamento benigno ou maligno. A sua patogénese na traqueia permanece motivo de controvérsia. Classicamente caracterizada como tendo origem no epitélio das glândulas da submucosa, a ocorrência em localizações periféricas ou subpleurais permite levantar novas hipóteses, nomeadamente a possibilidade de estes tumores originarem das *stem cells* primitivas, apresentando a capacidade de diferenciação em estruturas ductais, células mioepiteliais e matriz condro-mixóide.⁴ Macroscopicamente, estes tumores revelam-se como lesões polipóides, sésseis, de consistência firme e coloração esbranquiçada.

O seu comportamento é semelhante ao observado nas glândulas salivares. Lesões pequenas, bem circunscritas, tendem a ter uma evolução benigna, sendo a ressecção cirúrgica curativa. Lesões de maiores dimensões (> 2 cm), mal delimitadas, com sinais de invasão local, tendem a recidivar e, mais raramente, metastizam à distância.^{3,4} A raridade desta neoplasia associada a um quadro clínico incaracterístico determina um atraso considerável no diagnóstico, comprometendo a eficácia terapêutica e o prognóstico.

O caso aqui descrito apresentava características favoráveis, era bem localizado e não envolvia outras estruturas, pelo que a excisão completa que se conseguiu obter permite antever um bom prognóstico.

Bibliografia

1. Mathisen DJ. Tracheal tumors. *Chest Surg Clin N Am* 1996; 6: 875-898.

ADENOMA PLEOMÓRFICO DA TRAQUEIA. CASO CLÍNICO

Eunice Magalhães, Luís Eugénio, João Bernardo, Lina Carvalho, Manuel Antunes

2. Maziak DE, Todd TRJ, Keshavjee SH, Winton TL, Norstrand PV, Pearson. Adenoid cystic carcinoma of the airway: thirty-two-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 1522-1532.
3. Paik SS, Jin YH, Park CK, Shin DH, Chung WS, Lee JD. Pleomorphic Adenoma of the Trachea. *JKMS* 1997; 12: 564-566.
4. Moran CA, Suster S, Askin FB, Koss MN. Benign and malignant salivary gland-type mixed tumor of the lung. Clinicopathologic and immunohistochemical study of eight cases. *Cancer* 1994; 73: 2481-2490.
5. Yoshizaki T, Kinsen H, Kita M, Furukawa M. Metastasizing mixed tumor of the parotid gland presenting as multiple lung metastasis. *J Laryngol Otol* 2004; 118: 724 -726.
6. Ang KL, Dhannapuneni VR, Morgan WE, Soomiro JN. Primary pulmonary pleomorphic adenoma – an immunohistochemical study and review of literature. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 12-1: 621-622.
7. Noda M, Tabata T, Yamane Y. Pleomorphic adenoma of the lung – report of a case. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 55: 1073 - 1076.
8. Takeuchi E, Shimizu E, Sano M, Yamaguchi T, Yanagawa H, Sone S. A case of pleomorphic adenoma of the lung with multiple distant metastasis- observation on its oncogene and tumor suppressor gene expression. *Anticancer Res* 1998; 18: 2015-2020.
9. Soini Y, Kamel D, Nuorva K, Lane DP, Vahakangas K, Paakko P. Low p53 protein expression in salivary gland tumors compared with lung carcinomas. *Virchows Archiv* 1992; 421: 415-420.
10. Yang PY, Liu MS, Chen CH, Lin CM, Tsao TCY. Adenoid cystic carcinoma of the trachea: a report of seven cases and literature review. *Chang Gung Med J* 2005; 28: 357-363.
11. Grillo H, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: treatment and results. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 69-77.
12. Douglas JM Jr. Benign tumors of the trachea and bronchi. Sabiston DC, ed. *Textbook of Surgery*. 14th ed. Saunders, Philadelphia; 1991: 1737-1741.
13. Nadrous HF, Krowka MJ, Myers JL, Allen MS, Sabri AN. Tracheal myxoma: a rare benign tracheal tumor. *Mayo Clin Proc* 2004; 79: 931-933.
14. Newhouse MT, Martin L, Kay JM, Miller JD. Laser resection of a pedunculated tracheal adenoma. *Chest* 2000; 118: 262-265.
15. Dieter RA, Kuzycz GB, Neville WE. Tracheo-bronchial tumor resection. *Int Surg* 2002; 87: 73-80.
16. Nadrous HF, Allen MS, Bartholmai BJ, Aughenbaugh GL, Lewis JT, Jett JR. Glomus tumor of the trachea: value of multidetector computed tomographic virtual bronchoscopy. *Mayo Clin Proc* 2004; 79: 237-240.
17. Schneider P, Schirren J, Muley T, Vogt-Moykopf. Primary tracheal tumors: experience with 14 resected patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 12-18.
18. Grillo HC. Management of the tracheal tumors. *Am J Surg* 1982; 143: 697-699.
19. Regnard JF, Fourquier P, Levasseur P. Results and prognostic factors in resections of primary tracheal tumors: a multicenter retrospective study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 808-814.
20. Allen MS. Malignant tracheal tumors. *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 680-684.
21. Yang KY, Chen YM, Huang MH, Perng RP. Revisit of primary malignant neoplasms of the trachea: clinical characteristics and survival analysis. *Jpn J Clin Oncol* 1997; 27: 305-309.
22. Gaissert HA, Grillo HC, Shadmehr MB, Wright CD, Gokhale M, Wain JC, Mathisen DJ. Long-term survival after resection of primary adenoid cystic and squamous cell carcinoma of the trachea and carina. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1889-1897.
23. Peretti G, Piazza C, Berlucchi M, Cavaliere S, Melloni G, Zannini P, Antonelli AR. Pleomorphic adenoma: a case treated by laryngotracheal resection and reconstruction. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2000; 20: 54-61.
24. Hasleton PS. Benign lung tumors and their malignant counterparts. *Spencer's Pathology of the Lung*. 5th edition, McGraw-Hill. 1996: 892-894.
25. Moran CA, Suster S, Koss MN. Primary adenoid cystic carcinoma of the lung. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Cancer* 1994; 73: 1390-1397.
26. Travis WD, Branubilla E, Müller-Hermelink HK, Harris C. *Tumors of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. IARC Press. 2004, Lyon.