

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, sésil, 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, consequentemente, 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 póstero-lateral 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

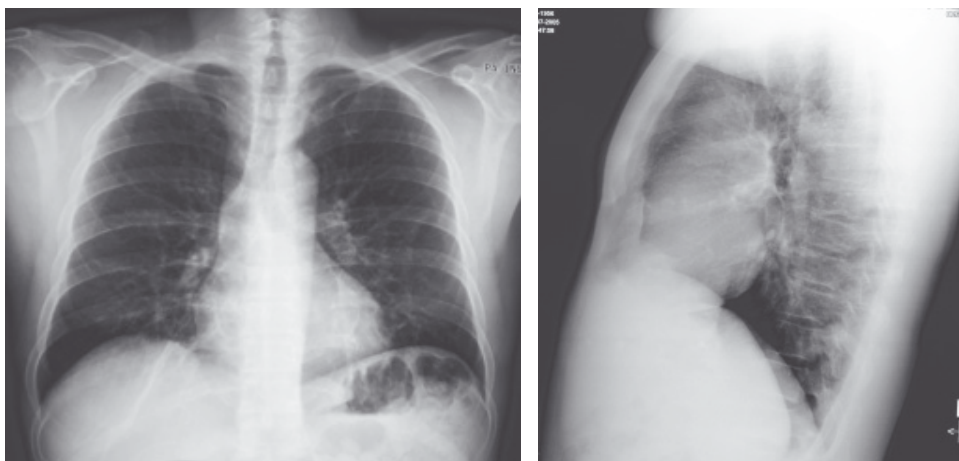


Fig.1 – Telerradiografia do tórax (pósterio-anterior e perfil esquerdo).

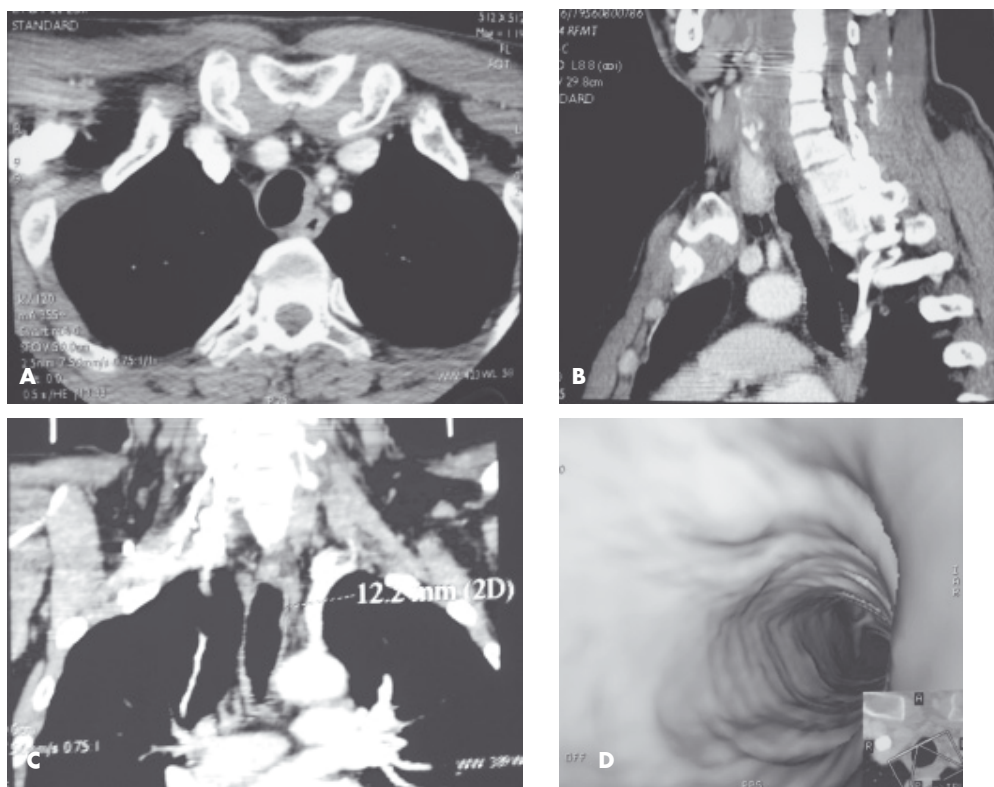


Fig. 2 – Tomografia computadorizada do tórax identificando a lesão traqueal: A. plano axial; B. plano sagital; C. plano coronal; D. reconstrução tridimensional da traqueia.

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.

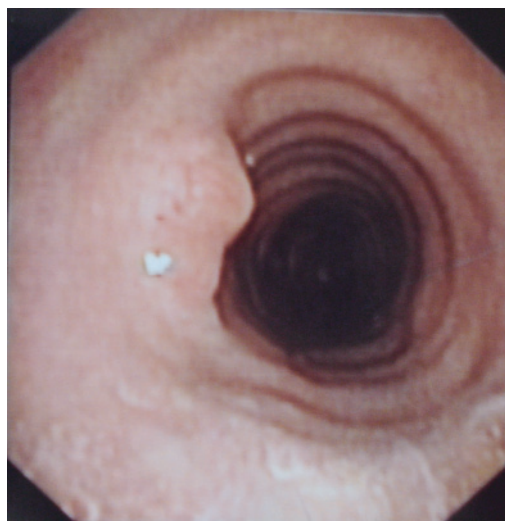


Fig. 3 – Broncofibroscopia.

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 bronco-dilatadora 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-

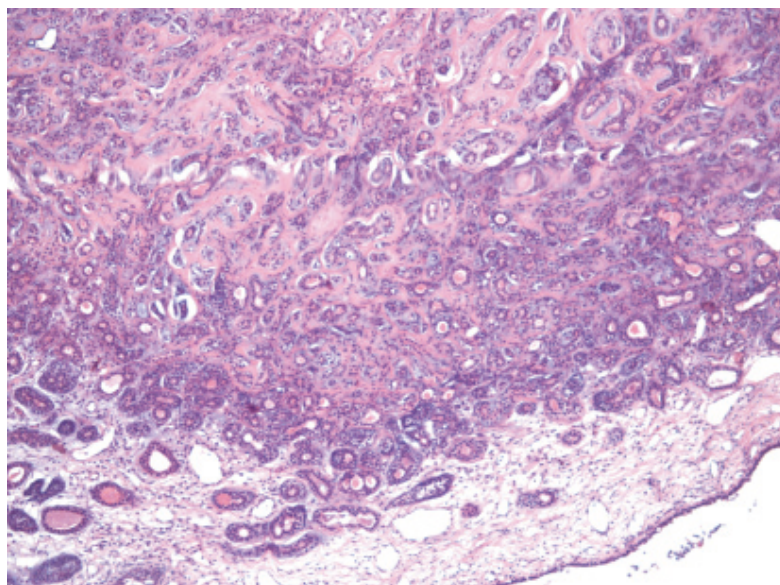


Fig. 4 – Adenoma pleomórfico desenvolvido a partir das glândulas traqueais, constituído por estruturas tubulares em matriz pseudo-condróide (HE x100).

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.

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 supressor 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.

