

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTIC PULMONAR (PACC): PAAF PER EBUS

Xavier Morlius; Federico García; Maitane Pérez; Clarisa González; Xavier Tarroch; Carme Ferrer; Luís Luizaga

Hospital Universitari Mútua de Terrassa; Terrassa

Introducció:

El Carcinoma Adenoide Quístic és una neoplàsia maligna típica de la glàndula salival que apareix de forma molt infreqüent com a tumor primari de pulmó (representa un 0,04-0,2% de tots els càncers de pulmó). Degut a la seva baixa freqüència les característiques clínico-patològiques, patró immunohistoquímic, tractament i supervivència no estan encara ben establertes.

Cas clínic:

Dona de 58 anys amb antecedents de dispnea d'esforç des de fa quatre anys, tos seca i silbants episòdics, simptomatologia que ha empitjorat el darrer any, afectant les seves activitats diàries.

Presentava una lesió hipermetabòlica amb captació a PET-TC que ocupava el bronqui principal esquerre, extenent-se a la regió subcarinal, compatible amb procés neoformatiu pulmonar.

Es va practicar una sèrie de punccions aspiració amb agulla fina (22G) guiades per ecografia endobronquial

(EBUS) del ganglis mediastínic i de la massa hiliar. Les punccions del ganglis van ser totes negatives; les punccions de la massa mostraven abundant cel·lularitat disposada en grans grups (Figura 1) amb diferents patrons arquitecturals (pseudopapil·lar, cribiforme (Figura 4), o tubular) en què les cèl·lules tenien un aspecte basaloide monomorf, discreta atipia i tamany petit, destacant de forma característica la presència de glòbuls hialins envoltats per una capa de cèl·lules basals (Figura 2,3).

El diagnòstic diferencial morfològic es va plantejar principalment amb els tumors neuroendocrins ben diferenciats (Carcinoide i Carcinoide atípic), el Carcinoma escatós basaloide i Adenocarcinoma ben diferenciats.

Les tècniques i proves immunohistoquímiques realitzades sobre el bloc cel·lular van mostrar positivitat en PAS, Citoqueratina AE1-AE3, P-63 i C-KIT, i negativitat per INSM-1, S-100 i Cromogranina. Això va recolzar el diagnòstic de Carcinoma Adenoide Quístic Pulmonar (PACC).

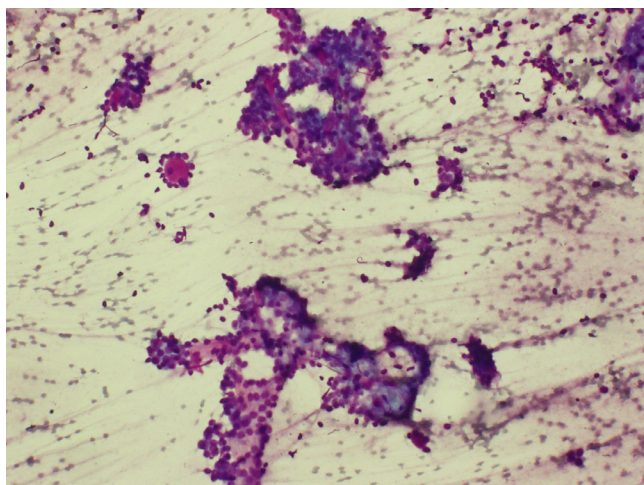


Figura 1. GIE 20x.

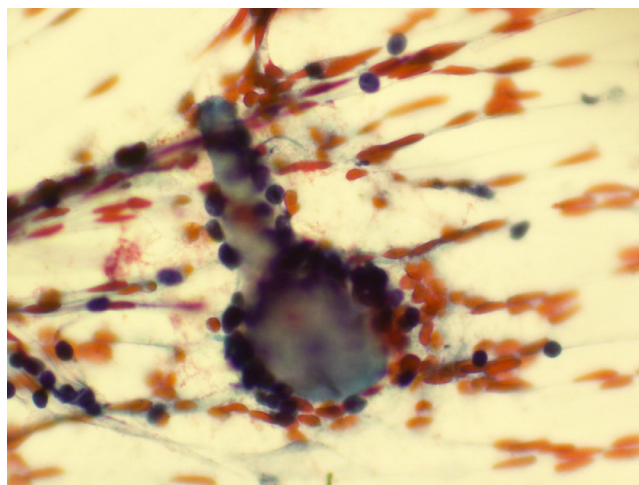


Figura 2: PAP 40.

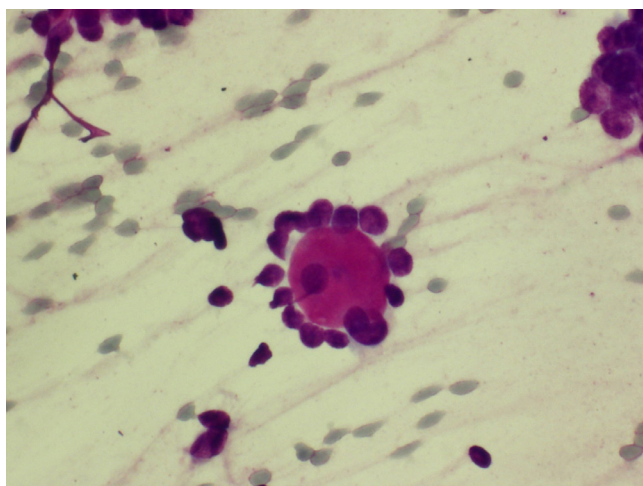


Figura 3. GIE 40x.

La pacient va rebre tractament quirúrgic amb doble abordatge, consistent amb una pneumonectomia esquerra i reconstrucció de la via aèria amb anastomosi de la tràquea cap el bronqui principal dret. El diagnòstic histològic de la peça confirmà el diagnòstic de Carcinoma Adenoide Quístic amb afectació traqueal i de la capa muscular de la paret esofàgica per la qual cosa es va afegir tractament de radioteràpia.

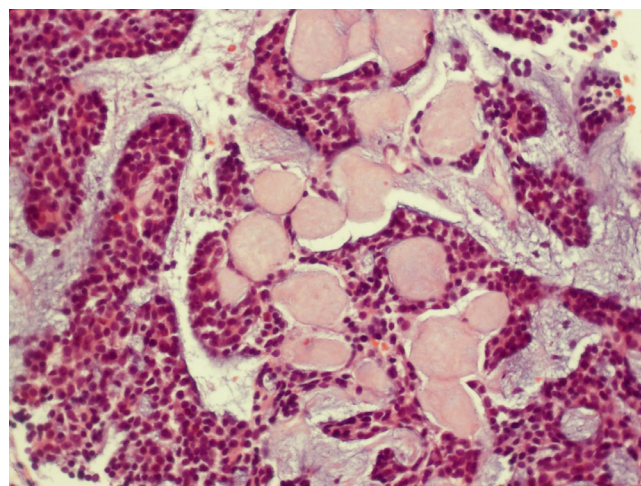


Figura 4. CB HE 20x.

Discussió:

Els PACC son tumors malignes poc freqüents que s'originen a les glàndules de la submucosa traqueobronquial, al bronqui central.

Citològicament tenen una morfologia similar a l'Adenoide Quístic de glàndula salival essent el seu diagnòstic diferencial els tumors neuroendocrins, que tenen un patró immunohistoquímic diferent i es presenten en localitzacions pulmonars perifèriques. Tenen un baix grau de malignitat amb un curs clínic llarg ; d'aquí la importància d'un diagnòstic acurat i primerenc, ja que tot i que el tractament quirúrgic dona bon resultat, en casos de marges afectats l'administració de radioteràpia no és molt efectiva i té efectes adversos.



Bibliografia

1. Masahiro Kitada, Keisure Ozawa, Kazuhiro Sato, Satoshi Hayashi, Yoshihiko Tokusashi, Naoyuki Miyokawa, Tadahiro Sasajima. Adenoid cystic carcinoma of the peripheral lung: a case report. World Journal of Surgical oncology 2010, 8:74
2. Zhixin Chen, Jiapeng Jiang, Ying Fan, Hongyang Lu. Pulmonary adenoid cystic carcinoma: molecular characteristics and literatura review. Diagnostic Pathology (2023) 18:65