

Caso clínico



Pseudotumor inflamatorio de laringe y tráquea

Inflammatory Pseudotumor of Larynx and Trachea

Claudia Osorio Corchuelo* , Carolina Rendón García*, Luis Fernando Tintinago Londoño* *

RESUMEN

El pseudotumor inflamatorio de laringe y tráquea es una entidad benigna, muy poco frecuente; de etiología desconocida, que en algunos casos puede llevar a insuficiencia respiratoria aguda. Se presenta principalmente en la población joven.

Presentamos el caso de un joven de 16 años, con diagnóstico de tumor miofibroblástico de laringe y tráquea, con compromiso extenso y comportamiento agresivo, no respuesta al tratamiento, por lo que requirió trasplante laringotraqueal, ante inminente obstrucción de la vía aérea.

En esta patología, la resección quirúrgica completa es la mejor opción de tratamiento; sin embargo, se acompaña de alta morbilidad. Los corticosteroides no han mostrado buena respuesta en la vía aérea superior y la radioterapia tiene un efecto lento.

Palabras clave: *pseudotumor inflamatorio, insuficiencia respiratoria, cirugía, trasplante laringotraqueal.*

* Residentes IV año Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Universidad de Antioquia, Medellín.

** Cirujano de Cabeza y Cuello. Docente Departamento Otorrinolaringología, Universidad de Antioquia. Coordinador Grupo de Trasplantes de Vía Aérea. Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín.

Correspondencia:

Claudia Osorio
cosorio125@hotmail.com

Recibido: 16-V-2008

Aceptado: 25-VI-2008

ABSTRACT

Pseudotumor inflammatory of larynx and trachea is an uncommon benign entity. The etiology is unknown and sometimes can cause severe respiratory distress. It is primarily seen in younger generation.

A case of intratracheal inflammatory pseudotumor of larynx and trachea in a 16 year- old boy is presented with extensive aggressive behavior, and non answer to the treatment, reason why he required laryngotracheal transplantation before imminent obstruction of the airway.

Complete surgical resection is the best treatment option, however, it represent a high level morbidity.

Corticosteroids has been used, but in the central upper airways the effect was not favorable, and radiotherapy has a slow effect.

Key words: *inflammatory pseudotumor, respiratory distress, surgery, laryngotracheal transplantation.*

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor inflamatorio, granuloma de células plasmáticas, histiocitoma fibroso benigno o tumor miofibroblástico, es una lesión no neoplásica, con proliferación anormal de miofibroblastos e infiltrado de células inflamatorias, que expande el tejido conectivo del órgano, asociado a células plasmáticas, linfocitos, fibroblastos e histiocitos; cuyo diagnóstico definitivo es histológico. No hay predilección por sexos y se presenta en población joven en el 60% de los casos (1, 2). De etiología desconocida, se ha relacionado con una alteración de la respuesta inmune de tipo antígeno - anticuerpo, alteraciones metabólicas o incluso a una reacción inflamatoria inespecífica secundaria a microorganismos. Sus principales síntomas son la disnea y la tos, lo que en muchos casos puede llevar a que inicialmente sea manejado como asma bronquial, lo que puede retrasar el diagnóstico. Ocasionalmente se acompaña de fiebre, hemoptisis y dolor torácico. La presentación en la vía aérea superior es rara, manifestándose con síntomas obstructivos, en algunos casos severos (3, 4).

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 16 años, con disnea progresiva y tos, de 1 año de evolución. La tomografía axial computarizada (TAC) inicial reportó engrosamiento de las paredes traqueales, con estenosis de la luz de 6 cm de longitud, desde la subglotis hasta 2.5 cm arriba de la carina. La fibronasolaringoscopia mostró una masa oscura con obstrucción del 90% de la luz traqueal.

Se realizó inicialmente resección endotraqueal broncoscópica. El informe de patología reportó: infiltrado inflamatorio, macrófagos, células fusiformes y tejido fibroso, compatible con un *Pseudotumor inflamatorio*.

Posteriormente presenta recidiva de la lesión con síntomas obstructivos, y deterioro clínico requiriendo traqueostomía. Se realiza una resonancia magnética nuclear que evidencia masa transmural de la tráquea, con un compromiso de la longitud mayor del 70%, hasta 13 mm arriba de la carina, con infiltración del sitio de la traqueostomía (Figuras 1, 2).

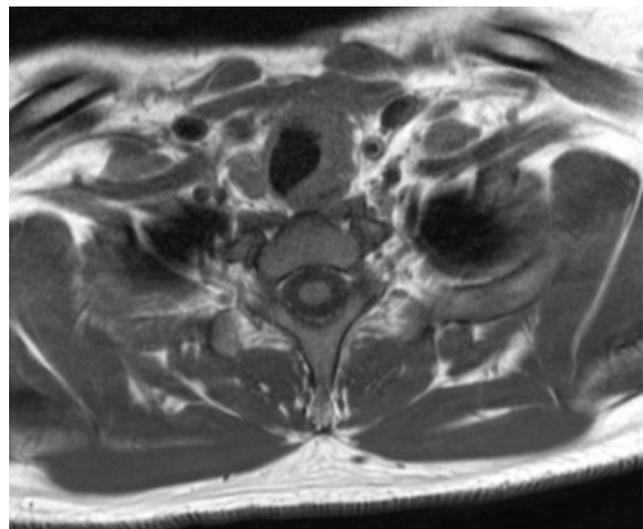


Figura 1. Masa transmural de tráquea.

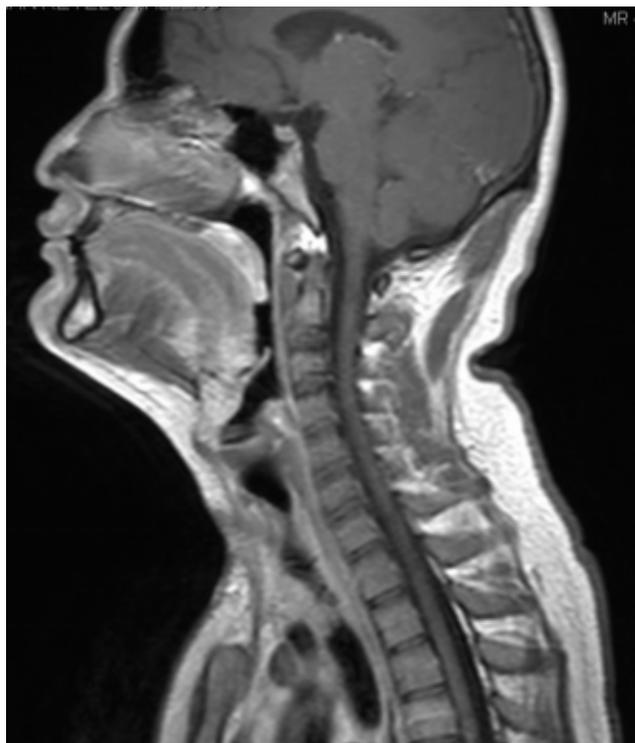


Figura 2. Masa traqueal, compromiso mayor del 70% de la longitud.

En Staff Médico se propone resección endotraqueal de la lesión y colocación de Stent, así como ingreso a protocolo de trasplante laringotraqueal; sin embargo, el paciente presenta agudización de los síntomas, con inminente obstrucción de la vía aérea, ingresa a protocolo de trasplante laringotraqueal urgente, realizado por el Grupo de Trasplante de Vía Aérea, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, en mayo de 2007, con resección de subglotis y tráquea, hasta 2 cm por encima de la carina. (Figura 3).

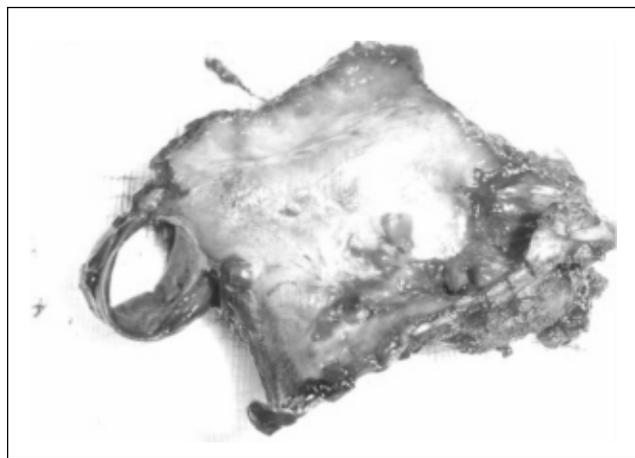
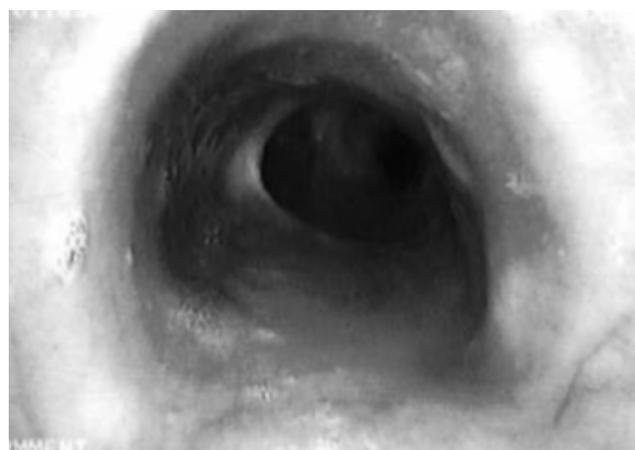
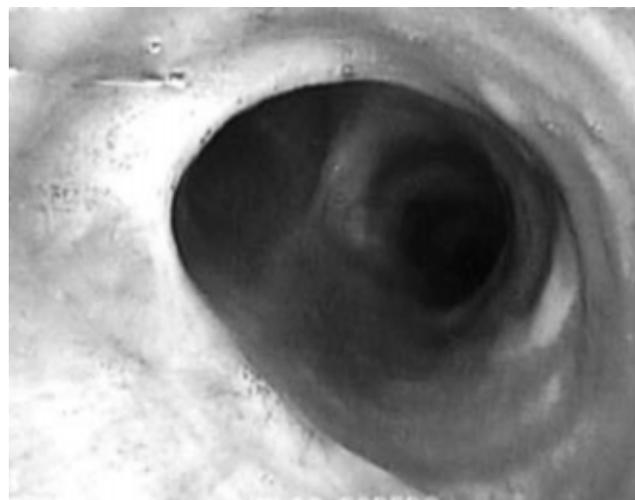


Figura 3. Especimen quirúrgico. Resección desde subglotis hasta 2 cm arriba de la carina.

Seguimiento con fibrobroncoscopia julio de 2007 muestra trasplante viable, granulomas en línea de sutura proximal y distal. (Figuras 4 y 5).

En enero de 2008 el paciente presenta fístula traqueal e infección por Estafilococo Meticilino Resistente, posteriormente sangrado masivo, que causa su muerte.



Figuras 4 y 5. Fibrobroncoscopia: trasplante viable. Presencia de granulomas en línea de sutura proximal y distal.

DISCUSIÓN

El pseudotumor inflamatorio es una patología muy poco frecuente, de carácter benigno. Su localización más común es a nivel pulmonar, reportándose incluso metástasis distantes y transformación sarcomatosa, otros sitios de presentación incluyen la laringe, seno maxilar, espacio parafaríngeo, mediastino y abdomen; su presentación en la tráquea es muy poco común, con síntomas obstructivos, siendo los más frecuentes la disnea y tos, y en menor frecuencia, fiebre, hemoptisis, dolor torácico e insuficiencia respiratoria aguda.

Con una etiología no clara, sus potenciales mecanismos incluyen una reacción inflamatoria secundaria a trauma, reacción autoinmune o infección. La resección quirúrgica es la mejor opción de tratamiento, realizada generalmente por vía broncoscópica con electrocauterización (2, 4, 5). Los corticosteroides han sido utilizados, en esta forma atípica de inflamación local; sin embargo, en la vía aérea superior, la respuesta no es muy favorable en la disminución del tamaño tumoral. La radioterapia tiene un efecto lento de supresión del crecimiento tumoral, por lo que no es útil en casos críticos de estenosis (1, 3, 6). Cuando el tumor tiene tendencia a la recurrencia, compromiso extenso y la obstrucción respiratoria es severa, se requiere cirugía, incluso radical, como en el caso descrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Takashi I, Kiyotoshi, Noritoshi Nishiyama. *Inflammatory pseudotumor of the Central Airways*. J Bronchol 2007; 14: 255-260.
2. Nikanne E, Sapanen J. *Inflammatory pseudotumor of the trachea*. Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 130: 274-276.
3. Restrepo S, Mastrogiovanni LP. *Inflammatory pseudotumor of the trachea*. Ear Nose Throat J. 2003; 82: 510-512.
4. López M, Antón-Pacheco J, Tejedor R. *Tumores broncopulmonares primarios*. Cir Pediatr 2006; 19: 223-227.
5. Amir R, Danahey D, Ferrer K, Maffee M. *Inflammatory myofibroblastic tumor presenting with trachea obstruction in a pregnant woman*. Am J Otolaryngol 2002; 23: 362-367.
6. Vivero R, Dave S, Roy S. *Inflammatory pseudotumor of the trachea*. Internal J Ped Otorhinlaryngol 2006; 1: 217-219.