

Hemoptisis como síntoma inicial de carcinoma mucoepidermoide pulmonar en un niño

Héctor Nuñez-Paucar^{1,2*}, Noé Atamari-Anahui^{1,2}, Carla Cruzado-Villanueva³ y Víctor Gómez-Ponce⁴

¹Servicio de Neumología Pediátrica, Instituto Nacional de Salud del Niño Breña, Lima; ²Unidad de Investigación para la Generación y Síntesis de Evidencias en Salud, Vicerrectorado de Investigación, Universidad San Ignacio de Loyola, Lima; ³Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Nacional de Salud del Niño, San Borja; ⁴Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular, Instituto Nacional de Salud del Niño, San Borja, Lima. Perú

Resumen

Introducción: El carcinoma mucoepidermoide pulmonar es una neoplasia rara en los niños. Los síntomas inespecíficos como la hemoptisis pueden retrasar el diagnóstico porque confunden con otras enfermedades respiratorias. **Caso clínico:** Paciente de sexo masculino de 9 años presentó episodios recurrentes de tos y hemoptisis. El paciente presentó meses previos dos episodios similares asociados a sibilancias y fue manejado como crisis asmática. Los estudios radiológicos y la broncoscopia reportaron una masa pulmonar que obstruía el bronquio principal izquierdo, produciendo atelectasia y compromiso del pulmón izquierdo. La biopsia transtorácica resultó positiva para tumor de tipo glándula salival. El tratamiento fue quirúrgico (neumonectomía izquierda). El estudio histopatológico e inmunohistoquímico reportó carcinoma mucoepidermoide de bajo grado. No recibió quimioterapia. A los dos años de seguimiento el paciente estaba asintomático y no evidenciamos recurrencia. **Conclusiones:** El carcinoma mucoepidermoide pulmonar es raro en niños. La hemoptisis y los signos de obstrucción bronquial pueden simular otras enfermedades respiratorias, ocasionando retraso en el diagnóstico. El tratamiento es quirúrgico, con buen pronóstico en el seguimiento.

Palabras clave: Carcinoma mucoepidermoide. Neoplasias del pulmón. Neumonectomía. Niño.

Hemoptysis as an initial symptom of pulmonary mucoepidermoid carcinoma in a child

Abstract

Background: Pulmonary mucoepidermoid carcinoma is a rare neoplasm in children. Nonspecific symptoms such as hemoptysis may delay diagnosis because they are confused with other respiratory diseases. **Clinical case:** A 9-year-old male patient presented recurrent episodes of cough and hemoptysis. The patient had two similar episodes associated with wheezing in previous months and was treated as an asthma attack. Radiological studies and bronchoscopy reported a lung mass obstructing the left main bronchus, causing atelectasis and involvement of the left lung. Transthoracic biopsy was positive for a salivary gland tumor. Treatment was surgical (left pneumonectomy). Histopathological and immunohistochemical studies reported low-grade mucoepidermoid carcinoma. He did not receive chemotherapy. After two years of follow-up, the patient was asymptomatic, and we did not see any recurrence. **Conclusions:** Pulmonary mucoepidermoid carcinoma is rare in children. Hemoptysis and signs of bronchial obstruction may mimic other respiratory diseases, causing a delay in diagnosis. Treatment is surgical, with a good prognosis during follow-up.

Keywords: Carcinoma. Mucoepidermoid. Lung neoplasms. Pneumonectomy. Child.

*Correspondencia:

Héctor Nuñez-Paucar
E-mail: hectornunezpaucar@gmail.com
1665-1146/© 2024 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 31-10-2024
Fecha de aceptación: 25-11-2024
DOI: 10.24875/BMHIM.24000136

Disponible en internet: 04-09-2025
Bol Med Hosp Infant Mex. 2025;82(5):323-327
www.bmhim.com

Introducción

El carcinoma mucoepidermoide pulmonar (CMEP) es una neoplasia maligna poco frecuente que se origina en las glándulas submucosas de tipo salival de las vías respiratorias y puede ocasionar obstrucción total o parcial de la luz bronquial¹. En adultos, de todas las neoplasias malignas de pulmón representa menos del 1%, con mayor frecuencia en varones y con una media de edad 60 años², y en niños representa alrededor del 12% de todas las neoplasias pulmonares, sin diferencias en el sexo y con mayor frecuencia entre 5 y 9 años³.

El diagnóstico a menudo resulta desafiante debido a la sintomatología inespecífica como tos y hemoptisis, con posibilidad de confusión con otras enfermedades respiratorias como neumonía, tuberculosis o asma⁴⁻⁶. Al ser una afección poco frecuente en niños y que requiere una sospecha precoz para evitar un diagnóstico tardío, el objetivo del trabajo fue reportar un niño que acudió a consulta por hemoptisis y se le diagnóstico de CMEP con manejo quirúrgico y evolución favorable al seguimiento de 2 años.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 9 años que acudió a la emergencia por tos y hemoptisis moderada (10 ml). Ocho meses previos presentó el primer episodio de tos con rasgos hemoptoicos que se autolimitó en tres días, y después de dos meses presentó un segundo episodio de hemoptisis moderada (20 ml) que se resolvió en dos días. En ambos episodios recibió terapia para crisis asmática porque se asociaba a sibilancias.

El paciente tenía síntomas respiratorios crónicos como tos, sibilancias intermitentes e intolerancia al ejercicio desde los seis años. Estos síntomas se controlaron parcialmente a pesar de una terapia extensa para el asma. El paciente no había estado en contacto con personas con tuberculosis ni presentaba pérdida de peso. No tenía antecedentes familiares de cáncer.

Al examen físico las funciones vitales eran normales para la edad, no tenía dificultad respiratoria y tampoco desaturación. La amplexación era simétrica en tórax con sibilantes espiratorios y disminución del murmullo vesicular en base izquierda de tórax. El resto del examen era normal.

En la radiografía de tórax se observó una opacidad retrocardíaca que impresionaba seccionar el bronquio principal izquierdo, infiltrados heterogéneos y leve disminución del volumen del pulmón izquierdo (Fig. 1A).

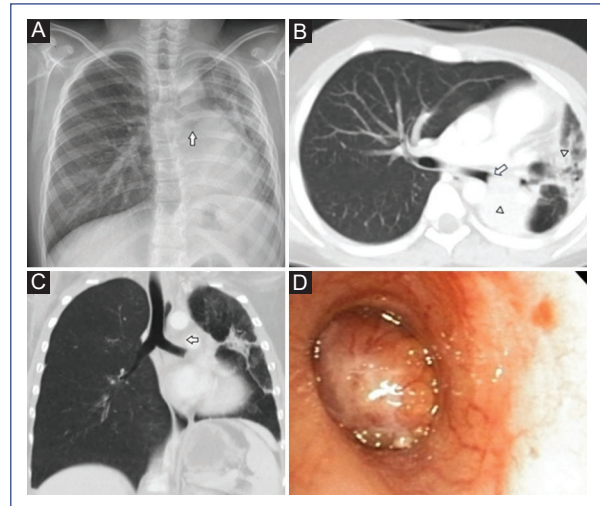


Figura 1. Carcinoma mucoepidermoide pulmonar izquierdo en un niño de 9 años con hemoptisis recurrente. **A:** la radiografía de tórax posteroanterior muestra opacidad retrocardíaca izquierda con un corte abrupto del bronquio principal izquierdo (flecha), infiltrados heterogéneos y disminución del volumen pulmonar izquierdo. **B:** imagen axial de la tomografía de tórax con contraste que muestra una masa endobronquial (flecha) que ocluye totalmente el bronquio principal izquierdo, áreas irregulares de alta densidad en segmentos de la llingula y lóbulo inferior izquierdo en relación con atelectasia (puntas de flecha). **C:** la reconstrucción multiplanar coronal muestra una masa dentro del bronquio principal izquierdo (flecha), con disminución del volumen pulmonar izquierdo. **D:** la broncoscopia muestra tumor polipoide endobronquial con vascularidad, ocluyendo completamente el bronquio principal izquierdo.

La tomografía computarizada con contraste reveló una masa redondeada de densidad heterogénea de 39 x 33 x 40 mm, cuyo epicentro se localizaba entre la aorta descendente y rama interlobar izquierda del tronco de la pulmonar. Dicha masa se extendía hacia el interior del bronquio principal izquierdo obstruyendo completamente su luz, condicionando atelectasia total del lóbulo inferior izquierdo y atelectasia parcial del lóbulo superior izquierdo (Fig. 1 B y C). En la broncoscopia flexible se observó una masa endobronquial con oclusión total del bronquio principal izquierdo (Fig. 1D). Se realizó biopsia transtorácica con aguja tru-cut guiada por ecografía, con un resultado sugestivo de tumor de tipo glándula salival.

Se realizó neumonectomía izquierda curativa debido a la infiltración tumoral del lóbulo inferior izquierdo en más del 80%, compromiso del lumen de ramas segmentarias del lóbulo superior izquierdo y 100% del lumen del bronquio del lóbulo inferior izquierdo;

además de linfadenectomía hiliares y cisurales izquierda. El estudio histopatológico y el análisis inmunohistoquímico de la tumoración pulmonar reportó un carcinoma mucoepidermoide primario moderadamente diferenciado, sin infiltración linfovascular, estadio TNM II de bajo grado (Fig. 2 A-F). El paciente no recibió quimioterapia. En el seguimiento de dos años y seis meses no se observó recurrencia y el paciente estaba asintomático.

Discusión

El carcinoma mucoepidermoide es una neoplasia frecuente de las glándulas salivales, pero también se presenta en las glándulas mucosas menores de la cavidad oral/nasal o del pulmón⁷. Esta neoplasia es poco frecuente en niños, siendo la edad media de presentación de 10 años⁸.

En el CMEP, la sintomatología es inespecífica⁸, e incluye tos, hemoptisis, sibilancias y crépitos; simula diferentes enfermedades, como asma, tuberculosis, neumonías recurrentes e inclusive obstrucción por cuerpo extraño^{4,5,9}. En nuestro paciente, el motivo de consulta fue la hemoptisis similar a otros reportes^{5,10}; sin embargo, previamente había sido tratado como asma, el cual también puede simular debido a la obstrucción bronquial producida por el tumor^{6,11}. Es por ello que según el tamaño del tumor puede confundirse inicialmente con otras enfermedades respiratorias, lo que retrasa el estudio y diagnóstico⁴.

El estudio de imágenes inicial como la radiografía y la tomografía es importante para diferenciar de otras enfermedades⁸. En esta se puede observar la masa que obstruye la luz bronquial¹¹, atelectasias⁹, y la localización y extensión de la tumoración¹². En nuestro paciente la tomografía permitió identificar la masa en el bronquio principal izquierdo y su extensión hacia los lóbulos superior e inferior izquierdo (Fig. 1C). Una serie de 45 adultos con esa neoplasia reportó una mayor ubicación en los lóbulos superior e inferior izquierdo¹², y otra revisión de 145 casos en niños reportó mayor frecuencia de localización en pulmón izquierdo⁸. La localización del tumor en nuestro paciente es concordante con esas series grandes.

La broncoscopia flexible es útil para la evaluación, mejor localización de la lesión y para obtener una biopsia⁶. En esta se puede evidenciar una masa endobronquial exofítica que puede tener una mucosa bronquial intacta o ulcerada⁸. En nuestro paciente la lesión exofítica vascularizada comprometía la totalidad de la luz

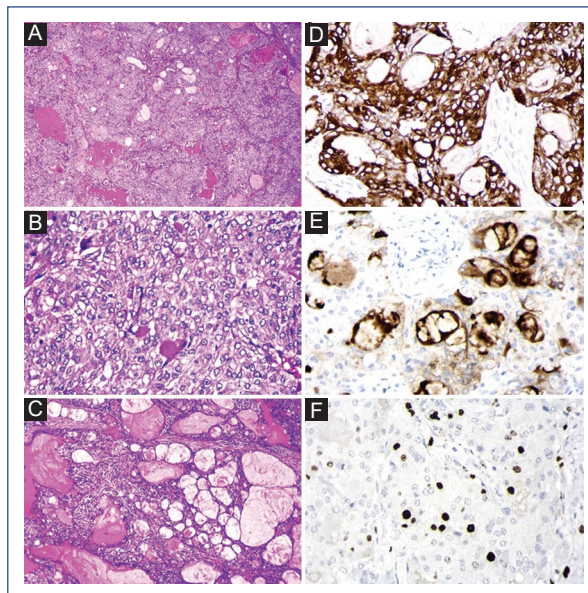


Figura 2. Fotomicrografía que muestra el diagnóstico confirmado de carcinoma mucoepidermoide pulmonar. **A:** los cortes histológicos muestran una neoplasia epitelial constituida por dos componentes: sólido (epidermoide) y quístico (glandular) (H&E, 4x). **B:** el componente epidermoide está conformado de células intermedias o escamosas inmaduras, con áreas de células claras y ausencia de atipia nuclear (H&E, 10x). **C:** el componente glandular consta de estructuras acinares bien diferenciadas revestidas por células secretoras de mucina (moco) (H&E, 10x). Análisis inmunohistoquímico. **D:** la CK-PAN muestra una intensa positividad del componente epitelial (40x). **E:** CEA tinción citoplásmica en algunas células tumorales (40x). **F:** Ki-67 positivo en el 3-5% de las células tumorales (40x). CEA: antígeno carcinoembrionario; CK-PAN: panqueratina; H&E: hematoxilina y eosina; Ki-67: antígeno Ki-67.

del bronquio principal izquierdo y no dejaba progresar el broncoscopio más allá de la lesión.

Para el diagnóstico es importante el reporte anatómopatológico e inmunohistoquímico. Los tumores de bajo grado presentan células secretoras de mucina, células escamosas e intermedias con patrones quísticos, a diferencia de los de alto grado, que tienen células escamosas e intermedias atípicas, con mitosis y necrosis¹³. Las series reportan una mayor frecuencia de tumores de bajo grado histológico y un estadio TNM I-II¹². También las tinciones inmunohistoquímicas pueden apoyar el diagnóstico como CK5/6, p63 o Ki67, al igual que el reordenamiento del gen *MAML2*^{12,14}. Dentro del diagnóstico diferencial se encuentra principalmente el carcinoma adenoescamoso; sin embargo, la

presencia de queratinización de las células epiteliales nos orientaría más para CMEP¹⁴; también podemos considerar al adenocarcinoma, pero este último generalmente carece de células escamosas e intermedias¹⁴. Estas últimas características adicionado a la positividad del antígeno Ki67 se encontraron en nuestro paciente, cumpliendo características patológicas de CMEP, similar a otras series¹⁰.

El objetivo del tratamiento es extirpar la tumoración con el menor daño posible al parénquima pulmonar⁸. La resección de la tumoración con muestreo de ganglios linfáticos es importante para una correcta estadificación¹⁰. En una revisión de 145 niños con esta neoplasia, se reportó a la lobectomía como la intervención quirúrgica más frecuente y un 11% requirieron neumonectomía⁸. El tipo de cirugía dependerá de la extensión y localización del tumor^{8,12}. La cirugía asociada a quimioterapia se ha reportado en aquellos con tumores de alto grado, estadio TNM III-IV y metástasis ganglionar¹². En nuestro paciente se realizó neumonectomía izquierda por el extenso compromiso del bronquio principal izquierdo, lóbulo superior e inferior izquierdo y no recibió quimioterapia coadyuvante por ser de bajo grado y no tener metástasis.

En el seguimiento, la supervivencia de los pacientes con CMEP a los 5 años es menor en comparación con otras localizaciones del cuerpo⁷, y más aún cuando afecta un bronquio principal o lóbulo superior en comparación con la afectación del lóbulo pulmonar medio o inferior⁷. La mortalidad está relacionada más con infecciones pulmonares no debidas a la neoplasia¹², y es mayor la sobrevida en aquellos con tumores de bajo grado y translocación del gen *MAML2*¹². La metástasis y recurrencia es poco frecuente en el seguimiento a largo plazo¹⁰. Nuestro paciente era de bajo grado y al seguimiento de 2 años y 6 meses no presentó hospitalizaciones y se mantuvo asintomático.

Dentro de las limitaciones, no se pudo realizar estudio genético al paciente. Zhu et al.¹⁵ reportaron al gen *CRTC1-MAML2* en los pacientes con CMEP, y si estos presentaban reordenamiento y no expresaban la molécula *FLT1*, tenían mayor supervivencia. De la misma forma, Shen et al.¹², reportaron en un 85% la translocación de este gen y una mayor sobrevida. Tampoco pudimos realizar otros tipos de tinciones inmunohistoquímicas sugestivos de otras neoplasias como p40, TTF-1 y napsina A¹⁴. A pesar de ello, el tratamiento planteado mejoró la calidad de vida del paciente hasta el actual seguimiento y consideramos que este caso puede proporcionar mayor conocimiento a los médicos

en el proceso de diagnóstico y tratamiento de esta neoplasia.

En conclusión, el CMEP es una neoplasia poco frecuente en niños. Los estudios de imágenes y broncoscopia pueden orientar al diagnóstico en un paciente con signos de obstrucción bronquial y hemoptisis como nuestro caso. El diagnóstico se realiza con la biopsia de la tumoración y la cirugía es el tratamiento principal.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio. Fue aprobado por el comité de ética del Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña (Lima, Perú) (N° 253-2024-CIEI-INSN).

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

- Huang Y, Fu Y, Sun J, Xu B, Wu L, Tang LF. Pulmonary mucoepidermoid carcinoma in children: two case reports and a review of the literature. *Front Pediatr.* 2023;11:1232185.
- Hsieh CC, Sun YH, Lin SW, Yeh YC, Chan ML. Surgical outcomes of pulmonary mucoepidermoid carcinoma: A review of 41 cases. *PLoS One.* 2017;12(5):e0176918.
- Shao W, Liu J, Li B, Guo X, Sun J, Li H, et al. Primary lung cancer in children and adolescents: Analysis of a surveillance, epidemiology, and end results database. *Front Oncol.* 2023;13:1053248.
- Wordui SM, Lakhan A, Eze J, Nowalaza Z, Makate S, Brooks A, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the bronchus in two children: case reports. *Respir Med Case Rep.* 2023;43:101858.
- Xie WX, Liu R, Li Z, Zhou PL, Duan LN, Fu DD. Mucoepidermoid carcinoma of the lung with hemoptysis as initial symptom: A case report. *World J Clin Cases.* 2023;11(29):7136-43.
- Denamur S, Hervieux E, Cosson L, Sileo C, Coulomb A, Nathan N, et al. Pulmonary mucoepidermoid carcinoma in a 7-year-old child. *Pediatr Pulmonol.* 2024;59(4):1095-8.

7. Komiya T, Perez RP, Yamamoto S, Neupane P. Primary lung mucoepidermoid carcinoma: analysis of prognostic factors using surveillance, epidemiology and end results program. *Clin Respir J.* 2017;11(6): 847-53.
8. Jaramillo S, Rojas Y, Slater BJ, Baker ML, Hicks MJ, Muscal JA, et al. Childhood and adolescent tracheobronchial mucoepidermoid carcinoma (MEC): a case-series and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(4):417-24.
9. Dardouri T, Ezzine A, Ben Fredj M, Boudriga H, Mensi S, Ayadi A, et al. Pulmonary mucoepidermoid carcinoma in children: a rare diagnosis not to be overlooked - case report. *Ann Med Surg.* 2023;85(4):1092-5.
10. Yang Y, Wang Q, Pan Z, Li H, An Y, Wu C. Clinical presentation and treatment of four children with pulmonary mucoepidermoid carcinoma. *Ther Adv Respir Dis.* 2024;18:17534666241258679.
11. Vu LT, Duc NM, Tra My TT, Bang LV, My LT, Phuong Thuy LT, et al. Pulmonary mucoepidermoid lung carcinoma in pediatric confused with asthma. *Respir Med Case Rep.* 2021;33:101471.
12. Shen W, Yang T, Fan Y, Li X, Ai C, Wang X, et al. Pulmonary mucoepidermoid carcinoma: a clinicopathological study of 45 patients. *Thorac Cancer.* 2022;13(16):2385.
13. Limaïem F, Lekkala MR, Sharma S. Mucoepidermoid lung tumor [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado 24 de junio de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537277>
14. Naso JR, Roden AC. Recent developments in the pathology of primary pulmonary salivary gland-type tumours. *Histopathology.* 2024;84(1):102-23.
15. Zhu F, Wang W, Hou Y, Shi J, Liu Z, He D, et al. MAML2 rearrangement in primary pulmonary mucoepidermoid carcinoma and the correlation with FLT1 expression. *PLoS One.* 2014;9(4):e94399.