



Carta científica

Angiofibroma endobronquial



Endobronchial Angiofibroma

Estimado Director:

Los angiofibromas generalmente son una manifestación de síndromes genéticos. Se trata de un tumor benigno del que se han descrito pocos casos a nivel pulmonar. Presentamos el caso de un paciente con angiofibroma endobronquial, además de la revisión bibliográfica de los casos descritos hasta la fecha.

Se trata de un varón de 38 años, fumador activo con un consumo acumulado de 20 paquetes/año con antecedentes personales de obesidad grado II (índice de masa corporal de 36), síndrome de apnea del sueño en tratamiento con medidas higiénico-dietéticas y ansiedad en tratamiento con sertralina. Destacaba el antecedente familiar de cáncer de pulmón en ambos progenitores. Fue valorado inicialmente en octubre de 2018 en consulta de Neumología por sospecha de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, donde se solicitó espirometría con el siguiente resultado: FEV1/FVC (volumen espiratorio forzado en el primer segundo/capacidad vital forzada): 53%, FEV1 2,46 l (65%), FVC 4,46 l (103%), con prueba broncodilatadora positiva (reversibilidad del FEV1 de 700 ml y 19%). A los 6 meses de dicha cita el paciente acudió a Urgencias por aumento de disnea de 6 semanas de evolución tras cuadro febril infeccioso. Realizó tratamiento con azitromicina, broncodilatación de acción corta y larga, corticoide y acetilcisteína, sin mejoría. Rehistoriado en una consulta posterior, el paciente refirió además sibilancias de predominio nocturno en los últimos 3 meses, sin hemoptisis, dolor torácico o síndrome constitucional. En la exploración física destacó a la auscultación pulmonar un murmullo vesicular disminuido en hemitórax derecho en comparación con el lado contralateral, con roncus bilaterales, sin otros hallazgos reseñables. La radiografía de tórax mostró una pérdida de volumen en el hemitórax derecho, con amputación del bronquio principal ipsilateral.

Ante la sintomatología del paciente, los antecedentes familiares y los hallazgos radiológicos la primera impresión diagnóstica fue de neoplasia pulmonar. Se completó el estudio con tomografía computarizada de tórax (TC) con contraste, la cual mostró una lesión de morfología ovalada que ocluía parcialmente la luz del bronquio principal derecho, sin observarse adenopatías torácicas (fig. 1-1). Del mismo modo, se realizó tomografía por emisión de positrones (PET-TC), confirmándose la existencia de una lesión que ocluía el bronquio principal derecho con gran actividad metabólica (SUV_{máx.} 6,17). No se evidenciaron otros depósitos ni ganglios con actividad metabólica reseñable.

Se realizó una exploración con broncoscopio flexible, donde se observó una gran lesión bronquial exofítica en el bronquio principal derecho que se extendía hasta el tercio distal de la tráquea (fig. 1-2). Se extirpó la lesión mediante criorresección total, obteniéndose

la permeabilidad completa del árbol bronquial derecho al finalizar el procedimiento. Además, se visualizó infiltración de la mucosa en empedrado del bronquio intermedio y bronquio principal derecho hasta el borde de la carina principal y pared posterior de la tráquea. De igual forma, se aspiraron secreciones purulentas fluidas en lóbulo medio y lóbulo inferior derecho y se realizó lavado broncoalveolar (BAL), en el que no se aislaron microorganismos. El árbol bronquial izquierdo no presentaba alteraciones visibles.

La anatomía patológica describió una mucosa bronquial con el crecimiento de una neoplasia de estirpe mesenquimal en un patrón anárquico sobre un estroma en el que destacaba la presencia de numerosos vasos de paredes finas ramificados tapizados por un endotelio prominente sin atipia. Con esta información, se diagnosticó tumor mesenquimal de bajo grado, con perfil inmunofenotípico indeterminado sugestivo de angiofibroma. Se presentó el caso en el comité de tumores de oncología torácica y se decidió seguimiento evolutivo clínico, funcional y endoscópico por el Servicio de Neumología.

Tras realizar la criorresección, el paciente evolucionó favorablemente desde el punto de vista clínico, con menos disnea y buena tolerancia a la actividad física, con la resolución del patrón obstructivo en una espirometría de control. A los 2 meses se realizó una nueva broncoscopia, que mostró una lesión bronquial exofítica en bronquio principal derecho correspondiente a angiofibroma residual (fig. 1-5), y que precisó por segunda ocasión una criorresección con posterior crioterapia en la pared del bronquio principal derecho (fig. 1-6). Un nuevo estudio anatomopatológico evidenció los mismos resultados. En una revisión subsiguiente a 2 años el paciente no presentó alteraciones destacables a nivel clínico, funcional, radiológico o endoscópico.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) publicó en el año 2015 una clasificación de los tumores pulmonares. En ella podemos encontrar tumores epiteliales benignos, malignos, mesenquimales y linfohistiocíticos, entre otros¹. El angiofibroma es una lesión hamartomatosa compuesta principalmente por capilares dilatados rodeados de estroma fibroso, siendo clasificado como tumor benigno raro. La mayor parte de los angiofibromas son una manifestación cutánea de síndromes genéticos como la esclerosis tuberosa, la neurofibromatosis tipo 2, el síndrome Birt-Hogg-Dubé y la neoplasia endocrina múltiple tipo 1.

El primer caso de angiofibroma bronquial fue descrito en una mujer con esclerosis tuberosa que presentaba angiofibromas a nivel cutáneo y múltiples angiofibromas a modo de nódulos blanquecinos en la mucosa de la vía aérea superior y del árbol traqueobronquial². En la anatomía patológica de la biopsia bronquial de la mucosa afecta se describieron múltiples vasos sanguíneos dilatados rodeados por tejido conectivo fibroso. La primera obstrucción traqueobronquial por un angiofibroma fue descrita por Early et al.³. Se realizó lobectomía del lóbulo medio tras situar la masa en dicha localización. La masa endobronquial se describió

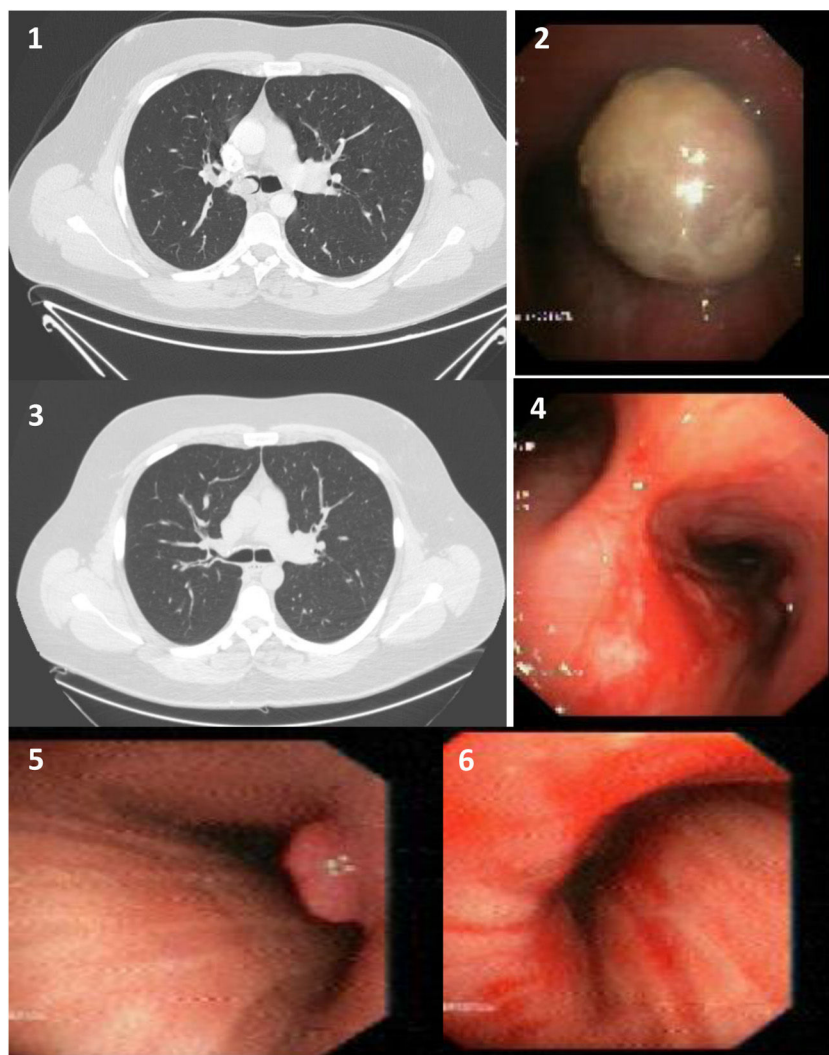


Figura 1. 1) La TC tórax muestra una lesión que ocluye parcialmente la luz del bronquio principal derecho. 2) Visión endoscópica: lesión bronquial exofítica en el bronquio principal derecho que se extiende hasta el tercio distal de la tráquea. 3) TC de tórax de control sin alteraciones. 4) Visión endoscópica desde la tráquea distal tras realizar criorresección. 5) Visión endoscópica: lesión exofítica en bronquio principal derecho compatible con angiofibroma residual. 6) Visión endoscópica: tras realizar crioterapia en la pared del bronquio principal derecho.

como tejido de consistencia elástica, de aspecto grisáceo y cubierto por una capa uniforme de tejido epitelial respiratorio benigno y estroma fibroso con múltiples vasos sanguíneos de distinto calibre en su interior. Otro caso de angiofibroma descrito en la literatura tuvo como presentación atípica el neumomediastino espontáneo. En la TC se evidenció, además del neumomediastino, la presencia de una masa lineal de 7 cm de longitud localizada en un bronquio traqueal aberrante. Como tratamiento se optó por la resección de dicho bronquio⁴.

La mayoría de los casos son asintomáticos cuando son pequeños; sin embargo, cuando empiezan a aumentar su tamaño pueden dar lugar a infecciones de repetición y obstrucción del árbol traqueobronquial. En relación con el tratamiento, aunque la cirugía es el tratamiento de elección, se ha demostrado la utilidad de la resección endoscópica en tumores endobronquiales no solo benignos, sino también en tumores malignos poco agresivos, como el tumor carcinoide típico⁵. En nuestro caso la localización añade complejidad a una posible resolución quirúrgica, por lo que el abordaje endoscópico puede ser una buena alternativa, ya que la mayoría de los tumores bronquiales benignos descritos no suelen recurrir.

En conclusión, este tipo de tumor es muy raro, con pocos casos descritos en la literatura. Si bien el tratamiento de elección es la cirugía, lo inédito de este caso es que el tratamiento realizado fue la criorresección y crioterapia mediante endoscopia bronquial, evitándose así una cirugía más agresiva y obteniéndose igualmente remisión completa a los 2 años de seguimiento.

Financiación

El presente artículo no recibió financiación de ningún tipo.

Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses que declarar.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.opresp.2021.100087](https://doi.org/10.1016/j.opresp.2021.100087).

Bibliografía

1. Travis WD, Brambilla E, Burke AP, Marx A, Nicholson AG. Introduction to The 2015 World Health Organization Classification of Tumors of the Lung, Pleura, Thymus, and Heart. *J Thorac Oncol.* 2015;10:1240–2.
2. Freedman AP, Radocha RF, Shinnick JP. Bronchial angiofibromata in a suspected case of tuberous sclerosis. *Chest.* 1979;76:469–70.
3. Early GL, LaBach P, Crow JR, Williams RD. Right middle lobe syndrome due to an endobronchial angiofibroma. A case report. *Arch Intern Med.* 1983;143:560–1.
4. Kim KS, Moon YK, Jeon HW, Park CB, Ahn MI, Lee KY, et al. Endobronchial angiofibroma in the aberrant tracheal bronchus presenting as spontaneous pneumomediastinum. *J Cardiothorac Surg.* 2015;10:100.
5. Luckraz H, Amer K, Thomas L, Gibbs A, Butchart EG. Long-term outcome of bronchoscopically resected endobronchial typical carcinoid tumors. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132:113–5.

Virginia Gallo González^{a,*}, Beatriz Recio Moreno^a,
Elena Rodríguez Jimeno^b, Zichen Ji^{a,c}, Paola Benedetti^a,
Daniel López-Padilla^a, Luis Puente Maestú^a y Javier García López^a

^a Servicio de Neumología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Universidad Complutense, Madrid, España

^b Servicio de Neumología, Hospital Infanta Leonor, Madrid, España

^c Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vgallogonzalez@gmail.com (V. Gallo González).