

TUMOR CARCINÓIDE PULMONAR: RELATO DE CASO

Pulmonary Carcinoid Tumor: Case Report

Fernanda Ramos Portelli Magalhães¹, José Cláudio da Silva Manhães², Mayra Drummond Palmeira Gama³

¹ Aluna do 6º ano do Curso de Graduação em Medicina da Faculdade de Medicina de Campos/RJ

² Cirurgião Torácico/Geral e Professor Assistente de Cirurgia da Faculdade de Medicina de Campos/RJ

³ Residente de Cirurgia Geral da Sociedade Portuguesa Beneficência de Campos/RJ

RESUMO

Introdução: Os tumores carcinóides são neoplasias neuroendócrinas raras de crescimento lento. A maioria dos casos registrados na literatura é diagnosticada entre a quinta e sexta décadas de vida e se manifesta através de infecções pulmonares recorrentes, tosse, hemoptise ou chiado no peito. Classificam-se em típicos e atípicos e o tratamento ideal é a ressecção cirúrgica.

Objetivo: Relatar um caso de Tumor Carcinóide Pulmonar.

Método: Revisão de prontuário

Relato de Caso: Paciente, sexo feminino, 46 anos, assintomática, encaminhada ao serviço de Cirurgia Torácica devido a um achado incidental na radiografia de tórax de uma massa localizada em terço médio do pulmão esquerdo. Submetida a lobectomia pulmonar como tratamento cirúrgico, apresentando evolução satisfatória. O diagnóstico de Tumor Carcinóide Típico Pulmonar foi confirmado através da imunohistoquímica.

Conclusão: O presente relato enfatizou que o tratamento de escolha para tumores carcinóides típicos pulmonares é a ressecção cirúrgica, apresentando um excelente prognóstico.

Descritores: neoplasias pulmonares, neoplasia neuroendócrina, tumor carcinóide.

ABSTRACT

Background: Carcinoid tumors are rare neuroendocrine neoplasms of slow growth. In most reported cases in the literature, they are diagnosed between the fifth and sixth decades of life, manifested by recurrent pulmonary infections, cough, hemoptysis, or wheezing. It can be classified into typical and atypical and the optimal treatment is surgical resection.

Objective: To report a case of Pulmonary Carcinoid Tumor.

Methods: Review of medical records.

Case Report: Patient, female, 46 years old, asymptomatic, referred to the Department of Thoracic Surgery due to an incidental finding on chest radiograph of a mass located in the middle third of the left lung. Pulmonary lobectomy was performed as surgical treatment, with a satisfactory outcome. The diagnosis of pulmonary carcinoid tumor was confirmed by immunohistochemistry.

Conclusion: This report emphasized that the best treatment for pulmonary carcinoid tumors is surgical resection, with an excellent prognosis.

Keywords: lung neoplasms, neuroendocrine tumor, carcinoid tumor.

INTRODUÇÃO

Os tumores carcinóides fazem parte do grupo dos tumores neuroendócrinos, cujas células de origem são integrantes do sistema APUD (amino precursor uptake and decarboxylation) ¹, sendo estas responsáveis pela secreção de polipeptídeos hormonalmente ativos ^{2,3}. O local de origem mais frequente é o trato gastrointestinal com cerca de 74% dos casos, seguido do trato broncopulmonar, com 25% dos casos ⁴.

Os tumores carcinóides representam 0,5 a 5% de todos os tumores do pulmão ^{5,6}. Estudos epidemiológicos recentes demonstram progressivo aumento de seu diagnóstico nas últimas décadas ^{7,8}.

Esses tumores geralmente são diagnosticados entre a quinta e sexta décadas de vida e ligeiramente mais comuns em mulheres, que representam 55% dos casos ⁹. É classificado em típico e atípico de acordo com o grau histológico de malignidade ^{10,11}.

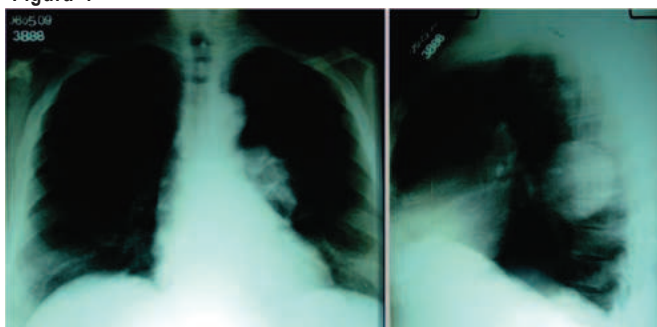
Os sintomas mais relatados são as infecções pulmonares recorrentes, hemoptise, tosse, dor torácica e dispnéia ¹². A síndrome carcinóide é mais frequente quando ocorre envolvimento metastático de órgãos à distância ¹³. A conduta clássica para o tratamento dos tumores carcinóides é a ressecção cirúrgica ¹⁴.

Descreveremos a seguir um caso de Tumor Carcinóide Típico Pulmonar em uma paciente assintomática.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 46 anos de idade, cor branca, casada, professora, natural e procedente de Campos dos Goytacazes /Rio de Janeiro. Foi encaminhada ao serviço de Cirurgia Torácica devido a um achado incidental de uma massa localizada em terço médio do pulmão esquerdo na radiografia de tórax realizada durante exame de rotina há dois anos. Solicitada a nova radiografia de tórax (**Figura 1**), verificou-se evidência de volumosa massa arredondada de contornos bem definidos, em topografia do segmento apical do lobo inferior.

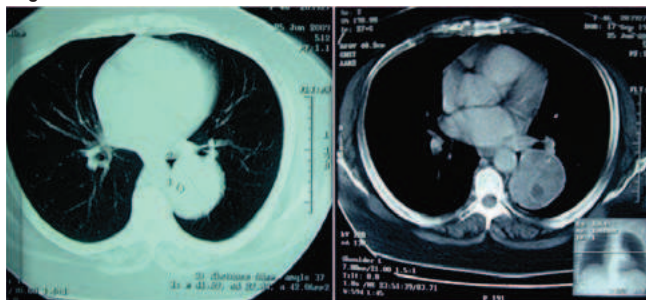
Figura 1



Radiografia de tórax: pósterio-anterior e perfil.

Na sequência da investigação diagnóstica foi solicitado exame de tomografia computadorizada de tórax (**Figura 2**), que demonstrou uma massa de aproximadamente 5cm de formato circunferencial, com pequena área hipodensa em seu interior (necrose?) projetada em segmento apical de lobo inferior.

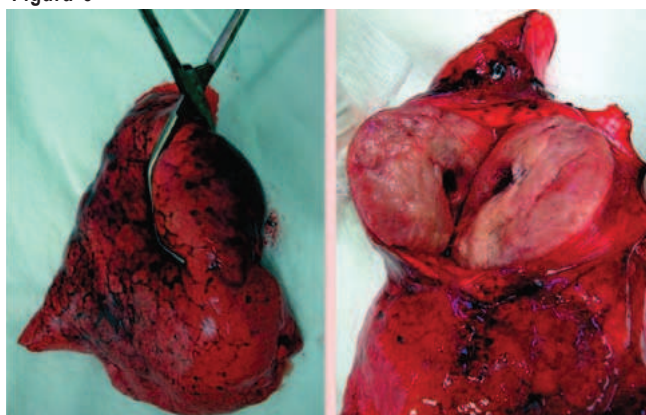
Figura 2



Tomografia Computadorizada de tórax.

A paciente foi submetida à toracotomia pósterio lateral esquerda, com identificação da lesão extensa no lobo inferior que implicou na realização de lobectomia inferior esquerda (**Figura 3**).

Figura 3



Peça cirúrgica (lobo inferior esquerdo).

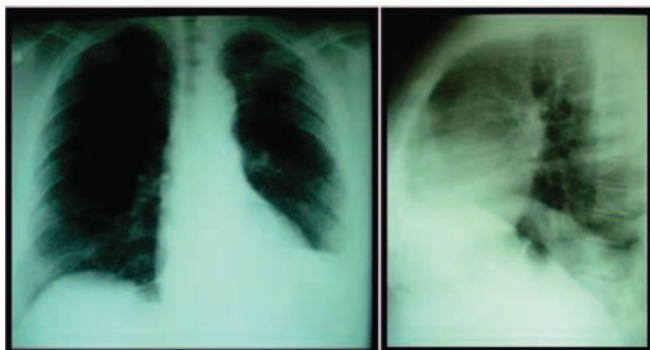
A paciente evoluiu bem, sem sinais de infecção respiratória, sendo extubada no pós operatório imediato. Na radiografia de tórax de controle, foi observada expansão do lobo remanescente, ocupando todo o hemitórax esquerdo. Recebeu alta da unidade de terapia intensiva em 24 horas. O dreno de tórax foi retirado no terceiro dia de pós operatório, recebendo alta hospitalar no quarto dia.

A peça cirúrgica foi encaminhada para anatomia patológica. Na análise de macroscopia foi evidenciada massa bem delimitada, pardo esbranquiçada e elástica, com centro vinhoso e medindo 5,0 cm no seu maior eixo. Também foram isolados sete nódulos da região hilar medindo entre 0,3 cm e 1,0 cm nos maiores eixos.

A análise de microscopia demonstrou cortes histológicos representativos de neoplasia neuroendócrina, medindo 5,0 cm, compatível com Tumor Carcinóide, com predomínio de áreas bem diferenciadas, apresentando área central de hemorragia e necrose.

A neoplasia se estendia até áreas próximas à pleura, com localização subpleural e também às estruturas perihilares, sem infiltrá-las. A análise microscópica permitiu ainda identificar limites cirúrgicos vasculares, brônquico e linfonodos hilares livres de neoplasia.

Foi recomendado estudo imunohistoquímico para conclusão diagnóstica, que revelou células com imuno reatividade com os anticorpos anticromogranina A e antígeno de proliferação celular Ki-67 (menos de 1%). Imunonegatividade com o anticorpo anti-sinaptofisina. Concluiu-se como: Tumor Carcinóide Pulmonar Típico. Após um ano de acompanhamento ambulatorial, a paciente encontrava-se sem queixas, com exame radiológico (**Figura 4**) mostrando boa evolução, sem sinais aparentes de lesões.



Radiografia de tórax pósterio-anterior e perfil após um ano.

DISCUSSÃO

Os tumores carcinóides de pulmão são neoplasias incomuns, constituindo aproximadamente 1 a 5% de todos os tumores de pulmão relatados nas diferentes séries na literatura médica ¹⁵. Esses tumores fazem parte de uma gama de tumores neuroendócrinos originados de células argentafins da mucosa brônquica, ditas células de Kulchitzky ^{16,17}, sendo estas responsáveis pela secreção de polipeptídeos hormonalmente ativos ^{2,3}.

Em 1982, a Organização Mundial de Saúde (OMS) situou os tumores neuroendócrinos pulmonares entre neoplasias malignas, dividindo-os em dois grandes grupos: os tumores carcinóides (típicos e atípicos) e os carcinomas pulmonares de pequenas células ¹⁸.

Os tumores carcinóides típicos são bem diferenciados, com menos de duas mitoses por 2mm e sem necrose, de baixo grau de malignidade e correspondem a 90 % dos casos; têm evolução benigna, com menos chance de metástase e bom prognóstico. Os tumores carcinóides atípicos, mostram de duas a dez mitoses por 2mm e/ou necrose de coagulação; são mais raros, porém mais agressivos e com maior chance de metástase, o prognóstico é mais reservado ¹⁹.

Os sinais e sintomas estão associados à topografia do tumor e ao crescimento intraluminal, à capacidade de metastização e à capacidade de produção de substâncias biologicamente ativas ⁵. A associação com síndromes paraneoplásicas devido à produção hormonal é rara, em cerca de 1 a 6% dos casos e está relacionada principalmente à presença de metástase hepática ²⁰. Tais síndromes associadas são a síndrome carcinóide, pela produção de serotonina, gerando diarreia, distúrbios vasomotores e broncoespasmo; síndrome de Cushing pela produção de ACTH (hormônio adrenocorticotrófico) e síntese ectópica do hormônio de crescimento ¹⁵.

Deve-se suspeitar de tumor carcinóide pulmonar nos pacientes com história de infecções pulmonares recorrentes, associadas à hemoptise, tosse ou chiado no peito ¹⁵. No caso relatado, a paciente não apresentava sintomas.

O diagnóstico do tumor carcinóide pode ser obtido por uma combinação de estudos radiológicos e broncoscópicos. Geralmente o padrão é de uma massa bem definida, de forma arredondada ou ovalada, endobrônquica, hilar ou perihilar e mais raramente apre-senta-se como infiltrado pulmonar ou atelectasia lobar completa ²¹.

Os carcinóides pulmonares são mais raros nas regiões periféricas pulmonares (15%), e mais frequentes nos brônquios de grosso calibre: brônquios-fonte (10%) e brônquios lobares (75%); são mais comuns no pulmão direito (69%) e nos lobos inferiores (41%) ¹⁵. No caso presente em estudo, o tumor encontrava-se em lobo inferior esquerdo.

O tratamento de escolha dos tumores carcinóides é a ressecção cirúrgica ^{6,14,15}. Os limites da ressecção dependem da localização e da extensão da neoplasia. A maioria dos carcinóides pulmonares pode ser ressecada por incisão cirúrgica limitada como segmentectomia, lobectomia, ou lobectomia com remoção de manga de brônquio ¹⁵, ficando a pneumectomia como última opção. Além da ressecção pulmonar também é feito o esvaziamento ganglionar para um adequado estadiamento. As lobectomias são as mais frequentemente realizadas e as pneumectomias são mais raras ^{6,22,23,24}. Dessa forma, no caso relatado, a paciente apresentava lesão extensa e bem delimitada sem características invasivas e sem comprometimento ganglionar, sendo adotada lobectomia pulmonar. O tratamento efetuado foi resolutivo e adequado para o caso em questão.

Para os carcinóides típicos, a radioterapia e quimioterapia se mostram sem necessidade, já que eles têm crescimento lento e com raras metástases ²⁵. A radioterapia é reservada apenas para alívio sintomático dos pacientes e a quimioterapia é indicada nas formas atípicas com disseminação metastática ¹⁵.

Os carcinóides típicos, grau 1, com classificação T 1-2, N0 e M0, estão associados à sobrevida de 5 anos em 94% dos casos, e em 25 anos em 66%; enquanto, os classificados em T 1-2, N 1-2, M0, a sobrevida de 5 anos é reduzida para 71% ¹⁵. Neste presente estudo a paciente encontra-se na classificação T2a N0 M0 que traduz Estádio IB, de acordo com a nova revisão da IALSC (Associação Internacional para o Estudo do Câncer de Pulmão) ²⁶.

CONCLUSÃO

Os tumores carcinóides pulmonares típicos são raros e devem entrar no diagnóstico diferencial das neoplasias pulmonares, sendo as suas manifestações clínicas inespecíficas e quando diagnosticados precocemente, apresentam excelentes prognósticos. O tratamento de escolha é a ressecção do tumor, ficando a critério do cirurgião decidir qual a técnica mais adequada caso a caso.

REFERÊNCIAS

1. Raut CP, Kulke MH, Glickman JN, Swanson RS, Ashley SW. Carcinoid tumors *Curr Probl Surg* 2006; 43(6):383-450.
2. Camargo JJ, Porto NS. Outras neoplasias do pulmão. In: Tarantino AB. Doenças pulmonares. 2ª ed. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan, 1982;25:508-510.
3. Schepens MA, Van Schil PE, Knaepen PJ, Van Swieten HA, Brutel de la Rivière A. Late results of sleeve resection for typical bronchial carcinoids. *Eur J Cardiothorac Surg* 1994;8:118-121.
4. Modlin IM, Sandor A. An analysis of 8305 cases of carcinoid tumors. *Cancer* 1997;79:813-29.
5. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V. O sistema respiratório. In: Robbins SL, Cotran RS, Kumar V. Robbins, patologia estrutural e funcional. 4ª ed. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan, 1991;16:659.
6. Zamboni M. Tumor carcinóide. *Pulmão* 1998;7:159-160.
7. Skuladottir H, Hirsch FR, Hansen HH, Olsen JH. Pulmonary neuroendocrine tumors: incidence and prognosis of histological subtypes. A population-based study in Denmark. *Lung Cancer* 2002;37(2):127-35.
8. Berge T, Linell F. Carcinoid tumours. Frequency in a defined population during a 12-year period. *Acta Pathol Microbiol Scand [A]*. 1976;84(4):322-30.
9. Schnirer II, Yao JC, Ajani JA. Carcinoid. A comprehensive review. *Acta Oncol (Stockholm)* 2003;42:672-92.
10. Arrigoni MG, Woolner LB, Bernatz PE. Atypical carcinoid tumors of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64(3):413-21.
11. Huang Q, Muzitansky A, Mark EJ. Pulmonary neuroendocrine carcinomas. A review of 234 cases and a statistical analysis of 50 cases treated at one institution using a simple clinicopathologic classification. *Arch Pathol Lab Med* 2002;126(5):545-53.
12. Foster BB, Muller NL, Miller RR et al. Neuroendocrine carcinomas of the lung: clinical, radiologic, and pathologic correlation. *Radiology* 1989; 170:441-5.
13. Bell HK, Poston GJ, Vora J, Wilson NJE. Cutaneous manifestations of the malignant carcinoid syndrome. *Br J Dermatol* 2005;152:71-5.
14. Mentzer SJ, Myers DW, Sugarbaker DJ. Sleeve lobectomy, segmentectomy, and thoracoscopy in the management of carcinoma of the lung. *Chest* 1993;103(4 Suppl):415S-417S.
15. Younes, Riad Naim. Tumores torácicos. 1ª ed. Rio de Janeiro: Medsi, 1997. p. 295- 300.
16. Conley YD, Canfioncelli AR, Khan JH et al. Bronchial carcinoid tumor: experience over 20 years. *Am Surg* 1992; 58:670-2.
17. Creutzfeldt W. Carcinoid tumors: development of our knowledge. *World J Surg* 1996; 20:126-31.
18. World Health Organization. Histological typing of lung tumors. *Am J Clin Pathol* 1982;77:123-36.
19. Fink G, Krelbaum T, Yellin A, Bendayan D. Pulmonary carcinoid - Presentation, diagnosis and outcome in 142 cases in Israel and review of 640 cases from the literature. *Chest* 2001; 119: 1647-1651.
20. Hage O, Brutel de la Rivière A, Seldenrijk A. Update in pulmonary carcinoid tumors: a review article. *Annals of surgical oncology* 2003; 10(6):697-704.
21. Warren WH, Faber LP, Gould VE. Neuroendocrine neoplasms of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98:321-32.
22. Harpole DH, Feldman JM, Buchanan, S. et al. Bronchial carcinoid tumors: a retrospective analysis of 126 patients. *Ann Thorac Surg* 1992; 54(1):50-54.
23. Rea F, Binda R, Spreafico, G. et al. Bronchial carcinoids: a review of 60 patients. *Ann Thorac Surg* 1989; 47(3):412-414.
24. Brandt B, Heintz SE, Rose EF. et al. Bronchial carcinoid tumors. *Ann Thorac Surg* 1984; 38(1):63-65.
25. Johnson LA, Lavin P, Moertel CG. et al. Carcinoids: the association of histologic growth pattern and survival. *Cancer* 1993; 51(5):882-889.
26. International Agency for Research on Cancer. Disponível em: <<http://www-dep.iarc.fr>>. Acesso em 7 de julho de 2010.