

Tumor Carcinoide de Pulmão - Revisão

Pulmonary Carcirroid Tumor - Revision

Resumo

Objetivo: revisão bibliográfica sobre os tumores carcinóides pulmonares e enfatizando quando suspeitar desta neoplasia na faixa etária pediátrica.

Fonte de dados: Análise da literatura através do Medline.

Conclusões: Apesar de raros, os tumores carcinóides pulmonares devem ser lembrados na infância e adolescência principalmente nos quadros de pneumonias recorrentes de mesma localização com manutenção de imagem radiológica residual e após descartadas outras doenças mais comuns.

Palavras chaves: carcinóide brônquico; neoplasia pulmonar, criança, adolescentes

Abstract

Objective: Revision of literature about pulmonary carcinoid tumors and discuss the diagnostic suspicion in childhood.

Source: Data base Medline

Conclusions: pulmonary carcinoid tumors are rare in children and adolescents but they must be sought mainly in localized recurrent pneumonias which the radiological image persists after discharging other most common diseases.

Key words: bronchial carcinoid; pulmonary neoplasm; child.; adolescent

Alessandra Nunes da Fonseca
Roberta Costa Palmeira Neves
Luciane Alves
Clemax Couto Sant'Anna
Maria de Fátima Pombo March
Sidnei Ferreira

Instituto de Puericultura e Pediatria
Martagão Gesteira da Universidade Federal
do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ

Endereço específico para correspondência:
Clemax Couto Sant'Anna
Av. Bigadeiro Trompowsky, s.n. - Ilha do Fundão
21941-590 - Rio de Janeiro, RJ
clemax@vetor.com.br

Introdução:

As neoplasias pulmonares são raras na infância e dentre elas a mais comum é o tumor carcinóide.

Wang e col.⁽¹⁾, na última revisão bibliográfica encontrada na literatura enfocando os casos na infância, citam apenas 17 (8,1 %) pacientes do total de 208 com diagnóstico de carcinóide pulmonar com idade inferior a 21 anos. A idade média na infância foi de 17 anos.

Os tumores carcinóides pulmonares eram classificados como adenomas brônquicos e diversas classificações eram utilizadas para descreve-los. Em 1999 Travis e col.⁽²⁾ formularam uma nova classificação para os tumores pulmonares que foi adotada pela Organização Mundial de Saúde. Os tumores carcinóides pulmonares são classificados como neoplasia neuroendócrina maligna junto com o carcinoma de pequenas células e o carcinoma de grandes células, pois são capazes de sintetizar produtos hormonais semelhantes às células do sistema nervoso central.

Esta neoplasia é responsável por 1 a 5 % dos tumores pulmonares, acometendo igualmente ambos os sexos. Fink e col.⁽³⁾ em Israel, relataram 142 casos de 1980 a 1999 e compararam com 640 casos publicados entre 1984 e 2000, envolvendo adultos e crianças. De acordo com o aspecto histopatológico são classificados como:

- **Típicos** – bem diferenciados, com menos de duas mitoses por 2 mm e sem necrose. São considerados de baixo grau de malignidade e correspondem a 90 % dos casos. Têm evolução benigna, com menos chance de metástase e melhor prognóstico do que o atípico.
- **Atípicos** – mostram duas a dez mitoses por 2 mm e/ou necrose de coagulação. São mais raros, porém mais agressivos e com maior chance

de metástase. O prognóstico é mais reservado.

Estudos em adultos mostraram associação dos tumores atípicos com o fumo⁽⁴⁾, o que não se verifica com os típicos.

Em 70 % dos casos a localização é central, acometendo em geral brônquio fonte principalmente a direita (61 % dos casos).

Quadro clínico

Ao contrário dos adultos, as crianças normalmente apresentam sintomas. A idade média de diagnóstico na infância é de 17 anos. Wang e col.⁽¹⁾ relataram que os quadros clínicos mais comuns na infância foram atelectasia (59%), pneumonia (53%), sibilância (47%) e hemoptise (38%), o que se deve à localização central do tumor com obstrução brônquica e a sua grande vascularização, daí as hemorragias, exteriorizadas pela hemoptise.

O quadro clínico normalmente é insidioso com sintomas durante aproximadamente um ano até chegar ao diagnóstico definitivo⁽¹⁾.

A associação com síndromes paraneoplásicas devido à produção hormonal é rara, em cerca de 1 a 6 % dos casos⁽⁴⁾ e está relacionada principalmente a presença de metástase hepática. Tais síndromes associadas são a síndrome carcinóide pela produção de serotonina gerando diarreia, distúrbios vasomotores e broncoespasmo, síndrome de Cushing pela produção de ACTH e síntese ectópica de GH.

Diagnóstico

O diagnóstico é feito através de broncoscopia na maioria dos casos, devido à localização central do tumor. Normalmente o paciente apresenta radiografia de tórax com imagem de hipotransparência central mantida e sinais e sintomas relacionados à obstrução brôn-

quica. À broncoscopia visualiza-se o tumor que se apresenta como nódulo liso, avermelhado e polipóide dentro da luz brônquica⁽⁴⁾.

Mezzeti e col.⁽⁵⁾ ressaltam a importância da realização de biópsia antes da decisão terapêutica, pois a histopatologia do tumor pode alterar o tratamento. Nos tumores de localização central a biópsia pode ser realizada durante a broncoscopia. O risco de sangramento existe, mas estudos atuais não contra-indicam o procedimento. Alguns autores sugerem o uso de solução com epinefrina durante o procedimento para reduzir tais riscos. Nos tumores periféricos a biópsia pode ser transtorácica com o uso de agulha fina⁽⁴⁾.

A avaliação de linfonodos mediastinais e perihilares deve ser feita através de tomografia de tórax, pois também altera a decisão terapêutica. Nos casos em que houver acometimento de linfonodos perihilares ou mediastinais a cirurgia deverá ser mais agressiva para evitar a recidiva da doença. Além dos linfonodos a tomografia computadorizada (TC) de tórax com contraste pode mostrar a estreita relação do tumor com os vasos pulmonares⁽⁶⁾.

Alguns autores ressaltam a importância do diagnóstico diferencial com tuberculose, principalmente em nosso país, onde a prevalência desta doença é alta. O quadro clínico de imagem radiológica justa-hilar mantida com uso de antibiótico para germes comuns, levaria à essa confusão diagnóstica.⁽⁷⁾

Tratamento

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica. A melhor opção cirúrgica depende do aspecto histopatológico do tumor, do acometimento linfonodal e do estado clínico do paciente.

Pode-se realizar ressecções ditas agressivas como pneumectomia, bilobectomia lobectomia ou ressecções

conservadoras como segmentectomia, ressecção tumoral analisando as margens livres de doença ou broncotomia com excisão simples. Na maioria dos estudos o procedimento cirúrgico mais realizado foi a lobectomia^(5,6,8).

Cardillo e col.⁽⁹⁾ recomendam que todos os pacientes sejam submetidos a linfadenectomia mediastinal radical durante a cirurgia para avaliar presença de metástase.

Mezzeti e col.⁽⁵⁾ compararam o tipo de cirurgia realizada, o tipo histológico, acometimento de linfonodos e o risco de recidiva em 98 pacientes com diagnóstico de tumor carcinóide pulmonar, dos quais 88 eram carcinóides típicos e 10, carcinóides atípi-

cos. Os autores indicam a realização de ressecções não conservadoras nos casos de tumores carcinóides atípicos, mesmo nos casos iniciais, embora tenha havido pequeno número de casos com recidiva no pós-operatório. Como o prognóstico e a chance de recidiva estão relacionados ao tipo histológico e com o acometimento de linfonodos, os autores ressaltam a importância do diagnóstico pré-operatório com biópsia e tomografia, inclusive para as decisões terapêuticas sobre qual cirurgia realizar. Nos tumores típicos na fase inicial pode-se realizar apenas a ressecção tumoral ou a segmentectomia.

Os tratamentos adjuvantes como quimioterapia e radioterapia não são

indicados nos casos de tumores carcinóides⁽⁴⁾ e o uso de interferon alfa e octreotida nos casos com metástases ainda merecem maiores estudos⁽⁴⁾.

Prognóstico

O prognóstico varia de acordo com o tipo histológico e com o acometimento de linfonodos. Os tumores típicos têm excelente prognóstico com sobrevida que varia de 87 a 100% em 5 anos. Já os casos atípicos tem pior prognóstico com sobrevida variando de 56 a 75% em 5 anos^(3,4,5,6,8).

Na infância há predomínio dos tumores carcinóides típicos, cujo prognóstico é bom, com taxas de metástase baixas, em torno de 11,8%.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wang LT, Wilkins EW, Bode HH. Bronchial carcinoid tumors in pediatric patients. *Chest* 1993; 103 (5): 1426-1428.
2. Travis WD, Sobin LH, Histologic typing of lung and pleural tumours: international histologic classification of tumours. New York, Springer-Verlag, 1999.
3. 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.
4. 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.
5. Mezzetti M, Raveglia F, Panigalli T, Giuliani L, Giudice FL, Meda S. Assessment of outcomes in typical and atypical carcinoids according to latest WHO classification. *Ann Thorac Surg* 2003 76:1838-42.
6. Schrevels L, Vansteenkiste J, Deneffe G, Leyn PD, Verbeken E. Clinical-radiological presentation and outcome of surgically treated pulmonary carcinoid tumours: a long-term single institution experience. *Lung cancer* 2004; 43:39-45.
7. Souza GRM, Sant'Anna CC, Silva JRL, Bethlem N. Carcinóide brônquico – Relato de dois casos em crianças. *Jornal de pneumologia* 1984; 10 (2): 81-84.
8. Kurul IC, Topçu S, Tastepe I, Yazici Ü, Altinok T. Surgery in bronchial carcinoids: experience with 83 patients. *European Journal of cardiothoracic surgery* 2002; 21 883-887.
9. Cardillo G, Sera F, Martino MD, Graziano P, Giunti R, Carbone L, Facciolo F, Martelli M. Bronchial carcinoid tumors: nodal status and long-term survival after resection. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1781-85.