

Tumor carcinoide pulmonar. A propósito de un caso

Autores: Dres. Elsa Bisero^{a*}; Graciela Luque^{a*}; Lorena Lombardero^{a*}; Armando Picón^{a,b}

Correspondencia:

Elsa Bisero
Domicilio postal: Soler 1077- Ituzaingó. Buenos Aires.
C.P: 1714
Tel.: (011) 4623-0377
Móvil: (011) 4412-9991
E-mail: elsibisero@yahoo.com.ar

Recibido: 31.01.2014
Aceptado: 30.06.2014

^aHosp. Nac. Prof. A. Posadas. Servicio de Pediatría. Sección Neumonología Infantil. Sección Hemato- Oncología Infantil

^bSección Neumonología Infantil.

^cSección Hemato-oncología

Participacion en el trabajo

Dra. Elsa Bisero. Idea de publicación

Dras. Graciela Luque, Lorena Lombardero. Redacción del caso clínico.

Dres. Elsa Bisero, Graciela Luque, Lorena Lombardero, Armando Picón. Revisión crítica del contenido intelectual

Resumen

El Tumor Carcinoide es un tipo de tumor cancerígeno formado por células neuroendocrinas. Representa el 1 al 2% de todos los tumores.

En el pasado, fueron agrupados en una categoría de neoplasias denominada adenomas bronquiales. Se los consideraba benignos o poco agresivos.

Se clasifican según su ubicación en centrales y periféricos y de acuerdo a su histología, dependiendo del número de mitosis y la presencia o no de necrosis, en típicos y atípicos. Tienen una gran variedad de presentación clínica, con diferentes grados de agresividad y pronóstico.

Generalmente su diagnóstico es tardío.

Nuestro objetivo fue presentar un caso pediátrico de Tumor Carcinoide pulmonar, central y típico.

Palabras clave: tumor carcinoide típico, carcinoide atípico, carcinoma neuroendócrino de célula grande, arcinoma de célula pequeña

Abstract

The Pulmonary Carcinoid Tumor. A Case Report

The pulmonary carcinoid tumor (CT) is a type of cancerous tumor composed of neuroendocrine cells. It represents 1 or 2% of all pulmonary tumors. In the past, these tumors were grouped into a category of neoplasias called bronchial adenomas. They are considered benign or little aggressive. They are classified in central and peripheral tumors depending on their location and in histologic typical and atypical tumors depending on the number of mitosis and the presence or absence of necrosis. They have a wide variety of clinical presentation, with different degrees of aggressiveness and prognosis. The diagnosis is usually late.

Our purpose was to present a pediatric case of central and typical pulmonary carcinoid tumor.

Key words: carcinoid tumor, atypical carcinoid, large cell neuroendocrine tumor, small cell carcinoma.

Introducción

Las neoplasias primarias pulmonares en menores de 15 años, son infrecuentes¹.

Las manifestaciones clínicas del tumor Carcinoide (CT) de pulmón, son variadas y dependen de la ubicación del tumor².

Los estudios complementarios para su diagnóstico son: Radiografía (Rx) de tórax, Tomografía computarizada de alta resolución (TACAR), arteriografía y gammagrafía con isótopos radiactivos. El diagnóstico definitivo se realiza mediante confirmación histológica por broncoscopia en el 75% de los casos y cirugía en el resto. Se completa con inmunohistoquímica y el estudio de marcadores neuroendocrinos característicos que expresa el tumor³.

Los diagnósticos diferenciales suelen ser: procesos infecciosos a repetición, malformativos, lesiones pseudotumorales, aspiración de cuerpo extraño, artefactos de técnica radiológica^{2, 4}.

El pronóstico está dado por la histología tumoral, el grado de invasión, localización intrapulmonar y presencia de metástasis.

Caso clínico

Niña de 14 años, con antecedentes patológicos de internaciones en otro hospital por neumonía de base izquierda a los 8 y 13 años, en esta oportunidad, con hemoptisis leve.

Enfermedad actual: comenzó 3 meses previos a su ingreso con esputos hemoptoicos, sudoración nocturna, astenia, pérdida de peso no cuantificada. Un mes después aumenta la expectoración hemoptoica y consulta a este hospital.

Ingreso: buen estado general, eutrófico, afebril, normotensa. Tos seca. Esputos hemoptoicos. Vacuna con bacilo de Calmet-Guerin (B.C.G) con 2 cicatrices. Dolor tipo puntada de costado en base izquierda. Disminución de entrada de aire en campo medio y base izquierda.

Auxiliares diagnósticos: Hemograma, coagulograma, hepatograma y función renal normales. Virus de inmunodeficiencia humana (H.I.V) negativo.

Evaluación cardiológica normal. Consulta con otorrinaringología descartándose epistaxis.

Rx. de tórax con imagen radiopaca paracardíaca izquierda con signo de silueta en campo medio, con imágenes radiolúcidas en su interior. Fig. 1

T.A.C.A.R: se observa atelectasia (A.T.L) del lóbulo superior izquierdo (L.S.I) con desviación del mediastino hacia la izquierda. Fig. 2

Se efectuó prueba tuberculínica (2 U PPD. – RT23) 0 mm. Esputos para bacilos ácido alcohol resistente (BAAR), Ziehl Nissen (Z.N): negativo. Cultivos negativos a los 45 y 60 días. Búsqueda de foco negativo.

Examen funcional respiratorio: Espirometría: Capacidad vital forzada no valorable por técnica, resto normal. Curva de flujo/volumen: normal.

Broncoscopia: oclusión total del bronquio del lóbulo superior izquierdo (LSI), por lesión necrotizante, rojiza, fácilmente sangrante. Imagen compatible con tumor endobronquial. Se efectúa lavado bronco alveolar (B.A.L): no se observan células neoplásicas. Negativo para gérmenes comunes, hongos y bacilo tuberculoso. Se tomó biopsia: muestra no representativa Fig. 3.



Figura 1. Rx. de tórax: Imagen radiopaca paracardíaca izquierda con signo de silueta en campo medio, con imágenes radiolúcidas en su interior.



Figura 2. TACAR: Atelectasia (A.T.L) del lóbulo superior izquierdo (L.S.I) con imágenes hiperclaras en su interior, desviación del mediastino hacia la izquierda.

Se consulta con cirugía infantil y Hematología decidiendo conducta quirúrgica.

Macroscopía: tumor de 7 centímetros de diámetro mayor a nivel de la lesión endobronquial. Microscopía: parénquima pulmonar con bronquiectasias y hemorragias intra-alveolares y pleurales. CT típico (menos de 2 mitosis por 10 campos de gran aumento y ausencia de necrosis). Bordes de la resección: libres de lesión. Perfil inmunohistoquímico: citoqueratina (CK) positivo. Cromograninas: positivo. Serotonina: negativos. Ganglios remitidos: congestivos, libres de infiltración neoplásica. Fig. 4. Fig. 5.

Tomografía de Emisión de Positrones (PET) y ecografía abdominal normales.

Evolución: post quirúrgica favorable. Se otorga alta con controles al mes y luego cada 6 meses.

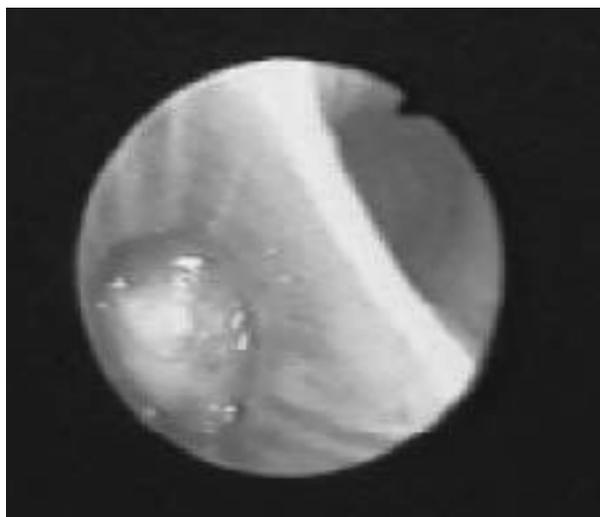


Figura 3. Broncoscopia: Oclusión total del bronquio del LSI, por lesión necrotizante, rojiza.

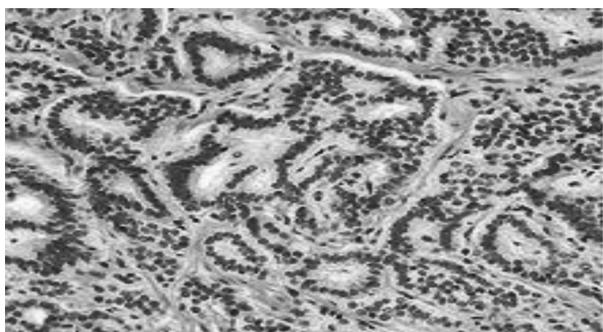


Figura 4. Microscopía: parénquima pulmonar con bronquiectasias y hemorragias intra-alveolares y pleurales

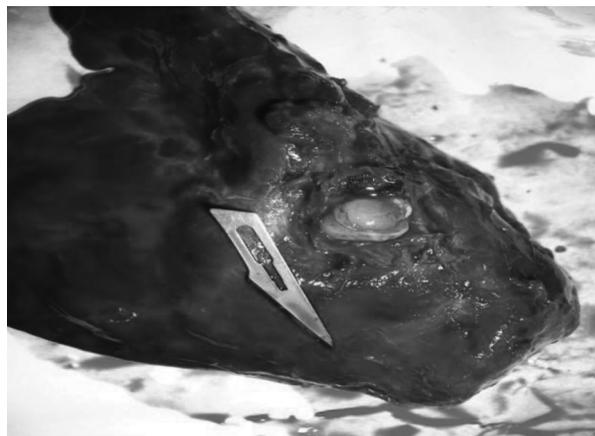


Figura 5. Pieza macroscópica.

Comentario

La primera descripción publicada, que probablemente correspondía a un tumor carcinoide bronquial, fue adjudicada a Laennec en 1831⁵.

El nombre "carcinoide" fue empleado por primera vez en 1907 por Oberndorfer en un intento de describir a estos tumores como tumores "a mitad de camino" entre los carcinomas y adenomas. En 1930 Kramer planteó la similitud de estos tumores con las células de Kulchitsky del bronquio. Arrigoni en 1972, sugirió el término "atípico"^{6, 7, 8}.

Recién en 1954 se describió y aceptó por primera vez al síndrome carcinoide como una enfermedad específica. Thorsen, Biorck, Björkman y Waldenstrom, fueron los primeros en identificar los diversos síntomas asociados con los tumores carcinoides. Actualmente conocidos como "síndrome carcinoide", causados por hormonas producidas por estos tumores⁹.

La edad de presentación referida en la bibliografía oscila entre los 12 y 80 años. Nuestra paciente tenía 14 años. Son muy infrecuentes en los niños menores de 9 años y suelen ser de bajo grado de malignidad tal cual lo observado en nuestro caso^{10, 11}.

Son de origen endodérmico provenientes de las células troncales del epitelio bronquial, denominadas células de Kulchitsky.

Según su ubicación pueden ser centrales o periféricos. Los centrales se encuentran en las paredes de las vías respiratorias grandes. Los periféricos, cerca del manto pleural. Se clasifican en típicos y atípicos dependiendo del número de mitosis y la presencia o no de necrosis. Los carcinoides típicos

crecen despacio, son más diferenciados, menor agresividad biológica y rara vez se extienden más allá de los pulmones. Los atípicos son mucho más raros y crecen algo más rápido. Suelen dar metástasis más allá de los pulmones¹².

Se caracterizan por ocasionar neumonías a repetición, tos crónica, episodios sibilantes y hemoptisis en el 50% de los casos. Morales C. y col mencionan como síntomas más frecuentes a la hemoptisis (39%) y la neumonía recurrente (33%)^{12, 13}.

A esto se le suelen asociar síntomas generales y los correspondientes a la liberación de sustancias neuroendocrinas. Menos de un 10 por ciento desarrolla el síndrome carcinoide^{12, 14}.

En el 75% de los pacientes con un tumor carcinoide pulmonar existe una anomalía en la Rx. de tórax, sobre todo en los bronquios lobares inferiores. La localización en nuestra paciente correspondió al L.S.I, representando esta ubicación el 4º lugar según la bibliografía^{15, 16}.

Aunque muy vascularizados, los tumores carcinoideos pulmonares no tienen actividad metabólica elevada en la PET y pueden confundirse con lesiones benignas.

La arteriografía y la gammagrafía con isótopos son técnicas útiles tanto para detectar un tumor carcinoide como para determinar su extensión. Esta última tiene el inconveniente que existe habitualmente cierto grado de captación del radiomarcador en algunos órganos como hígado, tiroides, riñones y bazo que puede ocultar las lesiones en estos órganos.

Pocos estudios se han realizado con PET/CT Scan, pero se ha establecido que los tumores neuroendocrinos primitivos (TNEp) presentan un metabolismo lento en especial el tipo I, que suelen dar negativos hasta en un 50% de los casos.

Para la diferenciación neuroendocrina se utilizan estudios inmunohistoquímicos. Nuestra paciente presentó: estudio inmunohistoquímico positivo para CK y cromograninas.

Alrededor del 75% de los tumores carcinoideos son visibles mediante broncoscopia, ya que suelen ser grandes y de crecimiento exofítico, originando obstrucción bronquial tal cual lo observado en nuestro caso¹³.

Se describe que el 90% están confinados a bronquios y un 10% a ganglios regionales. En nuestro caso no hubo compromiso neoplásico ganglionar³.

La determinación de ACTH, MSH, hormona de crecimiento (GH) y otros péptidos no está jus-

tificada a menos que haya síntomas relacionados.

El pronóstico depende de la histología, el estadio al momento del diagnóstico y la presencia de metástasis¹⁷.

El tratamiento de elección es la cirugía. En nuestra paciente se efectuó lobectomía. No está clara la utilización de la quimioterapia.

A causa del lento crecimiento de todos los tumores endobronquiales y el potencial que poseen para la recidiva local o a distancia se debe contemplar un protocolo de seguimiento, como el propuesto por Al-Qahtani: examen clínico y Rx. de tórax cada 3 meses el primer año y cada 6 meses después, eco abdominal para descartar las metástasis hepáticas, TACAR y ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA) cada 6 meses en orina y plasma. Realizar broncoscopia cada 6 meses el primer año y luego anualmente. Debido a las recurrencias muchos años después de la cirugía, se sugiere seguimiento de por vida^{18, 15}.

La supervivencia a los 10 años se acerca al 90%¹⁹.

Conclusión

Presentamos un caso de tumor carcinoide sin síndrome carcinoide. Requirió participación multidisciplinaria para llegar a su resolución. Resaltamos la rareza de este tumor en pediatría. El diagnóstico fue post quirúrgico y en este caso la solución fue definitiva.

Agradecimiento: Al Dr. Favio Díaz y a la Dra. Graciela Sica, cirujano y endoscopista respiratoria intervinientes.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Bibliografía

1. Iglesias M, Belda J, Baldó X, et al. Tumor Carcinoide Bronquial. Análisis retrospectivo de 62 casos tratados quirúrgicamente. Arch Bronconeumol 2004; 40 (5): 218-221.
2. Tardío Torío E, Sánchez Sánchez E, Vila Torres J, Cusi Sánchez V, Morales Fochs L, Montaner Brunat A. Carcinoide bronquial: A propósito de un caso. An Esp Pediatr 1998; 49: 171-173.
3. Flores P, Lenz Y, Barrenechea M, Boglione M. Tumor Carcinoide Endobronquial. Retraso diagnóstico a pesar de la presentación clínica típica. Rev. de Cir. Infantil 2012; 56-59.
4. Ucar GME, Ibañez BO, Ferrari RC, Pollono FD. Tumores pulmonares en pediatría. Rev Chil Enf Respir 2012; 28: 199-211.
5. Laennec R. Traite de l'auscultation mediate et des maladies des poumons et de coeur. Paris: Mériadecc Laënnec; 1831.
6. Oberndorfer K, Frankf Z. Karcinoide tumoren des dunnarms. Pathol. 1907; 1: 426-9.

7. Kramer R. Adenoma of bronchus. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1930; 39: 689.
8. Arrigoni MG, Woolner LB, Bernatz PE. Atypical carcinoid tumors of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1972; 64: 413.
9. Thorson AH, Biorck G, Bjorkman G, Waldenstrom J. Malignant carcinoid of small intestine with metastases to liver, valvular disease of right side of heart (pulmonary stenosis and tricuspid regurgitation without septal defects), peripheral vasomotor symptoms, bronchoconstriction, and unusual type of cyanosis; clinical and pathologic syndrome. *Am. Heart J* 1954, 47: 795-817.
10. Cuervo Millán F. Tumor carcinoide bronquial. *Rev. Colombiana de Neumonología.* vol 16, 3: 177-188.
11. Scott KJ, Greinwald JHJ, Darrow D, Smith RJ. Endobronchial tumors in children: an uncommon clinical entity. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110: 63-9.
12. Gustafsson B, Kidd M, Chan A, Malfertheiner M, Modlin I. Bronchopulmonary Neuroendocrine Tumors. *Cancer* 2008; 113: 5-21.
13. Morales A, Cueto A, Sánchez-Palencia L, Cabrera E, Fernández E, Redondo E. Tumor Carcinoide Bronquial: Revisión de 18 casos operados. *Revista de la Asociación de Neumólogos Del Sur* Vol. 7, Número 2, 1995: 30-37.
14. Cornelis JM Lips, Eef GWM Lentjes, Jo WM Höppener. The spectrum of carcinoid tumours and carcinoid syndromes. *Ann Clin Biochem* 2003; 40: 612-27.
15. López Díaz M, Antón Pacheco Sánchez JL, Tejedor Sánchez R. et al. Tumores broncopulmonares primarios. *Cir Pediatr. España.* 2006; 19: 223-227.
16. Morales TJ, Langer JC, Forte V, Shayan K, Sweezy N. Pediatric pulmonology carcinoid: a case report and review of the literature. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 318-22.
17. Aranda FI, Alenda C, Peiró FN, Peiró G. Tumores Neuroendócrinos Pulmonares. *Rev. Española de Patología.* 2003; 36: 1-15.
18. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: Institutional experience and literature review. *J Pediatr Sur* 2003; 38: 733-6.
19. Andrés Martín A, Alfageme Michavilla I, Escalada Berta J, Martínez García R C. Tumor Carcinoide Endobronquial en una niña de 10 años. *Neumosur* 2007; 19, 2: 109-111.