

Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR)

Tumores carcinoides del pulmón: presentación de un caso

Dr. Juan Carlos Collado Otero¹ y Dr. Ricardo Almeida Varela²

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 35 años de edad, que acudió a nuestro instituto después de habersele practicado, hace 6 años en otro hospital, una lobectomía inferior derecha, tras el diagnóstico de hemangioma pulmonar derecho. En esta oportunidad se ingresa nuevamente para estudiar la reaparición de una sombra pulmonar parahiliar derecha. Presentó hemoptisis masiva y se le realizó una neumonectomía derecha de urgencia. El resultado de la biopsia confirmó como diagnóstico definitivo un tumor carcinoide bronquial. Se revisó la literatura que versa sobre las características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas de esta enfermedad.

Palabras clave: Tumor carcinoide del pulmón, hemoptisis.

En 1907 *Oberndorfer* introdujo el término «carcinoide»,¹ y en 1930 *Kramer*² planteó la similitud de estos tumores con las células de Kulchitsky del bronquio y de su menor agresividad con relación a los tumores broncogénos usuales. *Arrigoni*,³ en sus observaciones sobre el comportamiento de algunos tumores carcinoides, sugirió en 1972 el término «atípico».

En la actualidad los tumores carcinoides clasifican dentro de los tumores neuroendocrinos,⁴ ya que producen sustancias bioactivas como la enolasa neuroespecífica (NSE), 5-hidroxitriptamina (5-HT), 5-hidroxitriptófano (5-HTP), sinaptofisin, glucagón, insulina, hormona de crecimiento, neurotensina, ACTH, hormona estimulante de los melanocitos, gastrina, polipéptido pancreático, calcitonina, sustancia P, neuropéptido K, serotonina, motilina, sustancia K, factor de crecimiento derivado de plaquetas, factor de crecimiento de fibroblastos, péptido intestinal vasoactivo, prostaglandina, entre otras.^{1,5,6} Estas sustancias pueden aumentar su presencia en el organismo, frecuentemente en relación

con el origen del tumor primario y el grado de diseminación de la enfermedad, pero en ocasiones a pesar de que este sea elevado no producen el síndrome carcinoide.

Con más frecuencia se localizan en el aparato gastrointestinal (64 % de los casos), en el yeyuno-íleon, y en segundo lugar en el aparato respiratorio (28 %).⁷⁻¹³

La incidencia reportada en la literatura, basada en autopsias y hallazgos durante tratamientos quirúrgicos, calculan entre 7 y 84 casos por millón al año.¹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente con antecedentes de operación de una lobectomía inferior derecha en 1998, en la cual el resultado histológico del análisis de la pieza confirmó hemangioma del pulmón. El paciente fue seguido durante 2 años mediante broncoscopia, después de lo cual el enfermo no acudió más a consulta. A los 6 años regresó operado a causa de hemoptisis durante los 3 meses anteriores a la operación. Se comenzó su estudio en el hospital de base y se encontró:

1. Radiografía de tórax: radiopacidad del hilio pulmonar derecho y ensanchamiento del mediastino.
2. Tomografía computarizada helicoidal contrastada (23 de noviembre de 2004): se observó una gran masa tumoral en el cuerno inferior del hilio derecho en comunicación estrecha con el bronquio de ese lado, al parecer una recidiva tumoral angiomatosa. Se repite este examen el 21 de enero del 2005 y no se observaron adenomegalias mediastinales, sólo una masa tumoral hiperdensa debajo del hilio del pulmón derecho de 57 unidades Hounsfield (uH), de 5 cm de diámetro, con gruesas calcificaciones y áreas de necrosis central con el aspecto de recidiva tumoral.
3. La Tomografía computarizada de cráneo fue normal.
4. En los estudios vasculares de la arteria pulmonar derecha no se logró canalizar selectivamente las ramas de esta, pero se aplicaron 3 inyecciones de contraste en el tronco de la arteria pulmonar y se encontró una amputación de la rama inferior derecha y un predominio de la circulación pulmonar izquierda.
5. En la broncoscopia se observó, a 1,5cm de la carina, una lesión angiomatosa que tomaba la luz del bronquio principal y se extendía hasta la entrada del bronquio del lóbulo superior derecho.
6. Electrocardiograma: normal.
7. Según las Pruebas Funcionales Respiratorias se planteó un trastorno de tipo restrictivo obstructivo moderado.
8. La química sanguínea fue normal.

Después de los resultados anteriores se decidió trasladar al paciente al Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología de La Habana. Se repitió la broncoscopia y se encontró el tumor que tomaba a la carina. Mientras estaba ingresado para continuar el estudio, el paciente presentó una hemoptisis masiva. Fue necesaria la intervención quirúrgica y practicar una neumonectomía derecha de urgencia. La pieza se envió estudio histológico.

DISCUSIÓN

La incidencia de los tumores carcinoides primarios del pulmón puede llegar hasta el 10 % con relación a otras posibles ubicaciones de los tumores carcinoides, y entre el 1 % y 2 % entre los restantes tipos histológicos de tumores del pulmón. La aparición de estos no está relacionada con el hábito de fumar y se presentan en un rango de edad entre los 10 y 93 años, con una media de 63 años de edad.

Clínicamente suele sospecharse de la existencia de este tipo de tumoración en pacientes con el síndrome carcinoide pero puede no ser así, como es el caso de este paciente que sólo refería hemoptisis y tos frecuente.^{1,14} Además, a veces es difícil de diagnosticar, ya que estos tumores pueden encontrarse de forma aislada o como parte de un grupo de neoplasias endocrinas múltiples (MEN).¹⁵

Los tumores neuroendocrinos del pulmón se pueden clasificar de diversas formas:

a) En 4 categorías:^{1,14}

- carcinoide típico (llamado también carcinoide bronquial, carcinoma de células de Kulchitsky-I, KCC-I);
- atípico (o carcinoma neuroendocrino bien diferenciado, KCC - II);
- carcinoma neuroendocrino de células pequeñas intermedias; y
- carcinoma neuroendocrino de células pequeñas (KCC - III).

b) En 3 categorías:⁴

- benigno (carcinoma típico);
- bajo grado de malignidad (carcinoma atípico); y
- alto grado de malignidad (pobremente diferenciado de células grandes o pequeñas).

Estas categorías tienen diferentes pronósticos: excelente, para el carcinoma típico, de lento crecimiento y raras metástasis; y muy pobre pronóstico para el carcinoide neuroendocrino de células pequeñas, por la frecuencia de diseminación metastásica.

Los factores generales para fundamentar los pronósticos de los tumores carcinoides son la edad, el origen del primario, la diseminación, el tamaño del primario y el tipo histológico (relación riesgo de metástasis y supervivencia). También está descrito que entre el 7 y el 10 % de los pacientes desarrollan adenocarcinomas sincrónicos, que empeoran el pronóstico.^{1,7-9} Por ejemplo, en algunos reportes donde se mezclan los estadios de la enfermedad, se reflejan la frecuencia de localización y la supervivencia de los pacientes de la manera siguiente: en el intestino delgado un 35 % de localización con una supervivencia a los 5 años de 40 al 70 %; en apéndice cecal entre el 30 y 35 % con supervivencia de 90 a 99 %; en el recto de 15 % con supervivencia de 75 a 100 %; en pulmón 10 % y supervivencia de 85 %; en colon y estómago menos del 5 % con 50 % de supervivencia.¹⁶

El tratamiento quirúrgico local y linfático regional es el más efectivo.^{1,17,18} No se ha logrado obtener los resultados esperados con el uso de la quimioterapia para lograr la cura.^{1,19-21} Con relación al síndrome carcinoide, el tratamiento médico depende de la localización del tumor primario y de los síntomas que predominan. Se puede aplicar somatostatina y sus análogos (octreotide, lanreotide) y la metildopa, entre otros.

Para concluir planteamos que los resultados obtenidos en el estudio anatomopatológico inicial de la primera pieza, extraída 6 años antes, posiblemente fuesen producto de uno de los factores siguientes o su combinación: muestreo insuficiente de la pieza enviada, tomando al parecer tejidos de neoformación vascular y la experiencia de los patólogos, pues es poco frecuente y presenta similitudes histológicas con otros tumores. La recidiva puede haberse debido a que quedaron bordes de sección quirúrgicos positivos. En la segunda intervención se logró desarrollar una operación más amplia, a pesar de ser de urgencia. En ella se realizó una neumonectomía en manguito y se resecó todo el tumor localmente.

El diagnóstico definitivo fue el de tumor neuroendocrino de tipo I, o sea un carcinoide típico, con localización del primario en el bronquio. No se encontraron adenopatías metastásicas ni metástasis en órganos distantes como hígado, pulmón y cerebro. Los bordes de sección quirúrgicos fueron negativos.

El pronóstico es muy favorable y el paciente ha pasado más de un año de operado libre de recaídas. No obstante, el paciente continua bajo seguimiento médico.

SUMMARY

The case of a 35-year-old patient that came to our institute after having been diagnosed right lung hemangioma and having undergone a right inferior lobectomy in another hospital 6 years ago was presented. In this opportunity, she was admitted again to study the reappearance of a right parahilar lung shadow. She presented massive hemoptysis, and an emergency right pneumonectomy was performed. The result of the biopsy confirmed a bronchial carcinoid tumor as a definitive diagnosis. The literature that makes reference to the clinical, radiological and anatomopathological characteristics of this disease was reviewed.

Key words: Lung carcinoid tumor, hemoptysis

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jensen RT, Doherty GM. Carcinoid tumors and the carcinoid syndrome. In: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds. *Cancer: principles and practice of oncology*, 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. P. 1813.
2. Kramer R. Adenoma of bronchus. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1930; 39:689.
3. Arrigoni MG, Woolner LB, Bernatz PE. Atypical carcinoid tumors of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972; 64: 413.
4. Capella C, Heitz PU, Hofler H, Solcia E, Kloppel G. Revised classification of neuroendocrine tumours of the lung, pancreas and gut. *Virchows Arch*. 1995;425:547.
5. Fenoglio Preiser CM. Gastrointestinal neuroendocrine/neuroectodermal tumors. *Am J Clin Pathol* 2001;115:S79.
6. Oberg K. Carcinoid tumors: molecular genetics, tumor biology, and update of diagnosis and treatment. *Curr Opin Oncol* 2002;14:38.
7. Godwin JD II. Carcinoid tumors. An analysis of 2,837 cases. *Cancer* 1975;36:560.
8. Modlin IM, Sandor A. An analysis of 8305 cases of carcinoid tumors. *Cancer* 1997;79:813.
9. Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A 5-decade analysis of 13,715 carcinoid tumors. *Cancer* 2003;97:934.
10. Sandor A, Modlin IM. A retrospective analysis of 1570 appendiceal carcinoids. *Am J Gastroenterol* 1998;93:422.
11. Soga J. Carcinoids of the small intestine: a statistical evaluation of 1102 cases collected from the literature. *J Exp Clin Cancer Res* 1997;16:353.
12. Burke AP, Sobin LH, Federspiel BH, Shekitka KM, Helwig EB. Carcinoid tumors of the duodenum. A clinicopathologic study of 99 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1990;114:700.
13. Soga J. Carcinoids of the rectum: an evaluation of 1271 reported cases. *Surg Today* 1997;27:112.
14. Hage R, de la Riviere AB, Seldenrijk CA, van den Bosch JM. Update in pulmonary carcinoid tumors: a review article. *Ann Surg Oncol* 2003;10:697.
15. Modlin IM, Lye KD, Kidd M. Carcinoid tumors of the stomach. *Surg Oncol* 2003;12(2):153.
16. Kearney T.J August D.A. Tumores carcinoides. *Vademecum. Cirugía Oncológica*. Krag. 2000; 14. 227.
17. Sarmiento JM, Heywood G, Rubin J. Surgical treatment of neuroendocrine metastases to the liver: a plea for resection to increase survival. *J Am Coll Surg* 2003;197:29.
18. Hellman P, Lundstrom T, Ohrvall U, et al. Effect of surgery on the outcome of midgut carcinoid disease with lymph node and liver metastases. *World J Surg* 2002;26:991.
19. Oberg K. Carcinoid tumors: molecular genetics, tumor biology, and update of diagnosis and treatment. *Curr Opin Oncol* 2002;14:38.
20. Oberg K, Eriksson B. Digestive endocrine tumor management; medical advanced disease. In: Mignon M, Colombel JF, eds. *Recent advances in the pathophysiology and management of inflammatory bowel diseases and digestive endocrine tumors*. Paris: John Libbey Eurotext;1999. P.260.
21. Rougier P, Ducreux M. Systemic chemotherapy of advanced digestive neuroendocrine tumours. *Ital J Gastroenterol Hepatol* [serial on the Internet]

1999;31:S202. Available at:

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Retrieve&list_uids=10604131&dopt=Abstract

Recibido: 9 de diciembre de 2006. Aprobado: 15 de marzo de 2007.

Dr. Juan Carlos Collado Otero. Calle 29 y F, El Vedado. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: cinor@infomed.sld.cu

1 Especialista en Cirugía General.

2 Especialista en Medicina General Integral y Cirugía General.