

Tumor Carcinóide Tímico com Involução Parcial Espontânea – Relato de Caso

Newton Albuquerque Alves, José Ricardo B. Azevedo, Alfredo Sávio M. Nogueira, Leonardo Cesar Silva Oliveira, Alexandre Marcelo M. Lima
Hospital de Messejana – Fortaleza - Ceará

Introdução

O tumor carcinóide tímico (tumor neuroendócrino tímico) é incomum. Diferenciado do timoma em 1972 por Rosai e Higa (1), quando deixou de ser confundido com timoma, tumores germinativos e a doença de Hodgkin. Separa-se dos tumores epiteliais tímicos verdadeiros - difere na origem, comportamento biológico, síndromes associadas, achados patológicos e prognóstico (6). Geralmente são mais agressivos (82%) que os carcinóides brônquicos (26%).

Relato de Caso

S.P.C, 43a, história de dor torácica há \pm 2 anos. Realizou raio X que revelou alargamento de mediastino (Fig. 1A e B). Realizou aortografia que foi normal. Tomografia mostrou massa pré-vascular de 7x6cm com necrose no interior com compressão e desvio da aorta e das artérias pulmonares sem plano adiposo interposto mas provavelmente sem infiltração, além de derrame pleural bilateral (Fig. 1C e D). Realizou biópsia por mediastinotomia paraesternal com achado de neoplasia epitelial (possibilidade de carcinóide ou paraganglioma). O tumor que sofreu involução parcial espontânea, tornando-se invisível ao Raio X após 2,9 meses (Fig. 2A e B). Nova tomografia mostrava massa pré-vascular heterogênea, lobulada com 2,7x3,4cm, agora sem derrame pleural (Fig. 2C e D). Foi ressecado via esternotomia mediana. Biópsia mostrava peça de 7,5x5,5x3,5cm pardacenta limitada por cápsula (Fig. 2E e F). A histologia e a imunohistoquímica foram compatíveis com carcinóide tímico.

Biópsia: Peça de 7,5x5,5x3,5cm pardacenta limitada por cápsula. À histologia compatível com Carcinóide Tímico

Imunohistoquímica: Vimentina (Céls. Mesenquimais) e GFAP (Prot. Ácida fibrilar Glial) negativos e PS100 (Prot. Neural), EMA (antígeno membranar epitelial), EMA (antígeno membranar epitelial), Cromogranina A e AE1/AE3 (Coquetel de ceratinas) positivo (++) enquanto os CD 45 (Pan leucocitário), CD 20 (Pan B), CD 3 (T), CD 43 (Pan T, mielóide, B neoplásico) e CD 45 RO (T) pouco reativos. CONCLUSÃO: Compatível com carcinoma neuroendócrino.

Realizou estudo pós-operatório 3 meses após a cirurgia que já mostrava pequena área pré-vascular de 2,7x2cm sem efeito de massa de provável natureza fibrocicatricial (Fig. 3A). Confirmou-se nova massa locoregional 7 meses após o tratamento cirúrgico (nova tênue zona de borramento nodular expansiva, solida e heterogênea de 3x2,6cm) (Fig. 3B e C). Foi realizado nova esternotomia que à biópsia evidencia apenas tecido adiposo pré-vascular.

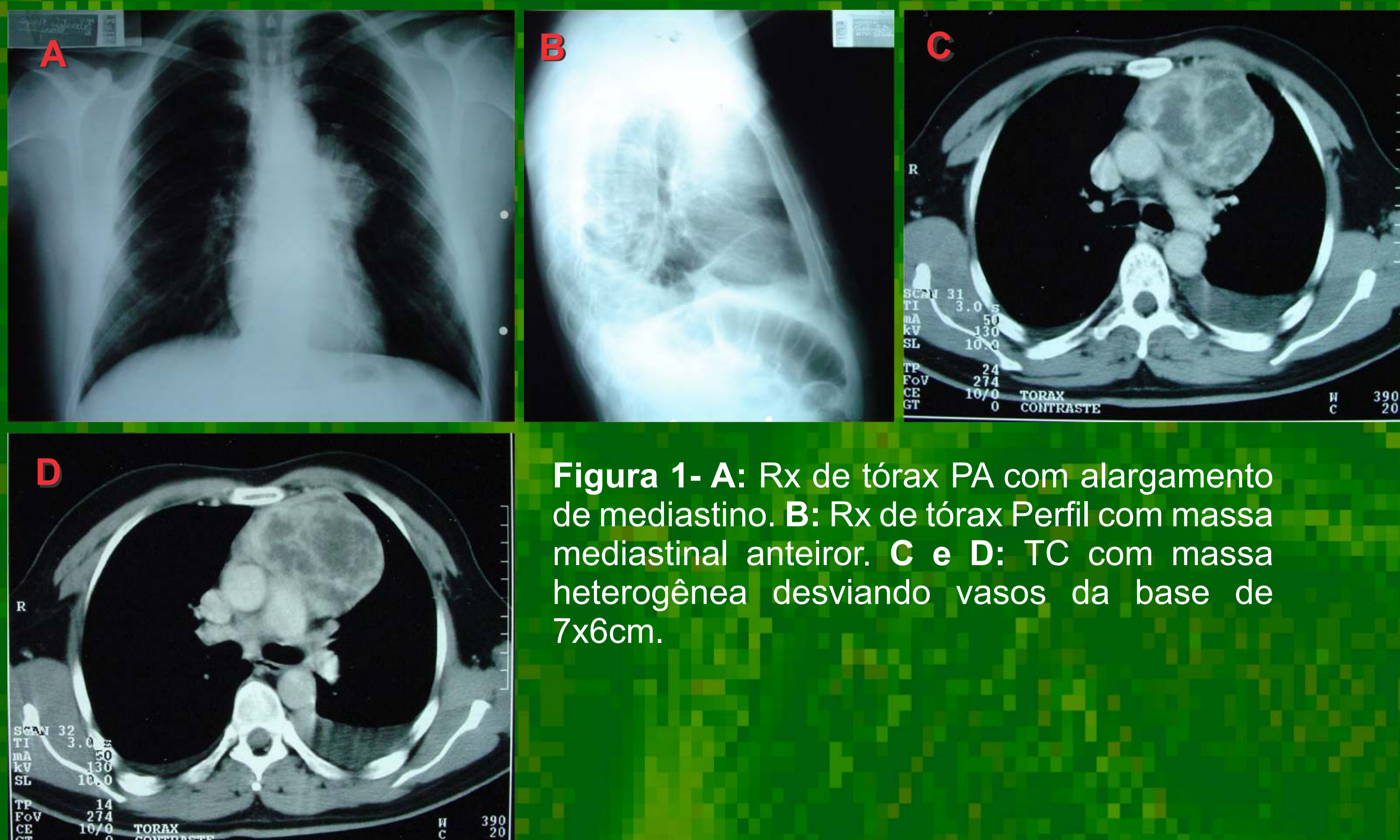


Figura 1 - A: Rx de tórax PA com alargamento de mediastino. B: Rx de tórax Perfil com massa mediastinal anterior. C e D: TC com massa heterogênea desviando vasos da base de 7x6cm.

Epidemiologia e Quadro Clínico

Representa menos de 5% das neoplasias mediastinais anteriores, tendo preferência pelo sexo masculino (3:1). Maioria dos pacientes está na 4ª ou 5ª década de vida. Maioria é assintomático mas pode ter sintomas de crescimento rápido. Além de dor torácica pode haver, tosse, fadiga, sudorese noturna, dispnéia, síndrome da veia cava superior e raramente baqueteamento digital (2) (3).

Apresentação Clínica

O tumor tem sua forma típica e a forma atípica, a última cursando com necrose e invasão.

Peptídeos encontrados: ACTH, a calcitonina, colecistocinina, gastrina, somatostatina e beta-endorfina.

Associação com a síndrome de Cushing tem pior prognóstico (4) (5).

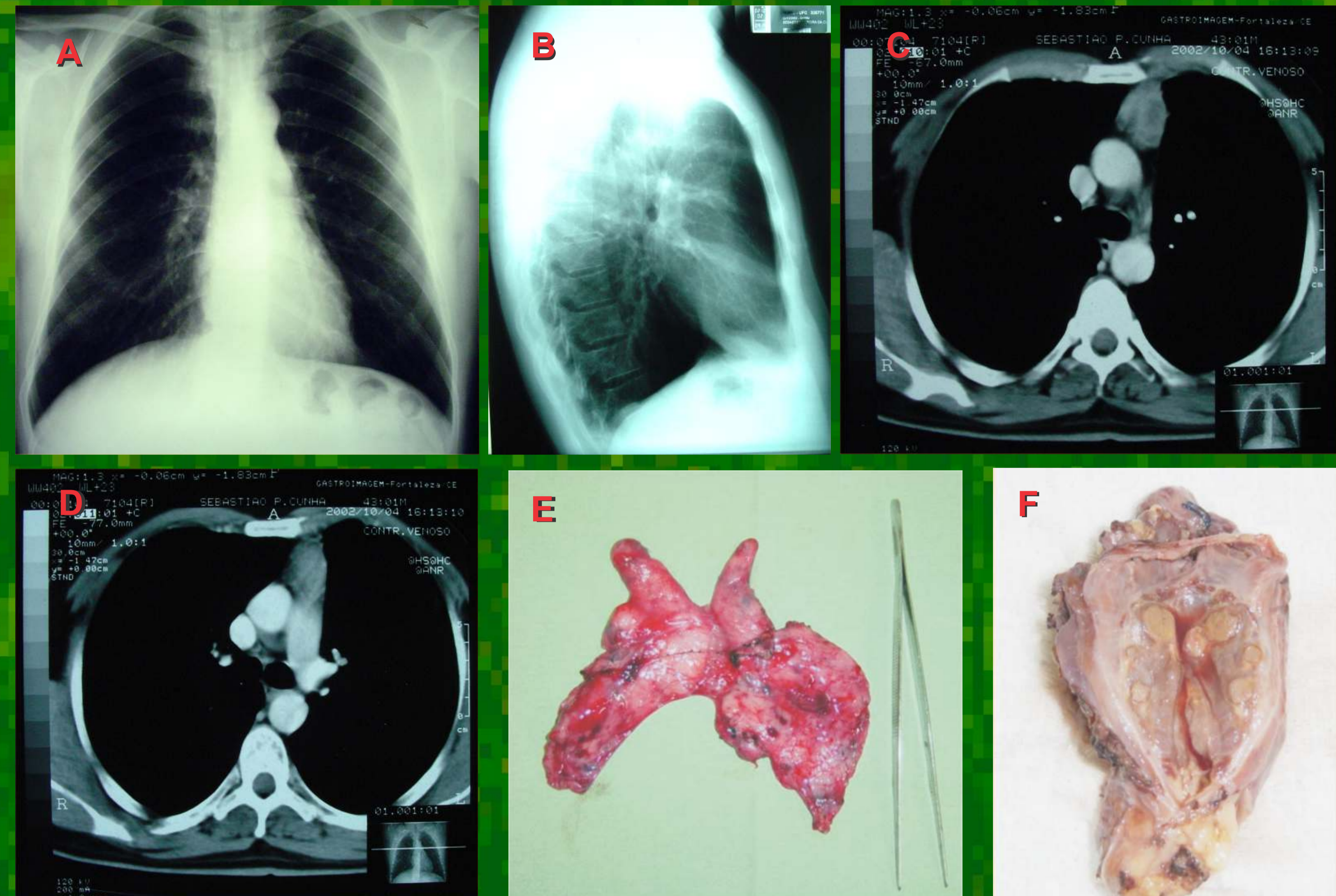


Figura 2 - A: Rx de tórax PA após involução do tumor. B: Rx de Tórax Perfil após involução do tumor. C e D: TC mostrando involução espontânea do tumor com massa pré-vascular de 2,7x3,4cm. E e F: Aspecto macroscópico do timo e da massa ressecada.

História Natural

Alta invasividade local, a pouca ou nenhuma resposta a químico e a radioterapia. Alta recorrência loco-regional e, a longo prazo, metástase à distância. Acompanha síndrome de Cushing em 30-38% com pior prognóstico. Pode fazer parte da Neoplasia Endócrina Múltipla tipo - 1 (NEM-1) em 15-18%, com pior prognóstico (2) (3).

Diagnóstico

Diagnóstico geralmente com um raio X de tórax. A TC mostra bem a lesão. Na RNM o tumor é muito brilhante nas imagens em T2. Cintilografia pode detectar locais implantação (2) (3).

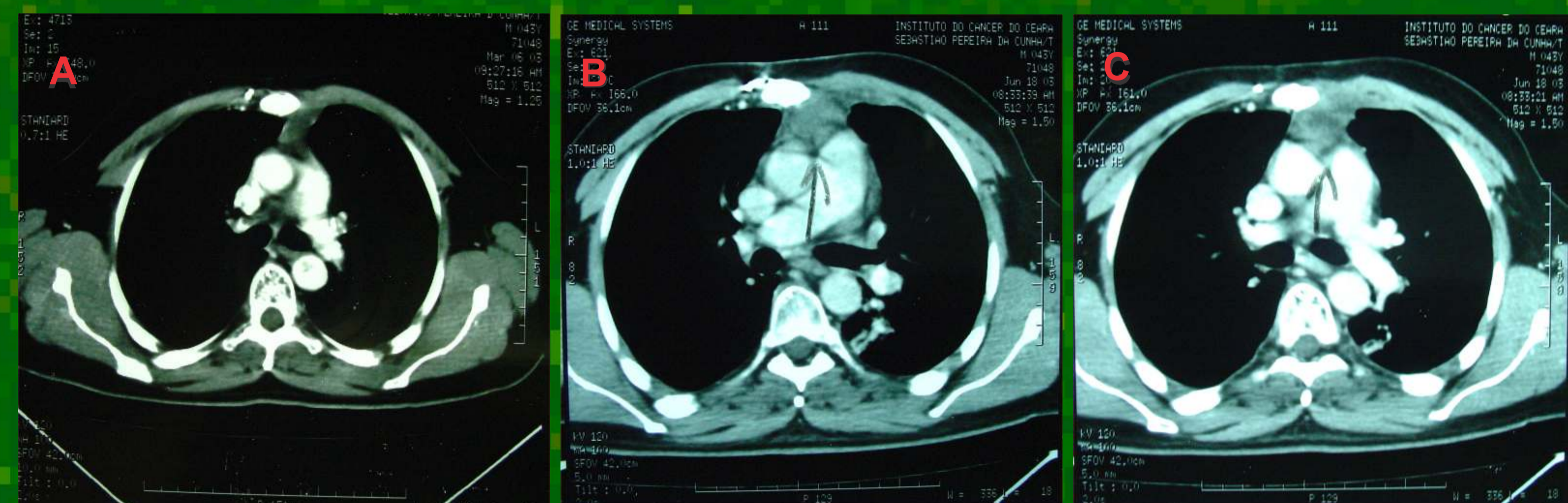


Figura 3 - A: TC 3 meses após a cirurgia mostrando pequena opacidade pré-vascular de 2,7x2cm sem efeito de massa; B e C: TC 7 meses após a cirurgia com tênue zona de borramento pré-vascular heterogênea de 3x2,6cm.

Tratamento

Tratamento cirúrgico agressivo com ressecção completa da lesão primária e das recidivas locais é a terapêutica de escolha. Via para ressecção do tumor e das recidivas é a esternotomia. Deve-se proceder esvaziamento ganglionar e limpeza da gordura mediastinal. A sobrevida é de 45% em 3 anos e 31% em 5 anos. O grau de diferenciação é importante (2) (3).

Discussão

A regressão tumoral espontânea já foi descrita para vários tipos e sítios tumorais. Os mecanismos mais acreditados de regressão envolvem autoimunidade (imunoregulação), embora nenhum deles atue isoladamente. Outros mecanismos envolvidos podem contar com trombose da irrigação e nutrição tumoral, resposta endócrina, metabolismo de pigmentos, carcinogênese e infecção - como no uso da BCG intra-vesical para tumores de bexiga. As pesquisas em torno na imunoterapia são sustentadas por esses relatos de regressão tumoral espontânea, que muitas vezes seguem infecções bacterianas, fúngicas, virais e protozoárias (7) (8).

Bibliografia

- 1 - Rosai J, Riga E. Mediastinal endocrine neoplasm of probable thymic origin related to carcinoid tumor. Cancer 29: 1061-1074, 1972.
- 2 - Klemm KM, Moran CA. Primary Neuroendocrine carcinomas of the thymus. Seminars in diagnostic pathology, vol 16:1, pag 32-41. 1999.
- 3 - Rena, O et al. Neuroendocrine Tumors (Carcinoid) of the Thymic Gland. Ann Thorac Surg 2003; 75:633
- 4 - Shields, T. W. General Thoracic Surgery, 5th Ed. 2000. Pág. 2013
- 5 - Eggerstedt, J.M. Thymic Tumors. Emedicine. <http://www.emedicine.com>. 2003.
- 6 - Nogueira, ASM. et al Tumor Carcinóide Tímico: Relato de 5 Casos. Anais do TÓRAX 2003.
- 7 - Cann, SAH, Netten JPV, Netten Cv. Postgraduate Medicine J. 2003; 79:672-680.
- 8 - Nathanson. Spontaneous regression of malignant melanoma: a review of the literature on incidence, clinical features, and possible mechanisms. Natl Cancer Inst Monogr. 1976 Nov;44:67-76.