

Carcinoma Neuroendócrino de Cabeça e Pescoço com metástase para mama: Relato de caso

Santos, R.L.; Levi, J.; Dias, F.D.; Calhau, R.

Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço – Instituto Nacional do Câncer (INCA)- RJ

INTRODUÇÃO

Tumores neuroendócrinos são tumores não escamosos que se formam a partir de células pluripotentes originando tumores epiteliais e neurais em diversos sítios do corpo humano. Os carcinomas neuroendócrinos (CNE) de laringe são extremamente raros porém, este é o subsítio de maior acometimento na cabeça e pescoço. Apesar disso, compõem apenas 1% dos tumores originários da laringe, a maioria de origem supraglótica e com apresentação no momento do diagnóstico já em fase avançada de evolução da doença.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 57 anos apresentando queixa de rouquidão e dispneia há 8 meses foi atendida no Instituto Nacional do Câncer em dezembro de 2009. Associada a queixa principal, ela também alegava disfagia para sólidos e perda ponderal de cerca de 15kg em um ano. A paciente havia sido atendida em caráter de urgência por dispneia, quando foi submetida a traqueostomia em outra instituição, 15 dias antes da consulta. A paciente não era etilista nem tabagista e negava haver qualquer antecedente oncológico ou endocrinológico na família. Como histórico cirúrgico prévio, havia realizado 2 cesarianas. Ao exame, apresentava-se com bom performance status (ECOG 1), bom estado nutricional (avaliado por nutricionista da instituição). A laringoscopia indireta revelou lesão vegetante em região pós-cricóide e espaço interaritenóide, seios piriformes aparentemente livres. À palpação do pescoço havia nódulos palpáveis em níveis III bilateralmente, o maior avaliado com cerca de 2cm à esquerda, móveis e endurecidos. A paciente trouxe consigo uma biópsia da lesão laríngea feita por laringoscopia fora da instituição que, após revisão de lâmina sugeriu Adenocarcinoma com diferenciação neuroendócrina. A imunohistoquímica desta lâmina teve CAM5.2, cromogranina e sinaptofisina positivos, S-100, HMb45, 34BE12, P63 e TTF-1 negativos. Foram solicitados exames pré-operatórios, cujos resultados foram endoscopia digestiva alta, ultrassonografia de abdome e radiografia de tórax sem nenhuma alteração digna de nota, risco cirúrgico pela American Society of Anesthesiologists (ASA) I, e a Tomografia Computadorizada de laringe evidenciando uma volumosa formação expansiva, infiltrativa, transglótica, com discreto realce pelo meio de contraste se estendendo da epiglote até subglote, envolvendo cordas vocais verdadeiras, falsas, comissuras anterior e posterior, espaço paraglótico e pré-epiglótico, determinando importante redução da luz laríngea. A lesão promove destruição das cartilagens tireóide, cricóide e aritenóides. Linfonodos das cadeias Ib, IIa, IIb e III bilateralmente, maior III à esquerda, 1,3x 0,9 cm. Tireoide com aumento de tamanho as custas de múltiplos nódulos no parênquima.

Em maio 2010 foi submetida a Laringectomia Total com esvaziamento cervical póstero-lateral esquerdo incluindo níveis VI e VII bilateralmente e Esvaziamento cervical lateral direito. Durante a cirurgia as artérias subclávia Esquerda e Direita assim como a artéria inominada foram dissecadas para realização da linfadenectomia. Houve identificação de lesões suspeitas de metástases em níveis II e III à esquerda e posteriormente à traquéia, nível IV à direita e a peça cirúrgica foi ressecada com margens livres no exame de congelação transoperatório. A paciente evoluiu bem na enfermaria, sem intercorrências, teve o dreno retirado no terceiro dia pós-operatório alta hospitalar no dia seguinte. O exame histopatológico confirmou CNE de grandes células de 4cm em seu maior eixo, lesão que acometia a epiglote, estendendo-se para pregas vocais esquerdas, até porção inferior da cartilagem cricóide à esquerda, acometendo partes moles adjacentes, alcançando pericôndrio, êmbolos neoplásicos em vasos linfáticos, limites cirúrgicos livres de neoplasia. Foram identificadas metástases em 3 linfonodo no nível VII com extravasamento extracapsular / 2 linfonodos do nível IIa direita com extravasamento extracapsular / 1 linfonodo nível III direita sem extravasamento extracapsular / 1 linfonodo nível IIa esquerda sem extravasamento extracapsular / 2 linfonodos nível IV E com extravasamento extracapsular dos 68 linfonodos isolados, re-estadiando a paciente como T4aN3b, EIVb.

No pós-operatório foi indicada Radioterapia adjuvante, sendo realizado 50Gy em 25 frações no leito cirúrgico e drenagens linfáticas, iniciando em julho e terminando em agosto de 2010. A paciente apresentou radiodermite importante e xerostomia, sendo tratado ambulatorialmente. Foi feita reabilitação com fala esofágica articulada, necessitando de gastrostomia (GTT) para complementar dieta oral.

Em setembro de 2010, um mês após término da radioterapia, apresentou nódulo de cerca de 1cm em região tóraco-lombar esquerda. Uma Punção aspirativa por agulha fina do nódulo em dorso confirmou carcinoma neuroendócrino metastático, sem evidência de doença locorregional na cabeça e pescoço. Tomografias de Tórax e Abdome não evidenciaram outro foco de doença à distância.

Retornando para programação de quimioterapia sistêmica, paciente apresentou dor em mama direita, com nódulo palpável de cerca de 2cm ao exame físico, em quadrante superior direito. Mamografia mostrou nódulo BI-RADS categoria 4 em mama direita de 21-50mm em região retroareolar; mama esquerda BI-RADS categoria 1 sem achados. Foram realizados 2 Corebiopsy (primeiro com ausência de malignidade, segundo guiado por USG) que flagrou carcinoma neuroendócrino metastático AE1/AE3, CK7, Cromogranina e sinaptofisina positivos, RP e RE negativos, CerbB2 negativo, GCDF15 negativos, semelhante a lâmina da laringectomia total.

A paciente retorna para oncologia clínica em maio de 2011, ECOG 1, sem queixas, já retirada GTT, ultrassonografia de abdome e radiografia de tórax de abril de 2011 sem evidência de doença, foram solicitados exames de imagem de controle. TC tórax de junho de 2011 com linfonodo 1cm paratraqueal superior, nódulo em mama direita de 2cm, outra imagem semelhante 1cm em mama esquerda, nódulo subcutâneo na parede posterior do terço inferior de hemitórax esquerdo. TC de abdome total sem alterações dignas de nota. Foi iniciado então Carboplatina e Etoposide, último ciclo realizado em novembro de 2011, quando a paciente evoluiu com progressão do nódulo, agora palpável de 5cm, derrame pleural ipsilateral e pneumonia.

Foi internada por conta do desconforto respiratório e quadro infeccioso por pneumonia. Houve piora do quadro respiratório, sendo iniciadas medidas paliativas. Paciente foi a óbito em dezembro 2011.

CONCLUSÃO

O CNE é um tumor raro mas provavelmente subdiagnosticado devido ao desafio diagnóstico histopatológico, sendo indispensável a imuno-histoquímica, por vezes indisponível em alguns serviços, e por sua rápida evolução. Até hoje cerca de 700 casos foram relatados na literatura. As neoplasias de laringe tem cerca de 16% de incidência de metástase à distância, um número alto comparado aos outros sítios da região, mas mesmo após grande procura, não foi possível localizar outro caso de Carcinoma neuroendócrino de laringe ou de cabeça e pescoço que houvesse progredido com metástase para a mama, sítio extremamente incomum para progressão de doença desta região, sendo os alvos mais comumente atingidos os pulmões, esqueleto apendicular e fígado.