

TUMOR CARCINOIDE TÍPIC PULMONAR NO TAN TÍPIC

Sandra Hoya; Iván Archilla; Silvia Alòs; Naiara Vega; Roser Esteve
 Servei d'Anatomia Patològica; Hospital Clínic; Barcelona

CAS CLÍNIC

Dona de 56 anys amb antecedents de síndrome de Cowden, leiomioma a la cama i carcinoma ductal infiltrant de mama, presenta una lesió de localització paraesofàgica en proves d'imatge. Es realitza estudi dirigit per ecografia endoscòpica (EUS) on s'identifica una lesió nodular de 22x18 mm, hipoecogènica, ben delimitada i amb vores regulars, sobre la qual es realitza punció-aspiració amb agulla fina (PAAF), obtenint 12 extensions citològiques que es tenyeixen amb Diff-Quick i Papanicolaou, així com material per bloc cel·lular.

Troballes citològiques

Les extensions mostren un fons hemàtic amb abundant cel·lularitat monòtona de mida petita, amb escàs citoplasma làbil i nuclis variables, alguns de morfologia fusiforme i altres de morfologia més arrodonida, amb cromatina finament granular i sense nuclèol prominent. No s'observen imatges de mitosi ni necrosi. (figura 1)

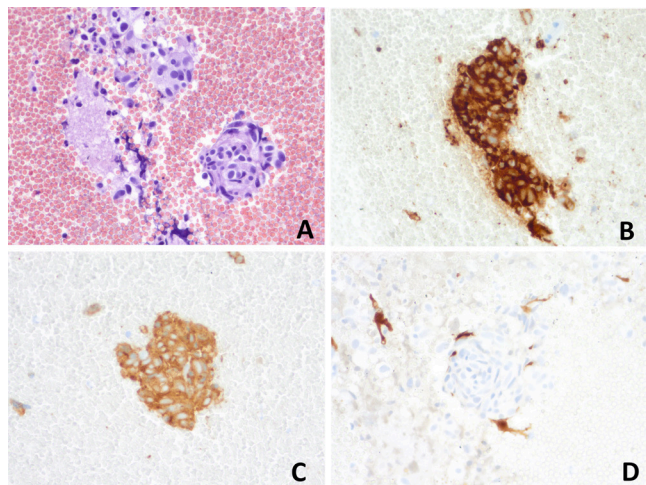


Figura 1. Cel·lularitat amb morfologia fusiforme i arrodonida. A: DG (40x). B: PAP (40x).

Amb aquestes troballes citològiques, es revisa la història clínica de la pacient així com les proves d'imatge prèvies, on es descriu que la lesió a estudi està localitzada a la regió basal medial del lòbul pulmonar inferior esquerre amb contacte pleural mediastínic suggestiu d'un procés neoproliferatiu de lent creixement, ja que la lesió estava present des de feia 7 anys.

Es va realitzar estudi immunocitoquímic sobre el bloc cel·lular que va mostrar positivitat difusa de la cel·lularitat neoplàsica per CAM5.2, sinaptofisina, cromogranina A i CD56, amb ocasionals cèl·lules aïllades positives per S-100 (figura 2); mentre que les tincions per GATA3, desmina, CD117 i DOG1 van ser negatives. L'índex de proliferació amb ki67 va ser menor de l'1%

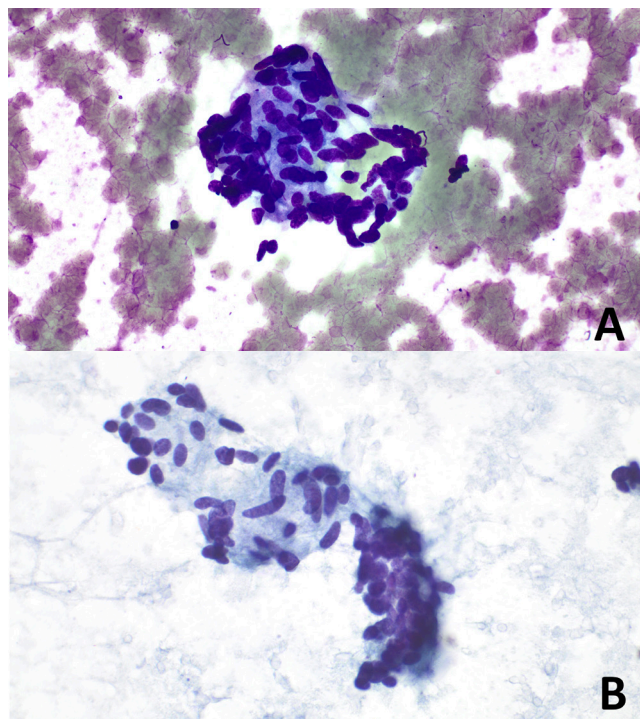


Figura 2. Bloc cel·lular. A: H&E, B: Cromogranina A, C: Sinaptofisina, C: Ocasionals cèl·lules positives en S-100

Amb aquests resultats, s'emet el diagnòstic de tumor neuroendocrí ben diferenciat, motiu pel qual es decideix realitzar exèresis quirúrgica de la lesió amb lobectomia inferior esquerra, on es va confirmar el diagnòstic de tumor carcinoide típic amb patró fusiforme.

DISCUSSIÓ

Les característiques morfològiques prototípiques dels tumors carcinoïdes pulmonars són les dels tumors neuroendocrins ben diferenciats en general, inclòs una citologia monòtona amb nuclis arrodonits o plasmocitoides amb membrana nuclear llisa, cromatina granular en sal i pebre, i nuclèol absent o subtil; amb característiques arquitecturals pròpies dels tumors neuroendocrins ben diferenciats amb un patró en rius o organoide, en cordons, trabècules i amb formació de rosetes.

No obstant això, els tumors carcinoïdes pulmonars poden presentar un gran nombre de patrons morfològics que poden causar dificultats diagnòstiques, especialment en mostres citològiques, com poden ser el patró acinar, el patró oncocític, papil·lar, de cèl·lula clara i el patró fusiforme (1).

Aquest últim patró fusiforme és molt infreqüent, present de forma predominant o exclusiva en només el 5% dels tumors carcinoïdes típics pulmonars. Clínicament, el tumor carcinoide amb patró fusiforme és un tumor de llarga evolució, asimptomàtic, de localització predominant, però no exclusiva, en àrees perifèriques pulmonars, a diferència dels tumors carcinoïdes típics, que solen ser tumors centrals. Respecte al seu pronòstic, no existeixen evidències que suggereixin un pitjor pronòstic que els tumors carcinoïdes sense patró fusiforme (2).

A part de l'aspecte fusocel·lular del tumor, les característiques citològiques i immunohistoquímiques són similars a les dels tumors carcinoïdes ordinaris, amb presència de monotonia nuclear, cromatina fina i nuclèol discret, amb possible pleomorfisme lleu focal, baix índex mitòtic i una intensa immunoreactivitat amb marcadors neuroendocrins com sinaptofisina, cromogranina A i CD56. S'ha de destacar que, a pesar de ser una neoplàsia epitelial, el tumor carcinoide amb patró fusocel·lular presenta una baixa immunoreactivitat per citoqueratines d'ampli espectre, mentre que sol ser una neoplàsia amb presència d'abundants cèl·lules sustentaculars que són positives tant per a la tinció S100 com per a marcadors mesenquimals com la vimentina.

Això fa que, tant per la morfologia com per aquest perfil immunohistoquímic, les lesions mesenquimals hagin de ser considerades en el diagnòstic diferencial. Dins d'aquestes lesions, s'han de considerar els leiomiomes o leiomiomes, especialment en el nostre cas degut a l'antecedent neoplàsic, el tumor de l'estroma gastrointestinal i schwannoma per la localització perifèrica, que pot fer pensar que es tracta en una lesió esofàgica per proves d'imatge, en un tumor fibrós solitari i en una metastasi de sarcoma sinovial, que és la neoplàsia mesenquimal més freqüent en pulmó (3).

CONCLUSIONS

Els patrons neuroendocrins poden ser molt variables i es poden confondre amb altres entitats fàcilment. Per això s'ha de tenir una bona correlació amb les proves d'imatge, els antecedents de la pacient i la clínica per poder orientar de manera adient i donar un bon diagnòstic, ja que el carcinoide amb patró fusocel·lular és molt infreqüent i s'ha de tenir en compte. Sobretot, quan un nòdul és a la perifèria del pulmó, ben delimitat i de creixement lent.

Per acabar, donar importància a un bon procediment (ROSE) en l'estudi dirigit per ecografia endoscòpica (EUS), ja que ha sigut clau per poder veure les característiques citològiques i dur a terme les proves d'immunocitoquímica adients per diagnosticar un tumor carcinoide amb patró fusocel·lular. ■

Bibliografia

1. Rekhman N. (2022). Lung neuroendocrine neoplasms: recent progress and persistent challenges. *Modern pathology : an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc.* 35(Suppl 1), 36–50. <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00943->
2. Tetyana N. Mettler, (2011). Spindle Cell Typical Carcinoid Tumor (Well-Differentiated Neuroendocrine Carcinoma) Diagnosed by Electromagnetic Navigation Bronchoscopy With Cytologic Rapid On-Site Evaluation. *WILEY PERIODICALS, INC.* Vol 40, No 10. Spindle cell typical carcinoid tumor (well-differentiated neuroendocrine carcinoma) diagnosed by electromagnetic navigation bronchoscopy with cytologic rapid on-site evaluation - Mettler - 2012 - *Diagnostic Cytopathology - Wiley Online Library*
3. IARC (2021). WHO reporting System for Lung Cytopathology. IAC-IARC-WHO Joint Editorial Board
4. Koji Tsuta (2011). Clinicopathological and immunohistochemical analysis of spindle-cell carcinoid tumour of the lung. *Histopathology* 59, 526–536. Clinicopathological and immunohistochemical analysis of spindle-cell carcinoid tumour of the lung - Tsuta - 2011 - *Histopathology - Wiley Online Library.*