

Relato de Caso

Linfangite carcinomatosa pulmonar como manifestação inicial de adenocarcinoma de ovário*

Carcinomatous lymphangitis as the initial manifestation of ovarian adenocarcinoma

Mariane Gonçalves Martynychen¹, Lêda Maria Rabelo²,
Rodney Luiz Frare e Silva², Dante Luiz Escuissato³

Resumo

A linfangite carcinomatosa corresponde a cerca de 8% das neoplasias pulmonares metastáticas. Os sítios primários mais comuns são mama, pulmão, estômago, próstata e pâncreas. Descrevemos o caso de uma paciente de 42 anos na qual a primeira manifestação de um adenocarcinoma de ovário foi a linfangite carcinomatosa, uma forma incomum de apresentação da doença.

Descritores: Linfangite; Neoplasias pulmonares; Neoplasias ovarianas; Metástase linfática; Hipertensão pulmonar.

Abstract

Carcinomatous lymphangitis accounts for approximately 8% of all cases of metastatic pulmonary tumors. The most common primary sites are breast, lung, stomach, prostate and pancreas. We describe herein the case of a 42-year-old woman in whom the first manifestation of an ovarian adenocarcinoma was carcinomatous lymphangitis of the lung, an unusual presentation of the disease.

Keywords: Lymphangitis; Lung neoplasms; Ovarian neoplasms; Lymphatic metastasis; Hypertension, pulmonary.

Introdução

A linfangite carcinomatosa corresponde a menos de 10% dos cânceres pulmonares metastáticos. Caracteriza-se por sua distribuição ao longo dos vasos linfáticos, sem distorção do parênquima. É mais comumente associada a carcinomas de mama, pulmão, estômago, cólon, pâncreas e próstata. No adenocarcinoma de ovário, a linfangite carcinomatosa ocorre em apenas 6% dos casos, geralmente em recidivas e tumores avançados. Relatamos o caso de uma paciente de 42 anos que apresentou quadro de linfangite carcinomatosa pulmonar como manifestação inicial de um adenocarcinoma de ovário.

Relato do caso

Uma mulher branca de 42 anos foi internada com dor torácica ventilatório-dependente e dispnéia rapidamente progressiva, com 5 meses de evolução. Referia, também,

tosse seca e sibilância, além de emagrecimento de 8 kg, desde o início dos sintomas. A paciente negava antecedentes pessoais ou familiares. Trabalhava como professora, não era tabagista e tampouco apresentava história de exposição ocupacional ou ambiental significativa. Ao exame físico de admissão, apresentava-se taquipneica e taquicárdica, com esforço respiratório moderado e ausculta pulmonar com estertores crepitantes nas bases e sibilos difusos.

O hemograma e o perfil metabólico estavam normais. A gasometria arterial em ar ambiente apresentava o seguinte: pH, 7,40; pressão parcial de gás carbônico (PaCO_2), 32,2 mmHg; pressão parcial de oxigênio (PaO_2), 51 mmHg; bicarbonato (HCO_3^-) 21; e saturação arterial de oxigênio (SaO_2) de 86,8%. Com oxigênio suplementar por máscara a 5 L/min, os valores eram: pH, 7,405; PaCO_2 , 43,5 mmHg; PaO_2 , 137,4 mmHg; HCO_3^- , 26,7; e SaO_2 de 98,7%.

* Trabalho realizado no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná – UFPR – Curitiba (PR) Brasil.

1. Médica Residente do Serviço de Pneumologia. Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná – UFPR – Curitiba (PR) Brasil.

2. Professor Assistente da Disciplina de Pneumologia do Departamento de Clínica Médica do Hospital de Clínicas. Universidade Federal do Paraná – UFPR – Curitiba (PR) Brasil.

3. Professor Adjunto da Disciplina de Radiologia do Departamento de Clínica Médica do Hospital de Clínicas. Universidade Federal do Paraná – UFPR – Curitiba (PR) Brasil.

Endereço para correspondência: Mariane Gonçalves Martynychen. Av Sete de Setembro, 4214, cj. 1501, CEP 80250-210, Curitiba, PR, Brasil.

Tel 55 41 3233-8083. Fax 55 41 3233-8083. E-mail: marianegm@hotmail.com

Recebido para publicação em 30/05/2006. Aprovado, após revisão, em 3/10/2006.

Os exames de imagem, realizados três meses antes em outro serviço (Figura 1) e no internamento (Figura 2), evidenciavam espessamento dos septos interlobulares e feixes broncovasculares, com a presença de múltiplos nódulos de distribuição perilinfática. Houve piora significativa das lesões pulmonares neste intervalo. A espirometria apresentava distúrbio ventilatório misto. O ecocardiograma mostrava câmaras cardíacas normais, com pressão sistólica de artéria pulmonar de 47 mmHg.

A paciente realizou fibrobroncoscopia, com lavado broncoalveolar negativo para bactérias, BAAR e fungos. A biópsia transbrônquica teve como laudo adenocarcinoma bem diferenciado, com caracte-

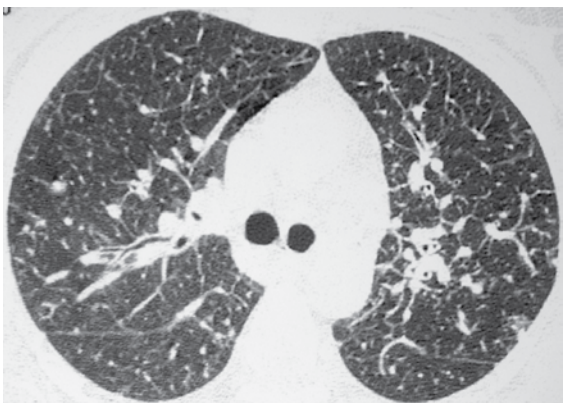


Figura 1 - Corte de tomografia computadorizada com técnica de alta resolução na altura da carina mostra sinais de espessamento do interstício central e de septos interlobulares. Alguns pequenos nódulos com distribuição perilinfática são também observados.

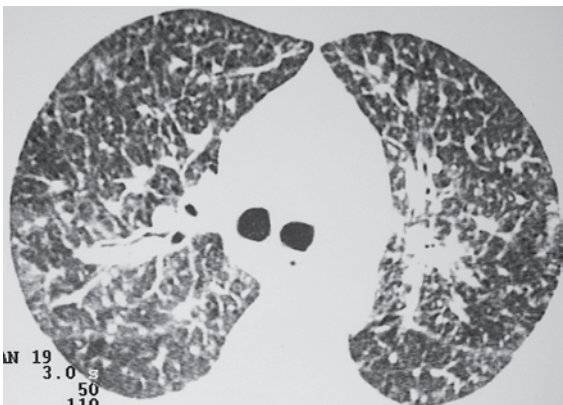


Figura 2 - Corte de tomografia computadorizada com técnica de alta resolução ao nível da carina que mostra progressão das alterações descritas na Figura 1.

rísticas bronquíolo-alveolares e múltiplos êmbolos vasculares.

Em vista desse achado, foi iniciada a pesquisa do foco primário da neoplasia, sendo que a ecografia pélvica transvaginal mostrava lesão expansiva, sólida e heterogênea medindo 5,9 × 4,6 cm, em região para-ovariana direita, confirmada pela tomografia de pelve (Figura 3), sugerindo neoplasia de ovário. Posteriormente, o exame de imunohistoquímica da biópsia transbrônquica foi positivo para CA-125, confirmando ser o ovário o sítio primário da neoplasia.

Foi iniciada quimioterapia com paclitaxel e carboplatina. A paciente fez dois ciclos de quimioterapia ainda internada, em função da gravidade do quadro clínico. Após o início da quimioterapia, a paciente apresentou melhora progressiva, recebendo alta após 50 dias de internamento, com saturação periférica de oxigênio de 94% em ar ambiente, para prosseguir com tratamento ambulatorial.

Discussão

O primeiro relato de metástase pulmonar foi em 1939, referindo-se a uma metástase solitária por carcinoma renal.⁽¹⁾ Hoje, sabe-se que metástases pulmonares podem ser provenientes de qualquer sítio primário e que 30% dos pacientes com doença maligna apresentarão acometimento pulmonar durante sua evolução.

A linfangite carcinomatosa representa 6 a 8% dos cânceres pulmonares metastáticos e se caracteriza por ser uma neoplasia infiltrativa difusa, com padrão histológico de distribuição linfática.



Figura 3 - Corte de tomografia computadorizada da pelve, que mostra massa do ovário direito discretamente heterogênea situada junto ao útero.

Geralmente, tem origem por disseminação hematológica da neoplasia primária, com extensão dos capilares aos linfáticos, mas pode ocorrer disseminação retrógrada a partir de linfonodos mediastinais e hilares em direção ao parênquima.⁽²⁾

Clinicamente, pode haver tosse seca, dispnéia e sibilância, com rápida evolução dos sintomas. Na tomografia de tórax há espessamento dos septos interlobulares e das bainhas broncovasculares, além de nódulos distribuídos ao longo dos vasos linfáticos, correspondendo, histologicamente, à infiltração de células neoplásicas em seu interior. Há preservação da arquitetura pulmonar, sem evidência de distorção do parênquima.⁽³⁾ Os exames de função pulmonar são úteis no diagnóstico diferencial e, geralmente, mostram distúrbio ventilatório misto sem alteração difusional, além de hipoxemia ao repouso, sem hipercapnia. O diagnóstico é geralmente obtido a partir de espécimes de biópsia transbrônquica ou lavado broncoalveolar.⁽⁴⁾

A linfangite carcinomatosa é mais comumente originada de neoplasias primárias de mama, pulmão, estômago, cólon, próstata e pâncreas. O diagnóstico diferencial deve ser realizado com outras doenças que têm predileção por disseminação linfática, como sarcoidose, linfomas, leucemias, paracoccidiodiomycose, sarcoma de Kaposi, linfangiomatose pulmonar difusa e linfangiectasia.⁽³⁾

O adenocarcinoma de ovário não é sítio primário habitual de linfangite carcinomatosa pulmonar, sendo ainda mais raro quando a linfangite carcinomatosa é encontrada como manifestação inicial da doença. Esta neoplasia, que corresponde a 4% de todos os cânceres, geralmente cursa com disseminação via peritoneal, através da implantação de células metastáticas no peritônio livre. Metástases à distância raramente ocorrem na ausência de doença intra-abdominal e, quando encontradas, localizam-se mais freqüentemente na pleura, fígado e pulmão. Apenas 8% das pacientes apresentam metástases no momento do diagnóstico.⁽⁵⁾

As metástases para o tórax ocorrem freqüentemente, geralmente em estádios avançados da doença. Em um estudo, 44% das pacientes apresentavam algum tipo de envolvimento intratorácico: derrame pleural foi encontrado em 75% dos casos, nódulos em 28% dos casos, envolvimento linfonodal em 11%, lesões pleurais sólidas em 7,5% e acometimento de arcos costais em 4%. A linfangite carcinomatosa ocorreu em apenas em 6% dos casos,

geralmente na fase tardia da doença e em recidivas após o tratamento. Apesar de o envolvimento pulmonar ser comum, as queixas respiratórias são raras e constituem o sintoma inicial em menos de 2% das pacientes.⁽⁶⁾

O prognóstico da doença é ruim, com sobrevida média inferior a dois meses em doentes sem tratamento.⁽⁷⁾ A terapêutica visa melhorar a qualidade de vida e prolongar a sobrevida. Atualmente, é realizada quimioterapia com análogos da platina (cisplatina e carboplatina) e taxanos (paclitaxel e docetaxel).^(8,9) A remissão completa ocorre em mais de 50% das pacientes com doença avançada. A grande maioria, porém, tem recidiva após os primeiros anos de tratamento. A sobrevida é superior a 5 anos em apenas 10 a 30% das pacientes.^(10,11)

Referências

1. Barney JD, Churchill EJ. Adenocarcinoma of the kidney with metastasis to the lung: cured by nephrectomy and lobectomy. *J Urol.* 1939;(42):269-76.
2. Burt ME. Pulmonary Metastasis. In: Fishman AP, editor. *Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders.* 3rd ed. New York: McGraw Hill; 1998. p. 1851-60.
3. Marchiori E, Irion KL, Souza AS. Neoplasias pulmonares difusas - Correlação da tomografia computadorizada de alta resolução com a anatomopatologia. *Radiol Bras.* 2002;35(4):225-33.
4. Hominal S, Falchero L, Perol M, Guérin JC. [Carcinomatous lymphangitis]. *Presse Med.* 1999;28(18): 979-84. Review. French.
5. Cormio G, Rossi C, Cazolla A, Resta L, Loverro G, Greco P, et al. Distant metastases in ovarian carcinoma. *Int J Gynecol Cancer.* 2003;13(2):125-9.
6. Kerr VE, Cadman E. Pulmonary metastases in ovarian cancer. *Cancer.* 1985;56(5):1209-13.
7. Hauser TE, Steer A. Lymphangitic carcinomatosis of the lungs: six case reports and a review of the literature. *Ann Intern Med.* 1951;34(4):881-98.
8. McGuire WP, Hoskins WJ, Brady MF, Kucera PR, Partridge EE, Look KY, et al. Cyclophosphamide and cisplatin compared with paclitaxel and cisplatin in patients with stage III and stage IV ovarian cancer. *N Engl J Med.* 1996;334(1):1-6.
9. Piccart MJ, Bertelsen K, James K, Cassidy J, Mangioni C, Simonsen E, et al. Randomized intergroup trial of cisplatin-paclitaxel versus cisplatin-cyclophosphamide in women with advanced epithelial ovarian cancer: three-year results. *J Natl Cancer Inst.* 2000;92(9):699-708.
10. Ozols RF, Bundy BN, Greer BE, Fowler JM, Clarke-Pearson D, Burger RA, et al. Phase III trial of carboplatin and paclitaxel compared with cisplatin and paclitaxel in patients with optimally resected stage III ovarian cancer: a Gynecologic Oncology Group study. *J Clin Oncol.* 2003;21(17):3194-200.
11. Cannistra SA. Cancer of the ovary. *N Engl J Med.* 2004;351(24):2519-29.