



Revista Portuguesa de Pneumologia

ISSN: 0873-2159

sppneumologia@mail.telepac.pt

Sociedade Portuguesa de Pneumologia
Portugal

Gonçalves, M.J.; Mendes, M.M.; João, F.; Lopes, J.M.; Honavar, M.
Sarcoma pleomórfico primário do pulmão - 11 anos de sobrevivência
Revista Portuguesa de Pneumologia, vol. 17, núm. 1, enero-febrero, 2011, pp. 44-47
Sociedade Portuguesa de Pneumologia
Lisboa, Portugal

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=169722528010>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica
Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

Rev Port Pneumol. 2011;17(1):44-47



revista portuguesa de
PNEUMOLOGIA
portuguese journal of pulmonology

www.revportpneumol.org

CASO CLÍNICO

Sarcoma pleomórfico primário do pulmão – 11 anos de sobrevivência

M.J. Gonçalves^{a,*}, M.M. Mendes^b, F. João^c, J.M. Lopes^d e M. Honavar^e

^a*Serviço de Infecçciologia, Departamento de Medicina, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Portugal*

^b*Serviço de Medicina Interna, Departamento de Medicina, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Portugal*

^c*Serviço de Pneumologia, Departamento de Medicina, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Portugal*

^d*Departamento de Patologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, H. S. João & IPATIMU*

^e*Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Portugal*

Recebido em 2 de julho de 2010; aceite em 13 de setembro de 2010

PALAVRAS-CHAVE

Neoplasias
pulmonares;
Sarcoma pulmonar;
Sarcoma pleomórfico
indiferenciado
pulmonar;
Sobrevivência
prolongada

Resumo

Os sarcomas primários do pulmão são neoplasias raras e potencialmente podem ser distinguidos de outros tumores pulmonares malignos e cujo diagnóstico está completamente esclarecido.

Os autores apresentam um caso clínico de sarcoma pleomórfico indiferenciado foi diagnosticado a um homem de 66 anos. Na altura do diagnóstico foi submetido a ressecção brônquica por laser e radioterapia, tendo sido posteriormente observada uma sobrevivência superior a 11 anos.

© 2010 Publicado por Elsevier España, S.L. en nome da Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Todos os direitos reservados.

Sarcoma pleomórfico primário do pulmão – 11 anos de sobrevivência

Long survivors

Primary undifferentiated pleomorphic sarcoma was diagnosed in the n
man, who has survived over 11 years after treatment with endobronch
laser therapy and radiotherapy.

© 2010 Published by Elsevier España, S.L. on behalf of Sociedade Portuguesa
All rights reserved.

Introdução

Os sarcomas primários do pulmão são raros, correspondendo a menos de 0,5 % das neoplasias pulmonares, e a sua classificação não é consensual na literatura, principalmente devido a mudanças de terminologia e de critérios de diagnóstico, que ocorreram desde o advento da imunohistoquímica¹⁻⁵.

Devido à sua raridade, o tratamento destes tumores não está padronizado, embora a remoção cirúrgica completa seja a terapêutica que confere maior sobrevivência¹. O tamanho do tumor e o seu grau são factores adicionais que podem influenciar o prognóstico⁶.

Caso clínico

Um homem de 66 anos, reformado de pintor e pedreiro, com suspensão recente de hábitos tabágicos (132 unidades maço/ano), apresentou, em Agosto de 1999, queixas de tosse com esputo purulento, hemoptises, dispneia e febre, sem melhoria após um curso de antibioterapia.

Apresentava bom estado geral, mas tinha uma redução do murmúrio vesicular no terço inferior do hemitórax direito. A paO_2 em ar ambiente era de 73 mmHg. O Rx tórax mostrou uma opacidade na metade inferior do hemitórax direito, e a tomografia computadorizada (TC) torácica mostrou uma massa endobrônquica que causava obstrução do lúmen do brônquio lobar inferior (fig. 1) e que se estendia cerca de 3 cm, de forma irregular, para o parênquima pulmonar. A citologia do esputo mostrou células malignas e a histologia da biopsia brônquica obtida por broncofibroscopia mostrou um tumor maligno de características sarcomatosas. Realizou

TC abdominal e cerebral e uma cin
mostraram evidência de tumor nou
tumoral endobrônquica foi subsequen
laser, e o exame histológico mostr
fusiformes com pleomorfismo nuc
tumores gigantes multinucleadas
(fig. 2). Não havia evidência de dife
tumor era imunoreactivo para a vi
para CD68, e negativo para múltip
alto e baixo peso molecular, antigén
antigénio membranar epitelial, acti
liso, desmina, proteína S-100 e CD3
CD117 não evidenciou células mas
índice de proliferação celular com Ki
feito o diagnóstico de sarcoma pleom

Foi submetido a toracotomia exp
invasão mediastínica, pelo que se
ao tumor e ao mediastino com uma
28 fracções, que levou ao desapareci

O doente foi seguido regularmen
11 anos, tendo apresentado inf
recorrentes, com boa recuperação
TCs torácicas seriadas (fig. 3) mostr
difusa inalterada nas regiões subcar
estendendo-se para a artéria pulm
pensa serem cicatriciais. O doente re
broncofibroscopia de controlo.

Discussão

Os sarcomas pulmonares primários
representando cerca de 40% das n
“raras” e 9% de todos os sarcomas

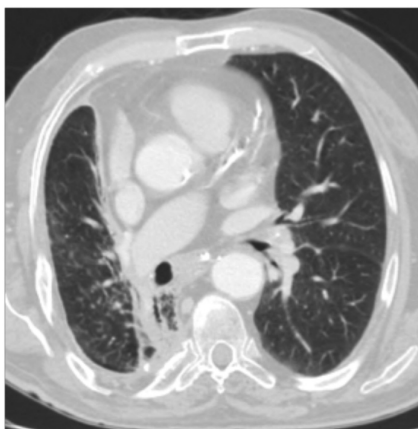


Figura 3 TC torácica efectuada aos 10 anos de seguimento mostra uma densidade difusa nas regiões subcarinais e hilar direita estendendo-se para a artéria pulmonar direita, que se pensa ser cicatricial, em vez de recidiva tumoral.

descritos aproximadamente 300 casos¹. Os sarcomas pulmonares podem ter origem no parênquima pulmonar, nos brônquios ou na artéria pulmonar e nos seus ramos^{2,3}. Habitualmente ocorrem em indivíduos de meia-idade com ligeiro predomínio no sexo masculino. A história prévia de radioterapia ou a exposição acidental a radiação conferem grande susceptibilidade ao desenvolvimento de sarcomas. Os sintomas e as características imagiológicas são semelhantes aos de outros tumores pulmonares epiteliais e dependem mais da localização do tumor do que das suas características histológicas².

Os sarcomas primários do pulmão representam um considerável desafio diagnóstico quer para o histopatologista quer para o clínico. Litzsky⁷ refere dois pontos: a maioria dos tumores malignos de células fusiformes nos pulmões são carcinomas com diferenciação sarcomatóide e os sarcomas metastáticos para o pulmão são muito mais frequentes do que os sarcomas primários nessa localização.

O pulmão apresenta todos os tipos histológicos comuns de sarcoma primário existentes nos restantes tecidos moles. As mudanças da terminologia e de critérios histológicos dificultam a comparação da incidência dos diferentes tipos de sarcoma, publicados em diferentes séries¹⁻⁷. O fibrossarcoma foi um tipo de sarcoma referido como frequente em estudos anteriores⁶, não sendo actualmente

definida uma linha de diferenciação. No nosso caso, os anticorpos contra as células fusiformes e de baixo peso molecular, o antígeno da membrana epitelial, o antígeno da membrana sarcomatóide, o sarcoma sinovial e o sarcoma difuso, diagnóstico este que deve ser considerado se o tumor envolve a pleura ou o mediastino. A caracterização caracteriza-se pela presença de células fusiformes e de tumor⁹, as quais não foram detectadas na coloração com CD117. A actina do músculo liso e a desmina são encontradas no leiomioma e no rhabdomyosarcoma, e as últimas no rhabdomyosarcoma, p. 100. O S-100 observa-se no tumor maligno e no lipossarcoma, enquanto o CD34 é positivo no sarcoma periférico e no lipossarcoma, enquanto o CD34 é negativo no sarcoma maligno solitário e os tumores vasculares são imuno-reativos para CD34; de resto, os marcadores foram negativos neste caso. O CD34 é positivo no nosso caso, e que anteriormente foi considerado como marcador do sarcoma pleomórfico (histiocitoma fibroso maligno) já não sendo útil⁸. Todos os tumores com diferenciação histológica são compostos por células fusiformes e expressam a sobreposição de perfis imuno-histoquímicos. Nos sarcomas está a ser alvo de atenção de estudos de genética molecular de

Os sarcomas pulmonares são indistinguíveis dos sarcomas metastáticos. Os critérios clínicos e radiológicos cuidadosos são necessários para a remoção de um tumor primário⁵. No longo seguimento não houve evidência de aparecimento de sarcomas locais.

Os sarcomas pulmonares primários têm uma progressão agressiva³. A remoção cirúrgica de eleição para todos os tipos histológicos de sarcoma. A radioterapia de 50-60 grays em dose única após a remoção for incompleta¹. A quimioterapia com ifosfamida é aconselhada apenas nos casos locais ou avançados, mas a resposta é inferior.

A recorrência local é frequente e pode levar à morte, enquanto as metástases são o principal factor de prognóstico mais relevante. A remoção do tumor à data do diagnóstico, o grau de diferenciação e a cirurgia completa^{1,6}. A sobrevivência média destes tumores é 24-36 meses^{1,5,6}. No

Sarcoma pleomórfico primário do pulmão – 11 anos de sobrevivência

ressecado, que continua vivo após 11 anos do diagnóstico. Este trabalho evidencia a importância de se publicarem casos de sarcomas primários do pulmão, no sentido de uma melhor compreensão do comportamento biológico deste grupo de tumores raros.

Referências

1. Magné N, Porsin B, Pivot X, et al. Primary lung sarcomas: Long survivors obtained iterative complete surgery. *Lung Cancer*. 2001;31:241-5.
2. Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L, et al. Primary sarcomas of the lung. A clinicopathologic study of 12 cases. *Lung Cancer*. 2002;38:283-9.
3. Keel S, Bacha E, Mark E, et al. Primary pulmonary sarcoma: a clinicopathologic study of 26 cases. *Modern Pathology*. 1999; 12:1124-31.
4. Suster S. Primary sarcomas of the lung. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 1995;12:140-57.
5. Attanoos RL, Appleton MAC, Gibbs AR. Primary sarcoma of the lung: a clinicopathological and immunohistochemical study of 14 cases. *Histopathology*. 1996;29:29-35.
6. Janssen JP, Mulder JJS, Wagenaar SS, et al. Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long-term follow-up. *J Surg*. 1994;58:1151-5.
7. Litzky L. Pulmonary sarcomatous tumors. *Am J Surg*. 2008;132:1104-15.
8. Fletcher CDM, Van den Berg E, Moore SW, et al. Malignant fibrous histiocytoma/undifferentiated pleomorphic sarcoma. Em: Fletcher A, Upton M, Fletcher F, editores. *Pathology and genetics of soft tissue: WHO classification of tumours of soft tissue and bone*. World Health Organization, Lyon: IARC Press; 2002. p. 120-2.
9. Hartel PH, Fanburg-Smith JC, Fraum T, et al. Primary pulmonary and mediastinal synovial sarcoma: a study of 60 cases and comparison with synovial sarcoma. *Pathol*. 2007;20:760-9.
10. Moran CA, Suster S, Abbondanzo C. Primary leiomyosarcomas of the lung: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 18 cases. *Am J Surg*. 1995;170:121-8.