



Revista Portuguesa de Pneumología

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 sobrevida
Revista Portuguesa de Pneumología, vol. 17, núm. 1, enero-febrero, 2011, pp. 44-47
Sociedade Portuguesa de Pneumología
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

^aServiço de Infectiologia, Departamento de Medicina, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde EPE, Matosinhos, Portugal

^bServiço de Medicina Interna, Departamento de Medicina, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde EPE, Matosinhos, Portugal

^cServiço de Pneumologia, Departamento de Medicina, Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde Matosinhos, Portugal

^dDepartamento de Patologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, H. S. João & IPATIMUP

^eServiço 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; Sobrevida prolongada

Resumo

Os sarcomas primários do pulmão são neoplasias raras e potencialmente agressivas, que podem ser distinguidos de outros tumores pulmonares malignos e cujo comportamento clínico e prognóstico está completamente esclarecido.

Os autores apresentam um caso clínico de sarcoma pleomórfico indiferenciado pulmonar que foi diagnosticado a um homem de 66 anos. Na altura do diagnóstico foi submetido a cirurgia pulmonar, radioterapia e quimioterapia. A sobrevida do paciente é 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 sobrevida

Long survivors

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

© 2010 Published by Elsevier España, S.L. on behalf of Sociedade Portuguesa de Pneumologia. 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 sobrevida¹. 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 computorizada (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 cintilografia pulmonar mostraram evidência de tumor noutros locais. A massa tumoral endobrônquica foi subseqüentemente removida por endobronchial laser therapy, e o exame histológico mostrou células fusiformes com pleomorfismo nuclear e mitose, e tumorais gigantes multinucleadas (fig. 2). Não havia evidência de diferenciação. O tumor era imunoreactivo para a vimentina, negativo para CD68, e negativo para múltiplos anticorpos para alto e baixo peso molecular, antígeno carcinoembrionario, antígeno membranar epitelial, actina, desmina, proteína S-100 e CD34. A imunohistoquímica para CD117 não evidenciou células mastocíticas. O índice de proliferação celular com Ki-67 era elevado, o que feito o diagnóstico de sarcoma pleomórfico.

Foi submetido a toracotomia exploratória, com remoção da invasão mediastínica, pelo que se realizou a mediastino com uma abordagem mediastínica com 28 fracções, que levou ao desaparecimento da massa.

O doente foi seguido regularmente, com controles anuais, tendo apresentado infecções respiratórias recorrentes, com boa recuperação. As TCs torácicas seriadas (fig. 3) mostraram a massa difusa inalterada nas regiões subcarinais, com extensão estendendo-se para a artéria pulmonar, que se pensa serem cicatrizes. O doente realizou uma broncofibroscopia de controlo.

Discussão

Os sarcomas pulmonares primários são neoplasias raras, representando cerca de 40% das neoplasias pulmonares “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 accidental a radiação conferem grande susceptibilidade ao desenvolvimento de sarcomas. Os sintomas e as características imanológicas 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. A imunohistoquímica é também útil para diferenciar os carcinomas sarcomatóides, muitos dos quais, em nosso caso, os anticorpos contra as actinas e baixo peso molecular, o antígeno carcinoembriônico e o antígeno da membrana epitelial. O sarcoma sinovial é mais difuso, diagnóstico este que deve ser feito quando o tumor envolve a pleura ou o mediastino. O sarcoma de Kaposi caracteriza-se pela presença de células gigantes multinucleadas tumorais, as quais não foram detectadas. A coloração com CD117. A actina do tipo III e a desmina são encontradas no leiofibroblastoma, mas não nas últimas no rabdomiossarcoma, pelo contrário. Na coloração com S-100 observa-se no tumor maligno de tecido mesenquimático periféricos e no liposarcoma, enquanto que no tumor maligno solitário e os tumores variados de tecido mesenquimático imunorreactivos para CD34; de regras, os marcadores de sarcoma de Kaposi e de tecido mesenquimático foram negativos neste caso. O marcador mais sensível e específico para o sarcoma pleomórfico é o antígeno carcinoembriônico, que é positivo no nosso caso, e que anteriormente era considerado como marcador do sarcoma pleomórfico (histiocitoma fibroso maligno) já não sendo útil⁸. Todos os tumores considerados como sarcoma de tecido mesenquimático e de tecido conjuntivo diferencial histológico são compostos por células fusiformes e expressam o antígeno carcinoembriônico. A sobreposição de perfis imunohistológicos entre os sarcomas está a ser alvo de atenção de estudos de genética molecular de tecido mesenquimático.

Os sarcomas pulmonares são tumores que são indistinguíveis dos sarcomas metastáticos. Os critérios clínico e radiológico cuidadosos são necessários para detectar um tumor primário⁵. No longo seguimento, não houve evidência de aparecimento de metástases locais.

Os sarcomas pulmonares primários são tumores de progressão agressiva³. A remoção cirúrgica completa é a eleição para todos os tipos histológicos. A radioterapia de 50-60 grays em doses diárias é a terapêutica de remoção for incompleta¹. A quimioterapia com cisplatino e ifosfamida é aconselhada apenas nos tumores avançados, mas a resposta é inferior.

A recorrência local é frequente e a taxa de mortalidade é alta, enquanto as metástases à distância são os factores de prognóstico mais relevantes. A taxa de tumor à data do diagnóstico, o grau de diferenciação, a extensão cirúrgica completa^{1,6}. A sobrevida média para os pacientes com estes tumores é 24-36 meses^{1,5,6}. No entanto, a sobrevida é maior para os tumores primários que para os metastáticos.



Sarcoma pleomórfico primário do pulmão – 11 anos de sobrevida

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-Mastrianni 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, et al. Primary sarcoma of the lung: a clinicopathological and immunohistochemical study of 14 cases. *Histopathology*. 1996;29:29-34.
6. Janssen JP, Mulder JJS, Wagenaar SS, et al. Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long-term follow-up. *Am J Surg*. 1994;58:1151-5.
7. Litzky L. Pulmonary sarcomatous tumors. *Cancer*. 2008;102:1104-15.
8. Fletcher CDM, Van den Berg E, Miettinen M, et al. Malignant fibrous histiocytoma/undifferentiated pleomorphic sarcoma. Em: Fletcher CD, unger B, Miettinen M, editores. *Pathology and genetics of soft tissue and bone*. World Health Organization Classification of Tumors. Lyon: IARC Press; 2002. p. 120-2.
9. Hartel PH, Fanburg-Smith JC, Franklin J, et al. Primary pulmonary and mediastinal synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 60 cases and comparison with synovial sarcoma of the extremities. *Am J Surg Pathol*. 2007;20:760-9.
10. Moran CA, Suster S, Abbondanzieri E, et al. Primary leiomyosarcomas of the lung: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 18 cases. *Cancer*. 1998;83:1021-8.

