

CASO CLÍNICO/CLINICAL CASE

Sarcoma da Artéria Pulmonar — dificuldades diagnósticas e terapêuticas

Pulmonary Artery Sarcoma — diagnostic and treatment difficulties

SOFIA NEVES*, J. SAN JOSÉ*, H. VAZ VELHO***, M. OLIVEIRA****, I. ESTEVES**, S. TORRES**,
A. M.^a MAGALHÃES**

- * Interno Complementar de Pneumologia
- ** Assistente Hospitalar Graduado de Pneumologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia
- *** Chefe de Serviço de Cirurgia Cardiorácica
- **** Assistente Hospitalar de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Marta

Departamento de Pneumologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia
Unidade Funcional B do Serviço de Internamento (Responsável: Dr. Carlos Centeno)
Director do Serviço: Dr. Fernando Filipe Rodrigues
Director do Departamento: Dr. António Ramalho de Almeida

Recebido para publicação : 02.10.28

Aceite para publicação: 03.01.21

RESUMO

O Sarcoma da Artéria Pulmonar é um tumor raro, apresentando-se com sinais e sintomas inespecíficos, simulando por vezes o Tromboembolismo Pulmonar (TEP), o que torna o seu diagnóstico difícil e tardio.

A este propósito os autores apresentam um caso de um homem de 59 anos, ex-fumador, internado por dispneia de esforço, toracalgia e sintomas gerais.

Portador de uma radiografia e TAC torácicas, ambas evidenciando imagens sugestivas de Trombose da Artéria Pulmonar Direita.

Análiticamente e antes de qualquer terapêutica: Inibidor Lúptico ↑ e anticardiolipina IgM +.

Presumido diagnóstico inicial de TEP crónico em doente com provável Síndrome de Hipercoagulabilidade, iniciou terapêutica hipocoagulante, com melhoria.

Reinternado 2 meses após alta por agravamento clínico e radiológico. Proposto e aceite para Tromboendarterectomia Pulmonar, sob circulação extracorporeal e paragem cardiocirculatória em hipotermia profunda (18°C). Durante a cirurgia constatou-se a presença de «mega-artérias pulmonares» preenchidas por massa trombosada que se estendia às ramificações arteriais segmentares. Após a exérese dessa massa houve necessidade de realizar Pneumectomia direita por hemorragia progressiva incontrolável.

Veio a falecer ao 7.º dia de pós-operatório, por ARDS em pulmão único.

Resultado Anatomopatológico: Sarcoma da Artéria Pulmonar com Metastização Pulmonar e Pleural.

REV PORT PNEUMOL IX (1): 41-51

Palavras-chave: Sarcoma da Artéria Pulmonar. Tumores Vasculares.

ABSTRACT

Primary Pulmonary Artery Sarcoma is a rare entity, which shares some clinical features with Thromboembolic Pulmonary Disease (TEPD), complicating differential diagnosis.

The authors report a Clinical Case of a Primary Pulmonary Artery Sarcoma in a 59 years old man, admitted with a history of dyspnoea on exertion, chest pain and general symptoms. Chest X-ray, Computed Tomography Scan, Angiographies and Magnetic Resonance Imaging suggested TEPD.

Blood Analysis performed before anticoagulation therapy: Lupus Anticoagulant - and Ig M Anticardiolipin +.

Our presumptive initial diagnosis was TEPD in a patient with a hypercoagulable state.

Intravenous heparin was started, with some clinical improvement but 2 months later he was readmitted, due to clinical and radiological deterioration. Pulmonary Thromboendarterectomy was considered but a right pneumonectomy was necessary because of bleeding. He died of ARDS in a single lung in the 7th day after surgery. Pathology revealed pulmonary artery sarcoma with pulmonary and pleural metastases.

REV PORT PNEUMOL IX (1): 41-51

Key-words: Pulmonary Artery Sarcoma. Vascular Tumour.

Introdução

O Sarcoma da Artéria Pulmonar (SAP) é um tumor raro e usualmente fatal, tendo sido descrito pela primeira vez por Mandelstamm em 1923¹.

A origem deste tipo de neoplasia ainda não se encontra devidamente esclarecida, mas poderá estar relacionada com a degeneração maligna de células mesenquimatosas, pertencentes à camada íntima ou subendotelial vascular².

Cox et al, em 1997³, publicaram a maior série de doentes com SAP, documentando 138 casos e identificando: 43 Sarcomas Indiferenciados, 22 Leiomiossarcomas, 10 Histiocitomas Fibrosos Malignos, 19 Sarcomas Fusocelulares e outras formas menos frequentes.

De acordo com a literatura⁴, a idade de apresentação varia entre os 13 e 86 anos, sendo mais frequentes na classe etária dos 45 aos 64 anos.

Clínica

Os *Sintomas* não são específicos, simulando frequentemente o Tromboembolismo Pulmonar (TEP): Dispneia, Toracalgia inespecífica, Expectoração Hemoptóica ou Hemoptises e Síncope, são usualmente a forma de apresentação mais habitual no TEP.

A presença de Hipertermia, Emagrecimento e Fadiga devem levar-nos a pensar em Patologia Neoplásica primária ou concomitante, embora sejam comuns a múltiplas patologias.

O *Exame Físico* pode ser Normal ou apresentar Sinais sugestivos de Sobrecarga do Ventrículo Dt.º: reforço do componente pulmonar de S₂, turgescência venosa jugular, hepatomegalia, refluxo hepatojugular e edemas periféricos.

Poderá ainda ser evidente um sopro sistólico ou diastólico, correspondendo a estenose ou insuficiência da válvula pulmonar, respectivamente.

Há casos descritos de tamponamento cardíaco.

Exames Complementares de Diagnóstico

Os *Exames Analíticos* são usualmente pouco úteis no estabelecimento diagnóstico.

No entanto, a presença de Anemia e de uma Velocidade de Sedimentação (VS) elevada, deverão levar à suspeita de outra entidade nosológica que não o TEP.

Na literatura encontramos referência da coexistência de resistência à Proteína C e de Trombocitopenia induzidas pela heparina, com o SAP².

Os *Achados Radiológicos* são múltiplos e frequentemente pouco elucidativos, pela «simulação de outras patologias», sendo contudo os mais típicos: diâmetro da artéria pulmonar > 15 mm, com ou sem imagem de amputação («stop»); «massas» para-hilares; massas, nódulos ou opacidades esbatidas pulmonares (atelectasias em «banda»); opacidades triangulares periféricas da base externa (sugestivas de enfarte pulmonar); diminuição da trama vascular (oligúemia); derrame pleural uni ou bilateral; aumento do índice cardiotorácico.

A *Cintigrafia de Ventilação/Perfusão* poderá evidenciar Defeitos de Perfusão, lobares, segmentares ou subsegmentares, únicos ou múltiplos, consistentes com oclusão completa ou parcial da Artéria Pulmonar envolvida, sem «Match», com eventuais Defeitos de Ventilação (na possibilidade de coexistência de patologias).

- Com esta Técnica não há sinais específicos que permitam diferenciar obstrução vascular por Tumor ou por TEP. No entanto, Myerson et al.⁵ referiram que os defeitos provocados por SAP se mantêm estáveis ao longo do tempo, contrapondo-se à doença tromboembólica, na qual a fibrinólise ou a recorrência alteram o padrão cintigráfico.

O *Ecocardiograma*, em particular o *Transe-sofágico*, poderá nalguns casos demonstrar Oclusão da Artéria Pulmonar por Massa Tumoral¹.

A *Tomografia Axial Computorizada* (TAC) *Torácica* tem sido útil no diagnóstico desta pato-

logia, podendo alguns aspectos, como a heterogeneidade da lesão, a presença de densidade dos tecidos moles na artéria pulmonar, a captação do contraste endovenoso e a distensão vascular, orientar-nos para a suspeita de tumor⁶.

A *Ressonância Magnética Nuclear* (RMN) com *Gadolinium* também demonstrou ser útil no diagnóstico de SAP, ao evidenciar a presença de um defeito intraluminal captador de contraste, bem como heterogeneidade da lesão e distensão vascular⁷.

O *Cateterismo Cardíaco e a Angiografia Pulmonar* são usualmente requisitados para avaliação de doentes com obstrução vascular mas, na maioria dos casos, não permitem o diagnóstico diferencial entre TEP e SAP.

- No *Cateterismo*, as Pressões da Artéria Pulmonar podem estar normais, embora habitualmente se encontrem aumentadas.

Encontramos casos descritos na Literatura⁸, nos quais, embora a Pressão Ventricular Dt.^a esteja elevada, a Pressão da Artéria Pulmonar pode estar diminuída ou normal, tal como no Caso Clínico que descrevemos.

- A *Angiografia* poderá evidenciar uma imagem intraluminal de subtração no tronco da artéria pulmonar, com ou sem êmbolos à periferia e, nalguns casos, imagens de massas pediculadas, as quais são patognomónicas de neoplasia⁴.

A *Ultrassonografia Endovascular*, a *Biópsia Percutânea ou Endovascular da Artéria Pulmonar* possibilitam o Diagnóstico em algumas situações^{9,10}.

O *Diagnóstico de SAP* será assim de considerar em doentes com o diagnóstico inicial de TEP, cujo estado se mantém estacionário apesar de níveis de hipocoagulação, ou nos quais se verifica uma Deterioração Clínica e Radiológica progressivas, com Fadiga e Emagrecimento, aumento da Velocidade de Sedimentação (VS) ou da Proteína C Reactiva (PCR), ou Anemia⁴.

Tratamento

Ainda não se encontra bem definido o tratamento óptimo para esta entidade patológica, porque a maioria dos diagnósticos é tardia, após meses de terapêutica hipocoagulante ineficaz, sendo nalguns casos apenas *postmortem*, dado que a hipótese de SAP raramente é colocada.

Embora na maioria das situações o tumor já seja irressecável na altura da cirurgia, recidivando meses após a excisão, naqueles casos em que o tumor é passível de excisão completa a cirurgia é seguramente o procedimento terapêutico mais adequado⁴.

Segundo Mayer et al., mesmo nos casos em que a cirurgia não é curativa, esta deve ser efectuada, pois prolonga a sobrevida média para 19 meses¹¹.

O *Bypass Cardiopulmonar* poderá ser útil no tratamento de Sarcomas que envolvam o coração e grandes vasos¹².

A *Quimioterapia* e a *Radioterapia* têm conduzido a resultados desencorajadores, se bem que sejam necessários mais estudos clínicos para definir o papel destas duas modalidades terapêuticas.

Prognóstico

Embora nalgumas séries de doentes operados existam referências a taxas de sobrevida de 69 % aos 3 e 5 anos¹², habitualmente a sobrevida média destes doentes, após diagnóstico, é de 1,5 meses, aumentando para 10 meses após ressecção cirúrgica, sendo raro sobrevidas superiores a 3,5 anos^{4,13}.

CASO CLÍNICO

Homem de 59 anos, estucador, natural e residente no Porto, enviado ao Serviço de Urgência

(SU) do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (C.H.V.N.Gaia) pelo seu médico assistente, referindo Dispneia de Esforço, Toracalgia dt.^a de características não pleuríticas, Hipertermia, Astenia e Emagrecimento de 4 kg com 1 mês de evolução.

Antecedentes Pessoais e Familiares:

Tuberculose Ganglionar aos 28 anos de idade (1959) e Carga Tabágica de 60 UMA, tendo abandonado o hábito 6 anos antes.

Objectivamente: Consciente e colaborante, bom estado geral, pele e mucosas coradas e hidratadas, sem organomegalias ou adenomegalias periféricas palpáveis, pulsos arteriais palpáveis e simétricos, membros inferiores sem alterações.

Peso — 70 kg; Altura — 1,73 m; TA — 130/80 mmHg; Pulso — 80/min, rítmico, regular e amplo; Temp. Axilar — 38°C.

Auscultação Cardíaca normal, apresentando na Auscultação Pulmonar Crepitações Inspiratórias na base do hemitorax dt.^o.

Portador de Exames efectuados no Ambulatório:

— Ecocardiograma Transtorácico e Prova de Esforço — Normais.

Estudo Analítico:

Portador de estudo analítico sumário normal, efectuou novo controlo e estudo completo da coagulação (antitrombina III, proteína S e C, inibidor lúpico), tendo iniciado hipocoagulação com heparina em perfusão IV.

No Internamento

Manteve-se sempre clínica, radiológica e hemodinamicamente estável.

Analiticamente: Velocidade de Sedimentação Glomerular (VSG) – 114, Inibidor Lúpico e Anticardiolipina Ig M aumentados (Quadro I).

Hemoculturas, Uroculturas e Baciloscopias – Negativas.

Intradermo-Reacção de Mantoux (RT23) a 2 U - 20 mm.

Ecocardiograma Transesofágico — sem alterações.

Ecodoppler dos membros inferiores — sem sinais de trombose venosa profunda, estando patentes os vasos das femurais às poplíteas.

Broncofibroscopia — Sem lesões endoscópicas visíveis; Citologia, Bacteriologia e pesquisa de BK no Lavado Brônquico — Negativas.

TAC Abdominopélvico, Ecografia Tireoideia, Endoscopia Digestiva Alta — Normais.

Cateterismo Cardíaco (CC) — Sem evidência de doença coronária ou hipertensão pulmonar, boa função ventricular esq.^a

Perante estes resultados, o nosso **Diagnóstico Inicial foi de Trombose da Artéria Pulmonar, num doente com Quadro de Hipercoagulabilidade, nomeadamente de uma Síndrome Antifosfolípídica.**

Discutido o caso com o Serviço de Cirurgia Cardiotorácica do nosso Centro Hospitalar, foi decidido manter o doente sob vigilância e hipocoagulação.

Após alta do Internamento, ficou sob vigilância em Hospital de Dia, mantendo-se estável durante 2 meses.

Nessa altura, inicia novamente Quadro Febril e Agravamento da Dispneia de Esforço.

Reinternado para estudo, no *Exame Físico* surge, de novo, um Sopro Sistólico III / VI no Foco Pulmonar.

Analiticamente — Anemia Normocítica e Normocrómica, Hipoalbuminemia, VS e NSE elevados (Quadro I).

Cateterismo Cardíaco — Pressões Pulmonares Normais.

Aumento da Pressão do Ventrículo Dt.^o (Pressão Sistólica — 62 mmHg).

Aceite pelo Serviço de Cirurgia Cardiotorácica do Hospital de Santa Marta, Lisboa, para tromboendarterectomia pulmonar.

Durante a Cirurgia, efectuada com paragem

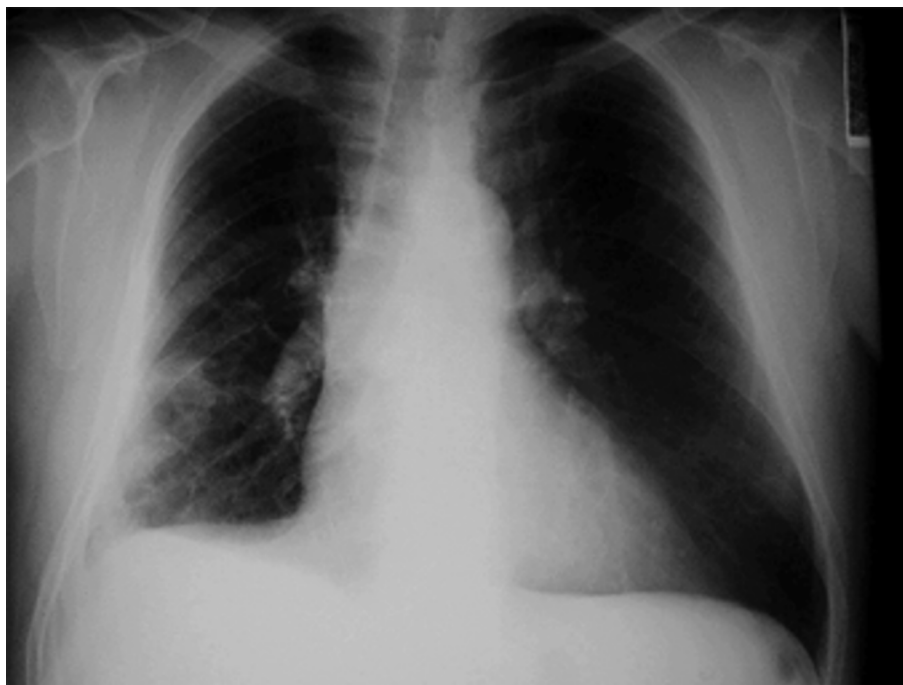


Fig. 1 — Telerradiografia Torácica: Imagem de «STOP» na Artéria Pulmonar Dt.ª. Hipodensidade periférica de contornos ovalados, na transição do 1/3 médio e inferior. Obliteração do seio costodiafrágico dt.º.

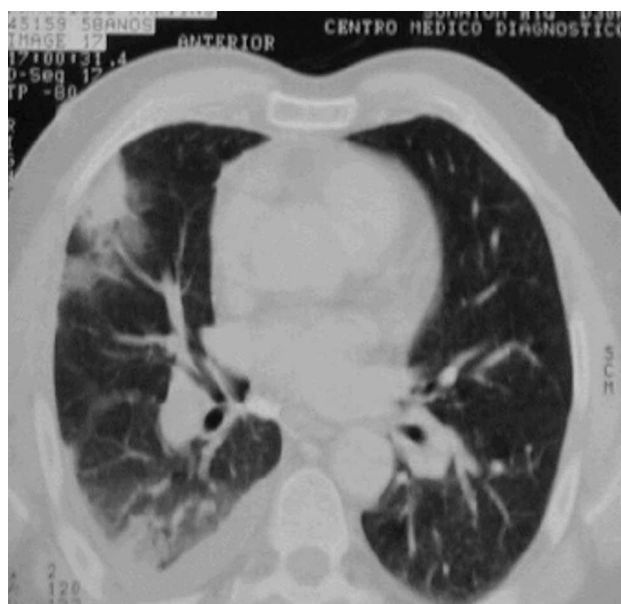


Fig. 2 — Tomografia Axial Computadorizada (TAC) Torácica: «...Trombose da Artéria Pulmonar Dt.ª. ... Consolidações Alveolares Periféricas compatíveis com áreas de Enfarte Pulmonar. Pequeno Derrame Pleural Dt.º».



Fig. 3 — *Angiografia Pulmonar* — Oclusão Trombótica da Artéria Pulmonar Dt.^a, justatroncular, estando patente a artéria pulmonar esq.^o e seus ramos. Sem Circulação Colateral, angiograficamente demonstrável, no pulmão dt.^o.

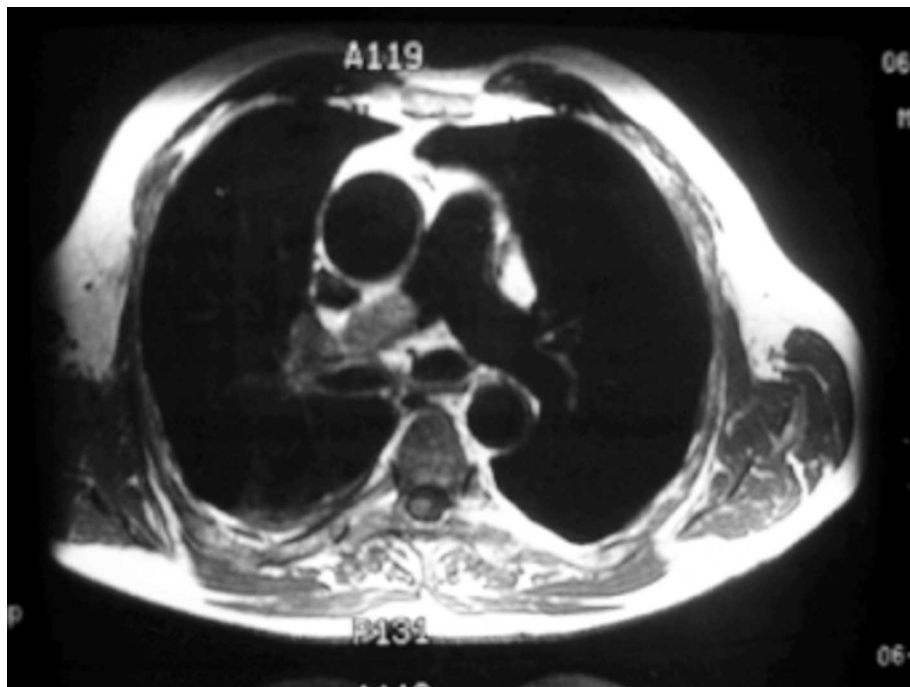


Fig. 4 — *RMN Torácica* — Trombose da Artéria Pulmonar Dt.^a, com trombo de 3 cm de extensão com efeito de massa e ligeiro alargamento da artéria pulmonar e seu ramo inferior dt.^o. Não se diferencia lesão focal, ou massa suspeita de ser tumoral

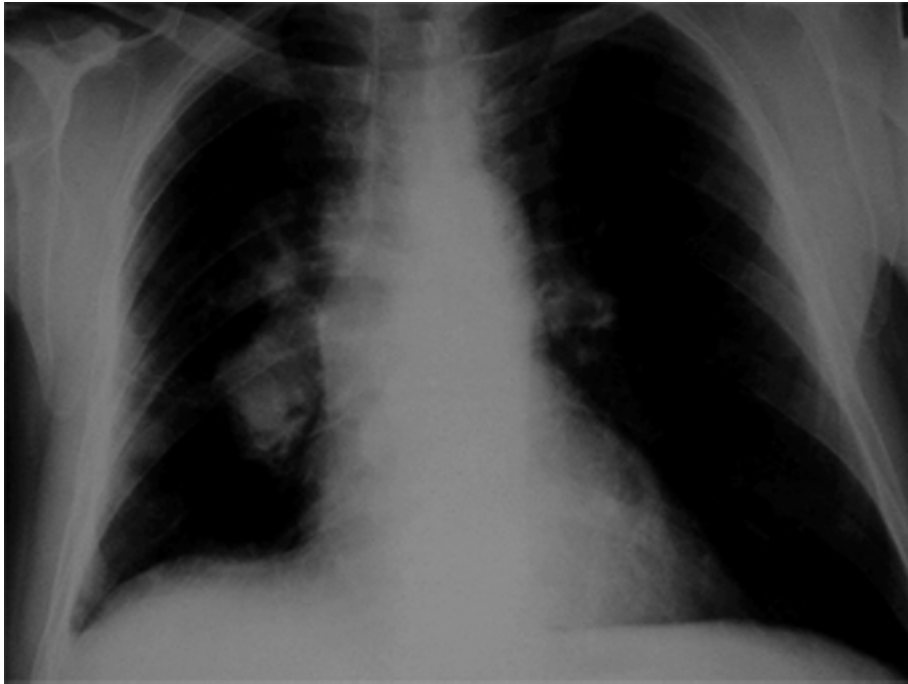


Fig. 5 — *Telerradiografia Torácica* — Aumento do diâmetro da Artéria Pulmonar Dt.^a.



Fig. 6 — *TAC Torácica* — Trombose Total da Artéria Pulmonar Dt.^a, com extensão para a Artéria Pulmonar Contralateral, prolongando-se para os seus ramos de divisão, os quais se encontram ectasiados. Observam-se ainda Trombos Murais à periferia.

QUADRO I

Exames subsidiários do 1.º e 2.º Internamentos

	1ºIntern.	2ºIntern.			1ºIntern.	2ºIntern.	
Hb	12.9	11.6	g/dl	Ig G/A/M	1260/278/106		mg/dl
Leucócitos	11.2	11.62	x10 ⁶ /L	ANA	<1/80		
Neut	59.3%	61.6%		ANCAS	<1/40		
Linf	19.7%	22.5		Inibidor lúpico	68.9		Seg
Plaquetas	352	368	x10 ⁶ /L	ACL Ig M / Ig G	15.6/9.4	12.1/9.4	MPL/GPL
				Anti B2-glicoprot.	Neg		
VSG	114	87	mm	Proteína C / S	91/80		%
Ureia	31	19	mg/dl	Antitrombina III	137		%
Creatinina	0.9	0.62	mg/dl	NSE /PSA/CEA	18.3/0.52/0.40	25.1/0.4/0.4	ng/ml
TGO	13	8	U/L	CA125/CA19.9/AFP	14.7/3.64/3.3	5.9/4.3/1.4	U/ml
TGP	16	6	U/L	Hemoculturas	Neg	Neg	
Proteínas t	7.3	5.0	g/dl	Uroculturas	Neg	Neg	
Albumina	3.8	2.4	g/dl	Baciloscopias	Neg	Neg	
DHL	308	274	U/L	VHB/VHC/HIV	Neg		

cardiocirculatória e circulação extracorporal, constatada a presença de «megartérias pulmonares», preenchidas por massa trombosada, que se estendia até às ramificações arteriais segmentares. Após exérese das massa, necessidade de realizar pneumectomia direita, por hemorragia progressiva incontrolável.

Exame Anatomopatológico Extemporâneo: Presença de Células Neoplásicas.

Exame Anatomopatológico Definitivo: «Sarcoma sem áreas de diferenciação, apenas vimentina positivo».

Faleceu ao 7.º dia de pós-operatório, por ARDS em Pulmão Único.

Diagnóstico Definitivo

Sarcoma da Artéria Pulmonar com Metástases Intraparenquimatosas e Invasão da Pleura Parietal.

Discussão

Este caso ilustra bem a dificuldade do Diagnóstico Diferencial entre TEP e SAP e a necessidade de ponderar outras hipóteses em doentes com sintomas e sinais usualmente não associados ao TEP, com agravamento apesar da hipocoagulação bem conduzida.



Fig. 7 — Corte longitudinal do pulmão, observando-se na região central o conteúdo tumoral intra-arterial com invasão de gânglios adjacentes. Na periferia identificam-se vasos também com conteúdo tumoral.



Fig. 8 — Ramos arteriais periféricos de menores dimensões também com conteúdo tumoral. Arvore brônquica e parênquima adjacente sem lesões.

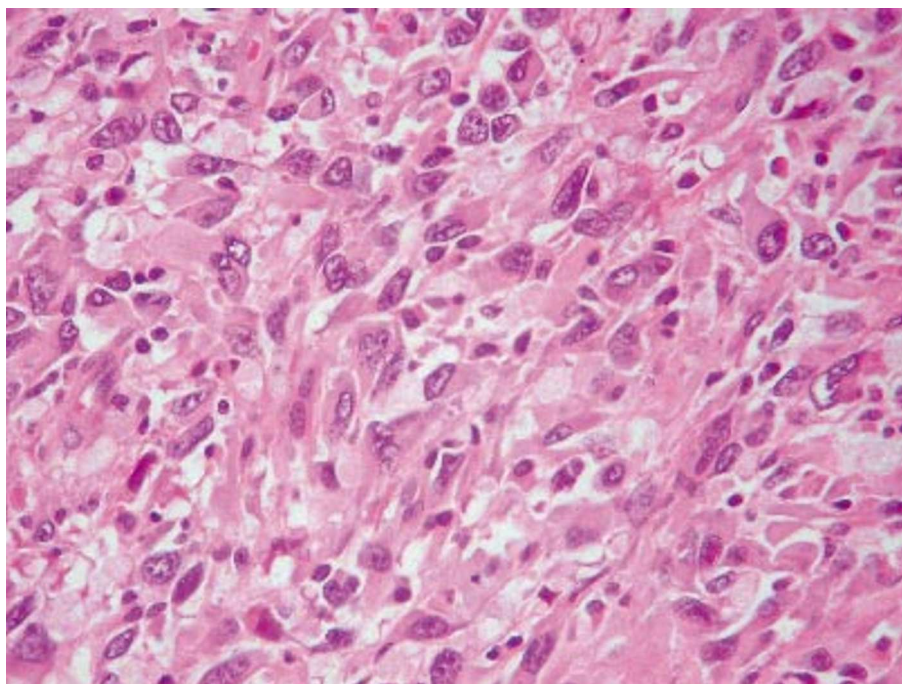


Fig. 9 — Histologia do tumor, constituído por células pleiomórficas com marcada anisocariose, sem diferenciação evidente (HE).

- Na Literatura, encontramos 2 casos descritos de coexistência de Sarcoma da Artéria Pulmonar com quadros de Hipercoaguabilidade: resistência à Proteína C activada e Trombocitopenia Tipo II induzida pela Heparina.
- Tal não observamos no caso que descrevemos. Contudo, constatamos a presença de Anticardiolipina Ig M e Inibidor Lúpico elevados. A reavaliação do inibidor lúpico não foi possível, pela impossibilidade de suspender hipocoagulação.

Permanece a questão da coexistência de SAP com um quadro de Hipercoaguabilidade, nomeadamente de uma Síndrome Antifosfolipídica.

BIBLIOGRAFIA

1. PAGNI S, PASSIK CS et al. Sarcoma of the main pulmonary artery : An unusual etiology for recurrent pulmonary emboli. J Cardiovasc Surg 1999; 40:457-61
2. KAPLINSKY EJ et al. Primary artery sarcoma resembling chronic thromboembolic pulmonary disease. Eur Respir J 2000; 16:1202-1204.
3. COX JE, CHILES C et al. Pulmonary artery sarcomas : a review of clinical and radiologic features. J Comput Assist Tomogra 1997; 21:750-755
4. PARISH JM, ROSENOW EC et al. Pulmonary Artery Sarcoma. Clinical Features. Chest 1996; 110: 1480-1488.
5. MYERSON PJ et al. Gallium imaging in pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism:case report. J Nucl Med 1976; 17:893-95
6. KAUCZOR HU et al. Pulmonary artery sarcoma mimicking chronic thromboembolic disease:computed tomography and magnetic resonance imaging findings. Cardiovac Intervent Radiol 1994;17:185-189
7. KACL GM et al. Primary angiosarcoma of the pulmonary arteries: dynamic contrast enhanced MRI. J Comput Assist Tomogr 1998;22(5): 687-691.
8. IVERSEN S et al. Resection of central primary pulmonary artery sarcoma. Eur J Cardiothorac Surg 1991; 5:603-607
9. OKANO Y et al. Pulmonary artery sarcoma diagnosed using intravascular ultrasound images.Thorax 1999; 54:748-749.
10. ANDERSON MB, et al. Primary Pulmonary Artery Sarcoma: A Report of 6 cases. Am Thorac Surg 1995; 59:1487-90.
11. MAYER E et al. Surgical Treatment of Pulmonary Artery Sarcoma. J of Thorac and Cardiovasc Surg 2001;121(1): 77-82
12. BACHA EA et al. Surgical Treatment of primary pulmonary artery sarcomas. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15:456-460.
13. MAZZUCCO A, et al. Primary leiomyosarcoma of the Pulmonary Artery: Diagnostic and Surgical Implications. Ann Thorac Surg 1994; 57:222-5