

Caso Clínico

Clinical Case

Marcus da Matta Abreu¹
Bruno Marcondes Kozlowski²
Paulo de Biasi Cordeiro³
Aureliano de Sousa⁴
Marilene F Nascimento⁵
Mauro Zamboni⁶

Sarcoma pleomórfico primário do pulmão

Primary pleomorphic sarcoma of the lung

Recebido para publicação/received for publication: 08.03.03

Aceite para publicação/accepted for publication: 08.04.01

Resumo

A classificação recente da Organização Mundial da Saúde (OMS) para os tumores pulmonares unificou o heterogêneo grupo do carcinoma de não pequenas células (CPNPC), que engloba os sarcomas e os tumores com componentes sarcomatosos, sob a denominação “carcinoma com elementos pleomórficos, sarcomatóides ou sarcomatosos”. Este grupo inclui diferentes entidades, como o carcinoma pleomórfico (CP), o carcinoma de células fusiformes (CCF), carcinoma de células gigantes (CCG), os carcinosarcomas (CS) e o blastoma pulmonar (BP). De uma forma geral, estes tumores são raros e representam 0,1% a 0,4% de todas as neoplasias pulmonares. Ocorrem mais comumente em homens fumadores, com alta carga tabágica, e acomete-os em torno dos 60 anos e comumente tem evolução clínica muito agressiva. Os au-

Abstract

The World Health Organization (WHO) classification of lung cancers ranks the heterogeneous non-small cell lung cancer (N-SCLC) group, encompassing sarcoma or sarcoma-containing tumours under one heading: “carcinomas with pleomorphic, sarcomatoid or sarcomatous elements”.

This group contains entities such as pleomorphic carcinoma (PC), spindle cell carcinoma (SCC), giant cell carcinoma (GCC), carcinosarcoma (CS) and pulmonary blastoma (PB).

These tumors are rare overall, making up approx. 0.1-0.4% of all lung malignancies. They are more commonly found in males who are heavy smokers, diagnosed at the age of 60 on average and follow an aggressive clinical course.

¹ Especializando do S. Cirurgia Torácica Oncológica – HC I – INCA/MS – Rio de Janeiro – Brasil

² Residente do S. de Cirurgia Torácica Oncológica – HC I – INCA/MS – Rio de Janeiro – RJ

³ Cirurgião de Tórax – S. Cirurgia Torácica Oncológica – HC I – INCA/MS – Rio de Janeiro – Brasil

⁴ Chefe do S. Cirurgia Torácica Oncológica – HC I – Rio de Janeiro – RJ

⁵ Patologista e Citopatologista do S. de Anatomia Patológica do INCA/MS – Rio de Janeiro – Brasil

⁶ Pneumologista do Grupo de Oncologia Torácica do HC I – INCA/MS – Rio de Janeiro – Brasil

Correspondência:

Dr. Mauro Zamboni. Rua Sorocaba 464/302. CEP: 22271-110 – Rio de Janeiro – Brasil. E-mail: mauro.zamboni@gmail.com

tores relatam o caso de um doente portador de sarcoma pleomórfico primário pulmonar e revêem a literatura sobre o assunto.

The authors describe the case of a male patient with primary pleomorphic lung sarcoma and also include a review of the literature.

Rev Port Pneumol 2008; XIV (4): 535-539

Rev Port Pneumol 2008; XIV (4): 535-539

Palavras-chave: Neoplasias pulmonares, sarcoma pleomórfico, imunoistoquímica, neoplasia de tecidos conjuntivos e de tecidos moles.

Key-words: Lung neoplasms, pleomorphic sarcoma, connective and soft tissue neoplasms.

Introdução

A Organização Mundial da Saúde (OMS), na sua recente classificação dos tumores do pulmão, unificou o heterogéneo grupo dos carcinomas de não pequenas células do pulmão (CNPCP) que continham componentes sarcomatosos ou semelhantes ao sarcoma sob a designação “carcinomas com elementos pleomórficos, sarcomatóides ou sarcomatosos. (CPSS)”^{1,2}. Este grupo inclui diferentes entidades, como o carcinoma pleomórfico (CP), o carcinoma de células fusiformes (CCF), o carcinoma de células gigantes (CCG), o carcinossarcoma (CS) e o blastoma pulmonar (BP)¹⁻³.

Do ponto de vista histológico, os CPSS comumente são vistos como neoplasias bifásicas, com um dos componentes representando um carcinoma (p.ex.: adenocarcinoma, carcinoma escamoso, carcinoma de grandes células ou uma mistura deles) e outro representando um componente sarcomatoso. Mais raramente, nota-se, nestes tumores, a ausência total de uma diferenciação epitelial à microscopia convencional e apenas se observa a presença do componente sarcomatoso puro¹.

Estes tumores são raros e representam 0,1% a 0,4% das neoplasias pulmonares^{2,3}. Acometem mais os indivíduos do sexo masculino, fumadores, de alta carga tabágica, em torno dos 60 anos e em geral apresentam curso clínico agressivo^{3,4}.

O diagnóstico diferencial entre o sarcoma primário ou metastático pode ser difícil utilizando-se a coloração hematoxilina-eosina (HE), particularmente na ausência do componente carcinomatoso. Nestas ocasiões, a utilização de marcadores epiteliais, como a citoceratina e o antígeno de membrana epitelial, auxiliam bastante na definição diagnóstica⁴. Actualmente, vários anticorpos monoclonais estão disponíveis para definir a origem pulmonar do tumor, particularmente o TTF-1 (*thyroid transcription factor-1*), o SP-A (*surfactant apoprotein-A*) e a CK-7 (*cytokeratin 7*) e CK-20 (*cytokeratin 20*).

O objectivo deste artigo é relatar o caso de um doente portador de sarcoma pleomórfico primário do pulmão e rever a literatura a respeito do tema.

Caso

Homem, de 74 anos, procurou atendimento médico queixando-se de tosse produtiva com expectoração esbranquiçada há 5 meses, acompanhada de perda ponderal de 5 kg, neste período (< 10% do peso corporal habitual). Era fumador de 50 maços/ano e etilista eventual, tinha história clínica compatível com enfisema pulmonar e não havia história de neoplasias na família.

Na ocasião, foi submetido a estudo radiológico do tórax (Fig. 1).

Foi, então, submetido a estudo radiológico com tomografia computadorizada helicoidal do tórax, onde se observou massa sólida, lobulada, medindo 7,0 x 5,0 x 5,0 cm, sem linfadenomegalia mediastinal (Fig. 2).

Neste momento, foi referenciado ao nosso serviço, onde foi realizada, inicialmente, punção aspirativa com agulha fina da lesão, guiada por tomografia computadorizada, sendo que a lesão já apresentava 9,2 cm no seu maior eixo. O resultado desta punção foi negativo para malignidade.

Em seguida, foi submetido a broncofibroscopia com lavado, escovado e biópsia de lesão vegetante, que ocluía a luz do brônquio do lobo superior direito. A análise anatomopatológica da lesão foi sugestiva de carcinoma de não pequenas células, porém o estudo imunoistoquímico revelou tratar-se de sarcoma pleomórfico de alto grau de malignidade (Fig. 3).

O doente foi estadiado, com vista à possibilidade de tratamento cirúrgico, com exames laboratoriais, tomografia computadorizada do abdómen superior e cintigrafia óssea, que apresentou acumulação do radiofármaco em corticais tibiais, sugestivo de osteoartrópata hipertrófica. Entretanto, as provas de função respiratória demonstraram qua-

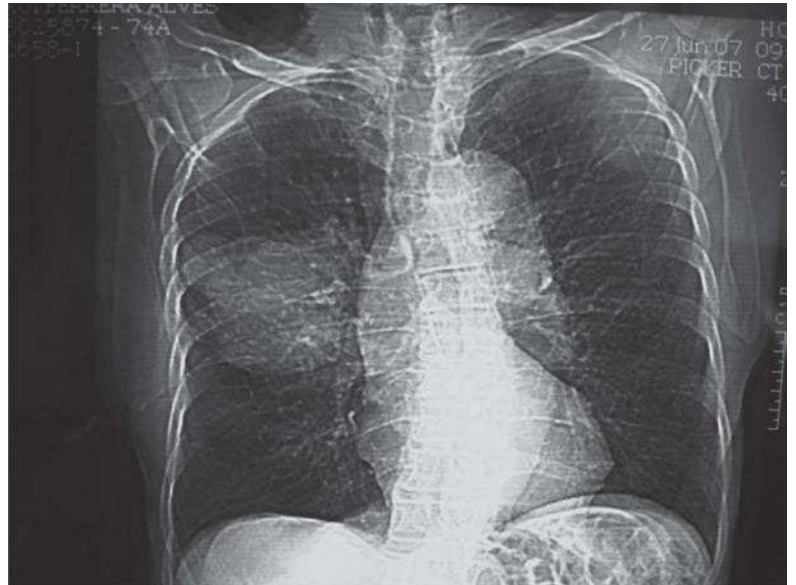


Fig. 1 – Radiografia de tórax em PA e perfil evidenciando massa no pulmão direito



Fig. 2 – Tomografia computadorizada do tórax mostrando massa pulmonar localizada no lobo superior direito

dro de distúrbio ventilatório obstrutivo puro. Por isso, foi encaminhado para tratamento radioterápico exclusivo, radical, ten-

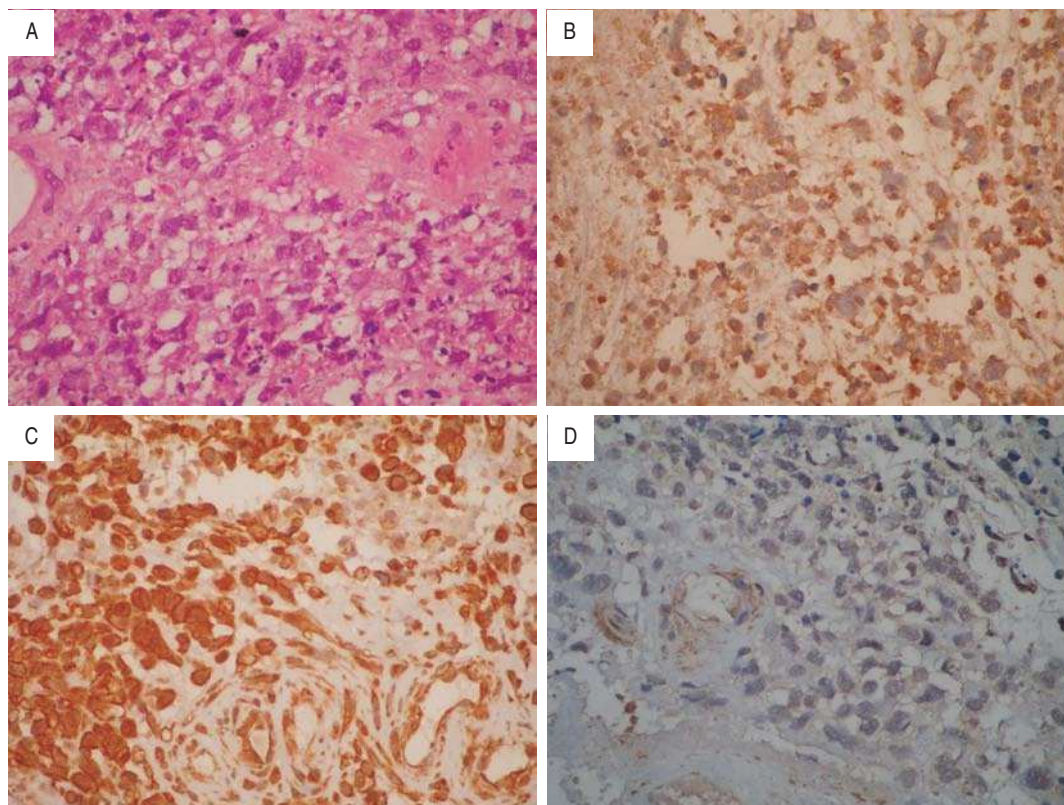


Fig. 3 – A (HE) – Atipias celulares severas, pleomorfismo nuclear e necrose; B – desmina positiva; C – vimentina positiva; D – AE1/AE3 ceratina negativa. Sarcoma pleomórfico de alto grau de malignidade

do recebido a dose de 65 Gy/25 frações, com melhoria de sua sintomatologia clínica e resposta tumoral parcial.

Discussão

Os sarcomas pulmonares constituem um grupo de tumores que incluem o carcinoma pleomórfico, o carcinoma de células fusiformes, o carcinoma de células gigantes, o carcinosarcoma e o blastoma pulmonar. Geralmente, são tumores bifásicos, compostos por um carcinoma e por um componente sarcomatóide. Originam-se das células mesenquimais existentes em todos os órgãos do corpo humano. São mais comuns nos homens do que nas mulhe-

res. A grande maioria dos doentes é fumador (92%). Acometem mais o pulmão direito (62%), nos lobos superiores dos pulmões, (48%) e são periféricos (70%). A tosse e a hemoptise são os sintomas mais comuns, e apresentam-se em 80% dos casos. Outras manifestações associadas ao tumor são febre, dispneia e dor torácica^{5,6}. Os sarcomas primários do pulmão podem atingir grandes dimensões e, devido à sua tendência de invasividade, as estruturas locais do mediastino ou a parede torácica podem ser acometidas^{4,6}. O diagnóstico é feito, geralmente, através da punção aspirativa percutânea com agulha fina, uma vez que comumente se apresentam como tumores periféricos. O diagnóstico endoscópico é feito nos

raros casos com acometimento endobrônquico³⁻⁸. Habitualmente, apesar de seu tamanho, são lesões oligossintomáticas, sendo que cerca de 25% dos doentes se apresentam assintomáticos no momento do diagnóstico³⁻⁸. As metástases dão-se preferencialmente por via hematogénica, sendo que os órgãos mais acometidos são os ossos, o cérebro e os próprios pulmões. Embora menos frequente, a disseminação linfática pode ocorrer, e na suspeita de acometimento linfonodal mediastínico a mediastinoscopia com biópsia pode ser utilizada⁴. O tratamento indicado para os sarcomas primários do pulmão é a ressecção cirúrgica radical, com margens livres, inclusive com ressecção de estruturas mediastinais ou da parede torácica envolvidas^{3,4,9}. Controvérsias existem a respeito da realização da linfadenectomia mediastinal radical, devido à infrequente disseminação linfática^{3,7-9}. Não existem evidências na literatura que justifiquem o emprego rotineiro de terapia complementar; porém, em casos de lesões de alto grau, ressecções incompletas ou para aqueles doentes que não são candidatos ao tratamento cirúrgico, a quimioterapia, ou ainda a associação entre quimio e radioterapia, pode ser empregue^{3,4,8,9}.

Comentário

Apresentamos um caso de sarcoma pleomórfico primário do pulmão. Os sarcomas pulmonares representam um grupo morfológico diferente e com pior prognóstico do que o grupo de CPNPC. O diagnóstico deste tumores por vezes é difícil, necessitando frequentemente da imunoistoquímica para a definição diagnóstica. Estes tumores respondem mal à rádio e/ou quimioterapia, tendo no tratamento cirúrgico, associado linfadenectomia mediastinal, o seu melhor tratamento^(9,10-12).

Bibliografia

1. Brambilla E, Travis WD, Colby TV, *et al.* The new World Health Organization classification of lung tumors. *Eur Resp J* 2001; 18:1059-68.
2. Rossi G, Cavazza A, Sturm N, Migaldi M, Facciolongo N, Longo L, Maiorana A, Brambilla E. Pulmonary carcinoma with pleomorphic, sarcomatoid, or sarcomatous elements. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 75 cases. *Am J Surg Path* 2003; 27:311-24.
3. Instituto Nacional de Câncer; Ministério da Saúde. A situação do câncer no Brasil. 1a ed. Rio de Janeiro (Brasil): INCA, 2006.
4. Chang YL, Lee YC, Shih JY, *et al.* Pulmonary pleomorphic (spindle) cell carcinoma: peculiar clinicopathologic manifestations different from ordinary non-small cell carcinoma. *Lung Cancer* 2001; 34:91-97.
5. Travis WD, Travis JB, Devesa SS. Lung Cancer. *Cancer* 1995; 75: 191-202.
6. Pereira JCN, Campos JRM. Outros tumores de pulmão in Andrade Filho LA. *Cirurgia Torácica: Diagnóstico e Tratamento*. Rio de Janeiro, Cultura Médica 2007: 105-92.
7. Corpa-Rodríguez ME, Mayoralas-Alises S, García-Sánchez J, Gil-Alonso JL, Díaz-Agero P, Casillas-Pajuello M. Postoperative course in 7 cases of primary sarcoma of the lung. *Arch Bronchoneumol* 2005; 41:634-7.
8. Cordeiro PB. Tumores malignos menos frequentes in Saad Junior R, Carvalho WR, Ximenes Netto M, Forte V. *Cirurgia Torácica Geral*. São Paulo, Atheneu 2005: 481-6
9. Kim YD, Lee CH, Lee MK, Jeong YJ, Kim JY, Park DY, Sol MY. Primary alveolar soft part sarcoma of the lung. *J Korean Med Sci* 2007; 22:369-72.
10. Terasaki H, Niki T, Hasegawa T, Yamada T, Suzuki K, Kusumoto M, Fujimoto K, Hayabuchi N, Matsuno Y, Shimoda T. Primary synovial sarcoma of the lung: a case report confirmed by molecular detection of SYT-SSx fusion gene transcripts. *Japan J Clin Oncol* 2001; 31:212-216.
11. Zamarrón C, Abdulkader I, Alvarez UC, Barón FJ, Prim JMG, Ledo RLA, Forteza J. Primary synovial sarcoma of the lung. Primary synovial sarcoma of the lung. *Internal Medicine* 2006; 6:79-83.
12. Bezerra Junior ML, Costa ES, Nascimento MF, Mendes GLQ, Cavalcanti A, Pinel MIS. Sarcoma sinovial bifásico de alto grau primário de pulmão. *Rev Bras Cancerol* 2003; 49:175-78.