

REFERÊNCIAS

1. Estey E, Döhner H. Acute myeloid leukaemia. *Lancet* 2006;368:1894-1907.
2. National Cancer Institute: Acute myeloid leukemia. <http://www.seer.cancer.gov/statfacts/html/amy1.html>. [Acedido a 28 de Junho de 2011].
3. Vardiman JW, Harris NL, Brunning RD. The World Health Organization (WHO) classification of the myeloid neoplasms. *Blood* 2002;100:2292-2302.
4. Döhner H, Estey EH, Amadori S, Appelbaum FR, Büchner T, Burnett AK, et al. Diagnosis and management of acute myeloid leukemia in adults: recommendations from an international expert panel, on behalf of the European Leukemia Net. *Blood* 2010;115:453-474.
5. Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, Flandrin G, Galton DA, Gralnick HR, et al. Proposed revised criteria for the classification of acute myeloid leukemia. A report of the French-American-British Cooperative Group. *Ann Intern Med* 1985;103:620-625.
6. Kobayashi R, Tawa A, Hanada R, Horibe K, Tsuchida M, Tsukimoto I, et al. Extramedullary infiltration at diagnosis and prognosis in children with acute myelogenous leukemia. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48:393-398.
7. Dreizen S, McCredie KB, Keating MJ, Luna MA. Malignant gingival and skin "infiltrates" in adult leukemia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1983;55:572-579.
8. Verschuur AC. Acute monocytic leukemia. *Orphanet Encyclopedia*. <http://www.orpha.net/data/patho/Pro/en/AcuteMonoblasticLeukemia-FRenPro8561.pdf> [acedido em Junho de 2011].
9. Demirer S, Özdemir H, Sencan M, Marakoglu I. Gingival hyperplasia as an early diagnostic oral manifestation in acute monocytic leukemia: A case report. *Eur J Dent* 2007;1:111-114.
10. Isaac AM, Tholoui E. Orthodontic treatment for a patient who develop acute myeloid leukemia. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2008;134:684-688.
11. Cooper CL, Loewen R, Shore T. Gingival Hyperplasia complicating acute myelomonocytic leukemia. *J Can Dent Assoc* 2000;66:78-79.
12. Krishnamurthy SN, Weinstock AL, Smith SH, Duffner PK. Facial palsy, an unusual presenting feature of childhood leukemia. *Pediatr Neurol* 2002;27:68-70.
13. Eser B, Cetin M, Kontas O, Unal A, Er O, Coskun HS, et al. Facial nerve paralysis and paraplegia as presenting symptoms of acute myeloid leukemia. *Jpn J Clin Oncol* 2001;31:86-88.
14. Bilavsky E, Scheuerman O, Marcus N, Hoffer V, Garty BZ. Facial paralysis as a presenting symptom of leukemia. *Pediatr Neurol* 2006;34:502-504.
15. Özçakar L, Akinci A, Özgöçmen S, Aksu S, Çetin E. Bell's palsy as an early manifestation of acute lymphoblastic leukemia. *Ann Hematol* 2003;82:124-126.
16. Juhn YJ, Inoue S. Facial nerve palsy as an early manifestation of relapse in T-cell acute lymphoblastic leukemia. *Ear Nose Throat J* 1996;75:157-160.
17. Buyukavci M, Tan H, Akdag R. An alarming sign for serious diseases in children: bilateral facial paralysis. *Pediatr Neurol* 2002;27:312-313.
18. Sood BR, Sharma B, Kumar S, Gupta D, Sharma A. Facial Palsy as first presentation of acute myeloid leukemia. *Am J Hematol* 2003;74:200-201.
19. Chang KH, Kim DK, Jun BC, PARK YS. Temporal bone myeloid sarcoma. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2009;2:198-202.
20. Almadori G, Ninno M, Cadoni G, Mario A, Ottaviani F. Facial nerve paralysis in acute otomastoiditis as presenting symptom of FAB M2, T8;21 leukemic relapse. Case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;36:45-52.
21. Betz BL, Hess JL. Acute myeloid leukemia diagnosis in the 21st century. *Arch Pathol Lab Med* 2010;134:1427-1433.

O Desafio Diagnóstico de uma Neoplasia Pulmonar Rara



The Diagnostic Challenge of a Rare Pulmonary Neoplasm

Eurico OLIVEIRA, Paula MANUEL, João ALEXANDRE, Ana CAMPOS, António SIMÕES TORRES, Fernando GIRÃO
Acta Med Port 2012 Jul-Aug;25(4):253-256

RESUMO

Os sarcomas pulmonares primários constituem menos de 0,5% de todos os tumores malignos torácicos. São neoplasias agressivas, que se originam de células mesenquimatosas das paredes brônquicas, vasos ou interstício pulmonar. Os autores descrevem um caso clínico de uma doente com um leiomiossarcoma pulmonar, caso que se revelou um verdadeiro desafio, ilustrativo das dificuldades no diagnóstico destes tumores, mas também da sua agressividade, uma vez que teve uma evolução rápida e fatal.

ABSTRACT

Primary pulmonary sarcomas account for less than 0.5% of all thoracic neoplasms. They're aggressive tumors arising in mesenchymal cells from the bronchial walls, vessels or pulmonary interstitium. The authors present a patient in which the diagnostic pathway ended with the diagnosis of a primary pulmonary leiomyosarcoma. This case was a true challenge, illustrative of the difficulty associated with this type of neoplasm, but also regarding its aggressiveness, considering its rapid and fatal progression.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, de 68 anos de idade, não fumadora, agricultora, que recorre ao serviço de urgência por astenia, anorexia e emagrecimento com sete meses de evolução e toracalgia pleurítica à direita, tosse e expecto-

ração hemoptóica desde há três meses. Não apresentava outras queixas, nomeadamente febre, dispneia, rouquidão ou sintomas extra-pulmonares.

Tem história de hipertensão arterial e fibrilhação auri-

E.O., P.M., J.A., F.G.: Serviço de Medicina Interna 1 - Hospital de São Teotónio. Viseu. Portugal.

A.C., S.T.: Serviço de Pneumologia - Hospital de São Teotónio. Viseu. Portugal.

Recebido: 21 de Março de 2012 - Aceite: 15 de Agosto de 2012 | Copyright © Ordem dos Médicos 2012

cular, estando habitualmente medicada com trimetazidina 30mg/dia, enalapril 20mg/dia, omeprazole 20mg/dia e pro-pafenona 150mg/dia.

Ao exame objectivo, na admissão, estava consciente e orientada, apirética, eupneica em repouso, com palidez muco-cutânea. A pressão arterial era de 144/75 mmHg, a frequência cardíaca de 98 bpm, a saturação periférica de O₂ de 97%. Apresentava auscultação cardíaca com sons arrítmicos, sem sopros e auscultação pulmonar com abolição do murmúrio vesicular no 1/3 superior do campo pulmonar direito. Apresentava alargamento da região cervical, edema e plétora facial e engurgitamento marcado das veias jugulares externas, bilateralmente, quadro interpretado como síndrome da veia cava superior.

Apresentava a gasimetria arterial a ar ambiente com discreta alcalose respiratória (pH 7,53; pO₂ 93 mmHg; pCO₂ 32 mmHg; HCO₃⁻ 28,9 mmol/L; lactatos 0,8 mmol/L; SatO₂ 98%).

Realizou análises das quais se destaca uma anemia normocítica, normocrômica e normalidade dos marcadores tumorais (Tabela 1).

Realizou radiografia torácica (Fig. 1-A) que revelou uma imagem arredondada radiopaca para-hilar direita, heterogénea, sem broncograma aéreo e com sinal da silhueta com as estruturas do mediastino.

Foi internada, para acelerar o processo de diagnóstico, de uma provável de neoplasia pulmonar e síndrome da veia cava superior (SVCS). Durante o internamento realizou tomografia computadorizada (TC) torácica (Fig. 1-B) que revelou uma volumosa formação sólida, heterogénea e captante de contraste iodado no lobo superior direito (LSD), com 5,5cm de diâmetro, que se estendia desde a periferia até ao hilo pulmonar, sem planos de clivagem que fizessem

inferir a coexistência de outras lesões parenquimatosas.

Realizou broncofibroscopia (BFO) que revelou lesão endobrônquica com necrose, a ocupar o brônquio lobar superior direito (BLSD); foram efectuadas biópsias brônquicas (que revelaram provável lesão inflamatória brônquica) e o escovado brônquico (que foi negativo para células neoplásicas).

Foi realizada biopsia aspirativa transtorácica (BATT) guiada por TC, da lesão, mas cujo resultado histológico revelou um provável nódulo fibroblástico em fase fibrótica.

Foi repetida BFO por um operador com mais experiência e efectuadas várias biópsias e escovado que foram inconclusivos. Repetiu-se também a BATT guiada por TC cujo resultado histológico foi inconclusivo (lesão inflamatória/neoplásica?).

Durante o internamento iniciou prednisolona 20mg de 8/8h, com melhoria do quadro de SVCS e teve alta clinicamente estabilizada, orientada para a consulta. Contudo recorreu novamente ao serviço de urgência por insuficiência respiratória global no contexto de obstrução brônquica e agravamento do SVCS. Foi tentada desobstrução brônquica com nova BFO que revelou uma massa endobrônquica proveniente do BLSD de maior dimensão relativamente à BFO anterior, ocluindo por completo o BLSD e estendendo-se por pedículo largo para o brônquio principal direito, ocupando a quase totalidade deste lúmen. Tratava-se de uma massa de consistência esponjosa, friável. Esta foi biopsada, mas novamente esta foi inconclusiva para o diagnóstico.

Realizou-se depois broncoscopia rígida com desobstrução quase total com laser e realização de várias biópsias em diferentes locais. Não foi considerada a colocação de prótese. As biópsias foram compatíveis com uma neoplasia

Tabela 1: Análises realizadas pela doente durante o internamento

Hemoglobina	9,3 g/dL
VGM	89 fL
Hematócrito	30,2%
Leucócitos	6,50x10 ⁹ /L
Plaquetas	363,0x10 ⁹ /L
Tempo de protrombina	12,3 seg
Ureia	67 mg/dL
Creatinina	0,9 mg/dL
ALT	11 UI/L
AST	19 UI/L
LDH	378 UI/L
CK	36 UI/L
PCR ultrasensível	1,19 mg/dL
CEA, CA 19.9; CA 125; AFP; Cyfra 21.1; NSE; CA 72.4	Normais

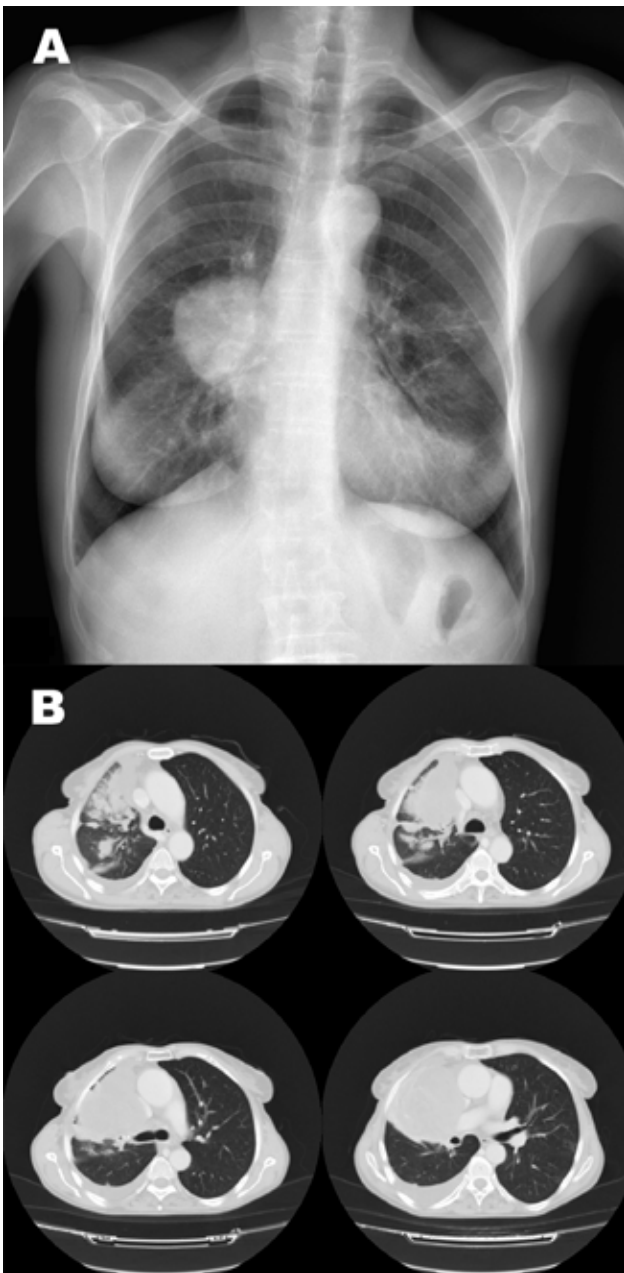


Fig. 1 - A-Radiografia torácica com imagem nodular para-hilar direita; B-Imagens de TC do tórax com imagem tumoral comprimindo a VCS e invadindo a artéria pulmonar;

maligna com características de sarcoma de diferenciação muscular – leiomiossarcoma pulmonar. O exame imunocitoquímico revelou positividade para vimentina, desmina e actina do músculo liso. Por se tratar de uma neoplasia muito rara foi equacionada a hipótese de se tratar de uma lesão metastática e a doente realizou uma TC-abdominal e pélvica e uma cintigrafia óssea que foram normais. Assim, assumiu-se como diagnóstico um leiomiossarcoma pulmonar primário.

A doente foi orientada para a Oncologia Pneumológica e iniciou quimioterapia com ifosfamida. Não houve resposta clínica, mas sim pancitopenia grave após dois ciclos de terapêutica, que obrigou a novo internamento e suspensão

do citostático. Foi alterada a quimioterapia para doxorubicina e dacarbazina. Apresentou novamente pancitopenia que obrigou à suspensão da terapêutica. Após resolução da intercorrência hematológica tentou-se novo ciclo de doxorubicina e dacarbazina e pegfilgrastim. Novamente não houve resposta clínica e, reflectindo a agressividade deste tipo de neoplasias, assistiu-se a uma deterioração progressiva rápida do estado geral com sucessivas vindas ao serviço de urgência por episódios de neutropenias febris e agravamento da dispneia com insuficiência respiratória por obstrução brônquica. Por agravamento do SVCS houve necessidade de efectuar angioplastia da veia cava superior com colocação de endoprótese, com melhoria sintomática do edema, plétora facial e dificuldade respiratória.

A doente manteve agravamento progressivo da insuficiência respiratória e foi decidido optar-se por medidas de conforto. A doente acabou por falecer após cerca de 13 meses após o diagnóstico.

DISCUSSÃO

Sarcomas torácicos primários são tumores raros, constituindo menos de 0,5% de todos os tumores malignos torácicos.¹ O seu diagnóstico só é possível após exclusão de lesões *sarcoma-like* ou doença metastática. São neoplasias agressivas, que se originam de células mesenquimatosas das paredes brônquicas, vasos ou interstício pulmonar e classificam-se de acordo com os achados histológicos e podem ocorrer no pulmão, pleura, mediastino ou parede torácica, sob a forma de angiossarcomas, leiomiossarcomas, rhabdomyosarcomas ou variantes sarcomatoides do mesotelioma.¹

Geralmente manifestam-se sob a forma de grandes massas heterogêneas, como neste caso, mas por vezes também como nódulos pulmonares solitários, tumores endobrônquicos ou massas intraluminais nas artérias pulmonares. Radiologicamente são indistinguíveis entre si e do carcinoma pulmonar, porém, a sua localização pode fornecer pistas para o diagnóstico mais provável, por exemplo, uma massa costal numa criança com febre pode indicar um sarcoma de Ewing, uma massa de matriz calcificada pode significar um condrosarcoma ou osteosarcoma, uma lesão adjacente a uma artéria pulmonar pode ser indicativa de um leiomiossarcoma.¹

A clínica dos leiomiossarcomas torácicos relaciona-se com efeitos de massa locais (dor, tosse, SVCS); quando há envolvimento das artérias pulmonares podem cursar com dor pré-cordial, dispneia ou sinais e sintomas de insuficiência cardíaca congestiva refractária; em parte considerável dos doentes há hemoptises (presente em 4 doentes numa revisão de 14 casos descritos na literatura).²⁻⁴

A forma de abordagem e orientação das manifestações clínicas deve ser feita caso a caso, e de acordo com a evolução clínica do doente. Neste caso a doente apresentava um SVCS que apresentou boa resposta à corticoterapia, com melhoria sintomática, tendo tido alta enquanto se aguardava o resultado histológico de biópsia realizada por BFO (que mais tarde se revelaria inconclusivo).

O diagnóstico é habitualmente difícil, pela raridade deste tipo de neoplasias, pela necessidade de exclusão de tumor primitivo primário extra-pulmonar, e também pela dificuldade no diagnóstico anátomo-patológico. Neste caso clínico em particular destaca-se a dificuldade obtida na obtenção de amostras histológicas suficientes e de qualidade para o exame histopatológico por broncofibroscopia e BATT guiada por TC, o que só foi possível após broncoscopia rígida. Neste caso decidiu-se reservar esta técnica mais invasiva para segunda linha, tentando-se obter biopsias de qualidade e desobstrução brônquica com BFO efectuada por operadores sucessivamente mais experientes.

É fundamental a realização de exames complementares imagiológicos que permitam a exclusão de neoplasias primárias abdominais e pélvicas, nomeadamente do tracto gastro-intestinal, uterinas, retroperitoneais ou ósseas, o que foi concretizado nesta doente.

O prognóstico de leiomiiossarcomas pulmonares é mau e pior quanto maior a dimensão do tumor, pois existe maior

frequência de invasão local e recidiva após quimioterapia/radioterapia. A invasão da artéria pulmonar confere prognóstico particularmente sombrio, o que também se verificou neste caso clínico.⁵ O tratamento consiste na excisão local, quando possível tecnicamente, que neste caso não foi possível, quimioterapia e radioterapia, contudo a sobrevida média global situa-se entre 6-12 meses.⁵ Nesta doente em particular a sobrevida após o diagnóstico foi de 13 meses, sendo de realçar, como já referido, a dificuldade diagnóstica, mas também a resposta à quimioterapia assim como efeitos secundários que obrigaram à sua cessação.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não existir qualquer conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

REFERÊNCIAS

1. Attanoos RL, Appleton MA, Gibbs AR. Primary sarcomas of the lung: a clinico pathological and immunohistochemical study of 14 cases. *Histopathology* 1996;29:29-36.
2. Salter D. Pulmonary and thoracic sarcomas. *Current Diagnostic Pathology* 2006;6:409-417.
3. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *RadioGraphics* 2002;22:621-637.
4. Lee MC, Hsu CP, Hsia JY. Surgical Treatment of Endobronchial Leiomyosarcoma with Right Main Bronchus Total Obstruction: A Case Report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2008;14:105-108.
5. Cakir O, Topal U, Bayram AS, Tolunay S. Sarcomas: rare primary malignant tumors of the thorax. *Diagn Interv Radiol* 2005;11:23-27.