



## Sarcoma Primário de Pulmão: Um Desafio a Clínica

*Caio Andrade Nascimento<sup>1</sup>, Maria Clara Rodrigues Lima Medeiros<sup>2</sup>, Laysa Andrade Almeida Moraes<sup>3</sup>, José Klerton Luz Araújo<sup>4</sup>, Igor Marcelo Castro e Silva<sup>5</sup>*

**Resumo:** Os sarcomas primários do pulmão são entidades nosológicas raras, representando 0,1% de todas as neoplasias pulmonares malignas. Relatamos o caso de um paciente masculino, tabagista, com diagnóstico de leiomiossarcoma primário de pulmão (LPP), originado no brônquio em fase avançada da doença.

**Descritores:** Leiomiossarcoma; Neoplasias pulmonares; Câncer

## Primary Lung Sarcoma: A Clinical Challenge

**Abstract:** Primary lung sarcomas are rare nosological entities, accounting for 0.1% of all malignant lung neoplasms. We report the case of a male patient, smoker, with diagnosis of primary leiomyosarcoma of the lung (LPP), originated in the bronchus at an advanced stage of the disease.

**Keywords:** Leiomyosarcoma; Pulmonary neoplasms; Cancer

## Introdução

Os sarcomas primários do pulmão são tumores raros, representando, aproximadamente, 0,1% de todas as neoplasias pulmonares malignas (GLADISH et al,2002). Geralmente, são únicos, volumosos e inoperáveis ao diagnóstico.

<sup>1</sup> Médico residente do Programa de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). caio.a.nascimento@hotmail.com;

<sup>2</sup> Médica residente do Programa de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). mclaraa77@hotmail.com;

<sup>3</sup> Médica residente do Programa de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). laysa.a.almeida@hotmail.com;

<sup>4</sup> Médico Oncologista do Hospital de câncer do Maranhão Tarquínio Lopes Filho, Brasil. joseklerton1@hotmail.com

<sup>5</sup> Professor orientador- Departamento Patologia-UFMA, Preceptor da Residência de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA), Médico Oncologista do Hospital de câncer do Maranhão Tarquínio Lopes Filho. igormarcelo23@hotmail.com.

Apresentam-se, clinicamente, com dor torácica, dispneia e, de forma avançada, insuficiência respiratória. Devido ao diminuto número de casos, há poucas séries que descrevam o tratamento (BACHA et al,1999; DA SILVA SARDENBERG et al, 2011).

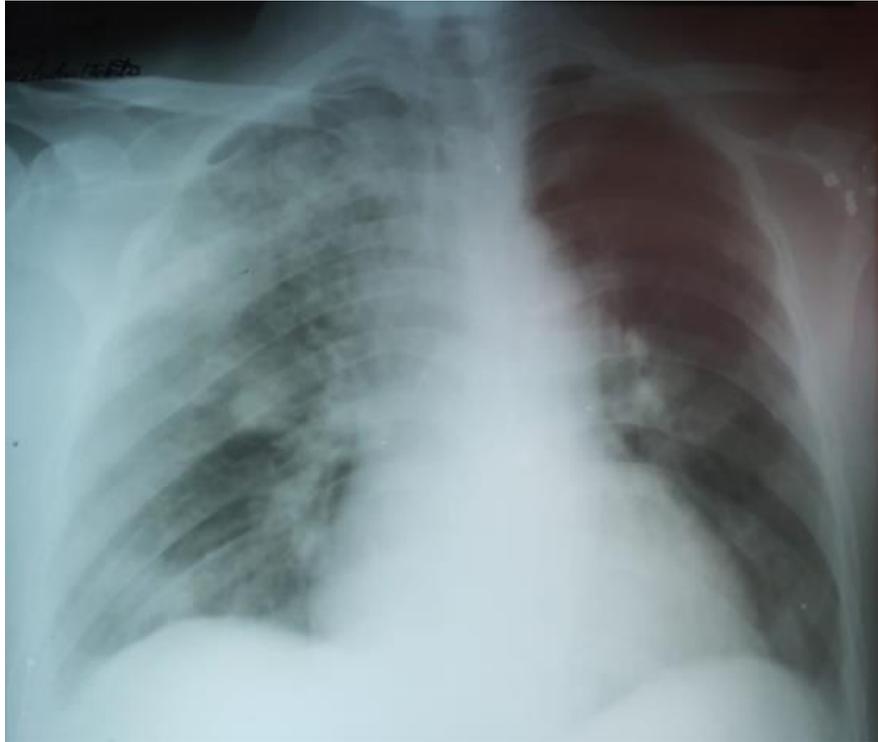
Relatamos o caso de um paciente com leiomiossarcoma primário de pulmão (LPP), originado no brônquio com achados clínicos, radiológicos e patológicos.

## **Relato de Caso**

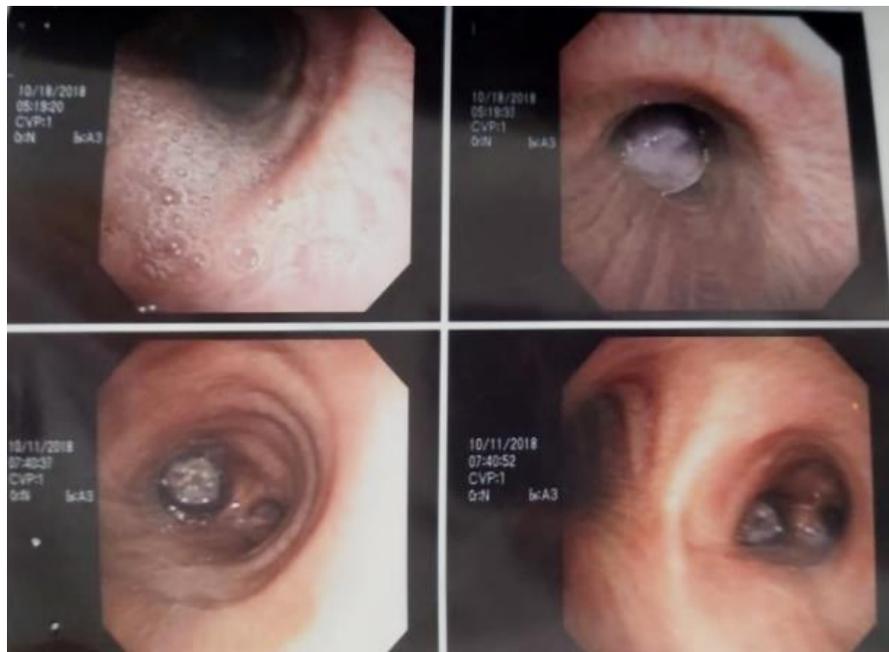
Paciente, masculino, sexagenário, lavrador, casado, natural do município de Vitória do Mearim, estado do Maranhão, sem comorbidades prévias, deu entrada no serviço de oncologia clínica com histórico de tosse associada a hemoptoicos, dispneia progressiva e perda ponderal expressiva. Afirmava carga tabágica de 40 maços/ano. Pela radiografia de tórax, salientou-se opacidade de segmento superior de hemitórax esquerdo e condensações inespecíficas disseminadas em hemitórax direito (figura 01). A tomografia de tórax, realizada após radiografia, constatou-se massa com atenuação de tecidos moles, realce heterogêneo, medindo 4,1 x 2,2 cm, localizado na região hilar esquerda, obstruindo o brônquio lobar inferior, atelectasia do lobo correspondente, além de múltiplos nódulos de baixa atenuação com contornos espiculados esparsos no parênquima e pequeno derrame pleural à esquerda.

O paciente, então, fora encaminhado para broncoscopia que visualizou uma massa tumoral esbranquiçada obstruindo totalmente o brônquio fonte esquerdo a, aproximadamente, 3 cm da carina, que impossibilitou a progressão do aparelho. O brônquio fonte direito encontrava-se sem alterações, porém com a progressão do aparelho foi notada massa esbranquiçada que obstruía o brônquio para o segmento 6 e óstio para segmento basal medial (figura 02). Foram coletadas biópsias que, ao exame anátomo-patológico, evidenciaram neoplasia mesenquimal e, ao estudo imunohistoquímico, leiomiossarcoma.

Fora iniciada quimioterapia paliativa com esquema Doxorubicina monodroga, três ciclos até o momento. Paciente segue, atualmente, em tratamento quimioterápico com melhora do estado clínico.



**Figura 01-** Radiografia de tórax: opacidade de segmento superior esquerdo e condensações inespecíficas em hemitórax direito



**Figura 02-** Obstrução do brônquio (segmento 6 e óstio)

## Discussão

Os sarcomas pulmonares primários são tumores raros, representando 40 % das neoplasias pulmonares “raras” e 9 % do universo dos sarcomas, podendo ter origem no parênquima pulmonar, brônquios ou artéria pulmonar e seus ramos (ETIENNE-MASTROIANNI et al, 2002; KEEL et al, 1999). Dentre os subtipos histológicos de sarcoma pulmonar, o leiomiossarcoma corresponde a, aproximadamente, um terço dos sarcomas primários do pulmão, sendo leiomiossarcoma pulmonar brônquico observado em 20% dos casos (DA SILVA SARDENBERG et al, 2011).

Manifestam-se , geralmente, em pacientes entre 50 a 60 anos, sexo masculino, podendo ter como fator de risco história prévia de radioterapia ou exposição acidental à radiação. Em decorrência da semelhança com o carcinoma broncogênico, a ausência de tabagismo pode alertar o médico para a possibilidade de um sarcoma (GLADISH et al, 2002). Quanto à sintomatologia, pacientes acometidos passeiam pela hemoptise, dor óssea ou ausência de sintomas (MAYER et al, 2006).

A recorrência local é frequente e constitui-se como a principal *causa mortis* . Os fatores de prognóstico primordiais são o tamanho tumoral à data do diagnóstico, o grau histológico e a cirurgia total. A sobrevida livre de doença relatada para estes tumores é 24 a 36 meses (GLADISH et al, 2002; MAYER et al, 2006).

Na análise radiológica, os Leiomiossarcoma Pulmonar Primários (LPP) são semelhantes a outras neoplasias epiteliais, sendo suas características ligadas, sobretudo, à localização do tumor em detrimento de suas características histológicas (ETIENNE-MASTROIANNI et al, 2002). As lesões apresentam-se como nódulos homogêneos, bem delimitados, lisos ou lobulados ou grandes massas necróticas. A realização de tomografia computadorizada de tórax (TCT) é mandatória para avaliação de estruturas torácicas contíguas (pleura, pericárdio, vasos e parede torácica) e determinar estadiamento oncológico (MAYER et al, 2006). Advoga-se que a TCT detém benefício real na diferenciação de uma neoplasia primária pulmonar com invasão de parede torácica de uma primária de parede torácica com extensão endotorácica (GONÇALVES et al, 2011).

Atualmente, a pesquisa imunohistoquímica é mandatória ao diagnóstico de sarcoma de tecidos moles, que, com base no padrão histológico predominante de crescimento e composição citológica, permite uma melhor classificação da doença sarcomatosa pulmonar primária (DA

SILVA SARDENBERG et al, 2011). Na análise imunohistoquímica dos leiomiossarcomas a actina de músculo liso, vimentina e a desmina encontram-se positivadas, sendo a presença da actina detectada em até 60% dos casos (DA SILVA SARDENBERG et al, 2011; GONÇALVES et al, 2011).

O LPP apresenta uma progressão agressiva, sendo a ressecção completa com margens negativas e dissecação de nódulos mediastinais o melhor preditor significativo de sobrevida (KEEL et al, 1999; MAGNÉ et al, 2001; ÇAKIR et al, 2005). A radioterapia poderá ser utilizada, especialmente, em procedimentos cirúrgicos não radicais (GONÇALVES et al, 2011). Em se tratando de quimioterapia, o esquema escolhido baseia-se na adição de platinas, ifosfamida, adriamicina e taxol e são utilizados em pacientes com doença avançada ou disseminada. (ETIENNE-MASTROIANNI et al, 2002; GONÇALVES et al, 2011).

## Conclusão

Relatou-se um caso de leiomiossarcoma pulmonar primário, evidenciando-se a importância desta temática, uma vez que a compreensão do comportamento biológico dessa rara entidade patológica constitui-se no aprimoramento de terapêuticas mais eficazes, que aumentem a sobrevida livre de doença.

## Referências

BACHA, EA. et al. Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas. **European journal of cardio-thoracic surgery**, v. 15, n. 4, p. 456-460, 1999.

DA SILVA SARDENBERG, RA et al. Leiomiossarcoma primário de alto grau do pulmão. **Einstein (16794508)**, v. 9, n. 4, 2011.

ETIENNE-MASTROIANNI, B et al. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathologic study of 12 cases. **Lung Cancer**, v. 38, n. 3, p. 283-289, 2002.

GONÇALVES, MJ. et al. Sarcoma pleomórfico primário do pulmão—11 anos de sobrevivência. **Revista Portuguesa de Pneumologia**, v. 17, n. 1, p. 44-47, 2011.

GLADISH, GW. et al. Primary thoracic sarcomas. **Radiographics**, v. 22, n. 3, p. 621-637, 2002.

KEEL, SB. et al. Primary pulmonary sarcoma: a clinicopathologic study of 26 cases. **Modern pathology: an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc**, v. 12, n. 12, p. 1124-1131, 1999..

MAGNÉ, N et al. Primary lung sarcomas: long survivors obtained with iterative complete surgery. **Lung Cancer**, v. 31, n. 2-3, p. 241-245, 2001.

MAYER, F et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients—a single-center experience. **The Oncologist**, v. 12, n. 9, p. 1134-1142, 2007.

ÇAKIR, Ö et al. Sarcomas: rare primary malignant tumors of the thorax. **Diagnostic and Interventional Radiology**, v. 11, n. 1, p. 23, 2005.



**Como citar este artigo (Formato ABNT):**

NASCIMENTO, Caio Andrade; MEDEIROS, Maria Clara Rodrigues Lima; MORAES, Laysa Andrade Almeida; ARAÚJO, José Klerton Luz; SILVA, Igor Marcelo Castro e. Sarcoma primário de pulmão: Um desafio a clínica. **Id on Line Rev.Mult. Psic.**, 2019, vol.13, n.44, p. 886-891. ISSN: 1981-1179.

Recebido: 05/02/2019

Aceito 06/02/2019