



Tumor fibroso solitário de pleura e Schwannoma: Uma tênue linha entre o normal e o anormal

Lorrana Carvalho Cech¹, Andrea Marques da Silva Pires², Igor Marcelo Castro e Silva³

Resumo: O Tumor Fibroso Solitário de Pleura é uma neoplasia primária da pleura, rara, que corresponde a 5% dos tumores pleurais. O curso da doença, geralmente, é assintomático, no entanto, sintomas inespecíficos, como tosse, hemoptise e dispneia podem estar associados. O diagnóstico se dá pela análise histopatológica concomitante ao estudo imunohistoquímico, que evidencia positividade para os marcadores CD34 e Bcl-2. O tratamento ouro é a exérese do tumor. Neste artigo, é relatado o caso de um paciente, masculino, previamente hígido, cursando com perda ponderal expressiva e massa tumoral de 24 cm em base pulmonar direita.

Palavras-Chave: Câncer; Pulmão; Tratamento.

Solitary fibrous tumor of pleura and Schwannoma: A line between normal and anormal

Abstract: Solitary Fibrous Tumor of Pleura is a rare primary neoplasm of the pleura, which corresponds to 5% of pleural tumors. The course of the disease is generally asymptomatic, however, nonspecific symptoms, such as cough, hemoptysis and dyspnoea, may be associated. The diagnosis is made by the histopathological analysis concomitant to the immunohistochemical study, which shows positivity for the CD34 and Bcl-2 markers. The gold treatment is the excision of the tumor. In this article, we report the case of a previously healthy male patient with significant weight loss and a 24 cm tumor mass in the right lung base.

Keywords: Cancer; Lung; Treatment.

Introdução

O tumor fibroso solitário (TFS) de pleura é conceituado como uma neoplasia primária da pleura derivado das células pluripotentes do mesênquima fibroso (MUNE et al,2010). Constitui-se uma neoplasia rara, correspondendo a menos de 5 % dos tumores pleurais (OZEKI et al, 2014). A pleura visceral dá origem a dois terços desses tumores, sendo o restante originado da pleura parietal (MUNE et al,2010) e possuem características fibroblásticas.

¹ Médica residente do Programa de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). lorrancech1@gmail.com;

² Professora do Departamento de Patologia- UFMA

³ Professor orientador- Departamento Patologia-UFMA, Preceptor da Residência de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). igormarcelo23@hotmail.com

Embora sejam mais comuns na pleura, podem ser encontrados em demais regiões torácicas (mediastino, pericárdio e pulmão), além de áreas extratorácicas (abdômen, cabeça e pescoço e sistema nervoso central) (CHU et al,2012; CARDINALE et al, 2010) .

O TFS de pleura, primariamente, foi denominado como fibroma pleural ou mesotelioma fibroso benigno (PERROT et al, 2002). Na década de 1930, Klemperer e Rabin foram os primeiros a descrevê-lo como originado de tecido mesotelial, entretanto, sabe-se, hoje, que é um tumor distinto dos mesoteliomas (KARAPOLAT et al, 2008).

A maioria dos pacientes é diagnosticada entre a quarta e sétima década de vida (MIGUEZ et al,2011) e sua incidência é semelhante entre homens e mulheres (SAKURAI et al,2008), acometendo, aproximadamente, 2,8 pacientes em 100.000 pessoas (PINEDO-ONOFRE et al, 2010).

Relatamos o caso de um paciente masculino com diagnóstico de tumor fibroso solitário mimetizando um schwannoma.

Caso Clínico

Paciente masculino, 49 anos, ex-tabagista, com história de dispneia progressiva e piora nos últimos seis meses, associada a perda ponderal expressiva. Nega comorbidades e história de neoplasias na família. Ao exame físico, apresenta-se em regular estado geral, hipocorado (++/4++), taquipneico, hidratado. A ausculta pulmonar evidencia murmúrio vesicular abolido em base de hemitórax direito.

Paciente realizou tomografia computadorizada (TC) de tórax, que demonstrou volumosa massa heterogênea (24,2 cm X 18,7 cm X 14,2 cm) com áreas hipoatenuantes de permeio e calcificações periféricas comprometendo o hemitórax direito, com colapso subtotal do pulmão ipsilateral, determinando redução do brônquio fonte e brônquios segmentares, bem como da carina, com conseqüente desvio mediastinal para a esquerda, associado a pequeno derrame pleural à direita, sem linfonodomegalias mediastinais.

Na investigação, o paciente foi submetido à biópsia percutânea guiada por TC, cujo estudo histopatológico evidenciou neoplasia constituída por proliferação de células pequenas com núcleos levemente irregulares e citoplasmas amplos claros, concluindo ser uma neoplasia de origem mesenquimal com características de benignidade. No entanto, o material foi considerado pouco representativo, sendo este enviado ao estudo imunohistoquímico, que

resultou em neoplasia constituída por células fusiformes e ovaladas, sem atipias e com nucléolo inconspícuo, desorganizadas, com estroma mixoide, não sendo observada mitose ou necrose na amostra, revelando expressão para CD34 e STAT6, consistente com o diagnóstico de tumor fibroso solitário.

Devido ao quadro clínico do paciente, foi optado pela realização de uma toracotomia posterolateral direita, com ressecção da massa pleural após ligadura do pedículo no diafragma, associada à segmentectomia de lobo médio pulmonar direito, devido às fortes aderências e hepatização do mesmo.

O novo estudo anatomopatológico revelou volumosa formação tecidual com 4598 gramas, medindo 28 cm X 25 cm, de superfície lisa e pardacenta, demonstrando neoplasia de origem mesenquimal, constituída pela proliferação de células fusiformes com núcleos levemente irregulares e citoplasmas amplos, tendo leve formação vascular de permeio, concluindo ser uma neoplasia mesenquimal fusocelular compatível com Schwanoma.

O novo estudo imunohistoquímico corroborou a expressão para CD34 e STAT6, sendo negativo para proteína S-100 e citoceratinas. O presente perfil imunohistoquímico, associado aos aspectos morfológicos, permitiu confirmar o diagnóstico de TFS gigante de pleura.

Discussão

O tumor fibroso solitário de pleura, em sua essência, é assintomático, principalmente, em fases iniciais. Os sintomas, quando presentes, são provocados pelo crescimento tumoral e consequente compressão local pela massa. Dentre os mais comuns, destacam-se tosse, dor torácica, dispneia, hemoptise e febre. A dor é mais comumente associada a tumores da pleura parietal (KARAPOLAT et al, 2008).

Em tumores de grandes extensões, é frequente a associação com sintomas paraneoplásicos, como hipoglicemia, artropatia hipertrófica, baqueteamento digital, além de ginecomastia e galactorreia. (MUNE et al,2010; MITCHELL,2003) Neste relato, o paciente apresentava uma massa de 24 cm em seu maior diâmetro, com quadro clínico de dispneia importante, sem sintomas paraneoplásicos.

A TC de um TSFP de grandes dimensões, comumente, mostra uma lesão heterogênea, de baixa atenuação na TC sem contraste, que pode estar relacionada a hemorragias, necroses ou alterações císticas do tumor, como foi observado no presente estudo. TFSP benignos

possuem mobilidade e são ligados à pleura através de um pedículo, que contem seu suprimento vascular (ROSADO-DE-CHRISTENSON, et al, 2003; CARDINALE et al, 2010). Além disso, no TFS gigante de pleura, pode ocorrer desvio mediastinal contralateral e atelectasia pulmonar ipsilateral (KARAPOLAT et al, 2008), tal qual a alteração observada na TC de tórax do paciente.

O TSFP é diagnosticado através de achados histopatológicos, associado a estudo imunohistoquímico, que é essencial para diagnóstico diferencial (MUNE et al,2010).

O tumor fibroso solitário é uma neoplasia considerada benigna, com índice baixo de recidiva, transformação maligna ou metástase (CHU et al,2012; ROSADO-DE-CHRISTENSON, et al, 2003).

Em 2015, um escore de recorrência do TFS foi validado, avaliando os parâmetros de origem pleuroparietal, morfologia séssil, tamanho do tumor com eixo maior acima de 10 cm, presença de hiper celularidade, necrose/hemorragia, e número de mitoses acima de 4/10 no campo. Tumores com pontuação maior ou igual a três, possuem alto risco de recidiva, enquanto que pontuações menores que três demonstram baixo risco (TAPIAS et al, 2015).

A cirurgia constitui o tratamento prioritário e definitivo para esse tumor. Em algumas situações, como a descrita nesse caso, em que há aderências firmes ou invasão do tumor ao parênquima pulmonar, a lobectomia pode tornar-se necessária. A complementação do tratamento com quimioterapia não é necessária e não possui evidências na literatura (MUNE et al,2010).

O acompanhamento posterior à cirurgia é variável, devendo ser individualizado com base no escore de recorrência e na ressecção completa do tumor com margens livres. Mesmos fatores utilizados em relação à definição do prognóstico desses pacientes (MUNE et al,201; TAPIAS et al, 2015).

Conclusão

Relatou-se um caso de tumor fibroso solitário de pleura, evidenciando-se a importância desta temática, uma vez que o entendimento do comportamento biológico dessa entidade patológica constitui-se no aprimoramento de tratamento efetivos, que aumentem a sobrevida livre de doença e diagnóstico diferencial.

Referências

CARDINALE, Luciano et al. Imaging of benign solitary fibrous tumor of the pleura: a pictorial essay. **Rare Tumors**, v. 2, n. 1, p. 1-4, 2010.

CHU, Xiangyang et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: An analysis of forty patients. **Journal of thoracic disease**, v. 4, n. 2, p. 146, 2012.

KARAPOLAT, Sami et al. Giant solitary fibrous tumor of the pleura. **Lung**, v. 186, n. 4, p. 269-270, 2008.

MÍGUEZ, J. González et al. Intrapulmonary solitary fibrous tumor associated with hemoptysis: A case report. **Radiologia**, v. 54, n. 2, p. 182-186, 2012.

MITCHELL, John D. Solitary fibrous tumor of the pleura. In: **Seminars in thoracic and cardiovascular surgery**. WB Saunders, 2003. p. 305-309..

MUNE, Swati et al. A giant solitary fibrous tumor of the pleura: Diagnostic implications in an unusual case with literature review. **Indian Journal of Pathology and Microbiology**, v. 53, n. 3, p. 544, 2010.

OZEKI, Naoki et al. Primary pulmonary solitary fibrous tumour with brain metastases. **European Journal of Cardio-Thoracic Surgery**, v. 45, n. 2, p. 386-388, 2014.

PINEDO-ONOFRE, Javier Alfonso et al. Tumor fibroso solitario gigante de la pleura. **Cirugía y Cirujanos**, v. 78, n. 1, p. 31-43, 2010..

PERROT, Marc et al. Solitary fibrous tumors of the pleura. **The Annals of thoracic surgery**, v. 74, n. 1, p. 285-293, 2002.

ROSADO-DE-CHRISTENSON, Melissa L. et al. From the archives of the AFIP: localized fibrous tumors of the pleura. **Radiographics**, v. 23, n. 3, p. 759-783, 2003.

SAKURAI, Hiroyuki et al. Intrapulmonary localized fibrous tumor of the lung: a very unusual presentation. **The Annals of thoracic surgery**, v. 86, n. 4, p. 1360-1362, 2008.

TAPIAS, Luis F. et al. Validation of a scoring system to predict recurrence of resected solitary fibrous tumors of the pleura. **Chest**, v. 147, n. 1, p. 216-223, 2015.

Como citar este artigo (Formato ABNT):

CECH, Lorrana Carvalho; PIRES, Andrea Marques da Silva; SILVA, Igor Marcelo Castro e. Tumor fibroso solitário de pleura e Schwannoma: Uma tênue linha entre o normal e o anormal. **Id on Line Rev.Mult. Psic.**, Fevereiro/2020, vol.14, n.49, p. 320-324. ISSN: 1981-1179.

Recebido: 28/01/2020;

Aceito: 31/01/2020.