

Leiomiossarcoma primário do pulmão - Relato de Caso

Primary leiomyosarcoma of the lung - Case report

Lurdes Alves¹, Maria Adelina Costa², Lurdes Trigo², Maria Gabriela Pinto², Élio Vieira³

Resumo

O leiomiossarcoma primário do pulmão é considerado uma entidade extremamente rara. Os achados radiológicos bem como a sua apresentação clínica não são patognomônicos. Ao contrário do carcinoma brônquico mantém-se confinado ao pulmão por muito mais tempo. A metastização ocorre tardiamente e em menos de 1/3 dos casos. O tratamento de eleição é a cirurgia.

Os autores apresentam um caso de uma doente de 50 anos de idade com o diagnóstico de leiomiossarcoma do pulmão de alto grau de malignidade, seu prognóstico, tratamento e evolução.

Palavras-chave: leiomiossarcoma; neoplasia do pulmão

Summary

Primary leiomyosarcoma of the lung is an extremely rare tumor. No typical roentgenographic findings or unusual complex of symptoms distinguish this tumor. It remains confined to the lung for much longer than bronchial carcinoma. Metastases occur lately and in less than one third of the cases. The treatment is essentially surgical.

The authors describe a case of a 50 years old woman with a high grade malignancy primary leiomyosarcoma of the lung, its prognosis and treatment.

Key-words: leiomyosarcoma; lung neoplasms

Introdução

Os sarcomas primários do pulmão são raros^(1,2) representando cerca de 0,013 a 0,2 % de todas as neoplasias malignas do órgão. Podem ocorrer em qualquer idade e apresentam igual incidência em ambos os sexos. As características

clínicas e radiológicas deste tipo de tumor não diferem do carcinoma do pulmão⁽¹⁾.

A maioria das lesões mesenquimatosas pulmonares são metástases de um tumor primitivo com outra localização⁽¹⁾.

Trabalho realizado no Departamento de Radioterapia do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil - Centro do Porto/Portugal.

O trabalho foi apresentado como comunicação livre no "III Congresso Nacional de Radiologia", que decorreu em Coimbra, de 22 a 25 de Maio de 1996.

1 - Interna Complementar de Radioterapia (Residente); 2 - Assistente Hospitalar de Radioterapia; 3 - Diretor do Departamento de Radioterapia.

Endereço para correspondência: Lurdes Alves - Departamento de Radioterapia - Instituto Português de Oncologia - Av. Dr. António Bernardino de Almeida, 4200 - Porto - Portugal.

O sarcoma pulmonar foi descrito pela 1ª vez em 1923 por Mandelstamm⁽³⁾. Uma das histologias mais freqüentemente encontradas é o leiomiossarcoma⁽²⁾.

Os achados radiológicos bem como a sua apresentação clínica não são patognomônicos^(1,4).

O diagnóstico de leiomiossarcoma requer a realização de toracotomia, raramente sendo suficiente uma broncoscopia^(1,5). O exame citológico da expectoração é freqüentemente negativo, uma vez que o tumor apresenta-se recoberto por mucosa intacta⁽⁸⁾. O exame anatomopatológico da peça operatória, através da técnica de microscopia eletrônica e do estudo imunocitoquímico, permitem o diagnóstico histológico definitivo^(1,4).

A abordagem terapêutica de eleição é a cirurgia^(1,5,6,7). A radioterapia e a quimioterapia não têm uma eficácia comprovada^(1,5,6).

Com base na apresentação de um caso clínico de leiomiossarcoma primário do pulmão, os autores fazem uma breve revisão da literatura.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, de 50 anos de idade que, em Outubro de 1993, recorreu ao Hospital por hemoptises com evolução de 2 dias. À ausculta pulmonar, apresentava uma diminuição do murmúrio vesicular à esquerda. A radiografia de tórax revelou uma opacidade parenquimatosa difusa do pulmão esquerdo.

Posteriormente realizou uma Tomografia Computadorizada (TC) do tórax que revelou "... volumoso tumor no lobo superior do pulmão esquerdo com cerca de 13 cm de diâmetro; sem aparente envolvimento mediastinal ou pleural."

Proposta para toracotomia exploradora.

Em Dezembro de 1993 foi submetida a pneumectomia total esquerda. Nos achados operatórios havia "...lesão aderente à parede torácica (1ª e 2ª costelas) que rompe na abertura do espaço pleural com saída de 350cc de líquido purulento. Descolamento difícil do lobo superior esquerdo que se encontra invadido por volumosa massa necrosada aderente à parede torácica sobretudo na face anterior e superior. Macroscopicamente a exérese foi completa". O exame ana-

tomopatológico apresentava "... pulmão esquerdo com 900 g, com todo o lobo superior ocupado por neoplasia aderente à pleura, com extensa necrose e sem relação aparente com brônquio. A neoplasia mede aproximadamente 13cm de diâmetro. O exame histológico revela uma neoplasia constituída por células fusiformes com áreas de aspecto pleomórfico, citoplasma abundante e um índice mitótico elevado. A exérese foi completa".

O estudo imunocitoquímico mostrou imunorreatividade para a anti-vimentina, anti-actina muscular específica e anti-actina do músculo liso. Em conclusão, tratava-se portanto de um leiomiossarcoma de alto grau de malignidade, com muito provável origem pulmonar. No entanto, dada a sua raridade e sendo muito mais freqüente a hipótese de metastização de um tumor primário com outra localização, tornou-se obrigatório a exclusão de outras neoplasias, nomeadamente ao nível dos aparelhos digestivo e gênito-urinário.

Em Fevereiro de 1994 realizou TC torácica de reavaliação pós-cirúrgica que mostrou "...desvio do mediastino para a esquerda por ausência do pulmão esquerdo; derrame pleural pós-cirúrgico; adenopatias paratraqueais esquerdas. Sem outras alterações."

O exame físico era normal. Os exames realizados para exclusão de outros tumores primários - endoscopia digestiva alta e TC abdominal e pélvica - foram normais. O cintilograma ósseo era normal.

Em conclusão, tratava-se de um leiomiossarcoma de alto grau de malignidade primário do pulmão.

Foi então proposto tratamento com radioterapia externa, face ao seu tamanho, agressividade e presença de adenopatias paratraqueais que surgiram dois meses após uma excisão aparentemente completa.

Entre Abril e Maio de 1994 realizou radioterapia externa com fótons de 6MV através de um campo que englobava o mediastino e regiões supraclaviculares, para perfazer uma dose total de 4800cGy, com um fracionamento diário de 200 cGy, 5x/semana, em 24 fracções, num total de 37 dias de trata-

mento, o qual decorreu com boa tolerância clínica, sem interrupções.

Cinco meses após o término do referido tratamento, recorreu à consulta de radioterapia por dor torácica esquerda, intensa e constante, tipo "fisgada", sem irradiação e sem factores antálgicos. Não apresentava qualquer outra queixa, nomeadamente dispneia. Ao exame físico apresentava uma tumefacção de 9 x 5 cm na face lateral esquerda da parede torácica, dura, fixa e dolorosa. A ausculta pulmonar era normal de acordo com a cirurgia efectuada. A TC torácica revelou uma tumefacção com 10 x 6 cm, ao nível da grade costal esquerda, com destruição da 6ª costela, compatível com metástase. Sem evidência de doença ao nível do mediastino.

É proposta para radioterapia paliativa à referida tumefacção, na tentativa de obter um rápido alívio sintomático, com dois campos torácicos oblíquos esquerdos, um anterior e outro posterior, segundo plano de dosimetria computadorizada, após análise da distribuição das curvas de isodose, sendo utilizados fótons com energia de 6MV.

Efetou uma dose total de 3750cGy, em 15 fracções diárias de 250cGy, num total de 19 dias, sem interrupções.

Houve ligeira melhoria da sintomatologia dolorosa, sem regressão aparente das dimensões da tumefacção.

Dois meses após radioterapia paliativa, voltou a referir intensas dores na região torácica esquerda acompanhada de dispneia para médios esforços. Ao exame físico apresentava a tumefacção anteriormente descrita, com as mesmas dimensões e características.

A doente faleceu em Março de 1995, 15 meses após o diagnóstico. Não foi efectuada autópsia. A *causa mortis* permaneceu desconhecida.

Discussão

A maioria dos tumores mesenquimatosos malignos do pulmão são frequentemente metástases de sarcomas com outras localizações⁽¹⁾. Portanto, em qualquer caso de sarcoma pulmonar, é obrigatória a exclusão de uma lesão primária em outros locais, nomeadamente útero, trato digestivo e tecidos

moles^(1,4). Quando primários, os tipos histológicos mais frequentemente encontrados são o fibrossarcoma e o leiomiossarcoma⁽²⁾.

O leiomiossarcoma primário do pulmão (LPP) é bastante raro^(4,5,6,7), estando descritos cerca de 100 casos na literatura mundial^(6,7). Tem origem no músculo liso^(4,5) podendo ocorrer em três localizações distintas: na região hilar em relação com os brônquios, na artéria pulmonar ou, menos frequentemente, com localização parenquimatosa⁽⁵⁾. No presente caso, tratava-se de um LPP com localização parenquimatosa periférica.

Os sintomas, sinais e achados radiológicos podem variar de acordo com a localização^(5,8). No caso do LPP com origem num brânquio, podemos encontrar uma imagem de atelectasia pulmonar lobar ou segmentar e sintomas semelhantes aos descritos nos carcinomas brônquicos, tais como dispneia, dor torácica, tosse, expectoração, hemoptise e emagrecimento. Pode, ainda, ser um achado incidental numa radiografia torácica de rotina⁽⁵⁾.

Em contraste, o LPP com origem na artéria pulmonar geralmente apresenta-se como uma imagem de massa hilar na radiografia de tórax, associada a sintomas de insuficiência cardíaca congestiva e/ou embolismo pulmonar^(3,5). Em suma, não há achados radiológicos ou sintomas típicos que caracterizem este tipo de tumor^(1,4,6). Capewell et al.⁽⁵⁾ descreve um caso único de LPP cuja apresentação inicial foi de pneumotórax persistente.

A metastização é preferencialmente hematogênica, sendo rara a disseminação linfática^(1,8). Contudo, este tumor tende a ser localmente invasivo^(1,4,5) e, ao contrário do carcinoma brônquico, mantém-se confinado ao pulmão por muito mais tempo até surgir doença sistêmica⁽⁵⁾. As metástases ocorrem tardiamente e em menos de 1/3 dos casos⁽⁵⁾.

A cirurgia representa o único tratamento curativo^(1,5,6,7). Contudo, apenas 1/3 destes tumores são considerados ressecáveis à data do diagnóstico⁽¹⁾. Capewell et al.⁽⁵⁾ relata no seu estudo que a primeira ressecção cirúrgica bem sucedida foi realizada em 1936.

A radioterapia e a quimioterapia têm sido consideradas pouco ou nada eficazes^(1,5,6).

Os fatores de prognóstico considerados mais importantes e com influência na sobrevida são o tamanho tumoral, a extensão da invasão local, o índice mitótico e o grau de diferenciação^(1,5). Segundo Buch-Villa et al.⁽⁷⁾ e Defraigne et al.⁽⁶⁾, o LPP apresenta melhor prognóstico quando comparado com o carcinoma brônquico.

No nosso caso, a presença de doença mediastinal determinou o uso da radioterapia, numa tentativa de obtenção de controle local, dado que a disseminação metastática é rara. Uma vez que a literatura não demonstra benefícios com o uso da terapêutica adjuvante nos raros casos descritos de leiomiossarcoma primário do pulmão, mesmo nos que apresentam fatores de mau prognóstico, e uma vez que a exérese foi completa, optou-se por não tratar a sítio tumoral. A agressividade deste caso ficou bem demonstrada pela ocorrência precoce de volumosa metástase ao nível da grade costal esquerda, a qual não respondeu ao tratamento efetuado.

Referências Bibliográficas

1. Janssen, J.P.; Mulder, J.J.S.; Wagenaar, S.S.; Elbers, H.R.J.; Van Den Bosch, J.M.M. - Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long term follow-up. *Ann Thorac Surg*, 58: 1151-1155, 1994.
2. Lillo-Gil, R.; Albrechtsson, U.; Jakobsson, B. - Pulmonary leiomyosarcoma appearing as a cyst. Report of one case and review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surg* 33: 250-252, 1985.
3. Tanaka, I.; Masuda, R.; Inoue, M. et al. - Primary pulmonary - artery sarcoma. Report of a case with complete resection and graft replacement, and review of 47 surgically treated cases reported in the literature. *Thorac Cardiovasc Surg*, 42: 64-68, 1994.
4. Conte, B.; Leitner, J. - Leiomyosarcoma of the lung. Letter to the editor. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 105: 6 vol. 1119-1120, 1993.
5. Capewell, S.; Webb, J.N.; Crompton, G.K. - Primary leiomyosarcoma of the lung presenting with a persistent pneumothorax. *Thorax*, 41: 649-650, 1986.
6. Defraigne, J.O.; Borlee-Hermans, G.; Honore, P.; Meurisse, M.; Limet, R. - Primary pulmonary leiomyosarcoma. Review of the literature apropos of a case. *J Chir*, 124(4): 272- 275, 1987.
7. Buch-Villa, E.; Arnau, A.; Garcia-Aguado, R. - Pulmonary leiomyosarcoma. *Arch-Broncopneumol*, 30(9): 465-467, 1994.
8. Fishman, P. - Pulmonary diseases and disorders. 2ª ed. Mc Graw Hill, New York, 1988.