

Sarcoma primário da artéria pulmonar – um caso clínico

Primary Pulmonary Artery Sarcoma – case report

Helóisa Ribeiro, Luísa Moreira, Fernando Moreira

Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal

Resumo

O sarcoma da artéria pulmonar é uma neoplasia muito rara, que se manifesta de forma inespecífica. Descreve-se o caso de um indivíduo do sexo masculino, de 88 anos, com uma massa na artéria pulmonar, de 6,5 cm de maior eixo, condicionando oclusão de cerca de 80%. O doente foi submetido a exérese da massa, com histologia compatível com Angiossarcoma epitelióide/ Leiomiossarcoma, e a radioterapia. A cirurgia constitui o tratamento recomendado, mesmo quando não há intenção curativa.

Palavras-chave. Sarcoma, Artéria Pulmonar, Tumor vascular.

Introdução

O Sarcoma da Artéria Pulmonar (SAP) é um tumor muito raro. Desde que foi descrito pela primeira vez em 1923 por Mandelstamm, cerca de 250 casos foram apresentados na literatura internacional, muitos dos quais diagnosticados pós-mortem¹. O prognóstico associado a este tipo de tumores é reservado, estando recomendada a ressecção cirúrgica, mesmo na ausência de intenção curativa^{1,2}.

Descreve-se o caso de um paciente com sarcoma da artéria pulmonar.

Caso clínico

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 88 anos, previamente autónomo nas actividades da vida diária. Apresentava antecedentes de traumatismo craneo-encefálico em 1987 após queda de bicicleta, Acidente Isquémico Transitório (AIT) em 2000, bócio multinodular submetido a tiroidectomia total em 2002 e hipertensão arterial, ex-fumador desde há 30 anos (15 unidades maço ano), consumo diário de álcool quantificado em 12g, habitualmente medicado com Levotiroxina 0.1mg/dia, Perindopril 4mg/dia, Furosemida 40mg/dia.

Recorreu ao Serviço de Emergência (SE) a 05.02.2013 por mal-estar inespecífico e afasia global, com recuperação total em menos de 24 horas. Realizou tomografia computadorizada (TC) craneo-encefálica (CE), onde se constatou lacuna lenticular posterior no hemisfério direito, atrofia cerebral focal cortical temporo-basal esquerda e atrofia cerebral difusa cortico-subcortical de grau ligeiro. Concluiu-se por AIT provável, tendo tido alta orientado para Consulta Externa de Neurologia.

A 17.02 o doente foi novamente conduzido ao SE por prostração. No dia anterior tinha sido encontrado caído, agitado e confuso, tendo recuperado e recusado ida ao SE. Negava dor torácica, dispneia, febre, mordedura de língua ou perda de continência de esfíncteres. Ao exame objectivo apresentava-se corado e hidratado, tensão arterial: 128/80 mmHg, frequência cardíaca: 96 bat/ min, saturação de O₂

Abstract

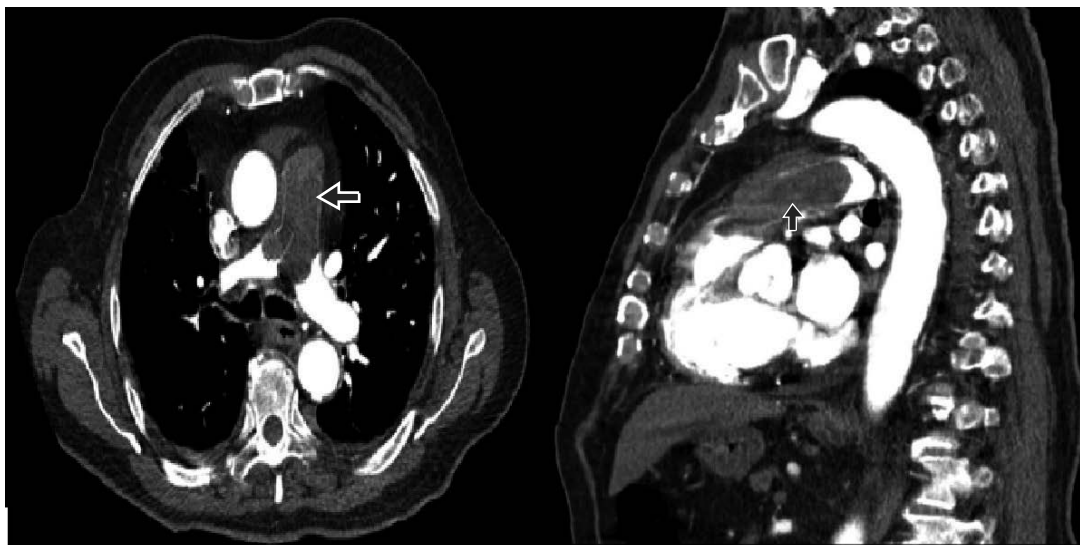
Pulmonary artery sarcoma is a very rare tumour, which presents with non-specific symptoms. We present a case of an 88 years old man with a pulmonary artery tumour of 6.5 cm which occluded 80%. Patient was submitted to surgery, the histology showed Angiosarcoma/Leiomyosarcoma, and radiotherapy. Surgery is recommended even when there is no curative intention.

Keywords. Sarcoma, Pulmonary Artery, Vascular tumour.

100% (em ar ambiente). Auscultação cardíaca rítmica, com sopro sistólico grau II/VI. Auscultação pulmonar com murmúrio vesicular mantido e simétrico, com crepitações audíveis em ambas as bases. Apresentava edema bimalear. Ao exame neurológico apresentava-se vigil, pupilas isocóricas, isofotorreactivas. Oculomotricidade mantida. Discurso fluente, sem disartria. Mimica facial mantida, sem paresia. Restantes nervos cranianos sem alterações. Força muscular preservada nos membros superiores e inferiores. Reflexo cutâneo plantar em flexão bilateralmente. Reflexos osteotendinosos simétricos (2+).

Na investigação efectuada constatou-se electrocardiograma em ritmo sinusal com bloqueio completo de ramo direito e hemibloqueio anterior esquerdo e gasimetria em ar ambiente com discreta alcalose respiratória (pH 7.5, pCO₂ 34mmHg, pO₂ 70mmHg, Na⁺ 140mmol/L, K⁺ 3.2mmol/L, Lactatos 1.1mmol/L, HCO₃⁻ 27.1mmol/L, BE 4.2mmol/L, saturação de O₂ 95%). Analiticamente salientava-se Proteína C Reactiva 48.6 mg/L, sem alterações do hemograma, ionograma e função renal. Realizou TC-CE que revelou hemorragia subdural subaguda e subaracnoideia, pelo que efetuou Angio-TC, que excluiu malformações aneurismáticas. Neste contexto foi considerada a hipótese da perda de consciência ter sido anterior à queda. Realizou ecocardiograma transtorácico que demonstrou dilatação moderada a grave das cavidades direitas; insuficiência tricúspide moderada a grave, permitindo estimar pressão sistólica da artéria pulmonar de 80 mmHg; veia cava inferior dilatada sem variabilidade inspiratória e disfunção grave do ventrículo direito. Na sequência das alterações detectadas, foi solicitado TC torácico, onde se observou volumosa lesão endoluminal na artéria pulmonar, desde a válvula pulmonar até à bifurcação do tronco e porções proximais dos ramos respetivos, medindo 6.5cm de maior eixo, condicionando oclusão luminal de 80% (Figura 1). O doente foi orientado para o Serviço de Cirurgia Cardiorádica tendo-se procedido a exérese da massa e anuloplastia da tricúspide. O exame histológico foi compatível com Angiossarcoma epitelióide/Leiomiossarcoma com “marcação aberrante” para marcadores vasculares e citoqueratinas. O pós-operatório foi complicado por Pneumonia

Figura 1. Lesão endoluminal na artéria pulmonar, localizada desde a válvula pulmonar até à bifurcação do tronco e porções proximais dos ramos respetivos.



associada aos cuidados de saúde, tendo cumprido antibioterapia com Meropenem 1 gr de 8/8h e Amicacina 1gr de 24/24h com boa evolução clínica e analítica. À data de alta o doente foi orientado para Consulta de Grupo de Oncologia, tendo sido posteriormente submetido a radioterapia. Apresentava razoável estado geral seis meses após o diagnóstico.

Discussão

O SAP é um tumor raro, cuja idade de diagnóstico varia entre os 13 e os 89 anos, sendo mais frequente nos indivíduos de meia-idade e do género feminino³. Histologicamente podem ser classificados em diversos subtipos como rabiomiossarcoma, angiossarcoma, leiomiiossarcoma, entre outros. A origem deste tipo de tumor ainda não está claramente definida, apontando-se para a possibilidade de ter proveniência de células mesenquimais da íntima dos vasos⁴, ou da média no caso do leiomiiossarcoma¹, assumindo posteriormente diversos tipos morfológicos.

O quadro clínico é inespecífico, podendo apresentar-se com tosse, dor torácica, dispneia, hemoptises e síncope⁵, o que torna difícil o diagnóstico diferencial com outras entidades como o tromboembolismo pulmonar agudo e crónico, neoplasia do pulmão e hipertensão pulmonar².

Analiticamente poderá estar presente anemia e velocidade de sedimentação eritrocitária aumentada⁶. No electrocardiograma, bloqueio de ramo direito, hipertrofia ventricular direita, alterações inespecíficas do segmento ST e inversão da onda T. O tumor pode ser detetado por ecocardiograma (principalmente transesofágico), tomografia computadorizada, ressonância magnética e modalidades invasivas (como angiografia pulmonar e cateterismo cardíaco)^{3,6}.

No que diz respeito ao tratamento, encontram-se descritos casos abordados de diversas formas, nomeadamente com cirurgia, radioterapia e quimioterapia, em monoterapia ou de forma combinada. Contudo, a ressecção cirúrgica é a opção

recomendada, mesmo quando não há intenção curativa, uma vez que está descrito que prolonga a sobrevida. Segundo Blackmond et al, deverá ser considerada a possibilidade de quimioterapia neoadjuvante ou adjuvante, esta última na ausência de condições que permitam suportar o tratamento neoadjuvante⁴.

O prognóstico é reservado, sendo a sobrevida média de 1.5 meses nos doentes não submetidos a cirurgia e de 12 meses naqueles submetidos àquele tratamento^{3,6}.

Conclusão

O Sarcoma da artéria pulmonar é uma entidade rara, estando implícita a dificuldade do diagnóstico (o que não se verificou no caso apresentado dadas as características imagiológicas da massa) e do tratamento. A individualização terapêutica é dificultada pela limitada experiência da sua abordagem, decorrente do reduzido número de casos descritos, da sua distribuição geográfica bem como das características dos doentes descritos na literatura.

Bibliografia

- Huo L, Moran CA, Fuller GN, Gladish G, Suster S. Pulmonary Artery Sarcoma – A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 12 Cases. *Am J Clin Pathol* 2006; 125:419-424.
- Adeli SH, Nemat B, Jandaghi M, Riahi MM, Hosseinzadeh F, Salarvand F. Pulmonary Hypertension due to a Pulmonary Artery Leiomyosarcoma: A Case Report. *Case Rep Pulmonol*. 2013;2013:160619. doi: 10.1155/2013/160619. Epub 2013 Mar 31.
- Alsoufi B, Slater M, Smith PP, Karamlou T, Mansoor A, Ravichandran P. Pulmonary Artery Sarcoma Mimicking Massive Pulmonary Embolus: A Case Report. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006;14:71-73.
- Blackmon SH, Rice DC, Correa AM, Mehran R, Putnam JB, Smythe ER, et al. Management of Primary Pulmonary Artery Sarcomas. *Ann Thorac Surg* 2009; 87:977-984.
- Nakamura Y, Shimizub T, Fukumoto Y, Sugimura K, Ito S, Fujishima F, et al. A Case of Angiosarcoma Arising in Trunk of the Right Pulmonary Artery Clinically Simulating Pulmonary Thromboembolism. *World J Oncol* 2012; 3(3):119-123.
- Neves S, San José J, Vaz Velho H, Oliveira M, Esteves I, Torres S, Magalhães AM. Sarcoma da Artéria Pulmonar — dificuldades diagnósticas e terapêuticas. *Rev Port Pneumol* 2003; IX (1): 41-51.