

RELATO DE CASO

Tumor fibroso solitário gigante de pleura – Tratamento cirúrgico

Giant solitary fibrous tumor of the pleura – Surgical treatment

¹Fábio May da Silva, ²Thiago Leandro Marcos, ³Rodrigo Beber de Bem, ⁴Ana Paula dos Santos Carminatti

¹ Doutor em Medicina pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), professor do curso de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL); Médico cirurgião torácico.

² Médico cirurgião torácico da Secretaria do Estado de Santa Catarina.

³ Médico, graduação pela Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL).

⁴ Médica, graduação pela Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL).

Instituição onde se realizou o trabalho: Hospital Governador Celso Ramos (Florianópolis/SC) e Ambulatório Médico Integrado da Universidade do Sul de Santa Catarina (Palhoça/SC).

➤ PALAVRAS-CHAVE

Tumor Fibroso Solitário Pleural; Mesotelioma; Imuno-histoquímica; Pleura.

■ RESUMO

O Tumor Fibroso Solitário (TFS) de Pleura é uma neoplasia rara de causa desconhecida. O quadro clínico é inespecífico, sendo que, muitas vezes, através do exame de imagem, temos que realizar o diagnóstico diferencial com outras neoplasias mais frequentes. O tratamento definitivo para este tumor é a cirurgia e o diagnóstico definitivo é através do perfil imuno-histoquímico. Relata-se o caso de um paciente com quadro de tosse seca e dispneia progressiva há seis meses. Na investigação, com radiografia e tomografia computadorizada de tórax, foi encontrada uma massa no hemitórax esquerdo sem sinais de invasão de estruturas adjacentes à lesão, sendo indicado tratamento cirúrgico. Houve a ressecção completa da lesão, que apresentava 21 cm em seu maior diâmetro. A imuno-histoquímica confirmou o diagnóstico de Tumor Fibroso Solitário de Pleura.

➤ KEY WORDS

Solitary Fibrous Tumor, Pleural; Mesothelioma; Immunohistochemistry; Pleura.

■ ABSTRACT

The Solitary Fibrous Tumor (STF) of the Pleura is a rare neoplasm of unknown cause. Its clinical picture is nonspecific, so that it is often necessary to carry out a differential diagnosis with other more common neoplasms, through imaging examination. The definitive treatment for this tumor is surgery and definitive diagnosis is made through the immunohistochemical profile. Report a case of a patient with dry cough and gradual dyspnea for six months. In the investigation, with radiography and computed tomography (CT) of the thorax, a mass was found in the left hemithorax, with no signs of invasion of structures adjacent to the lesion; surgical treatment was indicated. There was complete resection of the lesion, which presented 21 cm in its bigger diameter. The immunohistochemistry confirmed the diagnosis of STF of the Pleura.

➤ ENVIADO: 23/08/2012 | APROVADO: 29/08/2012

■ INTRODUÇÃO

O Tumor Fibroso Solitário (TFS) de pleura é uma neoplasia de origem controversa, que já foi conhecida como fibroma pleural ou mesotelioma fibroso benigno.¹ A variedade de nomenclatura reflete a dificuldade de definição da origem deste tumor de membrana serosa, que persistiu desde sua descoberta.² Foi primeiramente descrito por Klemperer e Rabin na década de 1930 como tendo origem em tecido mesotelial, no entanto, é um tumor distinto dos mesoteliomas.³

O TFS de pleura é uma neoplasia primária da pleura com origem nas células pluripotentes do mesênquima fibroso. Dois terços destes tumores têm origem na pleura visceral e um terço na pleura parietal.⁵ O TFS não é exclusivo de pleura, sendo relatado também em tecidos extratorácicos como músculos, partes moles, pelve e abdome.

Este tipo de tumor é pouco frequente, acometendo aproximadamente 2,8 pacientes em 100.000, correspondendo a 5% de todas as neoplasias pleurais.⁴ Sua incidência é igual entre homens e mulheres, e o pico acontece da 5ª à 8ª década.¹ Sua causa é ainda desconhecida. O tratamento do TFS de pleura baseia-se na ressecção cirúrgica.

Este relato de caso descreve a investigação de uma opacidade em radiografia de tórax de um paciente, que, após realização de tomografia computadorizada (TC), foi submetido à ressecção cirúrgica e a imuno-histoquímica confirmou o diagnóstico de TFS de pleura.

■ RELATO DE CASO

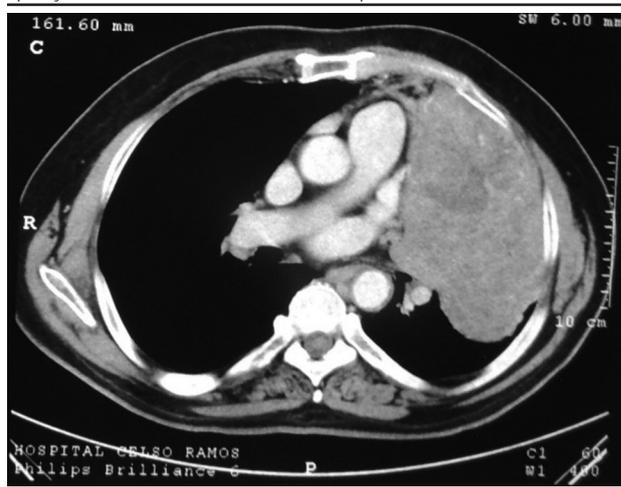
PHomem de 60 anos, tabagista (cinco palheiros/dia, durante 30 anos), com história de tosse seca e dispneia com piora progressiva nos últimos seis meses. Não havia história familiar para neoplasias. No exame físico encontrava-se taquipnéico, corado, hidratado, em bom estado geral, apresentando, na ausculta pulmonar, diminuição do murmúrio vesicular à esquerda. Paciente realizou radiografia de tórax, que mostrou uma opacidade no terço inferior do hemitórax esquerdo, com borramento da silhueta cardíaca. Em seguida, realizou-se TC de tórax que demonstrou a presença de formação expansiva de contornos regulares, densidade de partes moles e captação heterogênea pelo contraste, localizada na porção anterior do hemitórax esquerdo, com 17 x 14,5 x 10,5 cm de diâmetro, em contato com o tronco arterial pulmonar e a veia pulmonar esquerda, associada à atelectasia pulmonar adjacente, sem linfonomegalias mediastinais. Não havia sinais de invasão adjacente (Figura 1).

■ ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Rodrigo Beber de Bem

Rua Rui Barbosa, 574, AP 901, B. Agronômica, Florianópolis – SC.
CEP: 88025-301. Tel: 48 3224 1312 / 48 9629 5586 . E-mail:
rodrigodebem@hotmail.com

Figura 1. Tomografia computadorizada de tórax demonstra a presença de formação expansiva de contornos regulares, densidade de partes moles e captação heterogênea pelo contraste, localizada na porção anterior do hemitórax esquerdo.



Na investigação, foi realizada uma fibrobroncoscopia que revelou ausência de lesão endobrônquica, com compressão extrínseca no óstio lobar superior esquerdo, sem alteração de mucosa brônquica. O paciente foi então submetido à toracotomia póstero-lateral esquerda poupadora de músculo, com ressecção da massa pleural associada à ressecção em cunha de parte do lobo inferior esquerdo, devido ao íntimo contato com o parênquima pulmonar. Não apresentou complicações no pós-operatório.

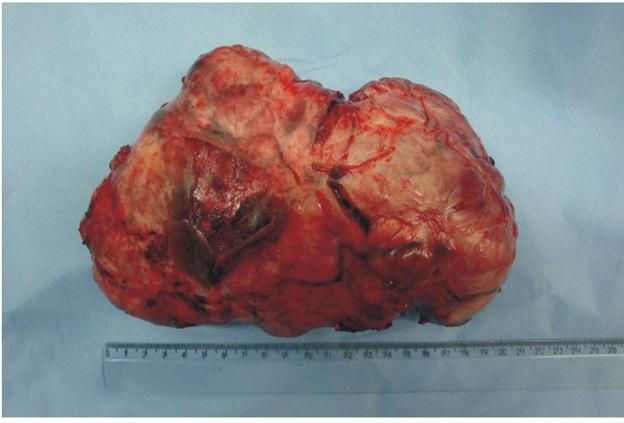
O estudo anatomopatológico revelou fragmento irregular de tecido pesando 1122,42g medindo 21 x 13 x 7,5 cm, com superfície externa regular e acastanhada; aos cortes, verificou-se lesão sólida, firme e pardacenta, homogênea, coincidente com as margens cirúrgicas (Figura 2). Na microscopia, presença de figuras de mitoses (menor que 2/10 CGA), necrose hialina, atipias nucleares discretas a moderadas e hiperplasticidade, não sendo evidenciada invasão inequívoca de parênquima pulmonar nesta amostra.

O estudo imuno-histoquímico mostrou positividade para CD34, BCL2, vimentina, KI167 e CD99, e, apesar do baixo índice mitótico (<2/10CGA), correspondeu a tumor fibroso solitário. O presente perfil imuno-histoquímico, associado aos aspectos morfológicos, permitiu confirmar o diagnóstico de TFS de pleura.

■ Discussão

O TFS de pleura geralmente é assintomático nos estágios iniciais. Entretanto, o crescimento tumoral pode alcançar grande extensão e provocar efeitos inespecíficos de compressão local pela massa. Os sintomas podem ser tosse, dor torácica, dispneia, hemoptise,

Figura 2. Peça cirúrgica. Fragmento irregular de tecido com superfície externa regular e acastanhada.



febre e pneumonia.³ Aproximadamente 80% dos TFS de pleura são derivados da pleura viscera.¹²

Síndromes paraneoplásicas, como hipoglicemia (4%; devido à produção de IGF), osteoartropatia hipertrófica (20%) e baqueteamento digital são frequentes, principalmente em tumores de grande extensão.⁵⁻⁶

Neste relato, o paciente apresenta um tumor com seu maior diâmetro medindo 21 cm e sem invasão do parênquima pulmonar, o qual determinava um quadro clínico de tosse seca e dispneia. Não apresentava sintomas de síndromes paraneoplásicas.

A investigação por TC é útil para a diferenciação do TFS em relação a outras causas de massas observadas na radiografia de tórax. A morfologia de contorno regular, densidade de partes moles, e captação heterogênea pelo contraste foram observadas, assemelhando-se a características apresentadas na literatura⁶. No TFS gigante de pleura, pode ocorrer também atelectasia e desvio do mediastino contralateral³, sendo a primeira alteração observada neste caso devida à compressão pulmonar.

O diagnóstico definitivo do TFS de pleura é feito através do exame histopatológico e imuno-histoquímico³. A biópsia de um TFS de pleura revela hiperplasticidade, pleomorfismo e mais de quatro mitoses por 10 CGA. Na imuno-histoquímica, apresenta positividade para vimentina, CD34, CD99 e BCL2-4. O TFS gigante de pleura relatado neste artigo, em estudo imuno-histoquímico, mostrou positividade para CD34, vimentina, CD99, BCL2 e KI167, confirmando, junto com o quadro clínico, o diagnóstico de TFS de pleura.

O TFS maligno geralmente tem tamanho maior que 10 cm, localização atípica (pleura parietal, intralobar e crescimento para dentro do parênquima pulmonar) e desenvolve áreas de necrose e/ou hemorragia.⁷ Os critérios para malignidade são preenchidos em 7 a

20% dos casos.²⁻³ Quando histologicamente benigno, o TFS de pleura ainda pode expandir e se transformar em tumor maligno.⁸ Sabe-se que o padrão localizado não tem associação com contato prévio por asbesto.^{1,9}

A positividade do CD34 é necessária para descartar seu principal diagnóstico diferencial, o mesotelioma de células fusiformes.⁵ Além deste, o diagnóstico diferencial inclui sarcoma sinovial monofásico, leiomioma, tumor maligno da bainha de nervo, fibrossarcoma e histiocitoma fibroso maligno, por estes apresentarem positividade para marcadores semelhantes.⁵

O tratamento definitivo para este tipo de tumor de pleura é a cirurgia.¹⁰⁻¹¹ Em algumas situações, quando o tumor invade o parênquima pulmonar, é necessária a lobectomia. Para tumores centrais e endobrônquicos de pequeno tamanho, a broncoscopia pode ser uma opção de tratamento cirúrgico definitivo.¹⁰ A taxa de recidiva pós-tratamento cirúrgico do TFS de pleura é baixa quando comparada à dos tumores malignos⁶. No caso em questão, foi realizada uma ressecção parcial do pulmão por íntimo contato com o parênquima pulmonar devido à aderência firme. Não é necessária a realização de quimioterapia adjuvante.⁵

Considera-se um acompanhamento posterior à cirurgia a cada seis meses nos próximos dois anos, por ser esse o principal período durante o qual acontecem as recidivas.⁸

O fator prognóstico mais importante a ser considerado é a ressecção cirúrgica completa com margens negativas. Entre os fatores prognósticos, alguns autores os consideram desfavoráveis, quando o TFS exibir alta densidade celular, alta atividade mitótica (mais de 4/10 CGA), pleomorfismo nuclear significativo e necrose.³⁻⁵ Geralmente nos casos de TFS de pleura maligno, o prognóstico é ruim, com uma taxa de recorrência de 63%, mesmo após a ressecção completa do tumor³. Os sítios de metástase são cérebro, fígado, baço, peritônio, glândulas adrenais, trato gastrointestinal, rins e ossos.⁸ Cardillo et al demonstrou diferença significativa na sobrevida dos pacientes com tumor benigno e maligno (95,7% versus 67,1%; $p < 0,001$), enquanto o tamanho e o sítio não influenciaram.⁹

De acordo com o sistema de classificação descrito por Perrot et al para o TFS de pleura, o caso do presente artigo, sendo sésil e com características histológicas de malignidade, apresenta uma chance de 63% de recorrência, estando no estágio III.⁸ No entanto, o fator prognóstico mais importante é a ressecção cirúrgica completa, com margem negativa.⁸ O paciente descrito no presente relato está em acompanhamento ambulatorial há um ano, livre de recorrências.

■ REFERÊNCIAS

1. Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *The Annals of Thoracic Surgery* 2002; 74:285-93.

2. Briselli M, Mark EJ, Dickersin R. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura: Eight New Cases and Review of 360 Cases in the Literature. *Cancer* 1981; 47:2678-89.
3. Karapolat S, Onen A, Sannli A, Eyuboglu M. Giant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura. *Lung* 2008; 186:269-70.
4. Pinedo-Onofre JA, Robles-Pérez E, Peña-Mirabal ES, Hernández-Carrillo JA, Téllez-Becerra JL. Tumor fibroso solitario gigante de la pleura. *Cirugía y Cirujanos* 2010; 78:31-43.
5. Mune S, Rekhil B, More N, Jambhekar NA. A giant solitary fibrous tumor of the pleura: Diagnostic implications in an unusual case with literature review. *Indian Journal of Pathology and Microbiology* 2010; 53(3):550-4.
6. Mitchell JD. Solitary Fibrous Tumor of the Pleura. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2003; 15(3):305-9.
7. Filosso PL, Asioli S, Ruffini E, Rovea P, Macri' L, Sapino A, Bretti S, Lyberis P, Oliario A. Radical resection of a giant, invasive and symptomatic malignant Solitary Fibrous Tumour (SFT) of the pleura. *Lung Cancer* 2009; 64:117-20.
8. Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. Clinical Behavior of Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *The Annals of Thoracic Surgery* 1999; 67:1456-9.
9. Cardillo GC, Carbone L, Carleo F, Masala N, Graziano P, Bray A, Martelli M. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura: An Analysis of 110 Patients Treated in a Single Institution. *The Annals of Thoracic Surgery* 2009; 88:1632-7.
10. Pak PS, Yanagawa J, Abtin F, Wallace WD, Holmes EC, Lee JM. Surgical Management of Endobronchial Solitary Fibrous Tumors. *The Annals of Thoracic Surgery* 2010; 90:659-61.
11. Guo J, Chu X, Sun Y, Zhang L, Zhou N. Giant Solitary Fibrous Tumor of the Pleura: An Analysis of Five Patients. *World Journal of Surgery* 2010; 34:2553-7.