

Sarcoma primário de mediastino: diagnóstico em paciente de 31 anos

Primary mediastinum sarcoma: diagnosis in a 31-year-old patient

DOI:10.34119/bjhrv5n2-201

Recebimento dos originais: 14/01/2022

Aceitação para publicação: 28/02/2022

Ighor Pereira Inocencio Oliveira

Graduado em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM

Endereço: Av. Frei Paulino, 30 - Nossa Sra. da Abadia, Uberaba – MG

E-mail: ighor.inocencio@gmail.com

Luís Pedro Carvalho Vilela Valverde

Graduado em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM

Endereço: Av. Frei Paulino, 30 - Nossa Sra. da Abadia, Uberaba – MG

E-mail: lpedrocarvalho@hotmail.com

João Paulo Vieira dos Santos

Médico especialista em cirurgia torácica

Instituição: Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM

Endereço: Av. Frei Paulino, 30 - Nossa Sra. da Abadia, Uberaba – MG

E-mail: joaopaulocirurgiadotorax@gmail

Heloísa Paula Yamaguti

Graduada em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM

Endereço: Av. Frei Paulino, 30 - Nossa Sra. da Abadia, Uberaba – MG

E-mail: heloisapy@hotmail.com

Rafaela Ramos de Lima

Graduada em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM

Endereço: Av. Frei Paulino, 30 - Nossa Sra. da Abadia, Uberaba – MG

E-mail: rafaela.r.lima@outlook.com

Pamela Carlyne Damas Ogawa

Graduada em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM

Endereço: Av. Frei Paulino, 30 - Nossa Sra. da Abadia, Uberaba – MG

E-mail: damaspamela@gmail.com

Débora Caixeta Costa

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Federal de Mato Grosso – UFMT

Endereço: Av. Fernando Corrêa da Costa, nº 2367 - Bairro Boa Esperança

Cuiabá – MT

E-mail: deboracaixeta21@gmail.com

RESUMO

Os sarcomas são tumores derivados de células de origem mesenquimal. De maneira geral, representam cerca de 1% de todas as neoplasias. Os sarcomas de tórax são excepcionalmente raros, e podem envolver o pulmão, mediastino, pleura e cavidade torácica. Normalmente cursam com quadro clínico oligossintomático. Neste relato de caso, abordamos a história de um paciente jovem, de 31 anos, diagnosticado com sarcoma primário após biópsia de massa mediastinal.

Palavras-chave: sarcoma primário mediastinal, tumores mesenquimais de mediastino.

ABSTRACT

Sarcomas are tumors derived from mesenchymal cells. Generally they represent about 1% of all neoplasms. Chest sarcomas are exceptionally rare, and may involve the lung, mediastinum, pleura, and chest cavity. They usually have few symptoms. In this case report, we knew the history of a 31-year-old young patient diagnosed with primary sarcoma after biopsy of a mediastinal mass.

Keywords: primary mediastinal sarcoma, mesenchymal mediastinal tumors.

1 INTRODUÇÃO

Os sarcomas de mediastino são entidades clínicas raras, mais comuns na quarta a quinta década de vida, que representam cerca de 10% dos tumores mediastinais. Considerando apenas o sarcoma primário, este diagnóstico se torna bem menos frequente, haja visto a prevalência maior de massas metastáticas, advindas de tecidos de extremidades como membros inferiores, cabeça e também do retroperitônio. Estes tumores são classificados segundo o tecido mesenquimal com que se parecem, e não como derivados de um órgão ou estrutura específica. Por esse motivo, requerem a realização de exames histopatológicos.

O quadro clínico gera poucos sintomas, comumente é descoberto ao acaso com achados radiológicos de massas maiores que 7 cm de diâmetro, com invasão ou compressão de estruturas vizinhas (esôfago, traqueia, veia cava superior). Quando há sintomas, estes são principalmente pela compressão das estruturas torácicas, como dispneia, disfagia, sensação de peso no tórax, fadiga e disfonia.

2 MÉTODO

As informações apresentadas no presente trabalho advêm da revisão de prontuário do paciente e revisão de literatura realizada nas plataformas PUBMED e LILACS.

3 RELATO DE CASO

V.L.F., 31 anos, masculino, previamente assintomático e sem comorbidades. Há 17 meses iniciou quadro de prurido difuso, que piorava ao utilizar cigarro de palha e canabis, associado a erupções cutâneas papulares disseminadas, adenopatias cervicais e inguinais, além de perda ponderal de 5 kg no período. Não há relato de febre. Há três meses da consulta referiu tosse seca, que evoluiu com escarro esbranquiçado, dispneia e dor torácica à esquerda. Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral, emagrecido, eupneico, eucárdico, normotenso, sem linfonodomegalias e sem lesões de pele no momento da consulta. Os exames laboratoriais eram normais; sorologias e marcadores tumorais para investigação de tumores do mediastino foram negativos.

A radiografia do tórax mostrava opacidade em hemitórax esquerdo ocupando 2/3 do volume. A tomografia de tórax revelou volumoso conglomerado de linfonodos em mediastino anterior, em situação pré-vascular, acometendo de forma difusa os demais sítios mediastinais e peri-hilares, sugestivo de doença linfoproliferativa. Os demais rastreamentos com tomografia de abdome e pelve encontraram sinais de hepatomegalia, múltiplos linfonodos intra-abdominais, possivelmente relacionado à patologia linfoproliferativa.

Paciente foi encaminhado ao serviço de cirurgia torácica do HC-UFTM para realização de mediastinoscopia seguido de biópsia da lesão, cujo resultado anatomopatológico foi conclusivo para neoplasia de células fusiformes com núcleos com cromatina pálida e extremidades rombas e citoplasmas pálidos, entremeadas a células com núcleos e nucléolos grandes. Entre as células neoplásicas há pequenos linfócitos e focos também infiltrados por eosinófilos. Presentes extensos focos de necrose que ocupam menos de 50% da extensão da neoplasia. O diagnóstico definitivo foi de Sarcoma grau histológico 2 em 3, sendo considerados diagnósticos diferenciais: sarcoma folicular dendrítico, tumor miofibroblástico inflamatório e sarcoma fibroblástico mixoinflamatório.

Devido à irressecabilidade da massa e invasão de estruturas, optou-se por neoadjuvância como medida paliativa para um tumor bastante agressivo e pouco responsivo aos tratamentos existentes.

4 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os sarcomas representam um grupo heterogêneo de tumores derivados de células de origem mesenquimal. Os sarcomas primários do tórax, representam 0,2% dos cânceres pulmonares e 5% de todas as neoplasias torácicas, e podem envolver o pulmão, o mediastino, a pleura e, principalmente, a parede torácica. O sarcoma de mediastino é um tumor excepcionalmente raro que representa menos de 10% dos tumores do mediastino e em torno de 1-2% de todas as neoplasias malignas em geral.

Como fatores etiológicos, acredita-se que os tumores tenham surgimento espontâneo em 70% dos casos, em 13% há história de exposição à radiação, e em 10% dos casos têm associação com síndromes hereditárias como Li-Fraumeni, Síndrome de Gardner, Retinoblastoma e neurofibromatose.

Quanto ao diagnóstico, nota-se a importância da radiografia, na qual usualmente vemos alargamento de mediastino ou perda do contorno das estruturas mediastinais. Já a TC consegue definir com segurança as margens, além de definir densidades e características como invasão de estruturas próximas, bem como adenomegalias. A presunção diagnóstica chega a 60% considerando tais características típicas. O acometimento nervoso e vascular são melhor definidos usando a Ressonância Magnética (RNM), que ganha especial utilidade na avaliação de tumores de mediastino posterior (em sua maioria de origem neurogênica). O exame padrão-ouro é a confirmação histológica com biópsia guiada por imagem,

Como exemplos de subtipos histológicos, podemos citar o Tumor Maligno da Bainha do Nervo Periférico (mais comum dos tumores mediastinais); Lipossarcoma; Sarcoma de Ewing; Condrossarcoma; Leiomiossarcoma; Rabdomiossarcoma; Angiossarcoma; Histiocitoma Fibroso Maligno.

O manejo destes tumores é complexo, o tratamento padrão-ouro consiste na ressecção ampliada com margens livres, embora essa não seja opção para todos os pacientes visto a necessidade de considerar o estado funcional pós-operatório, além da avaliação pormenorizada do acometimento de estruturas nobres ou irreparáveis em sua periferia.

O tratamento com radioterapia não apresenta efeito significativo em tumores de baixo grau ou que apresentam margens livres. A quimioterapia neoadjuvante ou adjuvante não demonstrou bons resultados em relação ao incremento da taxa de sobrevivência global.

Em nosso relato, apresentamos um paciente jovem, sem comorbidades, com sintomas inespecíficos que apresentou volumosa massa na região intratorácica esquerda, cuja suspeita diagnóstica inicial apontava para doença linfoproliferativa. Em conformidade com a literatura, a análise dos dados clínicos das imagens de TC obtidas e do exame histopatológico por

mediastinoscopia, foi possível confirmar diagnóstico de sarcoma de mediastino. Devido a extensão do tumor com acometimento de estruturas nobres não foi possível a realização do tratamento padrão ouro (ressecção), sendo optado pela neoadjuvância como medida paliativa, embora não apresente bons resultados.

5 CONCLUSÃO

Conclui-se que o sarcoma de mediastino embora seja uma neoplasia rara, deve ser considerada entre os diagnósticos de tumores no tórax, especialmente quando estamos diante de uma grande massa heterogênea em pacientes jovens, sem evidência de doença maligna em outros locais do corpo.

REFERÊNCIAS

1. Jimenez Fuente, Edgardo et al. **Sarcoma de mediastino. Serie de casos y revisión de la literatura.** Departamento de Oncología Torácica. Instituto Nacional de Cancerología. INCan. Rev. Fac. Med. (Méx.), Ciudad de México, v.60, n.3, p.6-17, jun.2017.
2. Riquelme, A. et al. **Tumores de mediastino anterior: Nuestra experiencia en el Hospital Base de Linares.** Revista Anacem. v.15, n.1, p. 49-54, 2001.
3. Waszczynski, Carlos Henrique Simões de Oliveira et al. **Primary undifferentiated sarcoma in the thorax: a rare diagnosis in young patients.** Radiologia Brasileira. v. 49, n. 6, pp. 409-410, 2016.
4. Saad Júnior, Roberto et al. **Cirurgia Toracica Geral**, 2ª Ed. Atheneu (23 maio 2011). Publicação: 2011. Editora Atheneu Rio.
5. Laurent F, Latrabe et al. **Mediastinal masses: diagnostic approach.** Eur Radiol. 1998;8(7):1148-59. doi: 10.1007/s003300050525. PMID: 9724429
6. Burt ,Michael et al. **Primary Sarcomas Of The Mediastinum: Results Of Therapy.** The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Volume 115, Issue 3, 1998, Pages 671-680, disponível em: <[https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(98\)70333-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(98)70333-2)>.