

Tumor miofibroblástico inflamatório do pulmão

Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung

DOI:10.34119/bjhrv5n5-028

Recebimento dos originais: 29/07/2022

Aceitação para publicação: 31/08/2022

Alice Alves Resende Dorneles

Graduação em Medicina pela Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC GO)
Instituição: Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC GO)
Endereço: Avenida areião, 300, Setor Pedro Ludovico Goiânia, Goiás, CEP: 74820370
E-mail: alicearesended@hotmail.com

Amanda Santos Leão

Médico pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Endereço: Rua T52, n 180, Incanto Viver Bueno, apt 2801, setor Bueno, CEP: 74215-220
E-mail: amanda.leao1@hotmail.com

Brenno Barreto Nascimento

Médico pela Universidade de Gurupi (UNIRG)
Instituição: Universidade de Gurupi (UNIRG)
Endereço: Rua Barão Geraldo de Resende, 163, apto 168, Botafogo, Campinas - SP
CEP: 14020440
E-mail: brennobarreto@hotmail.com

Davison Rodrigues Lima Oliveira

Médico pela Universidade Federal de Goiás (UFG)
Instituição: Índice de Participação dos Municípios - Secretaria Municipal de Saúde
(IPM – SMS) - Piracanjuba
Endereço: Rua Com. Olinto Q, 34 - S Central, Piracanjuba - GO, CEP: 75640-000
E-mail: davisonrlo@gmail.com

Eduardo Alves de Miranda

Médico pela Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)
Endereço: Rua 39 Quadra 36, lote 11, CEP: 76300-000, Ceres - GO
E-mail: eduardoalvesmiranda@outlook.com

Isadora Arantes Pereira da Silva

Médica pela Universidade São Caetano do Sul (USCS) - Bela Vista
Instituição: Universidade de Vassouras (USS)
Endereço: Avenida Bosque da Saúde, 710 apartamento, 134A, CEP: 04142-081
E-mail: isadoraarantesp@gmail.com

Letícia Araujo Leal

Médica pelo Centro Universitário Uninovafapi
Instituição: Centro Universitário Uninovafapi
Endereço: Rua Coronel Belisario da Cunha, n 581, São Cristóvão, Teresina, CEP: 64052150
E-mail: leticialeal18@gmail.com

Louise Habka Cariello

Graduação em Medicina pelo Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos
(UNICEPLAC)
Instituição: MedCo
Endereço: SMDB Cj. 16, Lt. 6, Casa 16C, Lago Sul, Brasília - DF, CEP: 71680-160
E-mail: lhacariello@gmail.com

Luana Cristina Farias Castro

Médica pela Fahesp
Instituição: Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba (IESVAP)
Endereço: Av. Deputado João Frederico Gomes, 251, Apto 904, T1,
CEP 62030235 Sobral - CE
E-mail: luanacristinafc@hotmail.com

Ludymilla Oliveira Portilho Lacerda

Médica pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Aparecida
Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV)
Endereço: Av T4, setor bueno, n 1017, apt 1204, Goiânia – Goiás, CEP: 74230-030
E-mail: ludy6@hotmail.com

Maria Eduarda Costa Naves

Graduanda em Medicina pela Instituto Master de Ensino Presidente Antonio Carlos
(IMEPAC)
Instituição: Instituto Master de Ensino Presidente Antonio Carlos (IMEPAC)
Endereço: Rua José Carrijo, n 65, Centro, Araguari- MG
E-mail: mariaeduardacnaves@gmail.com

Maria Paula Roncaglia Pelegrini

Graduação em Medicina pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos
(IMEPAC)
Instituição: SAMU - Caldas Novas
Endereço: Avenida Coronel Cirilo Lopes de Moraes, Q33, Lote 3A, Turista I,
Caldas Novas - GO, CEP:75696016
E-mail: mah_roncaglia@hotmail.com

Mariana Guimarães Lopes

Médica pela Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP)
Instituição: Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP)
Endereço: Avenida Tancredo Neves, 2227, home 1, apt 1912, CEP 41820021,
Salvador - BA
E-mail: marianalopes15.2@bahiana.edu.br

Mariana Silva Assunção

Médica pela Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP)
Instituição: Secretaria Municipal de Saúde de Pirenópolis
Endereço: Rua Primavera, Qd 25, Lote 11, Alto da Boa Vista, Pirenópolis - Goiás,
CEP: 72980000
E-mail: mari.assuncao94@gmail.com

Mayza Maressa Oliveira

Médica pela Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UNICEPLAC)
Instituição: Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UNICEPLAC)
Endereço: Avenida L-001, qd 24, It 12, Jardim Europa, Anápolis, CEP: 75094605
E-mail: mayzamare@hotmail.com

Melina Bequer de Sousa

Médica pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Rio Verde
Instituição: Secretaria de Saúde de Rio Verde
Endereço: Rua Jose Walter, condomínio Life, ap 205, Torres 3, Morada do sol, Rio Verde
CEP: 75909075
E-mail: mel_bequer@hotmail.com

Renato Domingues Melo de Oliveira

Médico pela Universidade Federal de Tocantins (UFT)
Instituição: Secretaria Municipal de Saúde (SEMUS)
Endereço: 403 Sul Alameda 01, APM 02, Plano Diretor Sul, Palmas - TO, CEP: 77015-568
E-mail: reenatomeelo@gmail.com

Rogério Wilson Brandão Fernandes

Médico pela Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (FCM)
Instituição: Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (FCM)
Endereço: Rua São Mateus, 1278, ap 405, CEP 36025001
E-mail: rogeirowilsonwilson@gmail.com

Vitor Coelho Capel de Resende

Médico pelo Centro Universitário de Brasília (CEUB)
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)
Endereço: Rua S-6, 475, Bela Vista - Goiânia, Goiás, CEP: 74823470
E-mail: vitorcapel@gmail.com

Vitória de Castro Souza

Graduada em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)
Endereço: Rua Alfredo de Pádua, 43, Ceres - GO
E-mail: vitoriacsousa@hotmail.com

Vivian Zулzke Barboza Legname

Médica pela Faculdade Santa Marcelina (FASM)
Instituição: Faculdade Santa Marcelina (FASM)
Endereço: Rua florida, 103, Cidade Monções, apto 1306, São Paulo - SP, CEP: 04565000
E-mail: vzulzke@gmail.com

Wellington Airton Anesi

Graduado em Medicina pela Universidade Uninter Paraguai

Instituição: Universidade Uninter Paraguai

Endereço: Avenida Presidente Vargas, 1817, Ponta Porã - Mato Grosso do Sul,

CEP: 79904-230

E-mail: wellingtonanesi@gmail.com

Yan Costa Braga

Médico pela Universidade Federal do Tocantins (UFT)

Instituição: Universidade Federal do Tocantins (UFT)

Endereço: Rua José Alfaiate Lima, 516, Centro, Uruana - GO, CEP: 76335-000

E-mail: yancostabraga15@gmail.com

RESUMO

Introdução: Os tumores miofibroblásticos inflamatórios pulmonares são achados patológicos, de apresentação clínica, evolução e prognósticos controversos. Representam de 0,04% -1,2% de todos os tumores pulmonares, sendo mais comuns em crianças e rara sua forma primária em adultos. Possui diagnóstico difícil, pois é fundamentalmente anátomo-patológico. A apresentação clínica e radiográfica são muito variáveis. Apresentação do caso: sexo masculino, 49 anos de idade, admitido no hospital das clínicas da UFG (Go) com história crônica de 6 meses de dispneia progressiva, com tosse produtiva e sibilos, paciente tinha história de tabagismo (1 maço por dia há 20 anos) hipertensão e asma. Discussão: O tumor miofibroblasto inflamatório de pulmão geralmente é assintomático e descoberto incidentalmente ou apresenta sintomas respiratórios inespecíficos, como tosse, dor torácica, dispneia, hemoptise e sintomas sistêmicos inespecíficos, como febre, mal-estar e perda de peso. Podem estar associados a distúrbios imunológicos e infecções crônicas e podem ocorrer em cicatrizes pulmonares cirúrgicas. Conclusão: É uma causa rara de tumor primário em adultos, em contrapartida, frequente na população pediátrica e, tem no anatomopatológico seu melhor diagnóstico e tratamento após ressecção cirúrgica completa, o qual indica, de forma usual, um bom prognóstico.

Palavras-chave: Neoplasia de pulmão, tumor inflamatório, microscopia**ABSTRACT**

Introduction: Pulmonary inflammatory myofibroblastic tumors are pathological findings, with a clinical presentation, evolution and controversial prognosis. They represent 0.04% -1.2% of all lung tumors, being more common in children and rare in adults. It has a difficult diagnosis, as it is fundamentally anatomopathological. The clinical and radiographic presentation is very variable. Case presentation: male, 49 years old, admitted to the Hospital das Clínicas of UFG (Go) with a 6-month chronic history of progressive dyspnea, with productive cough and wheezing, patient had a history of smoking (1 pack a day for 20 years) hypertension and asthma. Discussion: Inflammatory myofibroblast tumor of the lung is usually asymptomatic and incidentally discovered or presents with nonspecific respiratory symptoms such as cough, chest pain, dyspnea, hemoptysis and nonspecific systemic symptoms such as fever, malaise and weight loss. They may be associated with immunological disorders and chronic infections and may occur in surgical lung scars. Conclusion: It is a rare cause of primary tumor in adults, on the other hand, frequent in the pediatric population and, in the anatomopathological way, its best diagnosis and treatment after complete surgical resection, which usually indicates a good prognosis.

Keywords: lung neoplasia, inflammatory tumor, microscopy.

1 INTRODUÇÃO

O Tumor miofibroblástico inflamatório (TMI) pulmonar é a lesão primária do pulmão mais comum na população pediátrica, acometendo, predominantemente, crianças abaixo de dezesseis anos. (1)

É uma neoplasia rara, caracterizada pela proliferação de células miofibroblásticas, fusiformes, em um infiltrado inflamatório, constituído por células plasmáticas, linfocitárias e eosinofílicas. (2)

A apresentação clínica do quadro varia de tosse, dispneia, hemoptise e perda ponderal até fadiga generalizada e artralgia.

A fisiopatologia exata e mecanismo da neoplasia é desconhecida, todavia, o diagnóstico é realizado, predominantemente, por exames complementares de imagem, associados a confirmação histopatológica. (1)

Na radiografia de tórax, apresentam-se como lesões nodulares, circunscritas, únicas, geralmente localizadas nos lobos inferiores do pulmão, ocasionalmente associada a um derrame pleural (3) Quando se apresenta como um nódulo pulmonar solitário, os diagnósticos diferenciais incluem uma neoplasia primária ou secundária, hamartoma, hemangioma, condroma e sequestro pulmonar. (4,5)

A principal conduta terapêutica é a ressecção cirúrgica radical, apresentando taxas de sobrevida de 10 anos em 80% dos casos descritos. (6) Enquanto o acompanhamento de pacientes com TMI pulmonar deve ser a longo prazo, devido ao risco de recorrência e transformação sarcomatosa da lesão. (7)

Dada a baixa incidência de TMI, e a falta de referências de imagem e orientação patológica, a taxa de diagnóstico errôneo da TMI é alta. Dessa forma, este estudo visa relatar o caso de um paciente portador de TMI pulmonar, promovendo o compartilhamento de dados descritivos e comparativos para futuras pesquisas científicas.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

GAS, sexo masculino, 49 anos de idade, admitido no hospital das clínicas da UFG (Go) com história crônica de 6 meses de dispneia progressiva, com tosse produtiva e sibilos, paciente tinha história de tabagismo (1 maço por dia há 20 anos) hipertensão e asma.

No raio-x de tórax e na tomografia computadorizada mostrou lesão de massa hilar direita e colapso total do lobo superior direito do pulmão, na broncoscopia revelou um tumor sólido esbranquiçado obstruindo o brônquio do lobo superior direito.

O paciente foi submetido a lobectomia toracoscópica com o lobo superior direito do pulmão removido, o tumor ressecado era branco e elástico, medindo 3,3 cm × 2,5 cm × 1,3 cm de tamanho.

O exame microscópico revelou uma mistura de células fusiformes mostrando diferenciação fibroblástica e miofibroblástica dispostas em fascículos, ou com arquitetura estoriforme, as células fusiformes apresentavam núcleos ovais, cromatina fina, nucléolos imperceptíveis e citoplasma bipolar, levemente eosinofílico misturado com a proliferação do fuso havia um infiltrado inflamatório contendo linfócitos, plasmócitos e eosinófilos.

Assim, foi diagnosticado tumor miofibroblástico inflamatório do pulmão direito.

3 DISCUSSÃO

O pulmão é um dos locais mais comuns de tumor miofibroblasto inflamatório, contudo representa apenas cerca de 0,7% de todos os tumores pulmonares na população geral. Porém, ele não se limita apenas ao pulmão, mas qualquer local pode estar acometido, já tendo sido relatado casos da patologia em baço, linfonodos, estômago, esôfago, glândulas salivares, mama, sistema nervoso central, epidídimo e tecidos moles. Todavia, as localizações mais comuns são pulmão, região abdominopélvica e retroperitônio.

O tumor miofibroblasto inflamatório de pulmão geralmente é assintomático e descoberto incidentalmente ou apresenta sintomas respiratórios inespecíficos, como tosse, dor torácica, dispneia, hemoptise e sintomas sistêmicos inespecíficos, como febre, mal-estar e perda de peso.

Podem estar associados a distúrbios imunológicos e infecções crônicas e podem ocorrer em cicatrizes pulmonares cirúrgicas.

Diversas nomenclaturas têm sido aplicadas para descrever essas lesões, incluindo granuloma de plasmócitos, xantogranuloma, proliferação miofibroblástica inflamatória, pseudotumor inflamatório, histiocitoma fibroso, complexo de histiocitoma de plasmócitos e fibrossarcoma inflamatório. Todas estas entidades refletem a incerteza da verdadeira origem dos tumores

A apresentação radiológica dos tumores miofibroblásticos inflamatórios pulmonares é inespecífica. Geralmente aparecem como massas pulmonares periféricas solitárias e bem circunscritas, com predominância em lobos inferiores. Sendo a calcificação, cavitações e

linfadenopatia apresentações incomuns. Não é frequente, mas as lesões também podem ser múltiplas. Na TC com contraste endovenoso, apresentam padrão de realce variável. Tem sido descrito um comportamento agressivo com invasão das estruturas adjacentes. E devido à sua aparência radiológica semelhante às massas pulmonares malignas, a biópsia normalmente se faz necessária para obter o diagnóstico.

O diagnóstico é difícil de ser feito, sendo sempre necessário o exame histológico do tecido. Porém a biópsia aspirativa por agulha fina transtorácica e as amostras broncoscópicas geralmente são muito pequenas e insuficientes para um diagnóstico definitivo. Portanto, a excisão cirúrgica da lesão é o método de diagnóstico preferencial.

Ao exame macroscópico, o tumor é bem circunscrito, mas não encapsulado, uma massa gelatinosa amarelada, firme e homogênea, às vezes com alguns focos de necrose, hemorragia ou calcificação. Embora os TMIs apresentem comportamento clínico tipicamente benigno é considerado uma neoplasia com potencial biológico intermediário que pode recorrer (entre 2 e 25% dos casos) e raramente metastatizar (menos de 5% dos casos)

Os TMIs histologicamente consistem em uma proporção variável de células miofibroblásticas, dispostas em um estroma mixoídico, fibroso ou calcificado associado a um componente de inflamação crônica incluindo linfócitos, plasmócitos e eosinófilos distribuídos em grau variável por todo o tumor. Três padrões histológicos foram descritos. A primeira é mixóide e ricamente vascularizada que tem aspecto de fascíte nodular ou tecido de granulação. O segundo padrão é uma proliferação de células fusiformes mais densas com hiperplasia linfóide nodular focal lembrando fibromatose. E o terceiro tipo é o de um estroma levemente celular e muito hialinizado pela esclera

Estudos recentes concluíram que o TMI é uma neoplasia verdadeira e não uma lesão reativa inflamatória e relataram que as anormalidades cromossômicas se correlacionam com a incidência do tumor.

Aproximadamente 50% dos pacientes apresentam translocação citogenética da banda do cromossomo 2p23 resultando em superexpressão da proteína ALK.

O ALK é um gene que codifica um receptor de tirosina quinase. Por isso, tem potencial oncogênico e pode contribuir para o desenvolvimento de prognóstico desfavorável.

Dessa forma a coloração ALK deve ser feita em todos os pacientes com TMI. Nos casos ALK-positivos, em que os pacientes realizaram ressecção parcial do tumor, esses pacientes são considerados candidatos à quimioterapia. Contudo o impacto da positividade da ALK no prognóstico ainda é controverso.

Os principais diagnósticos diferenciais que devem ser pensados para tal patologia são pneumonia em organização, linfoma, sarcoma e fibrose, mas o patologista geralmente é capaz de descartar malignidade.

Uma biópsia pulmonar cirúrgica geralmente é necessária para confirmar o diagnóstico, mas uma biópsia pulmonar guiada por TC também pode ser diagnóstica. A ressecção cirúrgica (lobectomia e pneumonectomia) é o tratamento de escolha para TMIs para descartar malignidade e alcançar a cura. A regressão espontânea pode ocorrer, mas a disseminação local pode estar associada a morbidade significativa e, ocasionalmente, morte.

O prognóstico depende da qualidade da ressecção cirúrgica e do tamanho do tumor. A ressecção cirúrgica completa tem excelente prognóstico com baixa taxa de recorrência e sobrevida em 5 anos superior a 91%. Quando a ressecção cirúrgica não é possível, outros tratamentos (radioterapia, quimioterapia ou corticosteroides sistêmicos) podem ser utilizados como alternativa à cirurgia. A quimioterapia está indicada para pacientes com ressecção incompleta, doença multifocal, tumor não ressecável ou quando a cirurgia é contraindicada.

A quimioterapia combinada, carboplatina e paclitaxel, tem mostrado resposta em alguns casos. O uso de corticosteróides ainda é controverso, com alguns estudos mostrando boa resposta e outros relatando piora.

Contudo, mesmo muitos anos após o diagnóstico inicial, a doença pode recidivar. Por esse motivo, os pacientes devem ser monitorados de perto após a ressecção para detectar recorrência local ou à distância.

4 CONCLUSÃO

Desta forma, é possível explanar considerações breves, entretanto, relevantes acerca dos tumores inflamatórios miofibroblásticos pulmonares. Haja vista o fato de ser uma entidade clínica controversa, pela grande apresentação sintomatológica por vezes inespecífica, tendo como diagnóstico diferencial lesões pulmonares outras e também densa variedade radiográfica.

É uma causa rara de tumor primário em adultos, em contrapartida, frequente na população pediátrica e, tem no anatomopatológico seu melhor diagnóstico e tratamento após ressecção cirúrgica completa, o qual indica, de forma usual, um bom prognóstico.

REFERÊNCIAS

1. Khatri A, Agrawal A, Sikachi RR, Mehta D, Sahni S, Meena N. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung. 2018; *Adv Respir Med*. 2018;86(1):27-35.
2. Coffin CM. Inflammatory myofibroblastic tumour: World Health Organization classification of tumours. In: Fletcher CDM, Mertens F. ed. *World Health Organization Classification of Tumours Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. IARC Press, Lyon 2002.
3. Kim JH, Cho JH, Park MS, et al. Pulmonary inflammatory pseudotumor--a report of 28 cases. *Korean J Intern Med*. 2002; 17(4): 252–258.
4. Narla LD, Newman B, Spottswood SS, et al. Inflammatory pseudotumor. *Radiographics*. 2003; 23(3): 719–729.
5. Karapolat S, Seyis KN, Ersoz S, et al. Lung Image: Inflammatory Myofibroblastic Tumor. *Lung*. 2017; 195(3): 387–388.
6. Lawrence B, Perez-Atayde A, Hibbard MK, et al. TPM3-ALK and TPM4-ALK oncogenes in inflammatory myofibroblastic tumors. *Am J Pathol* 2000; 157:377-84.
7. Panagiotopoulos N, Patrini D, Gvinianidze L, Woo WL, Borg E, Lawrence D. Inflammatory myofibroblastic tumour of the lung: a reactive lesion or a true neoplasm? 2015 May. Vol 7, no 5.
8. Wu J, Zhu H, Li K, et al. Imaging observations of pulmonary inflammatory myofibroblastic tumors in patients over 40 years old. *Oncol Lett*. 2015; 9(4): 1877–1884.
9. Chien-Kuang et al. Tumor miofibroblástico inflamatório de pulmão - relato de caso
10. Revista de Cirurgia Cardiorácica volume 5 , Número do artigo: 55, 2010. Disponível em: <https://cardiothoracicsurgery.biomedcentral.com/articles/10.1186/1749-8090-5-55>