

CASO CLÍNICO

Mixoma endobrônquico – Caso clínico

R. Rolo^{a,*}, R. Pereira^b, R. Eisele^c, L. Ferreira^a, R. Nogueira^c e J. Cunha^a

^a Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

^b Serviço de Cirurgia Cardio-Torácica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Espinho, Portugal

^c Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Espinho, Portugal

Recebido a 10 de janeiro de 2011; aceite a 28 de julho de 2011

PALAVRAS-CHAVE

Mixoma pulmonar;
Endobrônquico;
Tumor raro;
Estroma mixóide

KEYWORDS

Pulmonary myxoma;
Endobronchial;
Rare tumor;
Myxoid stroma

Resumo

Introdução: Os mixomas pulmonares são tumores benignos muito raros e quase sempre de localização parênquimatosa, mas ocasionalmente podem ocorrer na árvore traqueo-brônquica. Estão descritos raros casos de mixomas pulmonares endobrônquicos na literatura médica.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, de 40 anos, com história de asma e pneumonias de repetição à direita. A tomografia computadorizada (TC) do tórax revelou atelectasia do lobo médio. A broncofibroscopia revelou lesão tumoral polipóide, de limites bem definidos, causando obstrução total do brônquio lobar médio. A biopsia do tumor não foi diagnóstica. A tomografia por emissão de positrões (PET) demonstrou atividade metabólica baixa do tumor e ausência de evidência de malignidade noutros locais. A doente foi submetida a lobectomia média e o exame microscópico do tumor revelou um padrão lobular com células alongadas e estreladas, tipo fibroblasto, com estroma mixoide intercelular abundante, compatível com mixoma pulmonar.

Conclusão: O mixoma pulmonar é muito raro e a sua localização endobrônquica está descrita em poucos casos na literatura médica.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Endobronchial myxoma – Case report

Abstract

Introduction: Pulmonary myxoma is an extremely rare benign neoplasm. It is mostly parenchymal but may occasionally occur within the tracheobronchial tree. There are very few reports of endobronchial myxoma.

Case report: We describe a case of endobronchial myxoma in a 40-year-old female patient with a history of asthma and repeated right-sided pneumonia. Thoracic computed tomography (CT) showed medium lobe atelectasis. Fiber optic bronchoscopy revealed a polypoid, well-circumscribed tumor, causing total obstruction of the medium lobe bronchus. Biopsy of the

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: rui.rolo@sapo.pt (R. Rolo).

mass was non-diagnostic. Further study included a positron emission tomography (PET) which demonstrated low metabolic activity of the tumor and no evidence of neoplasia in other location. The patient was submitted to a medium lobectomy and microscopic examination of the tumor revealed myxoid stroma with lobulated pattern, elongated and stellate cells, compatible with myxoma. **Conclusion** Pulmonary myxoma is extraordinary rare and endobronchial location is very few reported in medical literature.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

Mixomas são tumores mesênquimatosos benignos e são o tipo de tumor primário mais comum em todas as idades no coração, especialmente na aurícula esquerda. Fadiga, síncope ou arritmias são as manifestações clínicas mais frequentemente associadas. Em cerca de 18% dos casos o tumor localiza-se na aurícula direita, frequentemente diagnosticado em consequência do estudo de tromboembolismo pulmonar recorrente¹. Histologicamente, caracteriza-se por proliferação de células alongadas e estreladas, tipo fibroblasto, dispersas num estroma mixoide, características relativamente comuns em vários tipos de sarcomas². O termo mixoma foi introduzido por *Virchow* para descrever um tumor que mimetiza a estrutura da geleia de *Warthon* do cordão umbilical, sendo atualmente reconhecidas várias neoplasias que adquirem aparência mixoide semelhante, nomeadamente a nível da pele, tecidos moles e osso³. A localização pulmonar é muito rara e usualmente é parenquimatosa, mas pode ocorrer no seio da árvore traqueo-brônquica, estando descritos poucos casos na literatura médica com localização endobrônquica²⁻⁴. A associação de mixoma primário pulmonar com outras neoplasias síncronas, nomeadamente com o adenocarcinoma pulmonar, está descrita⁵. Os autores apresentam um caso de mixoma pulmonar primário endobrônquico.

Caso clínico

Mulher de 42 anos, ex-fumadora desde junho 2007 (5 UMA), trabalhadora em indústria têxtil desde os 13 anos. Antecedentes de asma brônquica desde a infância, habitualmente medicada com broncodilatadores inalados, seguida em Consulta Externa de Pneumologia. História de pneumonia lobar média em Junho de 2006, tratada em ambulatório, com boa evolução e sem aparentes sequelas. Desde há 3 anos com infeções respiratórias de repetição associadas a agravamento de dispneia. Salienta-se ainda história familiar significativa de asma (avós paternos, pai e irmão).

Em Junho de 2007 inicia queixas de tosse com expectoração mucosa escassa e pieira. Ao exame objetivo, de salientar sibilância à auscultação pulmonar na metade inferior do hemitórax direito, sem sinais de dificuldade respiratória ou outras alterações de relevo. Realizou radiografia torácica que mostrou hipotransparência de forma triangular no terço inferior do campo pulmonar direito (fig. 1). Complementou estudo imagiológico com TC torácica que revelou atelectasia do lobo médio e imagem nodular no



Figura 1 Radiografia torácica.

brônquio lobar médio com cerca de 6 mm (fig. 2). Analiticamente apresentava hemograma, ionograma, função hepática e renal sem alterações. As provas funcionais respiratórias revelaram síndrome obstrutiva ligeira. Realizou broncofibroscopia que mostrou formação tumoral na entrada do brônquio lobar médio, muito vascularizada, causando obstrução total deste (fig. 3). Não foi realizada biopsia da lesão pelo aspeto morfológico sugestivo de tumor carcinoide e pelo risco de hemorragia associado. A doente foi então submetida a broncoscopia rígida, sendo efetuada biopsia da lesão, cujo estudo anátomo-patológico foi inconclusivo.



Figura 2 TC torácica – imagem nodular no brônquio lobar médio.

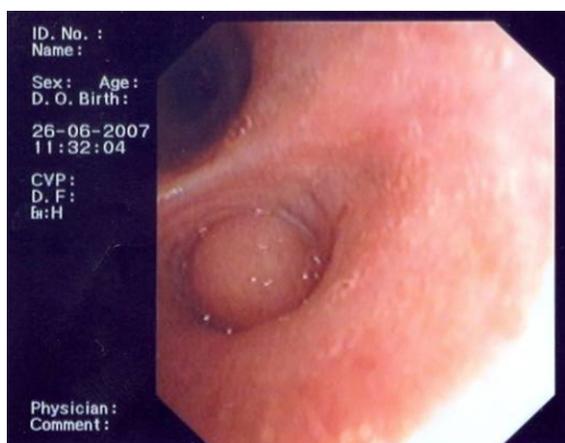


Figura 3 Broncofibroscopia – lesão tumoral à entrada do brônquio lobar médio.

A doente foi orientada para consulta de Cirurgia Torácica para avaliação pré-cirúrgica da lesão, que incluiu a execução de tomografia de emissão de positrões (PET), que não revelou qualquer foco de captação significativamente anormal do radiofármaco. A doente foi submetida a lobectomia do lobo médio em setembro de 2007, sem intercorrências.

No exame anátomo-patológico observou-se, à macroscopia, o lobo médio com 37,2 g e $9 \times 7 \times 2,5$ cm, com segmento brônquico de 0,5 cm, e exteriorização de nódulo de 5 mm de aspeto mixóide e de cor acinzentada. Microscopicamente, tratava-se de neoplasia benigna subepitelial, com estroma mixóide de padrão lobulado e células estromais fusiformes curtas ou estreladas, sem atipias. O estroma foi positivo para Azul de Alcian e as células estromais positivas para PAS e Vimentina. Não se documentou a presença de cartilagem mesmo em cortes seriados, mais profundos, nem com recurso a estudo imuno-histoquímico. Este conjunto de características morfológicas é compatível com mixoma pulmonar primário (figs. 4 a 7).

Em TC torácica de reavaliação confirmou-se a ausência do lobo médio por exérese cirúrgica, sem outras alterações de relevo. Atualmente, a doente encontra-se assintomática, após 3 anos de vigilância na consulta externa de Pneumologia.

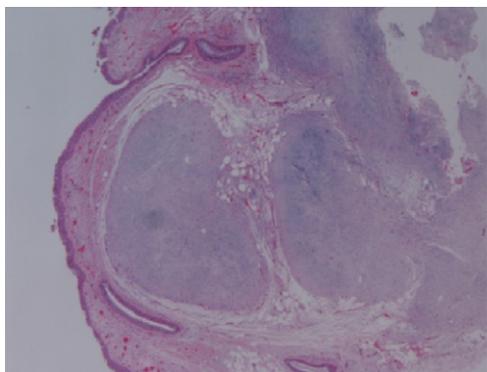


Figura 4 Parede brônquica com neoplasia sub-mucosa, bem limitada, lobulada, de padrão mixóide.

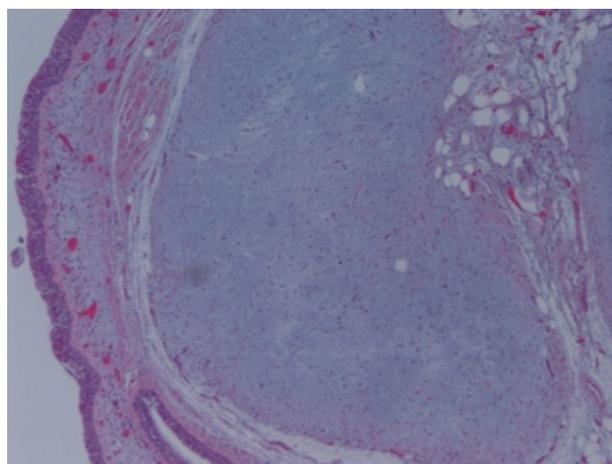


Figura 5 Pormenor da figura 4.

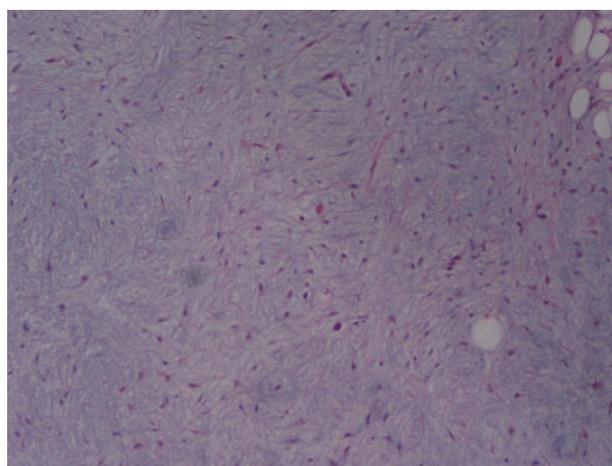


Figura 6 Estroma mixóide com células alongadas e estreladas dispersas.

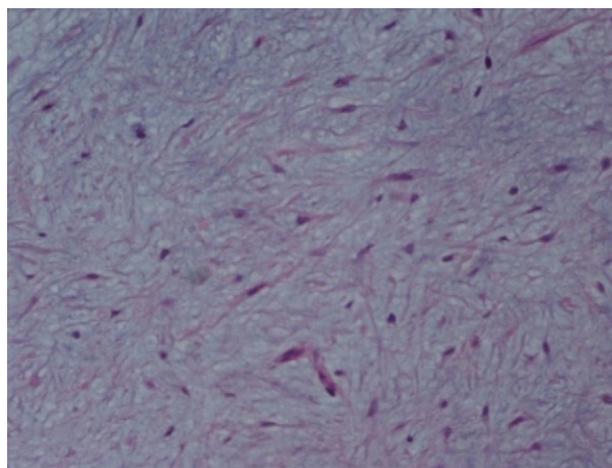


Figura 7 Pormenor da figura 6, mostrando células estreladas sem atipia, e estroma intercelular mixóide, sem diferenciação cartilágnea.

Discussão

Os mixomas são tumores mesenquimatosos benignos que podem ocorrer em muitas localizações. O tipo mais comum é o mixoma primário cardíaco e ocorre maioritariamente no adulto, correspondendo a 30-50% dos tumores cardíacos. Apesar de a maioria ser esporádica, cerca de 7% dos casos são familiares com transmissão autossômica dominante⁶. A associação entre mixoma auricular e mixomas extracardíacos (com envolvimento de vários locais) ou síndrome de *Cushing* está descrita como síndrome de *Carney*^{6,7}. Cerca de 71% dos mixomas ocorrem no coração, 41% na pele e 7% na cavidade oral (geralmente no palato)⁸. Mixomas esporádicos extracardíacos são extremamente raros, com poucos casos descritos na literatura médica. A apresentação clínica, o tratamento e a evolução estão bem documentados em relação ao mixoma cardíaco¹.

A incidência de tumores síncronos pulmonares benignos e malignos está descrita, mas é muito baixa, não se conhecendo associação entre estas entidades. Os mixomas geralmente não metastizam, contudo, estão descritas metástases para o cérebro, osso e tecidos moles e a recidiva local do tumor⁹⁻¹², sendo atribuídas à possibilidade de embolização ou origem sarcomatosa da neoplasia¹³, estando aconselhada uma longa vigilância nestes casos¹⁴.

Na nossa doente o mixoma foi detetado na sequência do estudo de infeções respiratórias de repetição e agravamento de dispneia em doente com antecedentes de asma. A presença de tumor endobrônquico esteve na base do mau controlo da doença asmática e das infeções respiratórias de repetição. Perante a suspeita de malignidade, optou-se pela exérese cirúrgica da lesão. O exame microscópico do tumor revelou células estreladas dispersas num estroma mixoide, com vasos de paredes finas, características típicas do mixoma. Não foi observada atividade mitótica, arquitetura microcística ou pleomorfismo nuclear, assim como uma diferenciação cartilaginosa ou epitelial evidente esteve ausente em estudo imuno-histoquímico. Estas características morfológicas e imuno-histoquímicas, nomeadamente a presença de estroma mixoide e a ausência de diferenciação condromatosa ou epitelial, permitem o diagnóstico diferencial com o tumor benigno mesenquimatoso pulmonar mais frequente, o hamartoma.

A sua evolução clínica benigna é semelhante a outros casos de mixoma pulmonar primário^{2-4,15,16}, sem recorrência da doença após longo *follow-up*. A apresentação clínica está relacionada com a localização do tumor. Lesão endobrônquica pode causar tosse, sibilância e infeção recorrente, enquanto um nódulo solitário do pulmão diagnosticado acidentalmente pode ser forma de apresentação de localizações mais periféricas¹⁶. A presença de estroma mixoide, vasos de paredes finas, células estreladas e alongadas, combinada com a ausência de diferenciação cartilaginosa, epitelial, lipomatosa ou neural, são as

características chave no diagnóstico do mixoma, e estão presentes nos outros casos publicados^{2-4,15,16}.

Na literatura médica são escassos os dados no que diz respeito ao tratamento, evolução e prognóstico dos mixomas pulmonares primários, pelo que resolvemos apresentar este caso.

Bibliografia

1. McCoskey EH, Mehta JB, Krishnan K, Roy TM. Right Atrial Myxoma With Extracardiac Manifestations. *Chest*. 2000;118:547-9.
2. Matsuoka H, Takata Y, Maeda S. Primary Pulmonary Myxoma. *Ann Thorac Surg*. 2005;79:329-30.
3. Kim GH, Lim CS, Ahn HS, Choi SI, Lee HB, Lee YC, et al. A Case Report of Myxoma in the Lung. *Tuberc Respir Dis*. 1997 Oct;44:1172-6.
4. Nicholson AG, Baandrup U, Florio R, Sheppard MN, Fisher C. Malignant myxoid endobronchial tumor: a report of two cases with a unique histological pattern. *Histopathology*. 1999 Oct;35:313-8.
5. Ozdogan S, Fidan A, Saraç G, Çağlayan B, Uçmaklı E. Concomitant occurrence of lung adenocarcinoma and endobronchial myxoma: A case report. *Turkish Respiratory Journal*. 2004;5:124-7.
6. Milunsky J, Huang XL, Baldwin CT, Farah MG, Milunsky A. Evidence for genetic heterogeneity of the Carney complex (familial atrial myxoma syndrome). *Cancer Genet Cytogenet*. 1998 Oct 15;106:173-6.
7. Singh SD, Lansing AM. Familial cardiac myxoma—a comprehensive review of reported cases. *J Ky Med Assoc*. 1996;94:96-104.
8. Knepper LE, Biller J, Adams HP, Bruno A. Neurologic manifestations of atrial myxoma. A 12-year experience and review. *Stroke*. 1988;19:1435-40.
9. Read RC, White HJ, Murphy ML, Williams D, Sun CN, Flanagan WH. The malignant potentiality of left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1974;68:857-67.
10. Rankin LI, De Sousa AL. Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial mass. *Chest*. 1978;74:451-2.
11. McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, Pluth JR, Orszulak TA, Vidaillet Jr HJ, et al. The significance of multiple, recurrent and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986;91:389-96.
12. Terada Y, Wanibuchi Y, Noguchi M, Mitsui T. Metastatic atrial myxoma to the skin at 15 years after surgical resection. *Ann Thorac Surg*. 2000;69:283-4.
13. Colucci WS, Braunwald E. Cardiac tumors, cardiac manifestations of systemic diseases and traumatic cardiac injury. Em: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al., editores *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14ª ed. Nova Iorque: McGraw-Hill; 1998. p. 1341-5.
14. Kaynak K, Besirli K, Arslan C, Ozgüroğlu M, Oz B. Metastatic cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg*. 2001;72:623-5.
15. Kalhor N, Marom EM, Moran CA. Primary myxoma of the lung. *Ann Diagn Pathol*. 2010 Jun;14:178-81.
16. Shilo K, Miettinen M, Travis W, William D, Timens W, Nogueira R, et al. Pulmonary Microcystic Fibromyxoma: Report of 3 cases. *American Journal of Surgical Pathology*. 2006;30:1432-5.