

Hemangiopericitoma pulmonar maligno: relato de caso*

MÔNICA FLORES RICK¹, SONIA CATARINA DE ABREU FIGUEIREDO²

O hemangiopericitoma é uma neoplasia rara, que pode acometer os pulmões em cerca de 10% dos casos. Apresenta-se comumente como grande massa encapsulada em pacientes assintomáticos. O tratamento de escolha é cirúrgico. Apresentamos um caso de hemangiopericitoma pulmonar maligno numa paciente de 62 anos, seguido de discussão e de revisão da literatura. (*J Pneumol* 1999;25(1):50-52)

Malignant pulmonary hemangiopericytoma: report of a case

The hemangiopericytoma is a rare malignant neoplasia that involves the lungs in about 10% of the cases. It usually presents as a great encapsulated mass in asymptomatic patients. The treatment of choice is surgical resection. The authors present a case of malignant lung hemangiopericytoma in a 62 year-old woman, followed by discussion and review of literature.

Descritores – Hemangiopericitoma pulmonar. Neoplasias pulmonares.

Key words – Hemangiopericytoma. Lung neoplasms.

Síglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

OAPH – Osteoartropatia hipertrófica

INTRODUÇÃO

O hemangiopericitoma tem origem nos pericitos capilares⁽¹⁾ e foi descrito pela primeira vez por Stout e Murray em 1942⁽²⁾. Os pericitos são células encontradas externamente às células endoteliais, junto à membrana basal dos capilares; foram descritos por Zimmerman e parecem exercer a função de fagocitose e produção de anticorpos^(3,4). Cerca da metade dos casos de hemangiopericitoma surge no sistema músculo-esquelético ou no tecido subcutâneo das extremidades, mas pode crescer em qualquer tecido com presença de capilares. É encontrado com maior freqüência nos tecidos moles da coxa, pelve e retroperitônio⁽³⁾, além do aparelho reprodutor e dos olhos. Acomete o pulmão e o mediastino em cerca de 10% dos casos⁽⁵⁾ e menos de 100 pacientes com comprometimento pulmonar da doença foram descritos até 1997⁽¹⁾. O tumor não tem predileção por sexo e pode ocorrer em qualquer idade, com picos entre 1-9 anos e 40-60 anos⁽⁶⁾.

* Trabalho realizado no Instituto de Doenças do Tórax da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IDT-UFRJ), Rio de Janeiro, RJ.

1. Médica Residente.

2. Professora Assistente de Pneumologia; Mestre em Tisiologia e Pneumologia pela UFRJ.

Endereço para correspondência – Dra. Mônica Flores Rick. Rua Carlos Seidl, 813 – Caju – 20931-000 – Rio de Janeiro, RJ.

Recebido para publicação em 4/8/98. Aprovado, após revisão, em 19/10/98.

RELATO DO CASO

Mulher branca de 62 anos foi atendida pela primeira vez no IDT-UFRJ, com relato de escarros sanguíneos há uma semana. Negava tosse, dispnéia, febre, emagrecimento ou hiporexia. Não era fumante. O exame físico era normal, exceto pela presença de hipertensão arterial (180X110mmHg). Realizou exames laboratoriais que mostravam anemia discreta (Hg 12,0g/dl, Ht 37%), VHS 96mm na 1ª hora e bioquímicos normais. A radiografia do tórax evidenciou massa localizada no terço inferior de hemitórax direito, bem delimitada, medindo cerca de 7cm de diâmetro (figuras 1 e 2), e

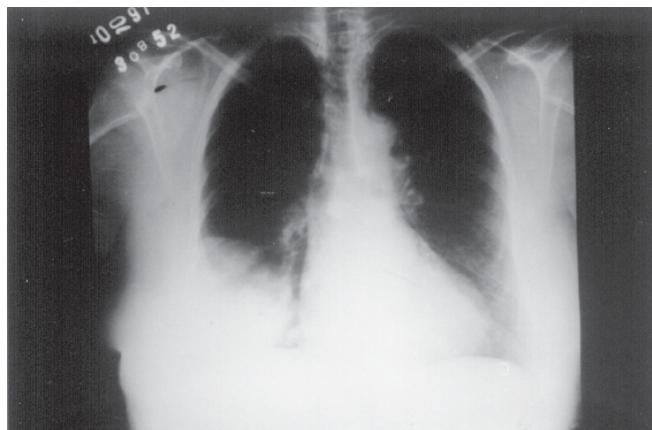


Figura 1 – Radiografia de tórax em incidência pósterio-anterior mostrando tumor em lobo inferior direito



Figura 2
Radiografia de tórax em perfil

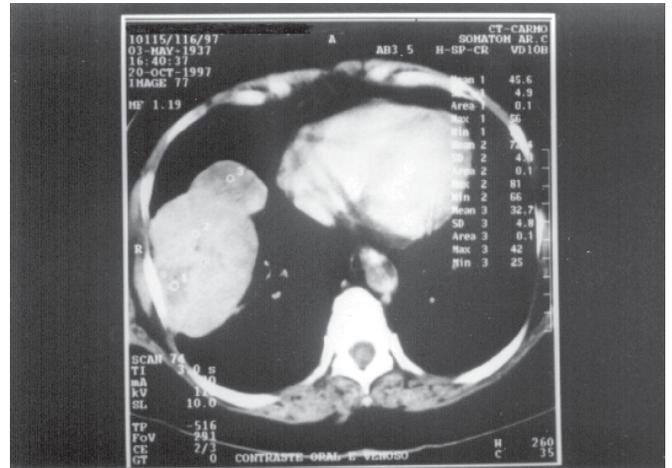


Figura 3 – Tomografia computadorizada de tórax

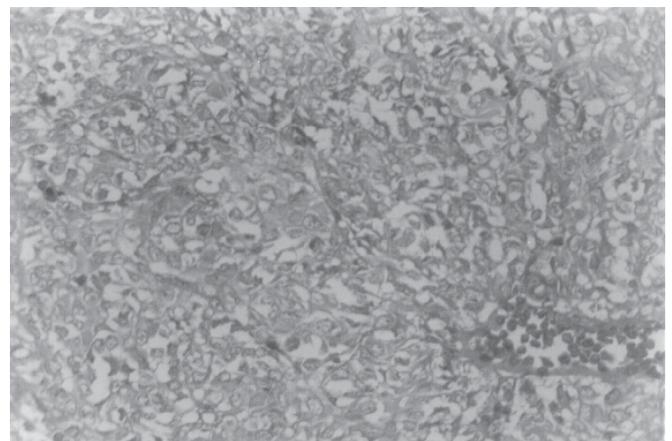


Figura 4 – Infiltrado de células atípicas no parênquima pulmonar, arredondadas ou ovaladas, com arranjo organóide, por vezes dispostas perpendicularmente em relação aos espaços vasculares – Hemangiopericitoma. Hematoxilina-eosina, 200x.

que à tomografia computadorizada do tórax mostrou-se multilobulada, de contornos lisos, densidade mista e com captação heterogênea de contraste (figura 3). Havia linfonodos incipientes nas cadeias do intróito torácico, paratraqueais, supracarinais e peri-hilares. A broncofibroscopia foi normal, com citologia do broncoaspirado negativa para malignidade. A mediastinoscopia não revelou anormalidades e a paciente foi submetida a toracotomia exploradora. Como o exame anatomopatológico por congelação foi inconclusivo, optou-se pela realização de lobectomia inferior direita. O aspecto macroscópico era de grande massa vegetante e loculada, muito vascularizada e bem delimitada – os lobos médio e superior, assim como hilo, parede torácica e diafragma estavam livres. Foram ressecados 3 linfonodos hilares, cujo exame histopatológico mostrou hiperplasia folicular reativa. A histopatologia da peça foi compatível com hemangiopericitoma maligno (figura 4). A paciente evoluiu bem no pós-operatório e permanece assintomática em controle ambulatorial 6 meses após a cirurgia.

DISCUSSÃO

Macroscopicamente, o hemangiopericitoma apresenta-se como grande massa central bem encapsulada, sem sinais de compressão do parênquima pulmonar adjacente. À microscopia, tem aspecto muito vascularizado, com os canais vasculares bem preservados⁽³⁾, células tumorais arredondadas ou fusiformes e citoplasma pálido. A impregnação pela prata

mostra uma fina rede de reticulina em torno dos canais vasculares e adjacente a pequenos grupos de células tumorais⁽⁷⁾. Deve ser diferenciado histologicamente do hemangiopericitoma, que tem origem nas células endoteliais, e do tumor glômico⁽⁸⁾.

Os achados clínicos variam desde a descoberta casual de nódulo ou massa pulmonar, em paciente assintomático, até as queixas de tosse, hemoptise e dor torácica, que são inespecíficas^(1,3,8). Nossa paciente apresentava apenas queixa de escarro hemóptico, sem nenhum outro sintoma associado.

Normalmente a doença é restrita ao tórax, como no caso apresentado, mas são descritas formas raras associadas a síndromes paraneoplásicas, como coagulopatia⁽¹⁾, hipoglicemia⁽⁹⁾, hipertensão⁽¹⁰⁾ e OAPH⁽¹¹⁾. Radiologicamente, o hemangiopericitoma tem aspectos característicos, mas não patog-

nomônicos. Em 2/3 dos pacientes, o tumor se apresenta com mais de 5cm de diâmetro, densidade homogênea, encapsulado, não-calcificado e sem sinais de compressão do parênquima pulmonar adjacente, semelhante aos achados encontrados neste caso. Deve ser diferenciado do coriocarcinoma, seminoma, timoma e mielolipoma; estes tumores também se apresentam como grandes massas, mas sua localização é preferencialmente mediastinal⁽¹²⁾. O carcinoma broncogênico, as metástases pulmonares e o tuberculoma também devem ser incluídos no diagnóstico diferencial⁽⁶⁾.

A tomografia computadorizada do tórax caracteriza-se por áreas centrais do tumor com baixa atenuação, devido à necrose que surge naqueles de maior tamanho. A calcificação está presente em cerca de 10% dos casos. A ressonância nuclear magnética tem seu uso restrito, com poucos estudos sobre o tema, e não acrescenta dados relevantes em relação à tomografia computadorizada de tórax⁽¹³⁾.

Nenhum simples achado clínico ou histológico permite prever a agressividade biológica do hemangiopericitoma. Sua malignidade é reconhecida pela atividade mitótica aumentada, pelo tamanho da lesão (>8cm) e por focos de hemorragia e necrose^(1,14). Outros critérios usados para caracterizar a malignidade do tumor foram propostos por Yousen e Hochholzer, como infiltração da parede torácica ou do mediastino, invasão angiolinfática e metástase ou recorrência⁽¹⁵⁾.

O tratamento de escolha para o hemangiopericitoma é a ressecção radical do tumor, devido ao seu potencial de malignidade, radiorresistência e tendência à recidiva local⁽¹⁾. A quimioterapia fica restrita aos tumores avançados e inoperáveis, mas tem resultados desapontadores e experiência limitada^(16,17). Há relato do uso da radioterapia para aqueles não retirados completamente, ou apenas como tratamento paliativo para alívio sintomático⁽¹⁸⁾.

É necessário um período prolongado de seguimento, já que o hemangiopericitoma tem taxa de recorrência em torno de 50%⁽⁸⁾, apesar de seu crescimento lento. As metástases podem ocorrer por via hematogênica ou linfática e os sítios mais comuns são os pulmões, a pele, o fígado, os linfonodos e os ossos⁽¹⁹⁾. O prognóstico parece mais favorável naqueles pacientes com tumores menores e assintomáticos⁽⁹⁾.

AGRADECIMENTO

A Patrícia Rosas, bibliotecária do IDT-UFRJ, pelo seu auxílio na pesquisa e revisão bibliográfica.

REFERÊNCIAS

1. Wu YC, Wang LS, Chen W, Fahn HJ, Huang MH, Whang-Peng J. Primary pulmonary malignant hemangiopericytoma associated with coagulopathy. *Ann Thorac Surg* 1997;64:841-843.
2. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942;116:26-33.
3. Meade JB, Whitwell F, Bickford BJ, Waddington JKB. Primary haemangiopericytoma of lung. *Thorax* 1974;29:1-15.
4. Diniz LC, Neves DD, Machado LF. Hemangiopericitoma pulmonar primário. *Arq Bras Med* 1988;62:259-260.
5. Assendelft AHW, Strengell-Usanov L, Kastarinen S. Pulmonary haemangiopericytoma with multiple metastases. *Eur J Respir Dis* 1984;65:380-383.
6. Bierhoff E, Baum H-P, Mildenerger P, Augustin N, Junginger TL. Hemangiopericytoma of the lung - a rare differential diagnosis of lung tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1988;36:292-294.
7. Seaton D. Primary diaphragmatic haemangiopericytoma. *Thorax* 1974;29:595-598.
8. Razzuk MA, Nassur A, Gardner MA, Martin J, Gohara SF, Urschel Jr HC. Primary pulmonary hemangiopericytoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:227-229.
9. Paullada JJ, Lisci-Garmilla A, González-Angulo A, Jurado-Mendoza J, Quijano-Narezo M, Gómez-Peralta L, Doria-Medina M. Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia. *Am J Med* 1968;44:990-994.
10. Robertson PW, Klidjian A, Harding LK, Walters G, Lee MR, Robb-Smith HT. Hypertension due to a renin-secreting renal tumour. *Am J Med* 1967;43:963-976.
11. Yokota M, Tani E, Maeda Y, Morimura T, Kakudo K, Uematsu K. Acromegaly associated with suprasellar and pulmonary hemangiopericytomas. *J Neurosurg* 1985;62:767-771.
12. Shin MS, Ho K-J. Primary hemangiopericytoma of lung: radiography and pathology. *AJR* 1979;133:1077-1083.
13. Halle N, Blum U, Dinkel E, Brugger W. CT and MR features of primary pulmonary hemangiopericytoma. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:51-55.
14. Rothe TB, Karrer W, Gebbers J-O. Recurrent haemoptysis in a young woman: a case of a malignant haemangiopericytoma of the lung. *Thorax* 1994;49:188-189.
15. Yousem SA, Hochholzer L. Primary pulmonary hemangiopericytoma. *Cancer* 1987;56:549-555.
16. Ortega JA, Finklestein JZ, Isaacs H, Hittle R, Hastings N. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma of childhood. *Cancer* 1971;27:730-735.
17. Beadle GF, Hillcoat BL. Treatment of advanced malignant hemangiopericytoma with combination adriamycin and DTIC: a report of four cases. *J Surg Oncol* 1983;22:167-170.
18. Mira JG, Chu FCH, Fortner JG. The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* 1977;39:1254-1259.
19. Backwinkel KD, Diddams JA. Hemangiopericytoma: report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 1970;4:896-901.