



Tumor fibroso solitário da pleura: uma causa rara de elevação da base pulmonar direita

Arthur Soares Souza Jr^{1,2,a}, Luciana Volpon Soares Souza¹,
Gláucia Zanetti^{3,b}, Edson Marchiori^{3,c}

PREZADO EDITOR,

Mulher, não fumante, de 42 anos de idade, sem histórico de comorbidades, foi admitida no hospital com história de seis meses de dor torácica no lado direito e dispneia. A radiografia de tórax mostrou elevação acentuada da base pulmonar direita (Figuras 1A e 1B). Os resultados dos exames laboratoriais foram normais. A ressonância magnética de tórax revelou uma massa heterogênea no hemitórax direito, com intensidade de sinal intermediária em imagens ponderadas em T1 e T2 (Figuras 1C e 1D). Os resultados de uma biópsia transtorácica por agulha foram inconclusivos. A paciente foi submetida à ressecção cirúrgica radical por toracotomia aberta. O tumor era pediculado, com margens livres, medindo aproximadamente 12 × 11 × 6 cm, e o pedículo estava conectado à pleura mediastinal. O diagnóstico final foi de tumor fibroso solitário da pleura (TFSP). A evolução pós-operatória ocorreu sem intercorrências.

A elevação da base pulmonar direita pode ocorrer com a elevação do hemidiafragma direito ou com o diafragma na posição normal. Na primeira condição, as principais causas são paralisia frênica⁽¹⁾ ou a presença de uma lesão expansiva (por exemplo, um tumor hepático ou um abscesso subfrênico) abaixo do diafragma. Na segunda condição, a principal causa é o derrame pleural infrapulmonar, embora outras causas incomuns incluam tumores pleurais, como o TFSP.

O tumor fibroso solitário é definido como uma neoplasia mesenquimal com características fibroblásticas e vascularização ramificada evidente semelhante a um tumor vascular periférico. Embora esses tumores afetem mais comumente a pleura, eles podem ocorrer em outras regiões torácicas (como mediastino, pericárdio e pulmão), bem como em áreas extratorácicas (como abdômen, cabeça/pescoço e sistema nervoso central).⁽²⁻⁴⁾

O TFSP é geralmente assintomático e descoberto acidentalmente por uma radiografia realizada por outras razões. Quando sinais e sintomas (incluindo hipocratismo digital e osteoartropatia hipertrófica) estão presentes, eles geralmente estão associados a tumores maiores. Pacientes com TFSP ocasionalmente apresentam hipoglicemia, que é mais frequente em pacientes com TFSP maligno, conhecida como síndrome de Doege-Potter. Acredita-se que a síndrome de Doege-Potter seja um tipo de hipoglicemia não dependente de insulina.^(2,3)

A tomografia computadorizada (TC) de um TFSP pequeno geralmente mostra uma massa de partes moles, lobular,

homogênea, bem definida, não invasiva e geralmente adjacente à parede torácica ou dentro de uma fissura. Lesões maiores são tipicamente heterogêneas e podem não apresentar características tomográficas sugestivas de tumores pleurais focais.⁽⁴⁾ Áreas heterogêneas de baixa atenuação na TC sem contraste podem ser causadas por hemorragia, necrose ou alterações císticas.^(3,4) A mobilidade do tumor pode ser detectada e geralmente está relacionada à ligação de um TFSP benigno ao tecido pleural através do pedículo.⁽³⁾ A maioria dos tumores fibrosos localizados surge da pleura visceral, e quase metade é pediculada, estando o suprimento vascular do tumor contido dentro do pedículo.⁽⁴⁾

Os TFSP mostram intensidade de sinal variável na ressonância magnética. As massas têm intensidade de sinal predominantemente baixa ou intermediária nas imagens ponderadas em T1 e T2. Eles também podem apresentar alta intensidade de sinal nas imagens ponderadas em T2. Foi sugerido que essa intensidade de sinal variável depende principalmente das quantidades relativas de colágeno e fibroblastos, bem como da presença de áreas hemorrágicas, necróticas ou de degeneração cística dentro do tumor. O intenso realce heterogêneo após a administração intravenosa de gadolínio é típico e geralmente devido à alta vascularização.

O diagnóstico diferencial entre TFSP benigno e maligno é geralmente problemático. Embora alguns aspectos da imagem, como mobilidade do tumor (sugerindo a presença de um pedículo) e atenuação homogênea da lesão, estejam frequentemente associados a tumores benignos, a maioria dos autores considera que as lesões malignas são indistinguíveis daquelas com características histológicas benignas nos métodos de imagem.^(2,3-5) Atualmente, o TFSP é diagnosticado principalmente com base em achados patológicos microscópicos, especialmente aqueles obtidos com técnicas imuno-histoquímicas.^(2,4) Na análise histológica, tumores fibrosos localizados aparecem como neoplasias de baixo grau com celularidade variável. As células tumorais são ovoides a fusiformes com núcleos arredondados a ovais, cromatina fina uniformemente distribuída, nucléolos discretos e citoplasma levemente eosinofílico bipolar com bordas celulares indistintas. O pleomorfismo nuclear é mínimo, e as mitoses são geralmente raras ou ausentes. A celularidade é variável e inversamente relacionada ao conteúdo de colágeno. Áreas de necrose, hemorragia ou degeneração cística podem ser evidentes, particularmente em lesões grandes ou malignas. A coloração imuno-histoquímica mostra que as células

1. Ultra X, São José do Rio Preto (SP) Brasil.

2. Faculdade de Medicina de Rio Preto, São José do Rio Preto (SP) Brasil.

3. Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

a. <http://orcid.org/0000-0001-8079-6712>; b. <http://orcid.org/0000-0003-0261-1860>; c. <http://orcid.org/0000-0001-8797-7380>

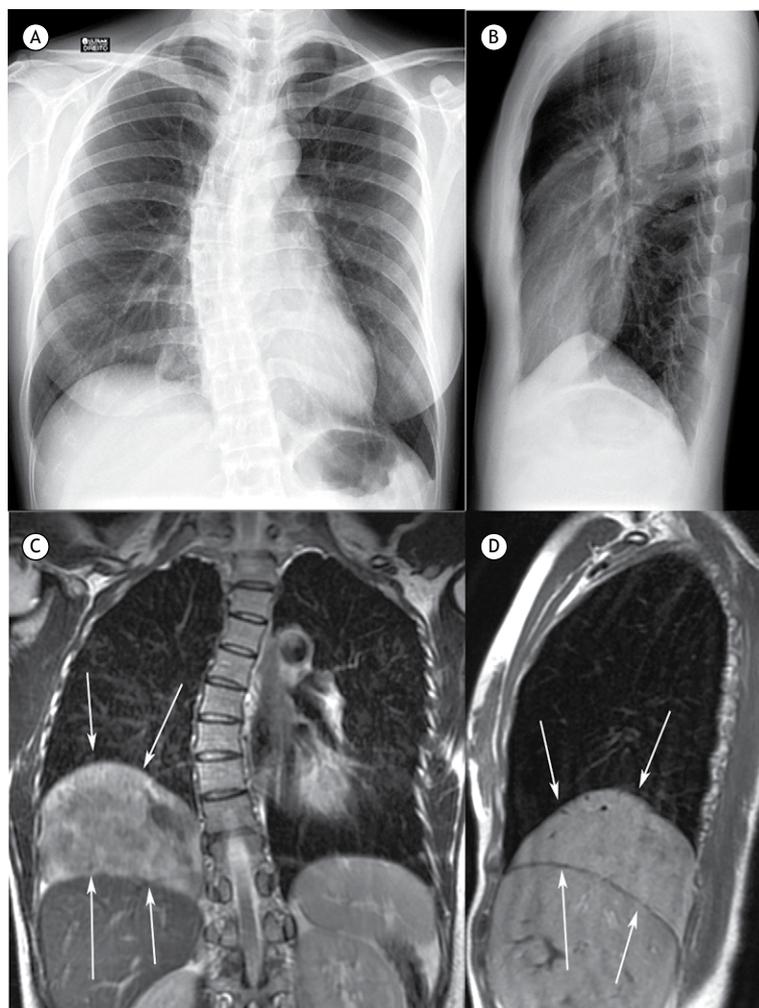


Figura 1. Radiografias de tórax frontal e lateral (A e B, respectivamente) mostrando elevação da base pulmonar direita. Ressonância magnética sem contraste, corte coronal ponderado em T2 e corte sagital ponderado em T1 (C e D, respectivamente) mostrando uma grande massa (setas) ocupando a região inferior do hemitórax direito com um sinal intermediário e heterogêneo. A massa situa-se entre a base do pulmão direito e o fígado, com um plano de clivagem bem definido entre os dois.

tumorais são imunorreativas para CD34 e Bcl-2, mas tipicamente não possuem expressão para citoqueratina ou proteína S-100.^(2,4) A excisão cirúrgica completa é o tratamento de escolha e é o único tratamento efetivo.

O prognóstico para pacientes com TFSP é geralmente favorável. Contudo, em um pequeno número de casos, as lesões recidivam, sofrem transformação maligna ou geram metástase.^(2,3)

REFERÊNCIAS

1. Ko MA, Darling GE. Acquired paralysis of the diaphragm. *Thorac Surg Clin.* 2009;19(4):501-10. <https://doi.org/10.1016/j.thorsurg.2009.08.011>
2. Chu X, Zhang L, Xue Z, Ren Z, Sun YE, Wang M, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: An analysis of forty patients. *J Thorac Dis.* 2012;4(2):146-54. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2072-1439.2012.01.05>
3. Rosado-de-Christenson ML, Abbott GF, McAdams HP, Franks TJ, Galvin JR. From the archives of the AFIP: Localized fibrous tumor of the pleura. *Radiographics.* 2003;23(3):759-83. <https://doi.org/10.1148/rg.233025165>
4. Cardinale L, Ardisson F, Garetto I, Marci V, Volpicelli G, Solitro F, et al. Imaging of benign solitary fibrous tumor of the pleura: a pictorial essay. *Rare Tumors.* 2010;2(1):e1. <https://doi.org/10.4081/rt.2010.e1>
5. Lococo F, Cafarotti S, Treglia G. Is 18F-FDG-PET/CT really able to differentiate between malignant and benign solitary fibrous tumor of the pleura? *Clin Imaging.* 2013;37(5):976. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2013.03.003>