

ARTIGO ORIGINAL/ORIGINAL ARTICLE

## Tumor fibroso localizado da pleura: análise de 11 novos casos

### Localized fibrous tumor of the pleura: analysis of 11 new cases

LUÍS BAQUERO<sup>1</sup>, FERNANDO MARTELO<sup>2</sup>, HENRIQUE VAZ VELHO<sup>3</sup>

#### RESUMO

Pretende-se neste trabalho fazer uma revisão retrospectiva duma patologia, rara na sua incidência (5% de todos os tumores pleurais) e singular nas suas características, analisando na nossa casuística as formas de apresentação, terapêutica

#### ABSTRACT

We present a retrospective revision of a pathology, rare in his incidence (5% of the pleural tumours) and singular in his characteristics, analyzing the presentation forms, surgical treatment and results.

<sup>1</sup> Interno do Internato Complementar Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Marta. Lisboa.

<sup>2</sup> Consultor de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Marta. Lisboa.

<sup>3</sup> Chefe de Serviço de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Marta. Lisboa.

Hospital de Santa Marta. Serviço de Cirurgia Cardiorácica. Dir: Prof. Dr. José Roquette.

Recebido para publicação/*Received for publication*: 03.08.06

Aceite para publicação/*Accepted for publication*: 03.10.03

**cirúrgica e resultados obtidos.**

Os tumores solitários da pleura são formações neoplásicas raras, cujo comportamento biológico não é obrigatoriamente correlacionável com características imuno-histoquímicas, pois os considerados benignos apresentam um sensível índice de recidiva e metastização, independentemente do volume que apresentam.

A cirurgia é o único tratamento disponível e a excisão cirúrgica completa é decisiva para a cura.

De Agosto de 1995 a Janeiro de 2003, na casuística do Serviço de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Marta, foram analisados todos os doentes com o diagnóstico de tumor fibroso localizado da pleura (TFLP).

Neste contexto, identificaram-se 11 doentes com idade média de 57,54 anos, dos quais 6 do sexo feminino, em que foi colocado o diagnóstico de tumor fibroso localizado da pleura; 6 dos tumores foram classificados como malignos e 5 como benignos.

Nesta série, todos os doentes foram submetidos a intervenção cirúrgica, com técnicas variadas, sem mortalidade intra-operatória ou morbidade intra-hospitalar significativas, apesar da dificuldade da cirurgia nos tumores mais volumosos (um dos tumores pesava 2,5 kg).

O *follow up* decorreu entre os 4 e os 84 meses (média – 39,4 meses).

Um doente faleceu 13 meses após a intervenção, por embolia pulmonar maciça, depois de várias crises de tromboembolismo pulmonar (sem relação determinável com a cirurgia ou a patologia base), apesar da anticoagulação iniciada e controlada na Consulta do Hospital.

REV PORT PNEUMOL 2003; IX (6): 493-501

**Palavras-chave:** pleura, tumor fibroso, tumor fibroso localizado.

The solitary tumours of the pleura are a rare entity, whose biological behaviour is not related with immunohistochemical characteristics; although considered benign, they present sensitive recidivation index and metastization, independently of the volume that they present.

The surgery is the only available treatment, and complete surgical excision is decisive.

From August 1995 to January 2003, in the casuistry of the Department of Cardiothoracic Surgery in Santa Marta's Hospital, were analyzed all the patients with the diagnosis of localized fibrous tumour of the pleura (TFLP). In this context, were identified 11 patients with a medium age of 57,54 years old, 6 of them females, in which the diagnosis of located fibrous tumour of the pleura was established; 6 of the tumours were classified as malignant.

All the patients were submitted to surgical excision, with different techniques, without significant intra-operative mortality or intra-hospital morbidity, despite the difficulty of surgery in the most voluminous tumours (one of the tumours weight was 2,5 kg).

The follow up elapsed between 4 and 84 months (average – 39,4 months).

One patient died 13 months after the surgery, after several crises of lung embolism (that began without determinable relationship with the surgery or the initial pathology), despite the controlled ambulatory anti-coagulation.

REV PORT PNEUMOL 2003; IX (6): 493-501

**Key-words:** pleura, fibrous tumor, localized fibrous tumor.

## INTRODUÇÃO

O tumor solitário da pleura é uma entidade rara, cujo diagnóstico tem vindo a aumentar progressivamente nos últimos anos.

Inicialmente limitado à pleura, este tumor já descrito por Klemperer e Ravin em 1931, corresponde a cerca de 5% dos tumores da pleura e é muito menos frequente na sua vertente maligna.<sup>1</sup>

Sem relação com o sexo, incide mais frequentemente na 6.<sup>a</sup> ou 7.<sup>a</sup> décadas da vida e nem o tabagismo ou a exposição aos asbestos são diretamente relacionáveis com a sua histogénese.<sup>1,2,3</sup>

Cerca de 20 % destes tumores têm origem na pleura parietal e parece haver consenso quanto à sua origem na membrana submesotelial da pleura.<sup>3,4</sup>

No que respeita às manifestações clínicas desta entidade, cerca de 60% são assintomáticos e estão associados ao aparecimento de osteoartropatia hipertrófica (OHP) com ou sem dedos em baqueta de tambor.<sup>6</sup>

Existem outras manifestações para-neoplásicas associadas a este tumor, estando descritos na literatura casos de hipoglicemia associada a tumores de grande volume, geralmente malignos, quadro este que reverte após a sua ressecção.<sup>5</sup>

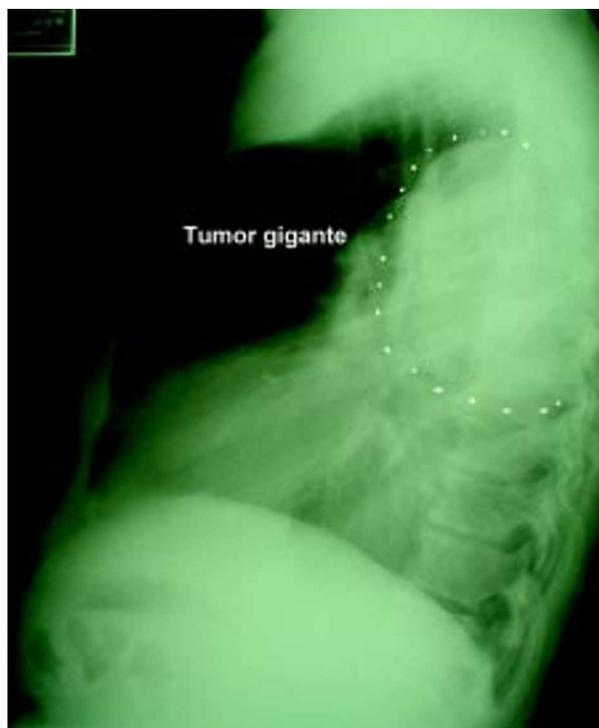
No que se refere aos aspectos morfológicos (e radiográficos) deste tumor, é de referir a sua diversidade quer na forma quer no volume: na nossa casuística, coincidindo com as séries consultadas, encontramos tumores com volumes desde 3 x 3,5 cm até 20 x 15 cm.

Os TFLP, cujo único tratamento eficaz é a ressecção cirúrgica completa, têm um particular comportamento biológico que não está relacionado com a histologia respectiva.<sup>3,4,6,8,9</sup>

Dada a singularidade das suas características, assim como a raridade deste tumor, resolvemos fazer uma análise retrospectiva dos nossos casos, debruçando-nos sobre os aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos, assim como os resultados obtidos.



**Fig. 1** — Dedos em baqueta de tambor em doente com TFLP.



**Fig. 2** — Radiografia de perfil em doente com TFLP de grandes dimensões.

## MATERIAL E MÉTODOS

Dum total de 1428 doentes operados por patologia torácica geral, durante o período compreendido entre Agosto de 1995 e Janeiro de 2003, foram operados 11 doentes com o diagnóstico histológico de Tumor Fibroso Localizado da Pleura.

O diagnóstico definitivo e a avaliação de malignidade foi baseado em critérios histológicos e imuno-histoquímicos, sendo os critérios de malignidade divididos em:

### *Macroscópicos:*

- > 10 cm, inserção séssil – pleura parietal
- Crescimento invertido – pleura visceral

### *Microscópicos:*

- Grande celularidade
- Pleomorfismo celular
- Actividade mitótica > 4 a 10/campo
- Áreas de hemorragia/necrose

No exame imunocitoquímico pela técnica da imunoperoxidase, testou-se a reactividade para os marcadores Desmina e Actina, proteína S 100 (neuroendócrino e cél. Schwann), CD 34 (estromal) e Vimentina (mesênquima).

No que se refere aos dados clínicos, foram avaliadas a forma de apresentação clínica, a associação com outras patologias, os dados analíticos relevantes, a presença de osteoartropatia hipertrófica associada ou não ao *clubbing*, alterações do metabolismo da glicose ou outras alterações metabólicas ocasionalmente relacionáveis com esta entidade (ginecomastia, galactorreia...).

Nos dados referentes à cirurgia e ao pós-operatório, foram avaliados o volume e o peso dos tumores ressecados, a localização destes no tórax, fazendo referência à técnica cirúrgica utilizada, à morbidade e à mortalidade e por último, no seguimento após a cirurgia, às eventuais recidivas do mesmo.

## RESULTADOS

Foram identificados 11 doentes com o diagnóstico histológico de tumor fibroso localizado da pleura, sendo 6 de sexo feminino, cuja idade média foi de  $57,54 \pm 8,54$  anos; 10 doentes eram de raça branca e 1 de raça negra.

Dois doentes (18,18%) estavam assintomáticos, e dos restantes encontramos a seguinte relação entre a sintomatologia e a malignidade do tumor:

QUADRO I

Manifestações clínicas	Benignos ( n = 5 )	Malignos ( n = 6 )
Assintomáticos	2	
Toracalgia	2	3
Tosse persistente	2	1
Hipoglicémia		1
Dispneia		3
Hemoptises		1
Ginecomastia		1

Também no que respeita aos sinais achados inicialmente observou-se o seguinte:

QUADRO II

Sinais	Benignos ( n = 5 )	Malignos ( n = 6 )
Derrame pleural	2	3
Clubbing		1
Osteoartropatia hipertrófica		1

Estes sintomas e sinais apareceram sempre associados entre eles, nunca isolados, salvo num caso onde o derrame pleural foi um achado

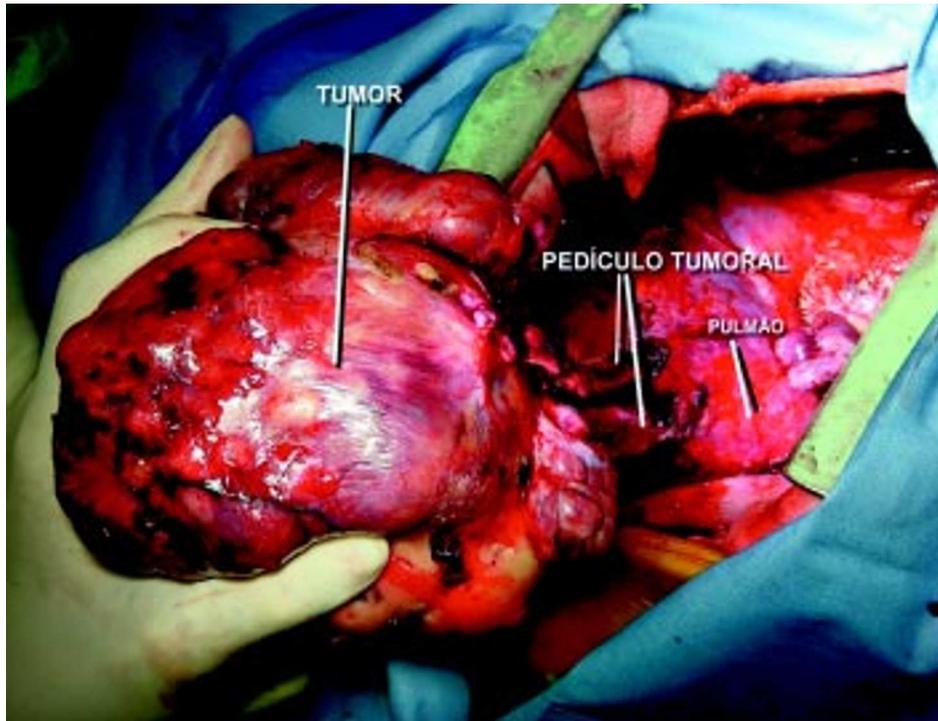


Fig. 3 — TFLP associado a prótese mitral

radiológico durante o exame de rotina e noutro doente com doença coronária onde se obteve o achado radiológico de nódulo solitário do pulmão.

Um dos doentes apresentava hipoglicemia associada a dispneia, tendo normalizado os níveis de glicemia após exérese do tumor. Outros 4 doentes (36,36%) apresentavam doença cardíaca associada, 2 tinham sido submetidos a cirurgia cardíaca previamente (doença mitro-aórtica e doença mitro-tricúspide) com implantação de prótese valvular, um terceiro apresentava associado um quadro de miocardiopatia dilatada de etiologia desconhecida e por último, um doente com HTA e doença coronária.

Na observação da telerradiografia de tórax dos doentes é relevante assinalar a dificuldade de identificação da lesão em 2 doentes (18,18%) um deles no contexto de empiema pleural com uma massa de 10 cm e outro com um nódulo encoberto por derrame pleural assintomático.

A TAC de tórax foi realizada em todos os doentes.

### LOCALIZAÇÃO DOS TUMORES

Na nossa casuística, a maior incidência foi à direita (Quadro III). De realçar um doente que tinha uma implantação diafragmática e noutro

caso, com origem na pleura parietal, havia invasão da costela subjacente.

O diagnóstico histológico pré-operatório foi possível por BATT em 8 doentes (72,72%). Foram diagnosticados intra-operatoriamente, por exame extemporâneo, 3 doentes (27,27%). Na nossa série, foram diagnosticados 6 casos de malignidade.

QUADRO III

Localização do tumor	Benignos (n = 5)	Malignos (n = 6)
Pl. Visceral do L.Médio	1	1
Pl. Visceral do L.Inferior Dto	1	4
Pl. Diafragmática Dta		1
Pl. Visceral do L.Inferior Esq	2	
Pl. Parietal Esq	1	

No Quadro IV é apresentada a relação do diagnóstico histológico de malignidade, com o

exame imuno-histoquímico, número de mitoses por campo e o volume do tumor:

Atendendo aos critérios de malignidade já descritos anteriormente, encontrámos alguma diferença entre as séries consultadas e a nossa casuística onde o número de casos benignos e malignos são praticamente iguais. Por outro lado, é curioso o facto da presença de um tumor benigno com 10 cm e um tumor de menos de 4 cm com características malignas.

Neste contexto, é de ressaltar os volumes atingidos entre os tumores malignos sendo a maioria deles superiores a 18 cm e com pesos aproximados superiores a 800 g.

Todos os tumores foram positivos para CD 34 (100%) e 81,81% foram positivos para a vimentina.

## TERAPÊUTICA

Todos os casos apresentados foram operados, dos quais 3 por videotoracoscopia, tendo sido

QUADRO IV

TUMOR	VOLUME/PESO	CD34	pS100	Vimentina	AC Antim	Mitoses / 10 c
Benigno	3 x 3 x 2,5 cm	+	-	-	-	< 2
Benigno	5,5 x 4 x 2,5 cm	+	-	+	-	< 1
Benigno	6 x 2,5 x 3 cm	+	-	+	-	< 1
Benigno	3,5 x 3 x 2 cm	+	-	+	-	< 2
Benigno	10 x 8 x 6 cm	+	-	+	-	< 2
Maligno	19x19x11 cm / <b>1,1 kg</b>	+	-	+	-	> 4
Maligno	3,5 x 2,5 x 3 cm	+	-	+	-	> 6
Maligno	18 x 9 x 13 cm	+	-	+	-	> 6
Maligno	15 x 16 cm	+	-	+	-	> 4
Maligno	26x14x12cm / <b>1,2 kg</b>	+	-	+	-	>4
Maligno	17x11x8 cm / <b>2,5 kg</b>	+	-	+	-	> 8

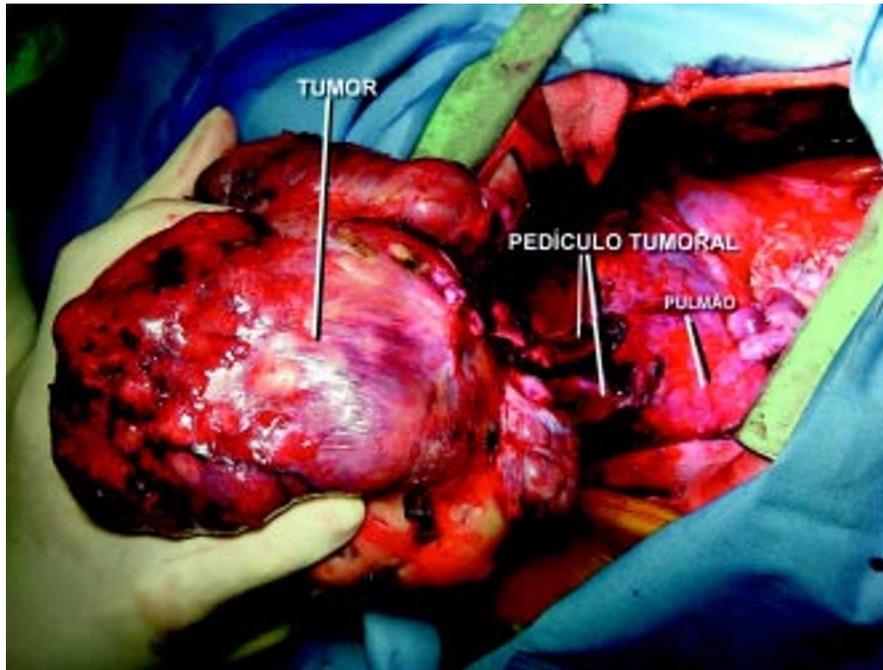


Fig. 4 — Aspecto cirúrgico de TFLP de grande volume.

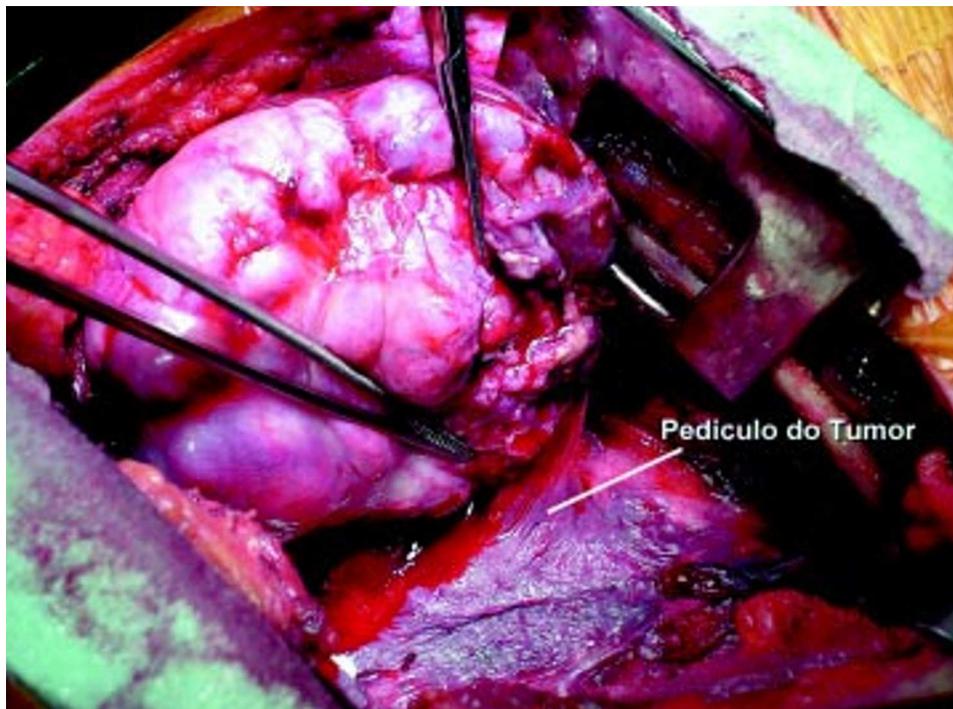


Fig. 5 — Aspecto cirúrgico do pedicelo em TFLP gigante.

realizadas várias técnicas de acordo com cada caso particular, mas mantendo sempre os critérios de total ressecabilidade, considerando sempre imperativa a ressecção ampla do pedículo.

A exérese deste tipo de tumores é quase sempre possível através de ressecções atípicas, embora seja preciso em determinadas ocasiões a realização de ressecções típicas, nomeadamente naqueles casos com crescimento intraparenquimatoso do tumor.

Na nossa série, 3 doentes (27,27%) foram operados por videotoracoscopia e em 8 doentes (72,72%) a ressecção foi realizada por toracotomia.

Na nossa casuística foram utilizadas as seguintes técnicas:

***Exérese do tumor + ressecção pulmonar atípica... .... 10 d – ( 90,91 % )***

Associada a:

- Pleurectomia parietal..... (2 casos)
- Ressecção parcial de diafragma..... (1 caso)
- Descorticação pulmonar..... (1 caso)

***Exérese do tumor + ressecção costal..... 1 d – ( 9,09% )***

**SEGUIMENTO PÓS-OPERATÓRIO**

Na nossa série o seguimento pós-operatório variou entre 5 e 84 meses com uma média de 39 meses. Durante este período não foram detectadas recidivas tumorais, nem morbidade ou mortalidade relacionada com a intervenção cirúrgica realizada.

Durante o seguimento realizámos os seguintes exames:

- 1- Radiografia de tórax no 1.º e 3.º mês após cirurgia.
- 2- TAC de tórax ao 6.º e 12.º meses e depois anualmente.



Fig. 6 — Radiografia do tórax após 6 anos da ressecção cirúrgica.

**CONCLUSÃO**

Com uma casuística de 11 doentes, é difícil tirar conclusões que tragam algo de novo sobre esta patologia. Desde a série publicada por D. M. England em 1989 com 233 doentes, poucos artigos têm sido publicados com casuísticas superiores a 50 casos, sendo a maioria deles comparáveis em resultados e número de casos com a nossa. O que nos é permitido afirmar é que a mortalidade e morbidade da nossa série foi nula, que nos encontramos perante um tumor de diagnóstico exclusivamente histológico, cujo comportamento biológico é caprichoso sem correlação obrigatória com a histologia e, por último, reforçar que a única terapêutica conhecida até agora para esta patologia é a ressecção completa do tumor incidindo na ressecção ampla

do seu pedículo, aspecto este directamente relacionado com o prognóstico (sendo curativa se houver a ressecção total da lesão).

## BIBLIOGRAFIA

1. BRISELLI M et al. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981; 47:2678.
2. DALTON WR, et al. Localized primary tumors of the pleura: An analysis of 0 cases. *Cancer* 1979; 44:1465.
3. ENGLAND DM et al. Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura: a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13 : 640.
4. WEYNAND B et al. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura – A report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 1997, 112: 1424-28
5. MARTIN-LAVIN M et al. Digital Clubbing and hypertrophic osteoarthropathy. *J Rheumatol* 1987; 14:6.
6. NOMORI H et al. Contacting metastasis of a fibrous tumor of the pleura. *Eur Jor Cardiothoracic Surg* 1997; 12: 928.
7. DESSER et al. Pictorial essay: Solitary tumor of the pleura. *J Thoracic Imag* 1998; 13 : 27.
8. KEATINGS et al. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura: An ultrastructural and immunohistochemical study. *Thorax* 1987; 42: 976.
9. SHIELDS et al. *General Thoracic Surgery, Localized fibrous tumors of the pleura* 2002; 757-760