

HEMOTÓRAX PARANEOPLÁSICO METASTÁTICO DE SCHWANNOMA MALIGNO: UM RELATO DE CASO

METASTATIC PARANEOPLASTIC HEMOTHORAX FROM MALIGNANT SCHWANNOMA: A CASE REPORT

Matheus Henrique Gonzatti¹; Vinicius Basso Preti²; Giórgia Souza Franco¹; Gabriela Baby Litvinski¹; Danny Warszawiak³.

RESUMO

Introdução: O sarcoma é uma neoplasia mesenquimal que pode cursar com metástase, principalmente pulmonar. Uma minoria dos casos metastáticos pode sangrar e causar hemotórax, principalmente o angiosarcoma ou, menos provável, o tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMBNP). **Relato do caso:** Homem, 63 anos, portador de TMBNP da coxa tratado com cirurgia e adjuvância com quimioterapia e radioterapia. Quatro meses após o tratamento da recidiva, apresentou dor ventilatório dependente e síncope, com evidência de metástases e derrame pleural volumoso à direita na tomografia. À videotoracoscopia foi diagnosticado hemotórax maciço e duas metástases pulmonares rotas, ativamente sangrantes que foram ressecadas. Após alta, iniciou pazopanibe, mas evoluiu com quadro de caquexia neoplásica e óbito. **Conclusão:** O hemotórax maciço por metástases de sarcomas é raro, mas em pacientes oncológicos com dispneia aguda ou dor pleurítica deve ser diagnóstico diferencial para a correta conduta.

Palavras-chave: Sarcoma. Hemotórax. Metástase Neoplásica.

ABSTRACT

Introduction: Sarcoma is a mesenchymal neoplasm that can metastasize, mainly pulmonary. A minority of these metastatic cases can bleed and cause hemothorax, mainly angiosarcoma, or less likely, malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST), the subject of this article. **Case report:** Male, 63 years old, with MPNST of the thigh treated with surgery and adjuvant chemotherapy and radiotherapy. Four months after the treatment of the recurrence, he presented ventilatory-dependent pain and syncope, with a diagnosis of metastases and a large right pleural effusion on the tomography. Videothoracoscopy diagnosed massive hemothorax and two ruptured, bleeding lung metastases, which were resected. After discharge, he started pazopanibe, but evolved with neoplastic cachexia and death. **Conclusion:** Massive hemothorax due to sarcoma metastases is rare, but in cancer patients with acute or pleuritic dyspnea it should be a differential diagnosis for the correct management.

Keywords: Sarcoma. Hemothorax. Neoplasm Metastasis.

INTRODUÇÃO

O sarcoma é uma neoplasia de origem mesenquimal, subdividida em sarcoma ósseo primário e sarcoma de partes moles¹, sendo que este corresponde a apenas 0,7% de todas as neoplasias malignas².

A metástase mais comum do sarcoma é a pulmonar e a manifestação clínica pode ser: dor torácica, tosse e dispneia³. Apenas uma minoria das lesões provocam sangramento capaz de gerar hemotórax, sendo o angiosarcoma o principal devido à sua origem no endotélio vascular⁴, ou de forma mais rara, o tumor maligno da bainha

do nervo periférico (TMBNP), também denominado Schwannoma maligno.

O hemotórax maciço é incomum na oncologia. É decorrente da efusão de pelo menos 1000ml de líquido no espaço pleural associado a um hematócrito de no mínimo 50% do sérico⁵. Iatrogênica, coagulopatias e processos infecciosos são outras causas⁶, sendo a paraneoplásica a mais rara.

O objetivo do trabalho é apresentar um caso sobre uma apresentação clínica rara, de um portador de TMBNP, que apresentou uma hemotórax maciço cuja intervenção cirúrgica solucionou o

¹Universidade Positivo, Escola de Medicina - Curitiba - PR - Brasil

²Hospital Erasto Gaertner, Serviço de Cirurgia Oncológica - Curitiba - PR - Brasil

³Hospital Erasto Gaertner, Serviço de Radiologia - Curitiba - PR - Brasil

hemotórax, proporcionou alta hospitalar e possibilitou cuidados paliativos por uma equipe especialista na área. Metástase pulmonar de TMBNP também foi descrita por Bai⁷ em 2021, entretanto não houve hemotórax associado⁷.

O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Erasto Gaertner, em 16 de fevereiro de 2022, sob parecer número 5.246.129.

RELATO DO CASO

Homem de 63 anos, com quadro de aumento de volume no terço proximal da coxa esquerda, submetido à ressecção compartimental. O anatomopatológico evidenciou TMBNP, grau 3, com alto grau de anaplasia, com embolia angio-linfática e margens cirúrgicas livres. Foram administrados cinco ciclos de quimioterapia adjuvante com ifosfamida e doxorrubicina e em seguida, radioterapia adjuvante (66Gy). Após oito meses, a ressonância evidenciou recidiva local com envolvimento da cabeça do fêmur. O exame de PET-CT descartou metástase à distância. Foi submetido à exérese da recidiva com ressecção do ísquio e terço proximal do fêmur e radioterapia intraoperatória com reconstrução com retalho do músculo reto abdominal.

Quatro meses após a cirurgia, apresentou dor ventilatório dependente à direita e síncope. Realizado uma tomografia que demonstrou múltiplas metástases (Figura 1) e derrame pleural moderado à direita com líquido que poderia ser devido a componente hemorrágico.

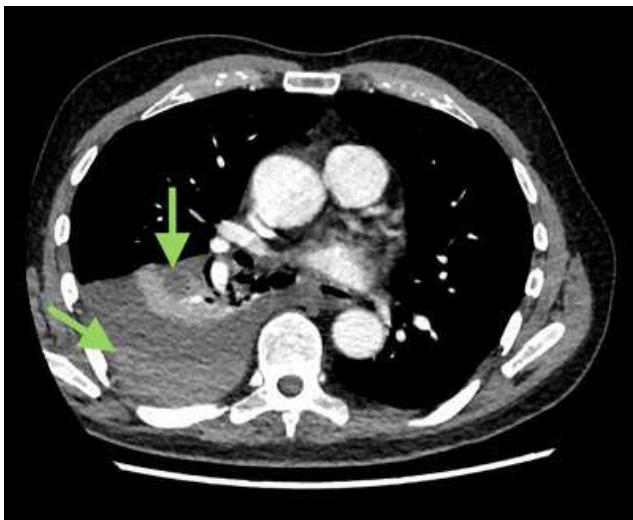


Figura 1. É possível visualizar o nódulo pulmonar e o derrame pleural com densidades diferentes, sugerindo hemotórax. Fonte: os autores, 2022.

Submetido à videotoracoscopia pela suspeita de coágulos, sendo evidenciado hemotórax maciço (1.200ml aproximadamente) e duas metástases sangrantes (Figura 2), uma no segmento basal posterior com sangramento originado na pleura visceral e outra no segmento medial do lobo médio, rota: ambas ressecadas.



Figura 2. Acima: segmento medial do lobo médio com metástase rota. Abaixo: segmento basal posterior. Ambas rotas. Fonte: os autores, 2022.

A hemoglobina no pós operatório era de 9,1g/dL, sem necessitar de transfusão sanguínea. Recebeu alta após quatro dias. Exame anatomopatológico confirmou metástase do TMBNP. Iniciou terapia com pazopanibe e cuidados suportivos.

Nos meses seguintes houve progressão da doença e o paciente evolui a óbito.

DISCUSSÃO

O TMBNP se origina na bainha de mielina e nas células de Schwann, com frequência de 0,001% na população, o que representa 1% das neoplasias malignas e

10% dos sarcomas⁸. Metade dos casos são relacionados a neurofibromatose tipo 1 e os outros 50% são de etiologia desconhecida^{8,9}. A sobrevida de pacientes com TMBNP varia de 33% em dois anos a 12% em cinco anos¹⁰. Além da agressividade, o tumor pode causar metástases em até 60% dos casos⁹, sendo o pulmão um dos principais focos, podendo ocasionar dispneia, dor torácica e choque nos casos de hemotórax maciço¹¹. Em restritas ocasiões a crise dispneica pode decorrer de um pneumotórax agudo paraneoplásico, tendo os angiosarcomas e sarcomas osteogênicos como diagnósticos diferenciais¹².

A própria quimioterapia pode predispor ao pneumotórax, como relatado pelo estudo do *Japanese Musculoskeletal Oncology Group* (JMOG) com 32 portadores de sarcomas de partes moles metastáticos refratários à quimioterapia inicial e tratados com pazopanibe, cujo manejo e as condições são semelhantes às do paciente supracitado. Dentre eles, 9,4% desenvolveram pneumotórax após a terapêutica¹².

Ademais, algumas lesões pulmonares podem sangrar e causar hemotórax, sendo mais frequente nos angiossarcomas^{13,3} e inesperado nos TMBNP metastáticos. Também há relatos de outras etiologias, como metástase torácica de hepatocarcinoma¹¹, e situações incomuns de hemotórax decorrentes de tumores pulmonares primários, como o tumor sarcomatoide de células escamosas do tipo pseudoepitelioma¹⁴, além de tumores de células germinativas e tumor neuroectodérmico primitivo¹⁵.

No caso optou-se por realizar videotoracoscopia devido às imagens da tomografia sugestivas de hemorragia e coágulos, situação em que a simples drenagem de tórax não seria efetiva. A conduta da segmentectomia foi baseada no achado de metástases com sangramento ativo⁵. Em pacientes com doenças multifocais, como o do caso, é preferível o tratamento paliativo¹⁶. Apenas as duas lesões sangrantes foram ressecadas.

Em derrames pleurais malignos recorrentes, um cateter pleural pode ser posicionado, porém seu uso é mal definido para o hemotórax¹⁵. Outras intervenções ao hemotórax incluem: embolização arterial como utilizado por Suoh¹⁷ (2021) em um hemotórax por ruptura de metástase de hepatocarcinoma¹⁷; toracoscopia e

toracotomia exploradora⁵. No hemotórax paraneoplásico descrito por Bibo¹⁸ (2020), a toracoscopia foi realizada para remover os coágulos presentes, já que não havia sangramento ativo¹⁸. No procedimento, nenhum sinal macroscópico foi conclusivo ao hemotórax, sendo somente esclarecido com o resultado do anatomopatológico de pleura, com lesões metastáticas de adenocarcinoma pulmonar¹⁷.

CONCLUSÃO

A ocorrência de hemotórax maciço por sangramento de metástases pulmonares de sarcomas é rara. Entretanto, em pacientes oncológicos com história de dispneia ou dor pleurítica agudas, o hemotórax deve ser um dos diagnósticos diferenciais, mesmo se o tumor primário não for um angiosarcoma. Isso possibilita que ocorra uma intervenção precoce, o que poderá refletir em um melhor prognóstico e sobrevida ao paciente.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Hospital Erasto Gaertner em Curitiba-PR por permitir a publicação deste caso clínico, e também a todo corpo clínico que forneceu assistência ao paciente, por manejarem o caso de forma sábia.

REFERÊNCIAS

1. Skubitz KM, D'adamio DR. Sarcoma. Mayo Clinic Proceedings. 2007;82(11):1409-32. doi: 10.4065/82.11.1409.
2. Filho, RJG. Tumores ósseos e sarcomas dos tecidos moles. Einstein. 2008;6(Supl 1):S102-S19.
3. Shimabukuro I, et al. Primary pulmonary angiosarcoma presenting with hemoptysis and ground-glass opacity: A case report and literature review. Tohoku Journal of Experimental Medicine. 2015;237(4):273-8.
4. Sedhai YR, Basnyat S, Golamari R, Koirala A, Yuan M. Primary pleural angiosarcoma: Case report and literature review. SAGE Open Med Case Rep. 2020;8:2050313X20904595. doi:10.1177/2050313X20904595.

5. Varsano S, et al. Bilateral and unilateral spontaneous massive hemothorax as a presenting manifestation of rare tumors. *Respiration*. 2003;70(2):214-8. doi: 10.1159/000070072.
6. Gomez LP, Tran VH. Hemothorax. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan.
7. Bai M, Govindaraj V, Chauhan AS, Srinivas BH, Sree Rekha J, Narenchandra V. Metastatic malignant peripheral nerve sheath tumor. A diagnostic surprise. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2021;91(2). doi: 10.4081/monaldi.2021.1658.
8. Diogo CJ, Formigo A, Florova E, et al. Tumor maligno da bainha do nervo periférico Relato de caso. *Rev Bras Clin Med*. São Paulo, 2012;10(1):69-72.
9. James AW, et al. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016;25(4):789-802. doi: 10.1016/j.soc.2016.05.009.
10. Galimberti B, et al. Metástasis craneal de tumor maligno de la vaina nerviosa periférica. 2016; 30:108-11.
11. Yen CH, Hsu LS, Chen CW, Lin WH. Hepatocellular carcinoma with thoracic metastases presenting as hemothorax, *Medicine*. 2018;97(22):e10945 doi: 10.1097/MD.00000000000010945.
12. Ezzeddine F, Jalal S. Spontaneous Pneumothoraces and Hemothoraces in sarcomas. *Cureus*. 2017;9:e1905. doi: 10.7759/cureus.1905.
13. Di Crescenzo V, et al. Pulmonary sequestration presented as massive left hemothorax and associated with primary lung sarcoma. *BMC Surgery*. 2013;13(2):2-5. doi: 10.1186/1471-2482-13-S2-S34.
14. Sangani NK, Naliath SM. Pseudomesotheliomatous Type of Sarcomatoid Squamous Cell Lung Cancer Presenting With Hemothorax. *Ann Thorac Surg*. 2018;106(4):e201-e203. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.03.050.
15. Morgan CK, Bashoura L, Balachandran D, Faiz S. Spontaneous Hemothorax. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12(10):1578-82. doi: 10.1513/AnnalsATS.201505-305CC.
16. Gan S, Bannon PG. Spontaneous malignant haemothorax: pulmonary haemangioendothelioma. *ANZ J Surg*. 2003;73(11):966-7. doi:10.1046/j.1445-1433.2003.02666.x.
17. Suoh M, Hagihara A, Kageyama K, Yamamoto A, Enomoto M, Tamori A, et al. Successful Transcatheter Arterial Embolization for Hemothorax from a Spontaneous Rupture of Hepatocellular Carcinoma Metastasis to the Chest Wall in an Elderly Patient. *Intern Med*. 2021;60(14):2223-8. doi: 10.2169/internalmedicine.6003-20.
18. Bibo L, Goldblatt J, Slimani EK, Merry C. Spontaneous haemothorax as the first presentation of lung cancer. *ANZ J Surg*. 2021;91(3):E153-E154. doi: 10.1111/ans.16225.

Recebido em: 01 Abril 2022

Aceito para publicação: 04 Outubro 2022

Conflito de interesses: Não.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Endereço para Correspondência:

Matheus Henrique Gonzatti

E-mail: matheusgonzatti10@hotmail.com