

# Massa torácica sintomática em adulto jovem: teratoma gigante do mediastino. Relato de caso\*

## *Symptomatic thoracic mass in young adult: giant mediastinal teratoma. Case report*

Rafael Messias Moraes<sup>1</sup>, Maria Rita Fernandes Tavares<sup>2</sup>, Aline Guimarães Vita<sup>2</sup>, Carlos Bernardi Junior<sup>3</sup>, Carlos Alberto Cyrillo Sellera<sup>4</sup>, Arnaldo Teixeira Ribeiro<sup>5</sup>

\*Recebido da Santa Casa Misericórdia de Santos. Santos, SP

### RESUMO

**JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS:** A maioria dos tumores mediastinais é assintomática e, portanto, são descobertos incidentalmente através de achados radiológicos. O objetivo deste estudo foi relatar um caso clínico desse tipo de tumor e discutir a classificação, diagnóstico diferencial e prognóstico da rara apresentação dessa doença.

**RELATO DO CASO:** Paciente do sexo masculino, 26 anos, imunocompetente, apresentou sinais e sintomas de síndrome da veia cava superior associado com sudorese noturna e perda de peso significativa, tendo como causa mais provável algum tipo de tumor mediastinal.

**CONCLUSÃO:** Apesar de ser uma doença rara, deve-se ter em mente que os tumores mediastinais acometem com mais frequência os jovens. Portanto o prognóstico depende do diagnóstico precoce, tipo histológico e a forma de tratamento empregada.

**Descritores:** Adulto jovem, Massa torácica, Neoplasia do mediastino, Teratoma.

### SUMMARY

**BACKGROUND AND OBJECTIVES:** The majority of mediastinal tumors is asymptomatic and therefore is discovered incidentally by radiological findings. The aim of this study was to report a case of this type of tumor and discuss the classification, differential diagnosis and prognosis of a rare presentation.

**CASE REPORT:** Male patient, 26 years old, immunocompetent,

had signs and symptoms of superior vena cava syndrome associated with night sweats and weight loss as having significantly more likely cause some type of mediastinal tumor.

**CONCLUSION:** Although a rare disease, one should bear in mind that the mediastinal tumors most commonly affect young people. So the prognosis depends on early diagnosis, histological type and form of treatment used.

**Keywords:** Mediastinal neoplasm, Teratoma, Thoracic mass, Young adult.

### INTRODUÇÃO

Cerca de 36% dos pacientes com tumor mediastinal são assintomáticos no momento do diagnóstico<sup>1</sup>. Consequentemente, estes tumores tendem a ser diagnosticados acidentalmente por imagem torácica. Quando apresentam sintomas, eles podem ser por compressão, invasão de estruturas intratorácicas adjacentes ou várias cosíndromes. Os sintomas mais comuns na apresentação clínica dos tumores de células germinativas primárias do mediastino (TCMG) incluem dispnéia (25%), dor torácica (23%), tosse (17%), febre (13%), perda de peso (11%), síndrome da veia cava superior (6%) e dor extratorácica (5%). Sintomas menos comuns incluem massa em parede torácica ou cervical, hemoptise, rouquidão, náuseas e disfagia<sup>2</sup>.

Os TCMG são divididos, classicamente, em seminomatosos (seminomas) e não seminomatosos (teratomas, carcinoma de células embrionárias, tumores de seio endodérmico ou saco germinativo e coriocarcinomas), compreendendo 1% a 3,5% dos tumores de mediastino<sup>3</sup>. Esses tumores são originados de células germinativas que, no período embrionário, param no compartimento anterior durante sua migração em direção as gônadas. A maioria se localiza no mediastino anterior, porém cerca de 10% ocorre no mediastino posterior<sup>3</sup>. Acometem adultos jovens, principalmente na segunda e terceira décadas de vida, sem predileção por sexo; porém, em mulheres o tumor tem geralmente, aspecto benigno, enquanto, nos homens é geralmente maligno<sup>4</sup>.

O objetivo deste estudo foi relatar um caso clínico desse tipo de tumor e discutir a classificação, o diagnóstico diferencial e o prognóstico da rara apresentação dessa doença.

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 26 anos, casado, polidor automotivo, natural de Santos, relatava dispnéia aos pequenos esforços, precordialgia, sudorese noturna, tosse seca, disfagia, rouquidão e emagrecimento nos últimos três meses.

1. Médico Residente do Serviço de Clínica Médica da Irmandade Santa Casa Misericórdia de Santos. Santos, SP, Brasil

2. Médica Estagiária do Serviço de Clínica Médica da Irmandade Santa Casa Misericórdia de Santos. Santos, SP, Brasil

3. Médico Cardiologista da Irmandade Santa Casa Misericórdia de Santos. Santos, SP, Brasil

4. Médico Coordenador de Cardiologia da Irmandade Santa Casa Misericórdia de Santos. Santos, SP, Brasil

5. Médico Coordenador de Clínica Médica da Irmandade Santa Casa Misericórdia de Santos. Santos, SP, Brasil

Apresentado em 06 de maio de 2010

Aceito para publicação em 02 de dezembro de 2010

Endereço para correspondência:

Dr. Rafael Messias Moraes

Avenida Ana Costa, 419/64

11060-003 Santos, SP.

E-mail: rafaelmessias@vipway.com.br

© Sociedade Brasileira de Clínica Médica

Negava uso de drogas, promiscuidade sexual e história familiar de doença hereditária. Ex-tabagista (11 maços/ano).

Ao exame físico apresentava estase jugular e edema no membro superior direito e na região cervical, suspeitando-se de provável síndrome da veia cava superior. Em ausculta pulmonar e cardíaca verificou-se redução do murmúrio vesicular no hemitórax direito e hipofoneses de bulhas cardíacas. Não apresentava outras anormalidades em exame segmentar.

Os exames complementares incluindo hemograma, bioquímica, prova de função hepática, coagulograma, função renal e eletrocardiograma não demonstrou alterações.

Solicitou-se radiografia de tórax (PA) que evidenciou massa torácica de forma circular, de grande tamanho e de limites precisos que se expandia para o hemitórax direito (Figura 1) e perfil localizando bem a dimensão ântero-posterior da massa no mediastino (Figura 2). Realizou-se em seguida uma tomografia computadorizada (TC) de tórax, em que na janela de mediastino, após administração de contraste venoso iodado, mostrou massa mediastinal superior à direita, de limites definidos, medindo 13 x 12 x 9,5 cm em seus maiores eixos transversos, crânio-caudal e ântero-posterior, respectivamente (Figura 3).

Na janela pulmonar, a TC de tórax mostrou massa mediastinal comprimindo a parede anterior da traqueia e reduzindo o seu diâmetro, deslocando a aorta e vasos do pedículo supra-aórtico, associado a consolidação do parênquima pulmonar adjacente, justificando a alteração de voz apresentada pelo paciente (Figura 4).

Entre as possibilidades diagnósticas considerou-se linfoma, teratoma e timoma. Através de biópsia de mediastino anterior constatou tecido de coloração acastanhada, consistência firme e elástica compatível morfológicamente com neoplasia de origem germinativa. Foi realizado estudo imuno-histoquímico, através do método Streptavidina-Biotina-Peroxidase, com técnica de recuperação antigênica induzida pelo calor úmido. A tabela 1 apresenta os antígenos pesquisados.

O diagnóstico foi compatível com neoplasia mista de células germinativas com predomínio de componente de teratoma imaturo com focos de diferenciação rabdomioblástica e focos de tumor do seio endodérmico. Devido ao tamanho da neoplasia no mediastino anterior, optou-se por tratamento quimioterápico pré-operatório com o uso de etoposídeo, cisplatina e bleomicina. O paciente seguiu em acompanhamento ambulatorial. Logo no primeiro mês de quimioterapia apresentou quadro infeccioso pulmonar grave sendo internado em unidade de terapia intensiva. Foi a óbito por choque séptico



Figura 1- Radiografia de tórax PA que evidenciou massa no hemitórax direito



Figura 3 - Tomografia computadorizada de tórax com contraste, janela de mediastino, mostrando massa mediastinal superior à direita



Figura 2 - Radiografia de tórax de perfil que evidenciou a dimensão ântero-posterior no tórax



Figura 4 - Tomografia computadorizada de tórax, janela pulmonar, mostrando massa mediastinal comprimindo a parede anterior da traqueia

Tabela 1 – Resultado do exame imuno-histoquímico

| Marcadores                           | Resultados                 |
|--------------------------------------|----------------------------|
| Citoqueratinas AE1/AE3               | Positivo                   |
| NSE (enolase neuronal específica)    | Positivo focal             |
| Sinaptofisina                        | Positivo focal             |
| GFAP (proteína ácida fibrilar glial) | Positivo focal             |
| Alfa-feto proteína                   | Positivo focal             |
| CD30- clone Ber-H2                   | Positivo focal             |
| Desmina- clone D33                   | Positivo focal             |
| Miogenina- Myf4                      | Positivo com raras células |

em menos de 72 horas de internação e aproximadamente dois meses após o diagnóstico da neoplasia pulmonar. Não foi possível realizar acompanhamento dos marcadores tumorais em decorrência do desfecho desfavorável.

## DISCUSSÃO

Os tumores de células germinativas podem ser benignos (teratomas) ou malignos. Os tumores malignos são classificados em seminoma e não seminoma (carcinoma embrionário, teratoma imaturo, tumor de saco vitelínico (endodérmico), coriocarcinoma e tumores mistos<sup>5</sup>. Os teratomas são responsáveis por 75% dos tumores mediastinais de células germinativas, sendo geralmente assintomáticos, porém tumores maiores podem se manifestar com tosse, dispnéia e sensação de pressão ou dor retroesternal<sup>6</sup>. O tumor é descoberto, com maior frequência, na adolescência e no início da fase adulta. A maioria dos teratomas mediastinais é vista sob forma de massa localizada no mediastino anterior, próxima à origem dos grandes vasos (84%), sendo a maior parte cística e benigna; neoplasias sólidas são incomuns e, em geral malignas. Calcificações podem estar presentes em aproximadamente 21%<sup>6</sup>.

O teratoma imaturo e o tumor endodérmico são mais frequentes em portadores da síndrome de Klinefelter e estão associados à maior risco de desenvolver neoplasias hematológicas (leucemias agudas), que não estão relacionadas ao tratamento quimioterápico sistêmico<sup>7</sup>. O tumor endodérmico do mediastino foi descrito inicialmente por Teilmann, Kassis e Pietra em 1967<sup>8</sup>. Acomete, principalmente, homens jovens (entre 15 e 35 anos), embora possa ocorrer em crianças e mulheres. Caracterizam-se clinicamente por massas mediastinais anteriores grandes e localmente invasivas. A sintomatologia dependerá do tamanho da lesão, sendo que os tumores maiores causam compressão de estruturas mediastinais adjacentes, enquanto que os menores podem ser assintomáticos<sup>7,9</sup>.

O diagnóstico diferencial inclui uma variedade de neoplasias (primárias e metastáticas) de mediastino, portanto além de história clínica detalhada, o estudo imuno-histoquímico pode fornecer dados importantes para o diagnóstico. Não é infrequente que o diagnóstico só se estabeleça com toracotomia, como relataram Bush, Martinez e Bagshaw<sup>10</sup> e Cox<sup>11</sup> em que 10 de 13 pacientes e 19 de 23 pacientes, respectivamente, obtiveram diagnóstico após esse procedimento.

A quimioterapia sistêmica com a combinação de bleomicina, etoposide e cisplatina (BEP) é considerada como o tratamento padrão para os TCGM não seminomatosos<sup>12</sup>. Observou-se melhor sobrevida em pacientes com resposta completa à quimioterapia baseada

em cisplatina, e nos que apresentam declínio rápido dos marcadores tumorais<sup>12,13</sup>.

Segundo a classificação do Consenso Internacional dos Tumores de Células Germinativas<sup>14</sup> os pacientes com tumores não seminomatosos de localização primária mediastinal representam uma entidade clínica distinta com fator prognóstico adverso (sobrevida em cinco anos ao redor de 40%). Quando comparados com os outros pacientes com tumores de células germinativas (seminomas e não seminomas) de localização diferente, apresentam índices inferiores de completa resposta ao tratamento, bem como altos índices de recorrência e insucesso de tratamento de resgate<sup>14</sup>.

## CONCLUSÃO

Por tratar-se de uma doença rara e de maior incidência em jovens, cujos sintomas iniciais são inespecíficos os tumores de mediastino de surgimento precoce acabam sendo diagnosticados através de achados radiológicos. Tem-se que ter em mente que só é feito o diagnóstico quando se pensam em hipóteses e diagnósticos diferenciais, requisitos esses indispensáveis para a prática da clínica médica.

## REFERÊNCIAS

- Lewis BD, Hurt RD, Payne WS, et al. Benign teratomas of mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86(5):727-31.
- Bokemeyer C, Nichols CR, Droz JP, et al. Extragonadal germ cell tumors of the mediastinum and retroperitoneum: results from an international analysis. *J Clin Oncol* 2002;20(7):1864-73.
- Juhl JH, Crummy AB, Kuhlman JE. (editores) *Interpretação radiológica*. 7a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000. p. 1187.
- Tecce PM, Fishman EK, Kuhlman JE. CT evaluation of the anterior mediastinum: spectrum of disease. *Radiographics* 1994;14(5):973-90.
- Jacob R, Ramadas K, Jyothirmayi R, et al. Extragonadal germ-cell tumors: a ten-years experience. *Am J Clin Oncol* 1998;21(2):198-202.
- Muller NL, Fraser RS, Colman NC, Pare PD. (editores). *Diagnóstico radiológico das doenças de tórax*. 1a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2003. p. 792.
- Macchiarini P, Ostertag H. Uncommon primary mediastinal tumours. *Lancet Oncol* 2004;5(2):107-18.
- Teilmann I, Kassis H, Pietra G. Primary germ cell tumor of the anterior mediastinum with features of endodermal sinus tumor. (Mesoblastoma vitellinum). *Acta Pathol Microbiol Scand* 1967;70(2):267-78.
- Moran CA, Suster S, Koss MN. Primary germ cell tumors of the mediastinum: III. Yolk sac tumor, embryonal carcinoma, choriocarcinoma, and combined nonteratomatous germ cell tumors of the mediastinum—a clinicopathologic and immunohistochemical study of 64 cases. *Cancer* 1997;80(4):699-707.
- Bush SE, Martinez A, Bagshaw MA. Primary mediastinal seminoma. *Cancer* 1981;48(8):1877-82.
- Cox JD. Primary malignant germinal tumors of the mediastinum. A study of 24 cases. *Cancer* 1975;36(3):1162-8.
- Motzer RJ, Mazumdar M, Gulati SC, Bajorin DE, Lyn P, Vlamis V, et al. Phase II trial of high-dose carboplatin and etoposide with autologous bone marrow transplantation in first-line therapy for patients with poor-risk germ cell tumors. *J Natl Cancer Inst* 1993;85:1828-35.
- Takeda S, Miyoshi S, Ohta M, et al. Primary germ cell tumors in the mediastinum: a 50-year experience at a single Japanese institution. *Cancer* 2003;97(2):367-76.
- Motzer R, Bosl G, Heelan R, et al. Residual mass: an indication for further therapy in patients with advanced seminoma following systemic chemotherapy. *J Clin Oncol* 1987;5(7):1064-70.