

Estenose Pulmonar Adquirida em Adolescente com Linfoma

Acquired Pulmonary Stenosis in an Adolescent with Lymphoma

Themissa Helena Voss¹ , Flávia Bittar Britto Arantes¹

Universidade Federal de Uberlândia,¹ Uberlândia, MG, Brasil.

Relato do caso

Paciente do sexo masculino, 14 anos, previamente hígido, procurou pronto atendimento com queixa de dispneia classe funcional III da New York Heart Association (NYHA), ortopneia e sudorese noturna há 1 mês. Ausculta era abolida em hemitórax esquerdo, e a radiografia de tórax mostrou extensa opacidade na região. A tomografia de tórax evidenciou massa mediastinal volumosa com acometimento concomitante da pleura esquerda e linfonodos retroperitoneais. Não apresentava outros linfonodos palpáveis ao exame físico.

Foi submetido à biópsia de pleura via pleuroscopia com identificação de proliferação de células linfoides em padrão de “céu estrelado” compatível com linfoma, com padrão histoquímico compatível com linfoma não Hodgkin (LNH) linfoblástico de células precursos T (marcadores pan-T e TdT, coexpressão de CD4 e CD8 e alto índice de proliferação células com Ki67 positivo em 90%). As pesquisas de blastos na medula e no líquido foram negativas.

Como parte da propedêutica de avaliação de dispneia e para protocolo de pré-quimioterapia potencialmente cardiotoxicidade, foi realizado ecocardiograma transtorácico. Ao exame, visualizou-se massa mediastinal aferida em 12x5,5cm, com padrão isoecoico e heterogêneo, adjacente aos grandes vasos e causando compressão extrínseca com redução do diâmetro do tronco da artéria pulmonar (Figura 1). O fluxo na artéria pulmonar mostrava-se turbulento, com gradiente de pico elevado, aferido em 44mmHg. O aspecto das válvulas da valva pulmonar era normal (Figura 2 e Vídeo 1).

Apresentava também derrame pericárdico discreto, aferido em 10mm, anecoico, sem repercussão hemodinâmica. A avaliação da função longitudinal era preservada com excursão sistólica do plano do anel mitral (MAPSE) 12mm e onda S' mitral 9,9cm/s. Não apresentava mais alterações, com coração anatomicamente normal e valvopatia adquirida extrínseca relacionada ao volume e à localização da massa mediastinal. Assim, foi proposto prontamente o início de quimioterapia com esquema ciclofosfamida, vincristina e prednisona (COP) e daunorrubicina.

Os exames de imagem (tomografia de tórax e ecocardiograma transtorácico) foram repetidos após início do tratamento, já com paciente com melhora completa dos sintomas. A tomografia de tórax mostrava remissão total da massa mediastinal e do comprometimento pulmonar, além de redução do número e do volume dos linfonodos mesentéricos

e retroperitoneais (Figura 1). Ao ecocardiograma transtorácico, notavam-se manutenção de função longitudinal preservada do ventrículo esquerdo (*strain* longitudinal global – SLG – 21%) e normalização do fluxo na artéria pulmonar, sem turbulência ou gradientes sistólicos. Paciente recebeu alta em uso de Bactrim® profilático, com retorno programado para manutenção da quimioterapia.

Discussão

Do ponto de vista oncológico, o LNH é a quarta neoplasia mais comum em crianças e adolescentes. As taxas de sobrevida com o tratamento atual ultrapassam 80%; linfomas de células T ou foliculares representam menos de 5% dos casos nessa população. A classificação de Ann Arbor amplamente utilizada na população adulta não foi adaptada para população pediátrica, com preferência pela utilização do estadiamento pela classificação de St. Jude modificada, que considera o sítio de acometimento primário, sítios extranodais e comprometimento de cadeias linfonodais acima ou abaixo do diafragma. Linfomas linfoblásticos são mais comumente de linhagem T (90%) e diagnosticados em estádios mais avançados (estádio III a IV: >90%) com comprometimento da medula óssea (30%) e do sistema nervoso central (5%). Os protocolos de tratamento incluem diversas drogas potencialmente cardiotoxicas, como antracíclicos e vincristina, além de corticoide e protocolos específicos para prevenção de acometimento do sistema nervoso central (considerado um “santuário” do linfoma).

É relativamente incomum que linfomas mediastinais causem comprometimento dos grandes vasos com obstruções hemodinamicamente significativas capazes de gerar sopro ou sintomas, já que a tendência é crescimento lateral e não anteroposterior. No caso de comprometimento cardíaco, os sintomas mais comuns são dor torácica e dispneia, com sopro audível em 81% dos pacientes. Não se sabe se há implicação prognóstica da presença de estenose pulmonar adquirida nos casos de LNH.

A estenose pulmonar adquirida é rara, sendo mais comum a forma congênita que, em diversos graus de importância, pode atingir até 10% da população pediátrica. Casos de compressão extrínseca com estenose supraavulvar pulmonar ou obstrução de via de saída do ventrículo direito são ainda mais incomuns, sendo reportados em relatos ou séries de casos. A obstrução costuma ser decorrente de tumores mediastinais, e o mais frequente é o linfoma. Outras causas possíveis são aneurisma de aorta, cistos mediastinais, tumores extramediaistinais e mediastinite fibrosante. A obstrução fixa na artéria pulmonar pode contribuir para os sintomas de dispneia de esforço e ortopneia apresentados pelo paciente.

A perpetuação de obstrução por tempo prolongado pode elevar a pressão em câmaras direitas, originando insuficiência

Correspondência: Themissa Helena Voss •

E-mail: themissa@hotmail.com

Artigo recebido em 14/3/2022; revisado em 9/5/2022; aceito em 15/5/2022

DOI: 10.47593/2675-312X/20223503eabc294



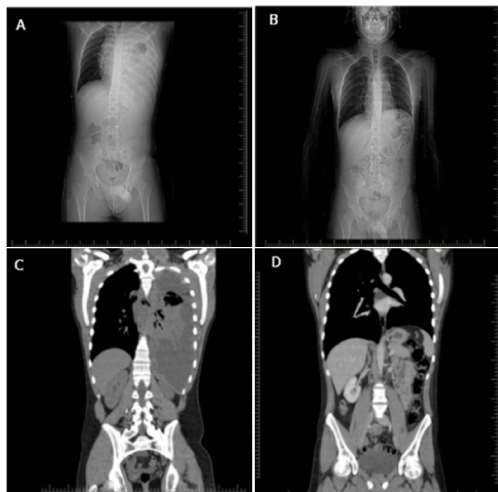


Figura 1 – Comparação entre a tomografia de tórax do diagnóstico (A e C) e pós-quimioterapia (B e D) mostrando completa regressão da massa mediastinal. C e D mostram a compressão extrínseca da artéria pulmonar e o posterior alívio do trajeto no controle pós-tratamento.

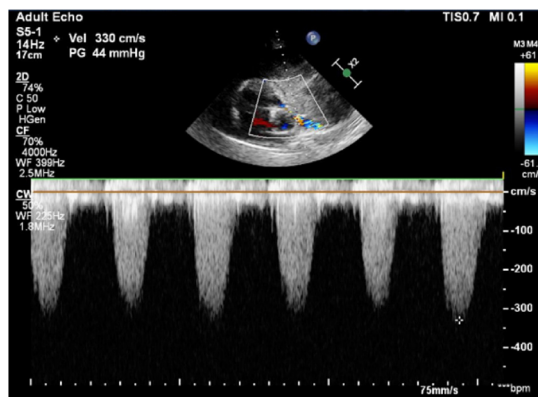


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico em janela paraesternal eixo curto com Doppler contínuo da artéria pulmonar mostrando velocidade máxima 3,3m/s e gradiente de pico 44mmHg por compressão extrínseca pela massa mediastinal.

tricúspide e, na presença de forame oval pérvio, pode ocorrer *shunt* direita-esquerda com cianose e aumento do risco de embolia paradoxal. O ecocardiograma transtorácico é de suma importância para a definição da etiologia da estenose pulmonar – no caso relatado, a massa mediastinal e seu efeito compressivo são claramente visíveis na janela paraesternal eixo curto, bem como são visíveis as válvulas da valva pulmonar com morfologia normal, sugerindo causa externa para a turbulência de fluxo.

O envolvimento dos vasos da base é mais frequente no LNH (42%) comparado ao linfoma de Hodgkin (23%).¹ O tratamento é da causa base, seja com quimioterapia, radioterapia ou cirurgia, a depender do tipo de massa identificado. Caso haja sucesso na redução do volume da massa, restaura-se o fluxo no normal na circulação pulmonar, com expectativa de resolução

dos sintomas. Com tratamento intensivo, doença refratária ou recorrente ocorre em 10% a 20% dos pacientes, principalmente com recorrência local, no caso de linfoma linfoblástico T. Nesses casos, a taxa de cura cai vertiginosamente para 30%, de modo que os pacientes devem manter acompanhamento regular e vigilância rigorosa de sintomas.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Voss TH; obtenção de dados: Voss TH; obtenção de financiamento: Voss TH; redação do manuscrito: Arantes FBB

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Tesoro-Tess JD, Biasi S, Balzarini L, Ceglia E, Matarazzo C, Piotti P, et al. Heart involvement in lymphomas. The value of magnetic resonance imaging and two-dimensional echocardiography at disease presentation. *Cancer*. 1993;72(8):2484-90. doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19931015\)72:8<2484::aid-cnrcr2820720828>3.0.co;2-w](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19931015)72:8<2484::aid-cnrcr2820720828>3.0.co;2-w)
2. WALDHAUSEN JA, LOMBARDO CR, MORROW AG. Pulmonic stenosis due to compression of the pulmonary artery by an intrapericardial tumor. *J Thorac Surg*. 1959;37(5):679-86. PMID: 13655327.
3. Minard-Colin V, Brugières L, Reiter A, Cairo MS, Gross TG, Woessmann W, et al. Non-Hodgkin Lymphoma in Children and Adolescents: Progress Through Effective Collaboration, Current Knowledge, and Challenges Ahead. *J Clin Oncol*. 2015;33(27):2963-74. doi: <https://doi.org/10.1200/JCO.2014.59.5827>
4. Lee HH, Wu XM, Chen YH, Lin LC. External compression of the main pulmonary artery by a diffuse large B-cell lymphoma. *Acta Cardiol Sin*. 2008;24:109-12.
5. Ozer N, Deveci OS, Kaya EB, Demircin M. Mediastinal lymphoma causing extrinsic pulmonary stenosis. *Turk Kardiyol Dern Ars*. 2009;37(6):421-4. PMID: 20019459.
6. Pugliatti P, Donato R, Grimaldi P, Nunnari F, de Gregorio C, Zito C, et al. Extrinsic pulmonary stenosis in primary mediastinal B-cellular lymphoma. *J Clin Ultrasound*. 2015;43(1):68-70. doi: <https://doi.org/10.1002/jcu.22133>
7. Robinson T, Lynch J, Grech E. Non-Hodgkin's lymphoma causing extrinsic pulmonary artery compression. *Eur J Echocardiogr*. 2008;9(4):577-8. doi: <https://doi.org/10.1093/ejehocard/jen069>.