

Neurofibroma do Mediastino Posterior com Sinais de Transformação Maligna

RESUMO DO CASO CLÍNICO

(Registro n.^o 60-0706)

Relator: João Ulysses Peres

Z. F. M., de 16 anos, masculino, branco, solteiro, ajudante de limpador de caixa d'água, brasileiro, procedente de Mato Grosso, admitido no Instituto Central — Hospital A. C. Camargo em 4-3-60. Há 1 semana, começou a sentir dor, de pequena intensidade, contínua, sem irradiação, localizada à altura das últimas costelas do lado esquerdo, dor que melhorava com o decúbito lateral oposto. Há 4 dias, surgiu tosse ligeira, seca, sem expectoração e dispnéia ao esforço. Emagreceu 4-5 quilos, nesse período. Ao interrogatório, acusou astenia. Não era etilista, nem tabagista.

Exame físico: estado geral, regular. Pêso 38 kg. Altura 1,46 m. P. A.: 90x60 mm/Hg. P.: 100 bat/min., rítmico. F.R.: 24 resp/min. Tem.: 36,9°C. Mucosas levemente descoradas. Pálpebra esquerda, com discreta ptose. Miose à esquerda. Língua saburrosa. Gânglios linfáticos não palpáveis. Aparelho respiratório: escoliose torácica, com desvio para a esquerda. Abaulamento da região supra-espínhosa esquerda. Afundamento da manúbrio esternal. Boa expansão de ambos os hemitórax. No hemitórax esquerdo: frêmito toracovocal, aumentado na região interescápulo-vertebral: macicez, na face posterior; submacicez, na base do cavo axilar e som claro pulmonar no seu ápice; murmúrio vesicular quase abolido na face posterior e presente no ápice do cavo axilar. Aparelho cardiovascular: ictus no 5.^o intercosto esquerdo, a dois dedos transversos para dentro da linha hemiclavicular. Fígado e baço não palpáveis ou percutíveis. Nenhum dado de valor semiológico, nos demais aparelhos e sistemas.

Exames subsidiários — RX do tórax: tumor do ápice pulmonar esquerdo, de limites bem precisos e velamento de todo o

campo pulmonar do mesmo lado. À radiografia de perfil, imagem tumoral bem posterior, junto à coluna.

Planigrafia: nos diversos cortes, tumor extraparenquimatoso, interessando a pleura. O exame de escarro não foi feito por inexistência de material. Hemograma: leucocitose (12.000/mm³), neutrofilia com ligeiro desvio para a esquerda, linfopenia relativa; Hb, 80%; Ht, 34%. Hemossedimentação: 63mm. Proteínas: inversão do índice S/G-0,9, com um total de 6,9gr%.

Análise da urina: normal, Biopsia rotatória: "metástase de sarcoma (tipo a esclerocer). Obs.: sarcoma constituído por elementos fusiformes, que pode ser identificado com os tumores fibrossarcomatosos e com tumores nervosos periféricos".

Evolução: O paciente foi submetido, em 17-3-60, a toracotomia exploradora esquerda, na qual se verificou um tumor de cerca de 8 cm. de diâmetro, localizado no ápice do pulmão, empurrando-o para baixo, aderente à pleura, que estava muito espessa e à goteira costovertebral. Outro tumor, encapsulado e contendo um hematoma, tinha sede no lobo inferior que se apresentava atelectasiado. Após a retirada de ambos, retirada incompleta, dadas as aderências existentes, houve reexpansão total do pulmão. Pós-operatório: normal, com "picos" febris, que cederam a antibióticos e inalações. Dreno do tórax retirado no 2.^o dia, com expansão pulmonar, satisfatória. No 6.^o dia, verificou-se derrame pleural, organizado, à esquerda. A hematimetria foi de 3.250.000/mm³; Hb, 56%. e Ht, 23%.

Feitas duas transfusões de 500ml. de sangue, respectivamente, nos 12.^o e 13.^o dias pós-operatórios. No decorrer da última transfusão, o paciente apresentou mal-estar gástrico, vômitos alimentares, evacuação de fezes sólidas, de cor preta, de início e depois pastosas, de odor acre e cor castanho-clara; temperatura de 37,5°C. e semi-consciência. Taquisfigmia. P.A.: mx-40

mm/Hg., mínima indeterminável. Frequência cardíaca: 160 bat/min., Hipertensão (80 p.m.), extremidades frias e abdômen flácido. A temperatura se elevou, progressivamente, a 40,5°C., sem rigidez de nuca. Administrados 1250cc. de soro glicosado a 5%, com antibióticos e 500 ml. de sangue. Diante da suspeita de bacteriemia, procedeu-se a um exame de sangue que revelou à bacterioscopia: numerosos bacilos Gram negativos e raros bacilos Gram positivos, não característicos. À cultura: crescimento de bacilos Gram negativos e Gram positivos — exame feito em sangue conservado.

O paciente se apresentou, então, agitado, cianótico, com dispnéia, cornagem, escarros sanguinolentos, estertores disseminados em ambos os hemitórax; abdômen flácido, cólicas e evacuação de fezes pastosas, fétidas, castanho-escuras, com muco. Medicado com cardiotônico, aminofilina, morfina e sangria branca. A sintomatologia se agravou, vindo o paciente a falecer, 4 horas após o início deste quadro clínico.

DIAGNÓSTICOS:

a) Anatômicos: neurofibroma do mediastino posterior — escoliose torácica, com desvio para a esquerda.

b) Funcionais: insuficiência suprarrenal aguda (síndrome de Waterhouse-Friederichsen) — hipossoroalbuminemia.

c) *Causa-mortis*: edema agudo do pulmão.

DISCUSSÃO CLÍNICA:

Comentador: Eloy Parisi

Dois assuntos, no presente caso, merecem nossa atenção: a doença principal e a *causa-mortis*.

Doença principal: os achados radiológicos e clínicos conduzem melhor ao diagnóstico de mesotelioma do mediastino posterior, com comprometimento pleural e zonas de atelectasia pulmonar à esquerda, bem como comprometimento do simpático torácico, dando a síndrome de Claude Bernard-Horner (com enoftalmia ausente). Embora a queixa inicial datasse de uma semana e a doença passasse despercebida, esta foi de evolução longa, a ver pela deformação torácica apresentada.

Causa-mortis: o paciente teve pós-operatório bom, considerando-se a cirurgia torácica. No 13.º dia porém, apresentou quadro complexo: temperatura muito elevada, perturbações sensoriais e gastrintestinais e, posteriormente, edema agudo de pulmão. Este quadro clínico, com fenômenos tóxicos tão intensos — provável septicemia, geralmente produzida por meningococo — e levando o paciente à morte em 4 horas, se ajusta, perfeitamente, ao diagnóstico de insuficiência suprarrenal aguda, faltando apenas alguns elementos para a síndrome de "Waterhouse-Friederichsen". Sem dúvida, o quadro não pôde ser completado, dada a evolução extremamente rápida. Mas, compôs uma das formas clínicas por que pode se apresentar a referida síndrome.

A transfusão de sangue, bem como a injeção de sôros, poderia ter sido fator de *stress*, fator desencadeante da síndrome de

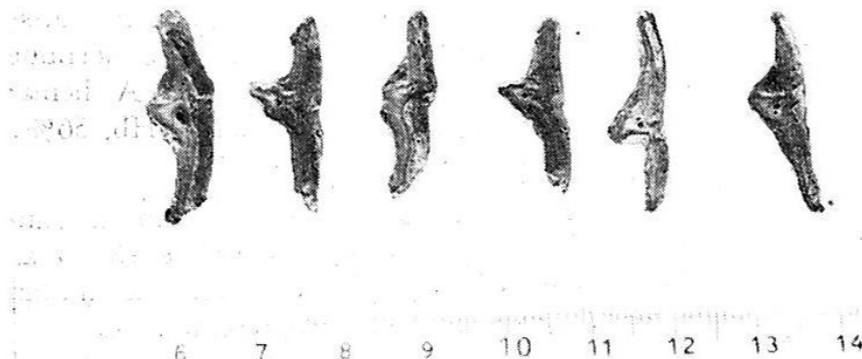


Fig. 1 — Hemorragia punctiforme na córtex suprarrenal.

Waterhouse-Friederichsen. A septicemia não teria sido ocasionada pelo sangue administrado mas, sim, por outra causa. O paciente já vinha apresentando febre.

O quadro de edema pulmonar deve ter sido resultante mais de lesão tóxica, com aumento de permeabilidade dos alvéolos, do que, propriamente, de insuficiência cardíaca. A causa do óbito teria sido choque toxii infeccioso. Não deve ter havido desequilíbrio eletrolítico, dada a rapidez do processo. A terapêutica correta, no caso, seria a administração de corticóide em doses maciças.

DIAGNÓSTICOS:

a) Anatômicos: mesotelioma da pleura esquerda ou neurofibroma do mediastino posterior.

b) Funcionais: síndrome de Claude Bernard-Horner, insuficiência suprarrenal aguda (provável síndrome de Waterhouse-Friederichsen).

c) *Causa-mortis*: choque toxii infeccioso.

Jacyr Quadros: O diagnóstico de mesotelioma é o mais provável, dado o comprometimento pleural. Este tumor é mais comum no jovem. No neurofibroma, tumor benigno, não há comprometimento pleural. Os hamartomas e os teratomas apresentam pequenas calcificações, principalmente quando de localização posterior.

Alfredo Abrão: A sintomatologia apresentada pelo paciente, isto é, hipotensão, mal-estar gástrico, vômitos, diarréias, após

transusão de sangue, nos leva a estabelecer relação entre causa e efeito. Houve um acidente transfusional, talvez sangue incompatível. A pesquisa de hemoglobina livre no plasma confirmaria este diagnóstico. Uma septicemia produzida pelo sangue transfundido, de evolução tão rápida é de difícil explicação, porque o sangue usado permaneceu algum tempo na geladeira. A *causa-mortis* teria sido choque circulatório periférico, com lesões renais, facilmente verificáveis na autópsia.

José Baptista da Silva Neto: Um fato, a mais, contrário ao diagnóstico de septicemia é o de que a hemocultura, feita no mesmo dia do acidente, não revelou germes patogênicos.

Bindo Guida Filho: O diagnóstico anátomo-patológico de metástase de sarcoma, mediante biópsia rotatória, não foi por nós aceito, pelo desacôrdo com os achados clínicos, de retração do hemitórax, escoliose e espessamento pleural, que caracterizavam lesão torácica de longa evolução. Uma metástase não poderia dar os sinais apresentados. Entretanto, se considerarmos a hipótese de metástase isolada, a indicação de toracotomia exploradora estaria certa, pois, não só faríamos a exérese, como verificaríamos o valor da biópsia rotatória. O achado operatório nos mostrou paquipleuris, com pulmão encarcerado, sendo necessário proceder-se uma decorticação pulmonar, o que fala a favor de processo antigo. O tumor estava muito aderente à pleura e à

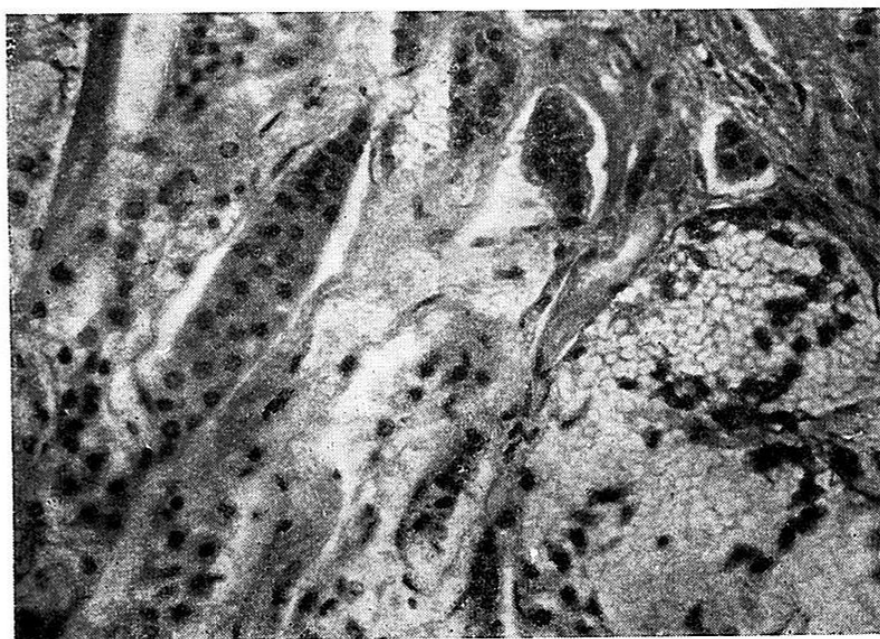


Fig. 2 — Inundação hemorrágica da córtex suprarrenal. Aparecem, epanas, algumas traves da camada fasciculadas e ilhotas da camada glomerular. Oc. 8 x Obj. 25 x Color.: H.E.

goteira costovertebral, o que dificultou a dissecação e não é freqüente em neurofibromas, como, em geral, em tumores de evolução lenta. A síndrome de Claude Bernard-Horner, neste caso, não está bem caracterizada; haveria apenas compressão do simpático torácico e não, lesão anatômica.

Alfredo Abrão: A compressão, sem secção do simpático, determina uma excitação, o que constitui a síndrome de Petit (exoftalmia e midriase), que é oposta à de Claude Bernard-Horner.

José Ramos Junior: Este caso é interessante, não só quanto ao diagnóstico, como, quanto à *causa mortis*. Num paciente, que em pós-operatório normal, após tomar uma segunda transfusão de sangue, se apresentou em choque circulatório periférico, irreversível, com temperatura elevada, este deve ser interpretado como acidente da transfusão, por incompatibilidade sanguínea ou choque pirogênico. O acidente final se caracterizou por edema agudo de pulmão, não de origem cardíaca mas, decorrente de aumento da permeabilidade capilar pulmonar, pelo estado de choque.

DIAGNÓSTICOS ANATOMO-PATOLÓGICOS DA NECROPSIA

Necroscopista: Humberto Torloni

Causa mortis: insuficiência aguda da suprarrenal (hemorragia maciça), edema agudo do pulmão esquerdo.

Moléstia principal: neurofibroma do mediastino posterior, com sinais de transformação maligna.

Diagnósticos Anatômicos:

Hemorragia maciça da suprarrenal esquerda,
Hemorragia punctiforme da suprarrenal direita,
Petéquias sub-epicárdicas,
Hemorragia punctiforme do baço,
Edema cerebral acentuado,
Congestão e edema da mucosa intestinal,
Petéquias axilares bilaterais,
Hematoma, em organização, no hemitórax esquerdo,
Atelectasia do pulmão esquerdo,
Bronco-pneumonia do pulmão esquerdo e
Congestão renal bilateral.

Obs.: Cultura do sangue da aurícula direita: ausência de bactérias. Crescimento de bacilos Gram negativos, saprófitas.

DISCUSSÃO ANATOMO-CLÍNICA

Eloy Parisi: O quadro pulmonar resultou de fenômenos tóxicos ou de simples congestão?

Humberto Torloni: A impressão é a de ter havido permeabilidade capilar exagerada, com passagem de líquido, em quantidade bastante para inundar o pulmão e toda a submucosa do intestino delgado e ocasionar o edema cerebral (2 kg).

Eloy Parisi: Seria melhor o termo "encharcamento" pulmonar do que "edema agudo".

Antônio Prudente: Sob o ponto de vista da patologia, devemos esclarecer melhor

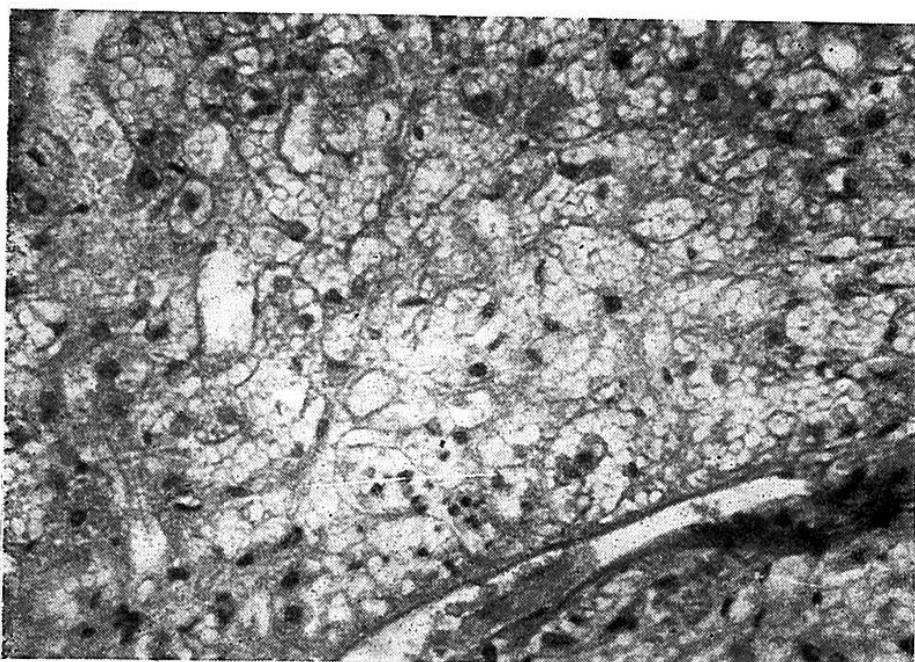


Fig. 3 — Suprarrenal com grande vacuolização das células corticais, pleomorfismo nuclear acentuado e evidente congestão vascular. — Oc. 8 x Obj. 20 x Color.: H. E.

êste caso, porquanto é difícil admitir um processo toxi-infeccioso como causa de insuficiência aguda da suprarrenal, de caráter fulminante. A transfusão de sangue poderia estar relacionada com esta complicação mórbida.

Eloy Parisi: A transfusão de sangue pode ter sido elemento de *stress*. Houve uma síndrome de adaptação. A partir dêsse *stress*, surgiu insuficiência aguda da suprarrenal que tem evolução fulminante quando há hemorragia daquela glândula. Com o achado das petéquias axilares, completou-se o quadro da síndrome Waterhouse-Friederichsen, que em 90% dos casos, é de etiologia infecciosa e atribuída ao meningococo.

Antônio Prudente: As 4 horas decorridas entre a transfusão e a morte, seriam o suficiente para se processar a necrose ou lise da suprarrenal?

Humberto Torloni: Como ocorre em outros fenômenos mórbitos, a necrobiose demanda mais tempo. No caso presente, verificamos que o núcleo das células apresentava, ainda, bons caracteres tintoriais

porém, que o citoplasma estava totalmente digerido. Houve deslipidização aguda da suprarrenal, que é a primeira manifestação do sofrimento da célula, ante um agente toxi-infeccioso ou de qualquer natureza. Houve também inundação hemorrágica evidente da cortical. Não foram encontrados trombos em vasos, como geralmente é descrito no estudo da gênese dêste fenômeno. Verificou-se morte celular fulminante.

João Ulysses Peres: Zamcheck em 5000 necropsias de indivíduos, vítimas de traumatismos graves, queimaduras, intoxicações e infecções agudas, verificou reações de alarme, idênticas àquelas achadas por Selye, em animais.

Refere ainda êste autor, que a hemorragia cortical maciça é expressão anátomo-patológica da fase de esgotamento da glândula, resultante de reação de alarme, particularmente grave.

José Ramos Junior: No caso presente, poderia ter sido o choque transfusional.

Eloy Parisi: A transfusão de sangue poderia, também ter sido o *stress* desencadeante.