

ARAÚJO; Maria Clara Barros de Sousa Araújo<sup>1</sup>, SAMPAIO; Beatriz de Almeida Sampaio<sup>2</sup>, LEITE; Maria Eduarda Borges Araújo Leite<sup>3</sup>, GAMA; Raylla Karlla Batista<sup>4</sup>, CAVALCANTE; Sofia Laura Barros Cavalcante<sup>5</sup>

## RESUMO

O angiossarcoma pulmonar primário é uma forma rara e agressiva de câncer de pulmão que surge a partir da proliferação de células tumorais com características endoteliais. Esta condição apresenta desafios de diagnóstico devido à sua manifestação clínica insidiosa e sintomas respiratórios inespecíficos, como tosse, hemoptise, e dor torácica. A idade média de diagnóstico gira em torno dos 50 anos, com uma prevalência maior em homens. O diagnóstico precoce é frequentemente dificultado pela baixa suspeição clínica e pela ausência de características distintivas nos exames radiológicos e laboratoriais. A gestão terapêutica do angiossarcoma pulmonar também representa um desafio, dado a falta de um regime de tratamento padronizado devido à raridade da doença e à variabilidade na resposta aos diferentes tipos de tratamento disponíveis. Este artigo tem como objetivo revisar os aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos do angiossarcoma pulmonar primário. Serão abordados os desafios no diagnóstico precoce, as características histopatológicas distintivas, as opções terapêuticas atuais e emergentes, bem como as estratégias promissoras em desenvolvimento. O objetivo é fornecer uma visão abrangente desta condição rara e agressiva, contribuindo para o entendimento e manejo mais eficaz pelos profissionais de saúde. Foi realizada uma revisão sistemática com levantamento nas bases de dados PubMed e BVS, em julho de 2024, com os descritores “Lung Cancer” AND “Primary Pulmonary Angiosarcom”, abordando os desafios e terapias que tangem o angiossarcoma primário de pulmão. A seleção incluiu estudos publicados nos últimos cinco anos, em inglês e português, que abordassem resultados clínicos, mecanismos de ação e segurança das terapias. Foram excluídos estudos sem resultados clínicos mensuráveis, artigos de opinião, focados em outros tipos de câncer, não disponíveis em texto completo, ou de baixa qualidade metodológica. Foram encontrados 7 estudos relevantes. Os artigos destacam a raridade dessa condição e os desafios diagnósticos associados aos sintomas respiratórios inespecíficos. Este tipo de tumor é frequentemente diagnosticado tardiamente devido à sua agressividade histológica caracterizada pela proliferação celular endotelial e expressão de marcadores tumorais. As opções terapêuticas incluem ressecção cirúrgica, radioterapia, quimioterapia e imunoterapia, embora não haja um consenso sobre o regime padrão. A ressecção cirúrgica é considerada o tratamento mais eficaz para tumores localizados que podem ser completamente removidos, oferecendo a melhor perspectiva de controle local da doença. No entanto, a invasividade e o diagnóstico tardio comuns no angiossarcoma pulmonar frequentemente limitam esse procedimento. A radioterapia desempenha um papel crucial no controle local e pode ser empregada como tratamento principal ou complementar. A quimioterapia apresenta eficácia variável em casos selecionados. A imunoterapia emergiu como uma opção promissora, especialmente com inibidores de checkpoint como PD-1/PD-L1, que demonstraram eficácia em outros tipos de sarcoma. No entanto, a definição de um regime terapêutico padrão é limitada pela falta de ensaios clínicos robustos, destacando a necessidade contínua de pesquisa para otimizar o manejo do angiossarcoma pulmonar primário. Novas combinações vêm sendo exploradas, como a radioterapia e interleucina-2 (IL-2), a qual, em um dos estudos, resultou na regressão do tumor, sugerindo ser uma estratégia próspera. É explícito que o angiossarcoma pulmonar primário representa

<sup>1</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Atya, clarabarrooosss@gmail.com

<sup>2</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Atya, beatriz.bia.as@hotmail.com

<sup>3</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Atya, mariaeduardabaleite@hotmail.com

<sup>4</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Atya, rayllakarlla@hotmail.com

<sup>5</sup> Centro universitário de Maceió- UNIMA, Atya, sofialauraa@gmail.com

um desafio devido à sua raridade e diagnóstico tardio, exacerbado pelos sintomas inespecíficos. A ressecção cirúrgica é a abordagem preferida para tumores localizados, porém muitos casos não são passíveis de intervenção cirúrgica devido à sua invasividade. A radioterapia e a quimioterapia mostram eficácia variável, enquanto a imunoterapia apresenta uma promessa futura. Contudo, a falta de um regime terapêutico padrão evidencia a necessidade de mais pesquisas para desenvolver estratégias eficazes e personalizadas para melhorar os resultados dos pacientes com esta condição.

**PALAVRAS-CHAVE:** Câncer de pulmão, Terapia, Angiossarcoma pulmonar primário

<sup>1</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Afya, clarabarroooss@gmail.com  
<sup>2</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Afya, beatriz.bia.as@hotmail.com  
<sup>3</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Afya, mariaeduardabaleite@hotmail.com  
<sup>4</sup> Centro Universitário de Maceió- UNIMA, Afya, raylakarlla@hotmail.com  
<sup>5</sup> Centro universitário de Maceió- UNIMA, Afya, sofialauraa@gmail.com