

**Introdução:** O tumor miofibroblástico inflamatório (TMI) é uma neoplasia mesenquimal muito rara e agressiva, predomina na forma pulmonar. A síndrome da veia cava superior (SVCS) consiste em um conjunto de sinais e sintomas decorrentes do comprometimento do fluxo sanguíneo venoso através da veia cava superior (VCS) para o átrio direito do coração, sendo comumente associado a processos neoplásicos, sobretudo torácicos, e indicador de estágio avançado do tumor.

**Objetivos:** O trabalho objetiva relatar o caso de uma paciente com um tumor miofibroblástico inflamatório irressecável que evoluiu com síndrome da veia cava superior.

**Métodos:** Relato de caso em que as informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e revisão da literatura.

**Relato de caso:** Mulher, 45 anos, previamente hígida, sem histórico de tabagismo ativo, trouxe relato de dispnéia aos esforços com piora progressiva, tosse produtiva com escarro amarelo-esverdeado, sudorese noturna, febre vespertina, prurido generalizado, astenia e perda ponderal de aproximadamente 9Kg com poucos meses de evolução. Realizou tomografia de tórax, que evidenciou massa heterogênea em terço superior/médio do hemitórax direito, ocasionando desvio contralateral do mediastino. Assim, procedeu-se a biópsia, cujo resultado histopatológico mostrou sarcoma miofibroblástico inflamatório com características atípicas, extensas áreas de necrose tumoral, alto índice de proliferação celular e ALK-1 negativo. Realizou quimioterapia paliativa, visto a irressecabilidade no caso, suspensa após dez meses devido à progressão da doença. Dois meses após, foi levada à emergência do hospital com pletora facial, dispneia e rouquidão, quadro característico de síndrome de veia cava superior, sendo realizada radioterapia. Apesar disso, a paciente seguiu com piora progressiva do quadro, culminando em óbito após pouco mais de um ano desde o diagnóstico do tumor.

**Conclusões:** A elucidação diagnóstica do caso ocorre por meio de achados clínicos, laboratoriais e histopatológicos. Este tumor apresenta baixa prevalência em comparação a outros tipos de sarcoma e caracteristicamente tem comportamento

incerto. O marcador ALK-1 negativo está associado com maior agressividade da neoplasia. Quando possível, realiza-se tratamento cirúrgico, ou em casos mais avançados, quimioterapia neoadjuvante ou paliativa. A originalidade do caso é centrada na presença concomitante de uma condição rara e uma complicação, que não consta na literatura até o momento.