

CASO CLÍNICO/CLINICAL CASE

Tumor de células granulares do pulmão – Caso clínico

Cell granular tumor of the lung – Clinical case

AUGUSTA MACHADO*, CONCEIÇÃO SOUTO DE MOURA**, HENRIQUE QUEIROGA***

RESUMO

O tumor de células granulares do pulmão é uma doença rara, quase sempre benigna, com bom prognóstico após tratamento cirúrgico. Embora possa apresentar agressividade local, raramente têm sido descritos casos de malignidade. Os autores descrevem um caso de tumor de células granulares do pulmão e fazem uma revisão sobre esta entidade clínica.

REV PORT PNEUMOL 2003; IX (6): 515-520

Palavras-chave: Tumor células granulares, pulmão.

ABSTRACT

Lung granular cells tumour is a rare disease, almost always benign, with good prognostic after surgical treatment. Although it can present local aggressiveness, cases of malignancy have rarely been described. The authors describe a case of granular cells tumour of the lung and they make a revision on this clinical entity.

REV PORT PNEUMOL 2003; IX (6): 515-520

Key-words: Cell granular tumour, lung.

* Interna Complementar de Pneumologia

** Assistente Hospitalar de Anatomia Patológica

*** Assistente Hospitalar Graduado de Pneumologia

Serviço de Pneumologia; H. S. João, Porto (Director: Dr. Martins Coelho).
Serviço de Anatomia Patológica; H. S. João, Porto

Recebido para publicação/Received for publication: 03.07.07

Aceite para publicação/Accepted for publication: 03.10.03

INTRODUÇÃO

O tumor de células granulares (TCG) é uma neoplasia mesenquimatosa, descrita pela primeira vez em 1926 por Abrikossoff.¹

Várias origens celulares têm sido propostas para esta entidade, mas a maioria dos estudos sugere uma origem em células de Schwann.

Geralmente apresenta-se como uma lesão solitária, com comportamento benigno, que atinge ambos os sexos e pode surgir em qualquer idade.

O TCG pode localizar-se em vários órgãos ou tecidos, nomeadamente na pele, língua, mama, sistema digestivo e parede torácica. A sua ocorrência no tracto respiratório é muito rara, estimando-se que apenas em dois a seis por cento dos casos atinja o pulmão.^{2,3,4}

O seu quadro clínico e radiológico é pouco específico, sendo o diagnóstico confirmado pelo exame histológico da biópsia brônquica ou pelo exame citológico de material colhido, quer por lavagem ou escovagem brônquicas, quer por punção aspirativa transtorácica, complementadas com o exame imuno-histoquímico do referido material.^{5,6}

O tratamento é cirúrgico, apresentando um excelente prognóstico a longo prazo.

Os autores apresentam, a seguir, o caso de uma doente de 43 anos com um tumor de células granulares do pulmão.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 43 anos, caucasiana, natural e residente no Porto, com história de hábitos tabágicos (29 UMA) e tosse com expectoração hemoptóica com evolução de 3 meses, sem outros sintomas acompanhantes.

Ao exame objectivo apresentava-se com bom estado geral, sem lesões mucocutâneas ou adenomegalias palpáveis, hemodinamicamente estável, sem sinais de dificuldade respiratória e com diminuição dos sons respiratórios no terço médio direito na auscultação pulmonar.

A radiografia e, posteriormente, a TAC torácicas realizadas mostraram um nódulo de 3 cm junto ao feixe broncovascular do lobo médio, associada a atelectasia obstrutiva e pneumonite a jusante e pequena área de contacto com o pericárdio. Observavam-se também dois gânglios, um hilar e outro paratraqueal, homolaterais, com cerca de 10 mm de diâmetro (Figs.1 e 2).

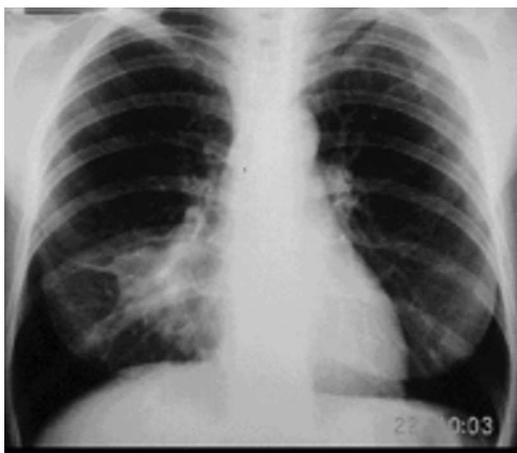


Fig. 1



Fig. 2

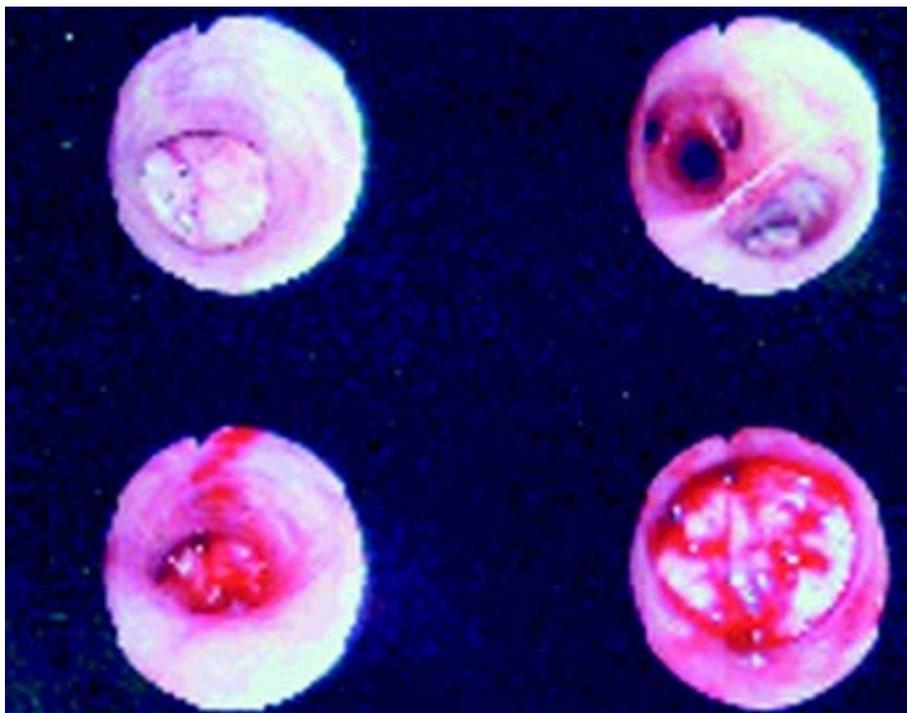


Fig. 3

O hemograma e a bioquímica não apresentavam alterações.

Efectuou, então, broncofibroscopia que mostrou um discreto alargamento do esporão do brônquio lobar superior direito e uma massa carnuda, pálida, a obstruir totalmente o brônquio lobar médio (Fig. 3).

O exame citológico do lavado brônquico revelou células ovais ou alongadas, isoladas ou em grupos, de núcleos redondos e hiper cromáticos e citoplasma granular, eosinofílico e abundante. Estes achados foram confirmados pelo exame histopatológico da biópsia brônquica, que mostrou no *corion* da mucosa a presença de células com citoplasma abundante, eosinofílico, PAS positivo. As células tumorais eram predominantemente ovais e, mais raramente, fusiformes. Os núcleos eram pequenos e geralmente

em localização central ou paracentral, com cromatina finamente granular, e por vezes um pequeno nucléolo. A neoplasia tinha crescimento infiltrativo. Não se identificaram mitoses, necrose ou atipias citológicas. O estudo imuno-histoquímico apresentou positividade para proteína S100 e vimentina e negatividade para α -actina, desmina e CAM 5.2; os achados morfológicos associados aos resultados do estudo imunocitoquímico permitiram o diagnóstico de tumor de células granulares (Figs. 4 e 5).

A doente efectuou, também, TAC abdominal e cintilograma ósseo, não tendo sido encontrado qualquer envolvimento extratorácico da doença.

Foi proposta intervenção cirúrgica que a doente recusou, pelo que ficou em vigilância em Consulta de Pneumologia Oncológica. Foi efectuada uma reavaliação da lesão 9 meses

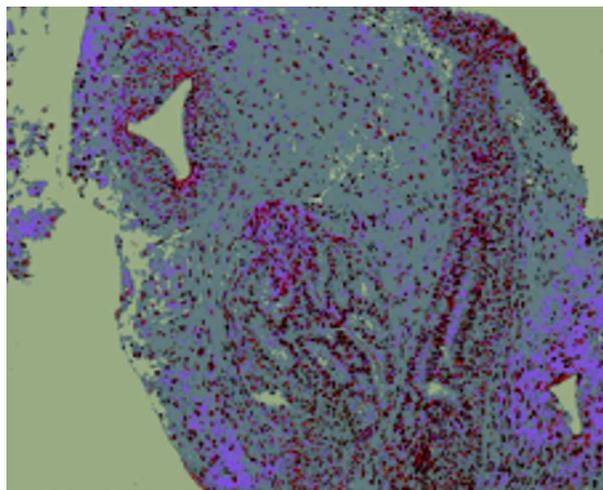


Fig. 4

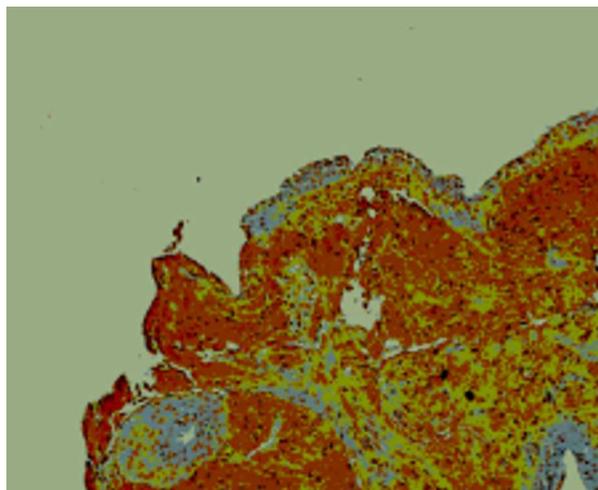


Fig. 5

depois, não se tendo verificado qualquer progressão da doença, mantendo-se a doente assintomática e com bom estado geral.

COMENTÁRIOS

O caso apresentado descreve um tumor de células granulares do pulmão, confirmado por exame citológico do lavado e biópsia brônquicos, complementados com estudo imuno-histoquímico.

Esta neoplasia, quando atinge o tracto respiratório, encontra-se quase sempre na árvore brônquica, geralmente em áreas de bifurcação, raramente sendo descrita a sua localização na traqueia ou no parênquima pulmonar.^{7,8,9}

É este atingimento brônquico o responsável pelas principais manifestações clínicas da doença, nomeadamente a tosse e as hemoptises, como se verificou no presente caso. No entanto, num número significativo de doentes, esta patologia evolui sem qualquer sintomatologia acompanhante, sendo detectada, apenas, aquando da realização de exames radiológicos de rotina.

É também o crescimento endobronquico do tumor que contribui para a sua apresentação radiológica habitual, em que, associada a um nódulo ou massa pulmonar, se observa frequentemente uma área de atelectasia e/ou pneumonia secundárias a obstrução das vias aéreas pela massa tumoral.

No caso descrito, também se verifica a ocorrência de extensão peribrônquica da lesão com invasão das estruturas adjacentes. Este carácter invasivo local tem também sido descrito noutros casos, quer de TCG benignos quer malignos.^{9,10,11,12,13}

No estudo histopatológico, a ausência de atipias celulares, de pleomorfismo nuclear, de actividade mitótica e de necrose, características habitualmente associadas a um comportamento maligno, apoiam a hipótese de se tratar de uma lesão benigna.

A disseminação extratorácica da doença é um achado excepcional nos TCG benignos, mas tem sido relatada com frequência nos tumores malignos, que são lesões habitualmente agressivas e que metastizam precocemente.^{3,14} No presente

caso não se verificaram quaisquer sinais de metastização regional ou à distância, quer na avaliação inicial, quer na reavaliação efectuada posteriormente.

A ocorrência simultânea de uma neoplasia maligna do pulmão em associação com o TCG também não se verificou na presente situação, apesar dos hábitos tabágicos da doente, ao contrário do que tem sido frequentemente descrito noutras séries.^{15,16,17}

Os principais diagnósticos diferenciais do TCG são o carcinóide oncócítico, o oncocitoma, o carcinoma de células acinares, neoplasias metastáticas como o carcinoma de células renais, variante granular e proliferações histiocíticas como a *malakoplakia*.

A exérese cirúrgica do tumor e das vias aéreas distais lesadas é o tratamento indicado para esta neoplasia, sendo geralmente curativo. Habitualmente está indicada a ressecção em cunha; no entanto, pelo facto de estes tumores serem, por vezes, localmente invasivos, esta pode apresentar algumas dificuldades. São indicações para lobectomia, ou mesmo pneumectomia, a ocorrência de tumores de grandes dimensões ou associados a destruição de parênquima distal.^{18,19} Também a remoção endoscópica ou a laserterapia têm sido utilizadas com eficácia em lesões de pequenas dimensões, mas associam-se a elevada taxa de recorrência.^{4,20}

O prognóstico do TCG é excelente após a ressecção cirúrgica completa.

Apesar da recusa cirúrgica inicial, a doente foi reavaliada e novamente proposta para cirurgia, pelo que se aguarda a evolução do caso.

BIBLIOGRAFIA

1. ABRIKOSSOF A. Uber myome ausgehend von der quergestreiften willkürlichen muskulatur. Virchows Arch Pathol Anat 1926; 260:215.

2. OPARAH SS, Subramanian VA. Granular cell myoblastoma of the bronchus: report of two cases and review of literature. Ann Thorac Surg 1976; 22:199-202.
3. AL-GHAMID A M, FLINT JDA, MULLER NL, et al. Hilar pulmonary granular cell tumor: a case report and review of the literature. Ann Diagn Pathol 2000; 4: 245-251.
4. DECLERCQ D, VAN DER STRAETON M, ROELS H. Granular cell myoblastoma of the bronchus. Eur J Respir Dis 1983; 64:72-76.
5. LIU Z, MIRA JL, HUAN V. Diagnosis of malignant granular cell tumor by fine needle aspiration cytology. a case report. Acta Cytol 2001; 45: 1011-1021.
6. STEFFELAAR JW, NAP M, VON HAELST UJ. Malignant granular cell tumor. Report of a case with special reference to carcinoembryonic antigen. Am J Surg Pathol 1982; 6 (7): 665-72.
7. ROBINSON JM, KNOLL R, HENRY DA. Intrathoracic granular cell myoblastoma. South Med J 1988; 81:1453-1457.
8. DEEVERS M, GIUNEE D, KOSS MN, TRAVIS WD. Granular cell tumors of the lung. Clinicopathologic study of 20 cases. Am J Surg Pathol 1995; 19:627-635.
9. ROTH A, CAULET T, PLUOT M et al. Bronchial granular cell tumor. Apropos of 2 cases. Ann Anat Pathol 1979; 24 (1): 53-64.
10. JARDINES L, CHEUNG L, LIVOLSI V, et al. Malignant granular cell tumors: report of a case and review of the literature. Surgery 1994; 116: 49-54.
11. ENZINGER FM, WEISS SW. Benign tumors of peripheral nerves. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. Soft Tissue Tumors. 3rd ed. Missouri. St. Louis: Mosby-Year Book; 1995.p.864-75.
12. SIMSIR A, OSBORNE BM, Greenebaum E. Malignant granular cell tumor: a case report and review of the recent literature. Hum Pathol 1996; 27: 853-858.
13. GOKASLAN ST, TERZAKIS JA, Santagada EA. Malignant granular cell tumor. J Cutan Pathol 1994; 21: 263-70.
14. BROOKS JJ: Malignant granular cell tumors (“myoblastomas”). In Textbook of Uncommon Cancer. Edited by CJ Williams, JG Krikorian, D Raghavan,. Sussex, UK, John Wiley & Sons Ltd, 1988, pp 699-782.
15. CUTLAN RT, ELTORKY M. Pulmonary granular cell tumor coexisting with bronchogenic carcinoma, Ann Diagn Pathol 2001; 5 (2): 74-79.
16. LAURO S, TRASATTI L, BRIA E, et al. Malignant bronchial Abrikossoff’s tumor and small cell lung cancer: a case report and review. Anticancer Res 2011; 21 (1B9): 563-5.
17. MUHAMMAD AA, SIKKA P, DHILLON RS, et al. Coexisting granular cell tumor and adenocarcinoma of the lung: a case report and review of the literature. Respi Care 2001; 46 (7); 702-4.
18. LUI RC, MCKENZIE FN, KIM YD, SENDEROFF E. Primary endobronchial granular cell myoblastoma. Ann Thorac Surg 1989; 48:113-115.
19. DANIEL TM, SMITH RH, FAUNCE HF, SYLVEST VM.

Transbronchoscopic versus surgical resection of tracheo-bronchial granular cell myoblastomas. Suggested approach on follow up of all treated cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:898-903.

20. FUZESI L, HOER PW, SCHMIDT W. Exfoliative cytology of multiple endobronchial granular cell tumor. *Acta Cytol* 1989; 33 (4): 516-8.