

Cadernos de Anatomia Patológica

Pathology Note Books

Coordenadora: Lina Carvalho

Vitor Sousa*
Lina Carvalho**

Tumor glómico do pulmão: Apresentação de um caso pouco frequente

Glomic tumor: Presentation of an infrequent case

Recebido para publicação/received for publication: 06.03.02

Aceite para publicação/accepted for publication: 06.03.09

Resumo

Os tumores glómicos são tumores perivasculares cujas células se assemelham a células musculares lisas modificadas do corpo glómico. São mais frequentes na região subungueal e raros no pulmão.

Os autores apresentam um caso de uma doente de 62 anos, com toracalgia esquerda e dispneia para grandes esforços. Apresentava nódulo solitário localizado ao segmento basal-externo do LIE, com 1,9 cm de diâmetro, de limites bem definidos, consistência firme e superfície de secção nodular e branco-rosada.

Os tumores glómicos são geralmente benignos. Podem ter origem em células glómicas ectópicas ou diferenciarem-se a partir de células não glómicas. Devem ser classificados em tumor glómico, glo-

Abstract

Glomic tumours are perivascular tumours whose cells resemble modified smooth muscular cells of the glomic body.

They are more frequent in the subungueal region and rare in the lung.

The authors present a case of a 62 year old women with left thoracic pain and great enforces dyspnoea. She presented a solitary nodule in the external basal segment of the LLL, 1.9 cm diameter, circumscribed, firm and with nodular whitish rose cut surface.

Glomic tumours are generally benign. They may origin in ectopic glomic cells or be differentiated from non glomic cells. They should be classified as glomic tumor, glomangioma and gloman-

* Assistente Hospitalar e Assistente Estagiário de Anatomia Patológica

** Chefe de Serviço e Professora Associada de Anatomia Patológica

Hospitais da Universidade de Coimbra. Serviço de Anatomia Patológica (Directora: Dra. Fernanda Xavier da Cunha)

mangioma ou glomangiomioma de acordo com a abundância relativa de células glómicas, do componente vascular e muscular. Estão descritas metástases pulmonares de tumores glómicos malignos, sendo necessário excluir origem primária extra-pulmonar nesses casos.

O diagnóstico diferencial dos tumores glómicos do pulmão inclui o carcinóide, hemangiopericitoma, tumores musculares lisos (leiomioma epitelióide) e o paraganglioma.

Rev Port Pneumol 2006; XII (3): 269-274

Palavras-chave: Tumores do pulmão, tumores perivasculares, tumores glómicos.

giomioma according to the relative abundance of glomic cells and of the vascular and muscular components. Pulmonary metastasis of malignant glomic tumours have been described. In these cases an extra pulmonary primary origin must be excluded. The differential diagnosis of glomic tumours of the lung includes the carcinoid, hemangiopericytoma, smooth muscle tumours (epithelioid leiomyoma) and the paraganglioma.

Rev Port Pneumol 2006; XII (3): 269-274

Key-words: Lung tumours, perivascular tumours, glomic tumours.

Os tumores glómicos são raros no pulmão

Introdução

Os tumores glómicos são tumores perivasculares, cujas células se assemelham a células musculares lisas modificadas do corpo glómico¹.

Surgem como lesões solitárias ou múltiplas, predominantemente na derme e tecido celular subcutâneo^{2,3}.

São mais frequentes na região subungueal. Podem, contudo, ocorrer na face palmar da mão, punho, antebraço e pé. Menos frequentemente ocorrem na parede torácica, osso, estômago, cólon, nervos, nariz, traqueia e no mediastino. São raros no pulmão².

Devem ser classificados como tumor glómico, glomangioma ou glomangiomioma, de acordo com a abundância relativa de células glómicas, do componente vascular e muscular².

Informações clínicas

Doente do sexo feminino, de 62 anos, com dispneia para grandes esforços. Sem antecedentes tabágicos.

A radiografia e a tomografia axial computadorizada do tórax revelaram uma imagem nodular com 2,1 cm de diâmetro ao nível do segmento basal externo do lobo inferior esquerdo (LIE), sólida, de

contornos regulares e sem calcificações (Figs. 1 e 2).

Foi realizada biópsia transbrônquica, cujo resultado foi inconclusivo, observando-se parênquima pulmonar normal.

Em 01 de Setembro de 1997 foi submetida a ressecção pulmonar segmentar.

Material e métodos

A peça cirúrgica foi fixada em formol tamponado a 4% e processada pelos métodos de rotina. Os cortes obtidos foram corados com hematoxilina e eosina. Foram aplicadas técnicas de histoquímica e imuno-histoquímica, nomeadamente o marcador mesenquimatoso vimentina, actina de músculo liso e HHF35 (marcador fibro-histiocítico), marcador epitelial CK 7, factor VIII, CD 34, cromogranina, sinaptofisina, proteína S 100 e MIC-2.

Estudo morfológico

Macroscopia

Peça de ressecção de parênquima pulmonar do LIE com 7x5x2 cm de dimensões, mostrando parênquima pulmonar firme e denso. A 2 cm da linha de ressecção cirúrgica, identificou-se uma lesão nodular de limites bem definidos, com 1,9 cm de diâmetro, firme e cuja superfície de secção era branco-rosada e nodular.

Histologia

A neoplasia mantinha limites bem definidos, constituída por maciços de células poligonais, dispostas em torno de vasos sanguíneos, por vezes de parede fina, ectasiados e congestivos. Os maciços celulares estavam separados por finos septos de tecido conjuntivo (Fig. 3). As

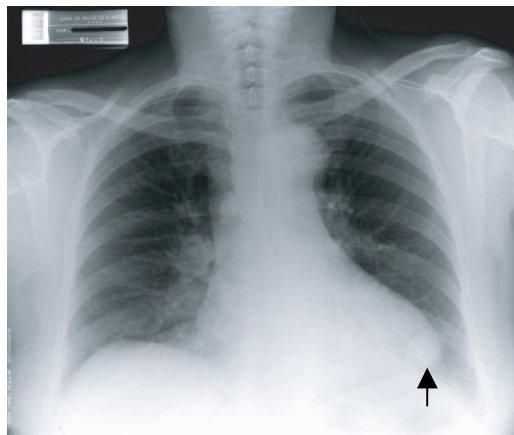


Fig. 1 – Radiografia do tórax. Opacidade nodular referenciada com seta.

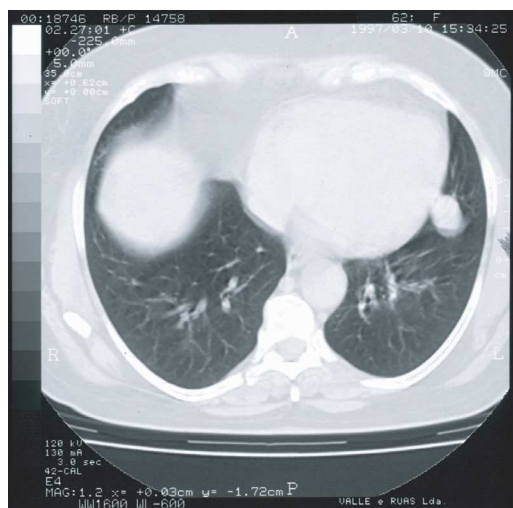


Fig. 2 – Tomografia axial computadorizada – Imagem nodular localizada no segmento basal externo do LIE, de contornos regulares.

células apresentavam núcleos redondos ou ovalados e regulares. O citoplasma era eosinófilo ou claro e os limites celulares bem definidos, por vezes com padrão em rede de capoeira. Não se identificaram mitoses (Fig. 4).

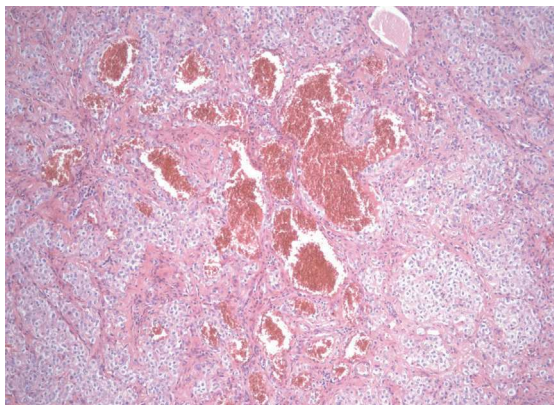


Fig. 3 – Tumor glómico. Maciços de células glómicas dispostas em torno de vasos sanguíneos. HE, 50x.

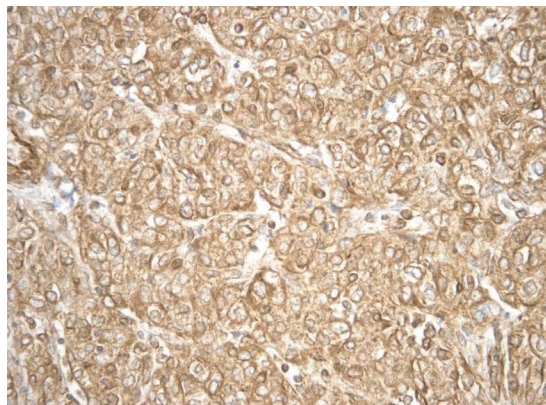


Fig. 5 – Positividade intensa e difusa para o marcador mesenquimatoso vimentina. Vim, 400x.

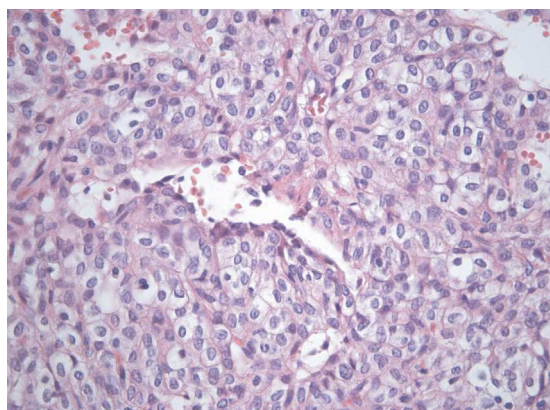


Fig. 4 – Tumor glómico. Células poligonais com limites celulares bem definidos e com núcleos redondos a ovalados e regulares. HE, 400x.

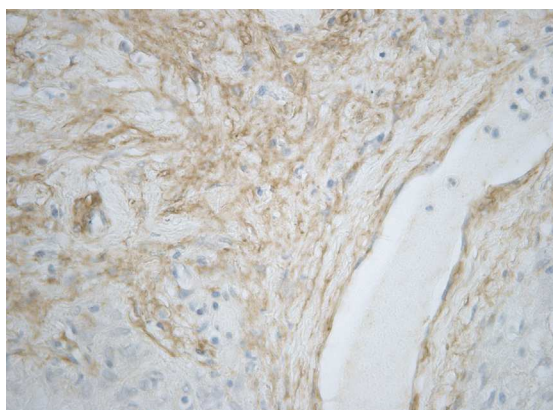


Fig. 6 – Positividade ligeira para o marcador imuno-histoquímico actina de músculo liso. Act, 400x.

Os marcadores de imuno-histoquímica mostraram positividade intensa e difusa para o marcador mesenquimatoso vimentina (Fig. 5) e positividade ligeira para o marcador muscular liso, actina (Fig. 6) e para o marcador HHF35. Houve negatividade para o marcador epitelial CK7, factor VIII (Fig. 7), CD34, para marcadores neuroendócrinos (cromogranina A e sinaptofisina), para a proteína S100 e Mic2.

Discussão

Sabe-se que os tumores glómicos são mais frequentes no sexo feminino (3:1), embora no pulmão os casos descritos sejam mais frequentes no homem (7:1)^{4,5}.

A maioria foi diagnosticada em adultos². No aparelho respiratório, são mais frequentes na traqueia⁶.

Apresentam-se como um nódulo solitário, podendo ser multicêntricos ou ter origem

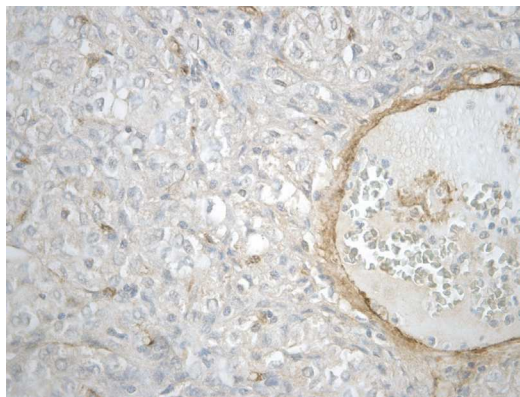


Fig. 7 – Vaso sanguíneo posto em evidência pelo factor VIII. Células glómicas negativas. F VIII, 400x.

metastática^{2,5,7}. A maioria dos doentes estão assintomáticos, sendo diagnosticados como achados em radiografias torácicas de rotina. Podem ser dolorosos ou condicionar pneumotórax. São geralmente pequenos, com diâmetro médio de 3,3 cm⁵. Histologicamente, são classificados de acordo com o predomínio de células glómicas, vasos sanguíneos ou músculo liso, em tumor glómico, glomangioma ou glomangiomioma².

O tipo histológico não se correlaciona com diferentes características clínicas⁵.

O diagnóstico diferencial inclui o carcinoma, hemangiopericitoma, os tumores de células musculares lisas, os tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) e os paragangliomas^{2,5}. Há casos descritos de metástases pulmonares de tumores glómicos malignos, sendo necessário excluir origem primária extra-pulmonar⁷⁻⁹.

A maioria dos tumores glómicos é benigna. A recidiva pós-excisão ocorre em 10% dos casos. Estão descritos tumores glómicos malignos (atipia acentuada, mais de 5 mitoses por 50 campos de grande

ampliação ou mitoses atípicas) e tumores glómicos de potencial maligno indeterminado (sem atipia nuclear significativa, mas com mais de 5 mitoses por 50 campos de grande ampliação)².

Os tumores glómicos são muito raros no pulmão e na pleura e fazem parte do grupo de tumores benignos e *borderline* do pulmão e da pleura, juntamente com os tumores das bainhas nervosas, tumores de células granulares, leiomiomas (e benigno metastizante), hemangioma e angiomiolipoma⁹. A raridade destes tumores torna o seu diagnóstico difícil. O patologista deve conhecer a sua existência a nível do pulmão para o seu correcto diagnóstico e estabelecer diagnósticos diferenciais com outros tumores cujo comportamento biológico seja distinto do dos tumores glómicos, evitando assim terapêuticas mais agressivas.

Bibliografia

1. Masson P. Le glomus neuromyoarteriel des regions tactiles et ses tumeurs. Lyon Chir 1924; 21:257-261.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. St Louis, MO:CV Mosby 1995:701-713.
3. Goodman TF, Abele DC. Multiple glomus tumors: a clinical and electron microscopic study. Arch Dermatol 1971;103:11-16.
4. Beaton LI, Davis L. Glomus tumor: report of three cases and analysis of 271 recorded cases. Q Bull Northwest Univ Med School 1941; 15:245- 273.
5. Erich MG, David MS, Monica H, Tomayoshi H, Nobuo T, Frederic BA, Stephen WB, Ba N, Thomas VC, Stephen LN, Markku M, William DT. Pulmonary and mediastinal glomus tumors-report of five cases including a pulmonary glomangiosarcoma - A clinicopathologic study with literature review. Am J Surg Pathol 2000; 24(8):1105-1114.
6. Fabich D, Hafez G. Glomangioma of the trachea. Cancer 1980; 45:2337-2341.

A maioria dos tumores glómicos é benigna

7. Suster S, Moran CA. Unusual manifestations of metastatic tumors to the lungs. *Semin Diagn Pathol* 1995; 12(2):193-206.
8. Travis W, Brambilla E, Muller-hermelink HK, Harris C. *Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. IARC Press, Lyon 2004.
9. Leslie K, Wick M. *Practical Pulmonary Pathology* - chapter 19. Churchill Livingstone, 2005.