

CASO CLÍNICO/CLINICAL CASE

Tumor de células granulares da traqueia

Relato de um caso operado e revisão da literatura

Granular cell tumor of the trachea

A surgical case report and review of the literature

PEDRO BASTOS*, MÁRIO JORGE AMORIM**, ADELINO MOREIRA**,
MARIA ROSA CRUZ***, JOÃO ALMEIDA****

Centro de Cirurgia Torácica e Serviço de Pneumologia, Hospital de S. João
e Faculdade de Medicina do Porto

RESUMO

Os tumores de células granulares são tumores benignos raros do tracto respiratório com localização preferencial nos brônquios principais, sendo o envolvimento traqueal muito mais raro. Os autores descrevem um caso de uma doente com um tumor de células granulares da traqueia e discutem os aspectos mais relevantes concernentes à histogénese, clínica e terapêutica destas malformações.

REV PORT PNEUMOL 2000; VI (4): 319-322

Palavras-chave: Tumor de células granulares; Mioblastoma; Ressecção endoscópica; Cirurgia da traqueia.

ABSTRACT

Granular cell tumors are distinctly uncommon benign neoplasms of the tracheobronchial tree. When they occur in the major airways, the usual presenting symptoms are those of airway obstruction. We present a case report of a patient with a granular cell tumor of the trachea. The histogenesis, clinical and therapeutic aspects of these tumors are reviewed.

REV PORT PNEUMOL 2000; VI (4): 319-322

Key-words: Granular cell tumor; Myoblastoma; Endoscopic resection; Tracheal surgery.

* Professor Associado Convidado da Faculdade de Medicina do Porto e Director Interino do Centro de Cirurgia Torácica

** Interno do Internato Complementar de Cirurgia Torácica

*** Assistente Hospitalar de Pneumologia

**** Chefe de Serviço de Pneumologia

Recebido para publicação: 00.02.02

Accepte para publicação: 00.03.31

INTRODUÇÃO

Os tumores de células granulares (TCG) são tumores raros que foram descritos pela primeira vez por Abrikossoff em 1926 (1). Localizam-se preferencialmente na cabeça e no pescoço, especialmente na língua, e também no tecido celular subcutâneo, pele, mucosas e seio. Quando surgem no aparelho respiratório envolvem com maior frequência os brônquios, sendo a localização traqueal extremamente rara (2,3).

Os autores descrevem um caso de TCG da traqueia tratado cirurgicamente e revêm os aspectos mais relevantes concernentes à histogênese, clínica e terapêutica destas neofomações.

CASO CLÍNICO

A.M.S.S., doente do sexo feminino com 10 anos de idade, foi observada com queixas de estridor intenso de instalação recente. Nos antecedentes pessoais havia a referir um passado de rinite alérgica. O exame físico, para além de confirmar o estridor inspiratório, revelou apenas a existência de sibilos expiratórios. A radiografia pulmonar era normal. A broncoscopia rígida realizada mostrou a presença, a cerca de 2 cm. das cordas vocais, de uma massa esbranquiçada que ocluiu quase completamente a traqueia (Fig.1). A massa foi biopsada, procedendo-se de seguida à desobstrução traqueal através da fotocoagulação com *laser* e passagem do broncoscópio rígido, com melhoria clínica imediata. Com a doente estabilizada foi, então, efectuado um TAC cervico-torácico que evidenciou uma neofomação séssil, com base de implantação larga, localizada na vertente postero-lateral esquerda da traqueia, a cerca de 2 cm. da glote (Fig.2). Entretanto, no exame histológico do produto biopsado descrevia-se uma neoplasia de padrão sólido constituída por uma população uniforme de células de núcleo oval, nucléolo evidente e citoplasma abundante, granular e eosinófilo (Fig.3). O índice mitótico era baixo e não se observava necrose. O estudo imunocitoquímico com os anticorpos PS100, CEA e CAM 5.2 mostrou imunorreactividade para os dois primeiros. Em face destes achados foi feito o diagnóstico de tumor de células granulares.

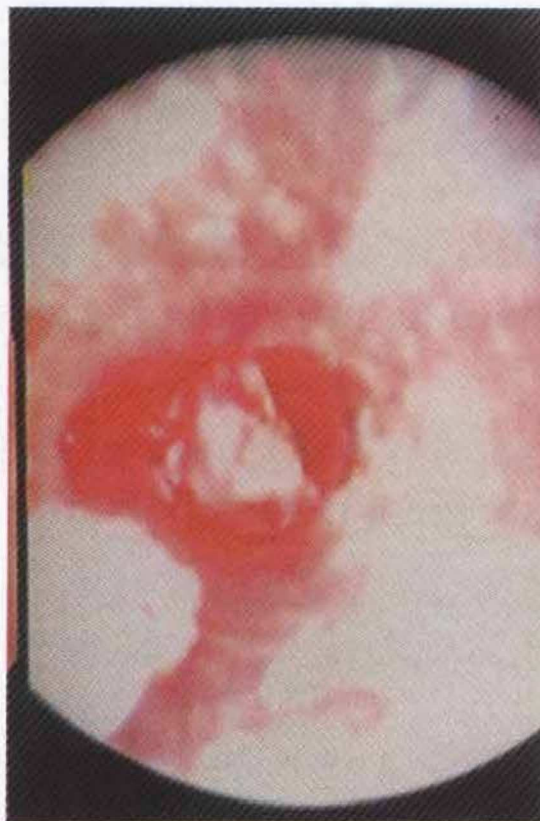


Fig. 1 - Massa endobrônquica com oclusão quase completa do lúmen traqueal

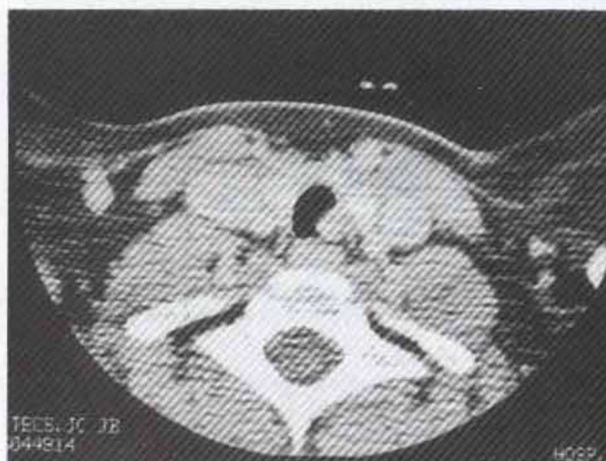


Fig. 2 - TAC cervical: neofomação séssil, de base de implantação larga, com origem na vertente postero-lateral esquerda da traqueia

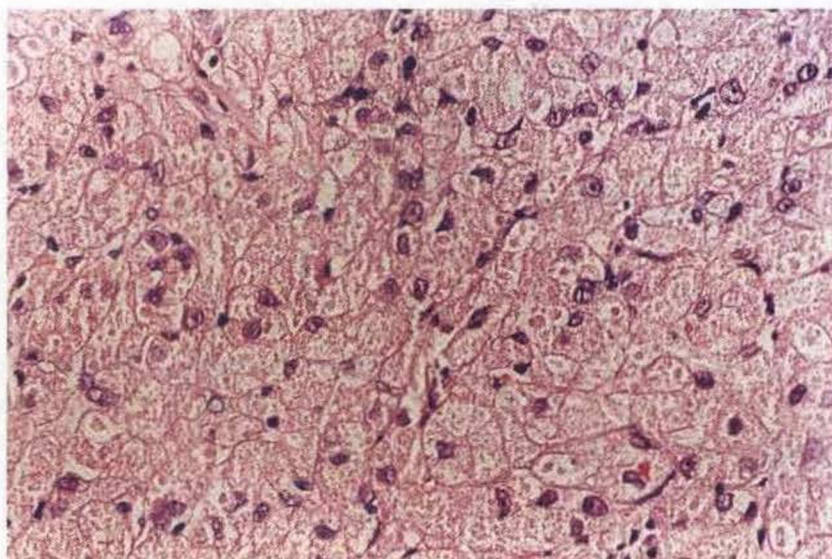


Fig. 3 – Tumor de células granulares. Células de núcleo oval com nucléolo evidente e citoplasma contendo inúmeros pequenos grânulos

A doente foi operada através de uma cervicotomia. A traqueia foi exposta e a neoplasia localizada com o auxílio do broncofibroscópio. De seguida procedeu-se à sua ressecção, que incluiu quatro anéis traqueais, tendo a continuidade da traqueia sido restabelecida por uma anastomose com pontos simples de vicryl 4.0. O exame da peça operatória evidenciou a presença de uma lesão saliente, séssil, com cerca de 1,6 cm. na maior dimensão, que ulcerava a mucosa suprajacente e infiltrava toda a espessura da parede, e com características histológicas semelhantes às descritas no fragmento biopsado. O período pós-operatório decorreu sem complicações. Três anos após a intervenção cirúrgica a doente está assintomática, tendo sido realizado um TAC cervical que evidenciou uma traqueia com topografia e morfologia normais (Fig.4).

DISCUSSÃO

A histogénese dos TCG tem sido objecto, desde a sua descrição inicial em 1926, de acesa controvérsia. Inicialmente pensou-se que tinham origem nos

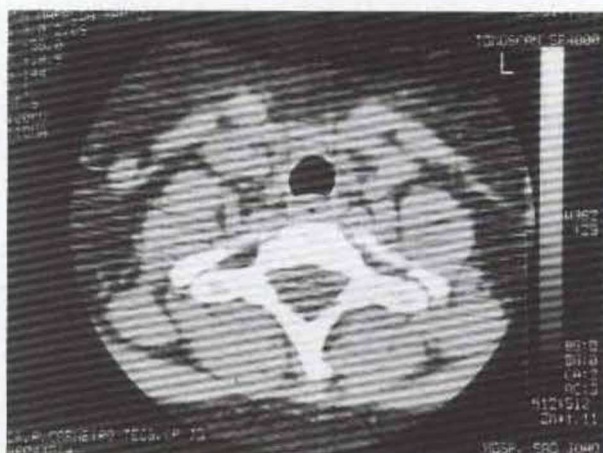


Fig. 4 – TAC cervical: traqueia com morfologia normal, ausência de sinais de recidiva neoplásica

mioblastos, representando por isso alterações degenerativas dos músculos estriados (4). Outros investigadores sugeriram que constituíam uma forma de neurofibroma (5), enquanto que para Pearse (6) resultavam de mudanças degenerativas dos fibroblastos perineurais e/ou endoneurais. Posteriormente, contudo, em estudos efectuados com recurso à imuno-

histoquímica e à microscopia electrónica, foram encontrados indícios claros que sugerem que com toda a probabilidade os TCG têm origem nas células de Schwan das bainhas nervosas (7-9).

Dez por cento dos TCG surgem no tracto respiratório (10), localizando-se preferencialmente nos brônquios principais e nos brônquios lobares, sendo o envolvimento traqueal muito mais raro (2,3). Estes tumores, que mostram uma clara preferência pelo sexo feminino (3), provocam geralmente sintomas relacionados com a obstrução traqueo-brônquica (estridor, pneumonia, atelectasia), sendo a tosse e a expectoração hemoptoica outras queixas frequentes.

Os TCG têm origem na submucosa e, classicamente, crescem quer no sentido endobrônquico quer através da parede brônquica para o tecido peribrônquico. A invasão peribrônquica local é, por isso, frequente e o aspecto endoscópico sugere, muitas vezes, a presença de uma lesão maligna. No entanto, dado que apenas 1 a 3% dos TCG extrapulmonares são malignos, e porque até à data nunca foi descrito

um TCG maligno com origem no pulmão, estes tumores, quando situados na árvore respiratória, são uniformemente considerados benignos (2,11).

O tratamento dos TCG continua a ser controverso, nomeadamente no que se refere à opção entre a ressecção endoscópica e a exérese cirúrgica clássica. A frequente existência de envolvimento peribrônquico torna a ressecção endoscópica difícil e é responsável por uma taxa elevada de recorrências quando esta técnica é utilizada (12,13). Daniel e cols. (12) constataram que sempre que o tumor inicial tinha mais de 8mm. de diâmetro toda a parede brônquica estava envolvida, pelo que recomendam que os tumores com dimensões iguais ou superiores devem ser ressecados cirurgicamente, reservando-se a abordagem endoscópica para os tumores mais pequenos.

Correspondência:

Pedro Bastos
Centro de Cirurgia Torácica, Hospital de S. João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro,
4200 Porto
Fax: 22 5502254

BIBLIOGRAFIA

1. ABRIKOSOFF A. Uber Myome ausgehend von der quergestreiften willkürlichen Muskulatur. *Virchows Arch Pathol Anat* 1926; 260: 215.
2. DEEVERS M, GUINEE D, KOSS MN, TRAVIS WD. Granular cell tumors of the lung: clinicopathologic study of 20 cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 627.
3. BURTON DM, HEFFNER DK, PATOW GA. Granular cell tumors of the trachea. *Laryngoscope* 1992; 102: 807.
4. ABRIKOSOFF A. Weitere Untersuchungen über Myoblastenmyome. *Virchows Arch Pathol Anat* 1931; 280: 723.
5. FUST JA, CUSTER RP. On the neurogenesis of so-called granular cell myoblastoma. *Am J Clin Pathol* 1949; 19: 522.
6. PEARSE AGE. The histogenesis of the granular-cell myoblastoma (? granular-cell perineural fibroblastoma). *J Pathol Bacteriol* 1950; 62: 351.
7. FISHER ER, WECHSLER H. Granular cell myoblastoma-monomer: electron microscopic and histochemical evidence concerning its Schwann cell derivation and nature (granular cell schwannoma). *Cancer* 1962; 15: 936.
8. MOZUR MT, SCHULTZ JJ, MYERS JL. Granular cell tumor: immunohistochemical analysis of 21 benign tumors and one malignant tumor. *Arch Pathol Lab Med* 1990; 114: 692.
9. KURLIN PJ, BONN DM. Immunohistochemical demonstration of the lysosome-associated glycoprotein CD6B (KP-1) in granular cell tumors and schwannomas. *Hum Pathol* 1994; 25: 1172.
10. CONFORTI JF, SINGH D, RAMIREZ C, KOVITZ KL. Granular cell tumors of the tracheobronchial tree: Case reports and review of the literature. *Journal of Bronchology* 1997; 4: 39.
11. JARDINES L, CHEUNG L, LIVOLSI V, HENDRICKSON S, BROOKS JJ. Malignant granular cell tumors: report of a case and review of the literature. *Surgery* 1994; 116: 49.
12. DANIEL TM, SMITH RH, FAUNCE HE, SYLVEST VM. Transbronchoscopic versus surgical resection of tracheobronchial granular cell myoblastoma. *South Med J* 1988; 81: 1453.
13. SHAH H, GARBE L, NUSSBAUM E, DUMON JE, CHIODERA PL, CAVALIERE S. Benign tumors of the tracheobronchial tree: endoscopic characteristics and role of laser resection. *Chest* 1995; 107: 1744.