

Tumor de células granulares da traquéia*

JEFFERSON LUIZ GROSS¹, RIAD NAIM YOUNES², FABIO JOSÉ HADDAD¹, CLÓVIS ANTONIO LOPES PINTO³

Tumor de células granulares é uma neoplasia incomum com origem nas células de Schwann. Raramente tem origem no trato respiratório, havendo descrição de apenas 32 pacientes com tumor primário situado na traquéia. Relata-se o caso de uma mulher, jovem, portadora de tumor de células granulares da traquéia, tratada cirurgicamente com bons resultados. (*J Pneumol* 2000;26(1):49-51)

Granular cell tumor of the trachea: case report

Granular cell tumors are uncommon neoplasm arising from Schwann cell. They are uncommon in the respiratory tract and there are only 32 cases described with primary tracheal involvement. A case is described of a 28 year-old woman with granular cell tumor located primarily in the trachea. The tumor was treated surgically with good result.

Descritores – tumor de células granulares; traquéia

Key words – granular cell tumor; trachea

Siglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

HIV – Vírus da imunodeficiência humana

AIDS – Síndrome da imunodeficiência adquirida

INTRODUÇÃO

Tumor de células granulares é uma neoplasia rara, com origem nas células de Schwann ⁽¹⁾ e descrito pela primeira vez em 1926 por Abrikossoff⁽²⁾.

Amígdalas, pele e subcutâneo são as localizações mais comuns. Somente 6 a 10% desses tumores se originam no trato respiratório, principalmente na laringe ou nos brônquios⁽³⁾.

Sua localização na traquéia é rara, sendo descrita pela primeira vez por Frenckner em 1937⁽⁴⁾ e, desde então, foram relatados somente 32 casos de tumor de células granulares nessa localização⁽⁵⁻⁷⁾.

A incidência é maior em mulheres da raça negra. Em geral, têm comportamento clínico benigno, com sintomas relacionados à obstrução de vias aéreas, porém apresentam potencial de invasão local e de recidiva⁽⁸⁾.

Devido à raridade da neoplasia nesse sítio anatômico, relatamos o caso de uma paciente portadora de tumor de células granulares de localização primária em traquéia.

RELATO DO CASO

Mulher de 28 anos, negra, com queixa de tosse produtiva há três anos, tratada inicialmente como bronquite. Há dois anos com escarros hemoptóicos esporádicos. Nos últimos seis meses apresentou dois episódios de pneumonia. Antecedente de tabagismo de 10 cigarros por dia durante dois anos, cessou há um ano. Sem antecedentes de doenças prévias.

O exame físico era normal, exceto a ausculta pulmonar, que apresentava estertores crepitantes e roncos à direita. Os exames laboratoriais estavam normais.

Radiografia de tórax estava normal. Por apresentar pneumonias de repetição e escarro hemoptóico, foi realizada broncoscopia, que mostrava lesão vegetante na porção distal da parede lateral esquerda da traquéia, 3cm acima da carina e com 3cm de extensão. Realizada biópsia, cujo exame anatomopatológico mostrou tratar-se de tumor de células granulares, confirmado por estudo imuno-histoquímico. A tomografia computadorizada de tórax mostrava lesão vegetante, medindo aproximadamente 20mm na parede lateral esquerda na porção média inferior da traquéia, obliterando 50% de sua luz, sem evidência de invasão das estruturas adjacentes (Figura 1).

Foi submetida a cirurgia, esternotomia e ressecção de 4cm de extensão da traquéia distal (três anéis traqueais),

* Trabalho realizado no Departamento de Cirurgia Torácica do Hospital do Câncer A.C. Camargo – Fundação Antonio Prudente, São Paulo – SP.

1. Médico Assistente do Departamento de Cirurgia Torácica do Hospital do Câncer A.C. Camargo.

2. Chefe do Departamento de Cirurgia Torácica do Hospital do Câncer A.C. Camargo.

3. Médico Assistente do Departamento de Anatomia Patológica do Hospital do Câncer A.C. Camargo.

Endereço para correspondência – Jefferson Luiz Gross, Rua Professor Antônio Prudente, 211 – 01509-010 – São Paulo, SP. Fax (11) 242-5088. E-mail: jefgross@uol.com.br

Recebido para publicação em 13/4/99. Reapresentado em 19/8/99. Aprovado, após revisão, em 6/10/99.



Figura 1 – Tomografia mostrando tumor vegetante na luz da traquéia

com anastomose traqueal primária. Teve boa evolução pós-operatória.

Os cortes histológicos, corados pelo método da hematoxilina-eosina, demonstraram neoplasia constituída por células poligonais e fusiformes, com citoplasma granular, eosinofílico e bordas pouco definidas. Os núcleos são pequenos, regulares e com nucléolos pouco evidentes. Mitoses estavam ausentes. Tais células infiltram estroma de glândulas submucosas e cartilagem (Figura 2). O estudo imuno-histoquímico pelo método do complexo avidina-biotina-peroxidase revelou a expressão dos seguintes antígenos: proteína S-100, vimentina e enolase neurônio-específica. A expressão de antígenos de linhagem epitelial, neuroendócrina e muscular resultou negativa.

Realizada pesquisa de anti-HIV, que resultou positiva tanto no método ELISA quanto no *Western Blot*. A paciente evoluiu com vários episódios de pneumonia e bronquiectasia em lobo médio, decorrentes da AIDS. A última broncoscopia foi realizada três anos após a cirurgia e não evidenciou sinais de recidiva tumoral.

DISCUSSÃO

Em 1926, quando Abrikossoff⁽²⁾ descreveu pela primeira vez esta neoplasia, acreditava que tinha origem em células musculares esqueléticas e denominou-a “mioblastoma mioblástico”. Posteriormente, esses tumores passaram a ser chamados de “mioblastoma de células granulares” por apresentarem citoplasma granular e eosinofílico na coloração de hematoxilina-eosina. Somente mais tarde, Sobel *et al.*⁽¹⁾, através de estudos imuno-histoquímicos e de microscopia eletrônica, evidenciaram que essa neoplasia tinha origem nas células de Schwann. Assim, a de-

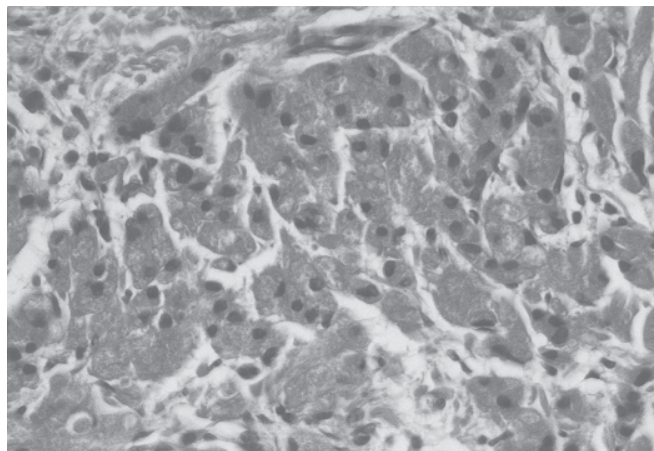


Figura 2 – Aspecto histológico (hematoxilina-eosina) do tumor de células granulares

nominação de tumor de células granulares parece ser mais adequada.

Sua localização é mais comum em amígdalas, mama e subcutâneo, é incomum no trato respiratório, compreendendo 6 a 10% de todos os tumores de células granulares. Dentro da árvore respiratória situam-se mais comumente na laringe e nos brônquios⁽⁹⁾, preferencialmente em seus pontos de bifurcação⁽¹⁰⁾, e com aspecto polipóide. Multicentricidade ocorre em 20% dos casos⁽⁵⁾.

Desde os primeiros relatos de tumor de células granulares de traquéia por Frenckner⁽⁴⁾, em 1937, e de brônquio por Kramer⁽¹¹⁾, em 1939, foram descritos vários casos dessa neoplasia localizada na árvore traqueobrônquica, sendo somente 32 deles situados na traquéia.

Os tumores de células granulares da traquéia ocorrem com maior frequência na faixa etária dos 20 aos 30 anos, com predileção pela raça negra, e pelo sexo feminino, características semelhantes às observadas na paciente descrita. Parece haver maior incidência de tumor de células granulares associado a certas condições que provocam alterações na imunidade celular, tais como AIDS^(12,13), sarcoidose⁽³⁾, carcinoma broncogênico ou outras neoplasias⁽¹⁴⁾. A paciente relatada neste caso não apresentava epidemiologia para AIDS; a pesquisa do HIV foi realizada somente após o diagnóstico de tumor de células granulares.

Em geral, apresentam comportamento clínico benigno, embora mantenham o potencial de invasão local e de recidiva. Cerca de 1 a 2% dos tumores de células granulares são malignos⁽¹⁵⁾, porém não existe nenhum relato de tumor de células granulares maligno primário da traquéia, segundo Deavers *et al.*⁽³⁾.

A maioria dos pacientes apresenta sintomas relativos à obstrução da via respiratória e, naqueles portadores de tumor traqueal, os principais sintomas foram dispnéia, hemoptise, respiração ruidosa e infecções de repetição.

Em geral, não se evidenciam nas radiografias simples de tórax, aparecendo somente as lesões em consequência da obstrução brônquica, tais como infiltrado pulmonar, atelectasia ou áreas de consolidação parenquimatosa⁽¹⁶⁾. A tomografia de tórax e mediastino pode mostrar o tumor, principalmente quando se origina em vias aéreas maiores, bem como demonstrar a invasão de estruturas adjacentes. Em geral, o diagnóstico é feito através da broncoscopia e biópsia. A maioria dos tumores de células granulares da árvore respiratória está sendo descrita nas últimas décadas, provavelmente em função do aumento da utilização da broncoscopia na avaliação de doenças respiratórias.

Existem várias opções terapêuticas para os tumores de células granulares, podendo ser expectante para os pacientes assintomáticos e que apresentam lesões multifocais⁽¹⁷⁾. A ressecção endoscópica com *laser* representa mais uma opção terapêutica^(17,18). Daniels *et al.*⁽¹⁹⁾ propuseram que os tumores de até 8mm de diâmetro seriam passíveis de ressecção endoscópica; como os tumores de maiores dimensões apresentam maior grau de invasão da parede brônquica, a ressecção endoscópica tem maior índice de recidiva. Para os tumores situados unicamente na traquéia, o tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica⁽¹⁶⁾. Nos tumores brônquicos em que existe dano ao parênquima pulmonar distal à lesão, procedimentos maiores podem estar indicados, como lobectomia ou pneumectomia.

REFERÊNCIAS

1. Sobel HJ, Marquet E, Avrin E, Chwarz R. Granular cell myoblastoma: an electron microscopic and cytochemical study illustrating the genesis of granules and aging of myoblastoma cells. *Am J Surg Pathol* 1971;65:59-71.
2. Abrikossov AJ. Über myome, ausgehend von der guergestreiften willkürlichen muskulatur. *Arch Pathol Anat* 1926;260:215-233.
3. Deavers MD, Guinee D, Koss MK, Travis WD. Granular cell tumor of the lung. *Am J Surg Pathol* 1995;19:627-635.
4. Frenckner P. Occurrence of so called myoblastomas in mouth and upper air passages. Report of five cases. *Acta Otolaryngol* 1938;26:689-701.
5. Burton DM, Keffner DK, Patow CA. Granular cell tumor of the trachea. *Laryngoscope* 1992;102:807-813.
6. Spandow O, Lindholm CE. Granular cell tumor in a child's trachea - A diagnostic and therapeutic challenge. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994;30:159-166.
7. Raymond GC, Murray SK, Logan PM. Granular cell tumor of the trachea: case report. *Can Assoc Radiol J* 1997;48:48-50.
8. Robinson JM, Knoll R, Henry DA. Intrathoracic granular cell myoblastoma. *South Med J* 1988;18:1453-1457.
9. DeClerq D, Van der Straeten M, Roels H. Granular cell myoblastoma of the bronchus. *Eur J Respir Dis* 1983;64:72-76.
10. Young CD, Gay RM. Multiple endobronchial granular cell myoblastoma discovered at bronchoscopy. *Human Pathol* 1984; 15:193-194.
11. Kramer R. Myoblastoma of the bronchus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1939;48:1083-1086.
12. Ganti S, Marino W. Granular cell myoblastoma in an HIV positive patient. *N Y State J Med* 1991;91:265-266.
13. Sonnahend J, Witkin SS, Purtilo DDT. Acquired immunodeficiency syndrome, opportunistic infections, and malignancies in male homosexuals. A hypothesis of etiologic factors in pathogenesis. *JAMA* 1983; 249:2370-2374.
14. Hurwitz SS, Conlan AA, Gritzman MCD, Krut LH. Coexisting granular cell and squamous cell carcinoma of the bronchus. *Thorax* 1982; 37:392-393.
15. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of peripheral nerves. In: Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue sarcomas*. Washington DC: C V Mosby 1988;757-767.
16. Muthuswamy PP, Alrenga DP, Marks P, Barker WL. Granular cell myoblastoma: rare localization in the trachea. Report of a case and review of the literature. *Am J Med* 1986;80:714-718.
17. Redjaee B, Rohatgi PK, Herman MA. Multicentric endobronchial granular cell myoblastoma. *Chest* 1990;98:945-948.
18. Epstein LJ, Mohsenifar Z. Use of Nd:YAG laser in endobronchial granular cell myoblastoma. *Chest* 1983;104:958-960.
19. Daniel TM, Smith RH, Faunce HR, Sylvest WM. Transbronchoscopic versus surgical resection of tracheobronchial granular cell myoblastomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:898-903.