

Relato de Caso

Tumor de células gigantes costal ocupando todo o hemitórax*

Giant cell tumor of the rib occupying the entire hemithorax

Samuel Zuínglio de Biasi Cordeiro¹, Paulo de Biasi Cordeiro²,
Aureliano Mota Cavalcanti Sousa¹, Deborah Cordeiro Lannes³,
Gustavo Soares de Moura Pierro¹

Resumo

Os autores relatam o caso de uma paciente de 28 anos de idade portadora de tumor de células gigantes originário da costela. O tumor de grandes dimensões (25 × 17 cm) ocupava todo o hemitórax e causava atelectasia do pulmão esquerdo. Tratava-se de uma neoplasia mesenquimal benigna, a qual raramente acomete as costelas. Foi realizada toracotomia com ressecção em bloco da parede torácica e do tumor. O objetivo deste artigo é enfatizar que, apesar da grande dimensão do tumor, ele pôde ser completamente ressecado, e o pulmão foi reabilitado.

Descritores: Neoplasias; Células gigantes; Mesoderma; Toracotomia; Registros médicos.

Abstract

The authors report the case of a 28-year-old female patient with a giant cell tumor originating from the rib. The tumor, measuring 25 × 17 cm, occupied the entire hemithorax and caused atelectasis of the left lung. This tumor was a benign mesenchymal neoplasm, which rarely affects the ribs. A thoracotomy involving en bloc resection of the chest wall and tumor was performed. Despite the large dimensions of the tumor, complete resection was possible, and lung function was restored.

Keywords: Neoplasms; Giant cells; Mesoderm; Thoracotomy; Medical records.

Introdução

O tumor de células gigantes (TCG) é uma neoplasia de natureza mesenquimal caracterizada pela proliferação de células gigantes multinucleadas, que se assemelham aos osteoclastos, em meio a estroma de células mononucleares fusiformes.⁽¹⁾

O TCG foi descrito pela primeira vez em 1818 por Sir Astley Cooper. Em 1860, Nelaton descreveu suas características clínicas e histológicas, salientando a sua agressividade local.⁽²⁾

O TCG corresponde a 8,6% de todos os tumores ósseos e, em geral, acomete um único osso, havendo poucos casos relatados de tumor multicêntrico. Sua localização mais comum é a epífise distal do fêmur (36%) e proximal da tibia (17%), seguida pelo rádio distal (15%) e o úmero proximal (2%). Sua ocorrência no esqueleto axial é rara e, quando

acontece, predomina no sacro (2%). A ocorrência em arcos costais é muito rara, não havendo séries relatadas, apenas casos isolados. O TCG é mais freqüente na terceira e quarta décadas de vida e apresenta pequena predominância em mulheres.⁽³⁾

Dor e aumento de volume local são as principais formas de apresentação. Alguns pacientes apresentam fratura patológica decorrente do enfraquecimento da cortical.

Na radiografia simples, o TCG apresenta uma lesão lítica, sem halo de esclerose ao redor, inicialmente excêntrica e respeitando os limites da cortical. Conforme a lesão cresce, pode acometer todo o diâmetro ósseo, causando ruptura da cortical óssea.⁽⁴⁾

O diagnóstico de certeza depende da análise histopatológica, e uma ressecção cirúrgica deve ser realizada quando

* Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital do Câncer/Instituto Nacional de Câncer/Ministério da Saúde – HC/INCA/MS – Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

1. Cirurgião Torácico do Hospital do Câncer/Instituto Nacional de Câncer – HC/INCA – Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

2. Chefe do Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital do Câncer/Instituto Nacional de Câncer – HC/INCA – Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

3. Pneumologista do Serviço de Cirurgia Torácica. Hospital do Câncer/Instituto Nacional de Câncer – HC/INCA – Rio de Janeiro (RJ) Brasil.

Endereço para correspondência: Samuel Zuínglio de Biasi Cordeiro. Estrada Francisco da Cruz Nunes, 11784, Bloco 3, apto 401, Itaipú, CEP 24340-000, Niterói, RJ, Brasil.

Tel 55 21 2506-6185. E-mail: samuelcirtorax@uol.com.br

Recebido para publicação em 28/11/2006. Aprovado, após revisão, em 8/5/2007.

o maior diâmetro do tumor é menor que ou igual a 4 cm. No caso de massas com diâmetro superior, uma biópsia prévia permite uma programação cirúrgica mais adequada.⁽⁵⁾

Apesar de ser uma lesão benigna, o TCG pode apresentar recidiva local em 20 a 40% dos casos. Pode apresentar metástase pulmonar em 20% dos casos sem que o tumor original tenha desenvolvido características histológicas malignas. As metástases pulmonares apresentam características histológicas semelhantes às do tumor primário e comportamento benigno. O TCG maligno representa menos de 5% dos casos. Seu diagnóstico depende da presença de áreas típicas do TCG benigno em meio à neoplasia maligna.

O tratamento é a ressecção segmentar da lesão com margem de segurança oncológica no osso e nas partes moles.⁽⁶⁾

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 28 anos de idade, referia história de dor torácica há 5 meses e evolução com tosse, inicialmente seca, e, a seguir, com expectoração mucóide. A radiografia de tórax mostrou opacificação de todo o hemitórax. A paciente apresentava emagrecimento de 2 kg em 5 meses e havia sido submetida à hemotransusão há 6 meses. Tinha história familiar de câncer (antecedentes maternos e

paternos) e apresentava murmúrio vesicular abolido no hemitórax esquerdo e *performance status* de Karnofsky de 90. A sequência evolutiva dos exames pré-operatórios realizados na tentativa de elucidação do diagnóstico é relatada a seguir.

A tomografia computadorizada de tórax revelou massa heterogênea associada a derrame pleural esquerdo.

A punção aspirativa com agulha fina e também a biópsia tecidual por agulha cortante mostraram a presença de raras células atípicas ao lado de macrófagos e alguns elementos inflamatórios: diagnóstico histopatológico de lesão fibrohistiocítica de baixo grau.

A cintilografia óssea revelou áreas de hiperfixação não relacionadas a implantes secundários.

O ecocardiograma mostrou a presença de uma massa deslocando o coração para a direita, e o Doppler revelou insuficiência mitral mínima.

A ressonância magnética do tórax revelou uma formação expansiva mista e heterogênea e limites bem definidos. Uma massa multiloculada, com áreas com sinal hiperintenso em T1 correspondendo a focos de hemorragia, ocupava todo o hemitórax esquerdo, comprimindo e desviando as estruturas mediastinais e o diafragma. Havia um pequeno componente de lesão extratorácica aproximadamente ao nível da linha axilar (Figura 1).

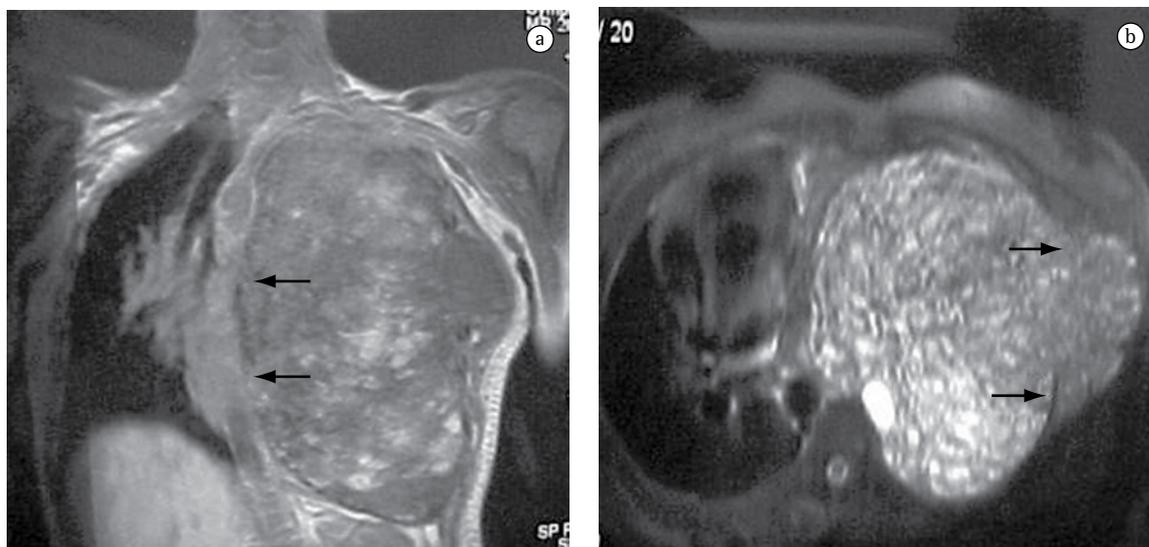


Figura 1 – a) Ressonância magnética mostrando massa ocupando todo o hemitórax e desviando o mediastino para a direita, com plano de clivagem junto ao mediastino (setas); e b) Ressonância magnética em corte transversal onde se nota o limite da massa junto à parede costal (setas).

Os exames de sangue, incluindo a dosagem do cálcio iônico, foram normais, assim como a gasometria arterial.

A biópsia a céu aberto por meio de minitoracotomia lateral revelou padrão histopatológico de TCG.

A paciente foi tratada inicialmente com radioterapia durante 5 semanas (dose total de 4.600 cGy em 23 frações). A resposta ao tratamento foi considerada insuficiente.

Decidiu-se por ressecção cirúrgica após a terceira semana de término da radioterapia.

A prova de função respiratória não comprometia o procedimento proposto. A paciente foi operada sob anestesia geral inalatória e usou-se cateter peridural.

A via de acesso foi obtida por meio de toracotomia. Procedeu-se à ressecção de segmento anterior do quarto e quinto arcos costais em bloco com o tumor intratorácico, à dissecação extrapleurar liberando o tumor do pulmão, do mediastino e da parede torácica e à reconstrução parietal com tela de polipropileno.

A peça cirúrgica era representada por uma massa tumoral que pesava 2.180 g. O tumor estava envolto por uma cápsula firme, elástica e esbranquiçada, tinha superfície sólida, multicística e amarelada e tinha conteúdo viscoso e acastanhado, com áreas de tecido ósseo (Figura 2). O laudo histopatológico final foi de TCG, medindo 25 × 17 cm, infiltrando o arco costal e os tecidos moles adjacentes. Associava-se a extenso material necrótico e hemorrágico. Não havia invasão angiolinfática. A lesão foi completa-

mente excisada, com margens cirúrgicas livres de neoplasia.

A paciente apresentou evolução pós-operatória satisfatória, com discreto edema pulmonar de reexpansão, o qual regrediu espontaneamente, e teve alta hospitalar no oitavo dia pós-operatório.

O controle ambulatorial mostrou ótimo estado geral e ganho ponderal. Houve recuperação da expansão pulmonar esquerda mediante fisioterapia respiratória.

A paciente permanece assintomática 24 meses após a cirurgia.

Discussão

O TCG é considerado raro no esqueleto axial, e são poucos os casos relatados da neoplasia incidindo sobre os arcos costais. Até 2003, apenas 13 casos haviam sido relatados em todo o Japão.⁽⁷⁾ O caso descrito neste relato é o único em 20 anos de observação do Instituto Nacional de Câncer/Rio de Janeiro, instituição de referência para tumores nesse estado.

O TCG apresenta características clínicas, radiológicas e histopatológicas semelhantes às de diversas lesões tumorais e pseudotumorais, como, por exemplo, o tumor marrom presente nos casos de hiperparatireoidismo.⁽⁸⁾ Outras lesões, como o cisto ósseo aneurismático, o osteossarcoma telangiectásico e o condroblastoma, entram nas considerações do diagnóstico diferencial.⁽⁹⁾ As células do TCG são semelhantes aos osteoclastos, são gigantes e multinucleadas, e o estroma é de células mononucleares fusiformes.

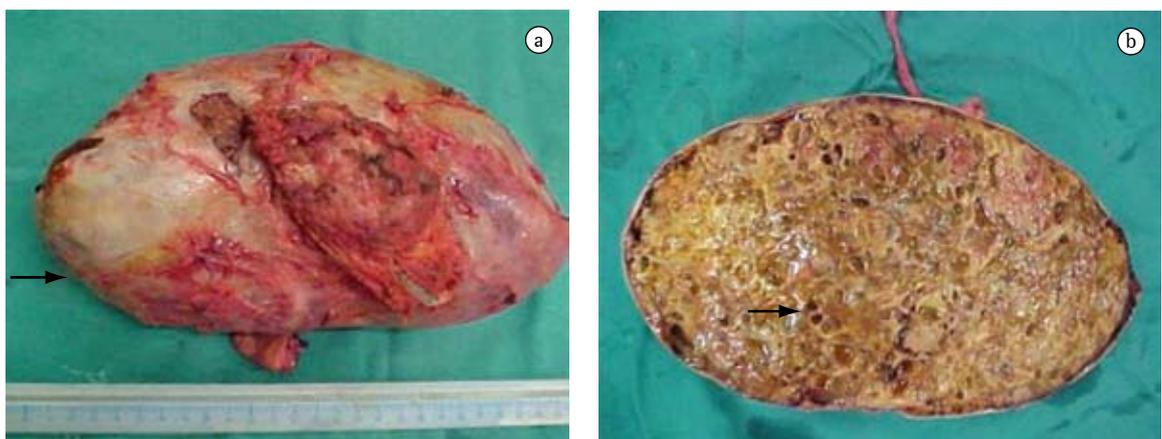


Figura 2 – a) Peça operatória: tumor encapsulado sólido com aspecto externo mostrando cápsula bem definida (seta); e b) Corte do tumor mostrando aspecto interno trabeculado típico de osso (seta).

Quanto ao rastreamento do esqueleto pela cintilografia óssea, o TCG apresenta hipercaptação local devido ao aumento da atividade osteoblástica reacional, e o exame deve ser realizado em busca de outras lesões ósseas. No caso relatado os focos de hipercaptação fora da área torácica foram explorados e acompanhados por radiografias simples e exame físico, e não houve alteração de suas características clínicas ou aumento de tamanho ao longo de 24 meses. A doença tumoral locoregional é melhor avaliada por tomografia computadorizada e ressonância magnética, as quais podem colaborar no diagnóstico e na percepção da extensão da lesão e também na detecção de recidiva local.

A punção aspirativa com agulha fina não é um método capaz de definir o diagnóstico histopatológico de tumores da parede torácica.⁽¹⁰⁾ A biópsia tecidual se fez necessária e foi realizada por agulha cortante.⁽¹¹⁾ A biópsia a céu aberto é o método mais adequado para o diagnóstico definitivo.^(12,13) A indefinição do laudo histopatológico, descrito como lesão fibrohistiocítica de baixo grau, conduziu a esse procedimento.

A radioterapia foi indicada porque inicialmente o tumor foi considerado irressecável. A definição pelo tratamento cirúrgico ocorreu após avaliação pormenorizada da ressonância magnética e também mediante laudo da anatomia patológica mostrando TCG benigno. A biópsia a céu aberto permitiu o diagnóstico de certeza da neoplasia, cujo tratamento eletivo é a ressecção cirúrgica radical com margens livres.⁽¹⁴⁾

Durante a cirurgia é fundamental manter as margens oncológicas de distância da lesão tumoral e ressecar o tumor em bloco com a parede torácica, incluindo os arcos costais envolvidos. O exame anatomopatológico da peça comprovou os limites livres.

Na evolução pós-operatória o evento marcante foi o edema de reexpansão unilateral ocorrido no pulmão subjacente ao tumor. A recuperação espontânea desse edema foi atribuída à faixa etária favorável da paciente em questão (28 anos). A restrição hídrica prescrita, esquema habitual para pacientes que permanecem longo tempo em colapso pulmonar, contribuiu para a rápida recuperação.

O controle dos pacientes operados deve incluir o acompanhamento por meio de diagnóstico de

imagem do local operado e também dos pulmões, como foi feito neste caso aqui apresentado, apesar de se tratar de doença benigna, as metástases podem estar presentes.

Referências

1. Locher GW, Kaiser G. Giant-cell tumors and aneurysmal bone cysts of ribs in childhood. *J Pediatr Surg.* 1975;10(1):103-8.
2. Gholve PA, Hosalkar HS, Kreiger PA, Dormans JP. Giant cell tumor of tendon sheath: largest single series in children. *J Pediatr Orthop.* 2007;27(1):67-74.
3. Cohen MC, Drut R, Garcia C, Kaschula RO. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: a cooperative study with review of the literature. *Pediatr Pathol.* 1992;12(4):525-34.
4. Hanna RM, Kyriakos M, Quinn SF. Case report 757: Giant cell tumor of rib. *Skeletal Radiol.* 1992;21(7):482-8.
5. Ascoli V, Facciolo F, Muda AO, Martelli M, Nardi F. Chondroblastoma of the rib presenting as an intrathoracic mass. Report of a case with fine needle aspiration biopsy, immunocytochemistry and electron microscopy. *Acta Cytol.* 1992;36(3):423-9.
6. Nakayama K, Gu K, Yamauchi M, Okada K, Sasaki T, Yamada K. [Successful operation for two cases of an aneurysmal bone cyst of the rib] [Article in Japanese]. *Nippon Geka Gakkai Zasshi.* 1993;94(6):648-51.
7. Ogose A, Motoyama T, Hotta T, Emura I, Inoue Y, Morita T, et al. Clear cell chondrosarcomas arising from rare sites. *Pathol Int.* 1995;45(9):684-90.
8. Triantafillidou K, Zouloumis L, Karakinaris G, Kalimeras E, Iordanidis F. Brown tumors of the jaws associated with primary or secondary hyperparathyroidism. A clinical study and review of the literature. *Am J Otolaryngol.* 2006;27(4):281-6.
9. Tokitsu K, Tachibana S, Kawakami M, Orino T, Nakao K, Morita T, et al. [A case of aneurysmal bone cyst arising from the left 4th rib] [Article in Japanese]. *Kyobu Geka.* 1998;51(2):158-60.
10. Maitra A, Timmons CF, Siddiqui MT, Saboorian MH. Fine-needle aspiration biopsy features in a case of giant cell fibroblastoma of the chest wall. *Arch Pathol Lab Med.* 2001;125(8):1091-4.
11. Volmar KE, Sporn TA, Toloza EM, Martinez S, Dodd LG, Xie HB. Giant cell tumor of rib masquerading as thymoma: a diagnostic pitfall in needle core biopsy of the mediastinum. *Arch Pathol Lab Med.* 2004;128(4):452-5.
12. Kim L, Park IS, Han JY, Kim JM, Chu YC. Aspiration cytology of fibrosarcomatous variant of dermatofibrosarcoma protuberans with osteoclastlike giant cells in the chest wall: a case report. *Acta Cytol.* 2005;49(6):644-9.
13. Anazawa U, Hanaoka H, Shiraishi T, Morioka H, Morii T, Toyama Y. Similarities between giant cell tumor of bone, giant cell tumor of tendon sheath, and pigmented villonodular synovitis concerning ultrastructural cytochemical features of multinucleated giant cells and mononuclear stromal cells. *Ultrastruct Pathol.* 2006;30(3):151-8.
14. Briccoli A, Malaguti C, Iannetti C, Rocca M, Bertoni F. Giant cell tumor of the rib. *Skeletal Radiol.* 2003;32(2):107-10.