

Tumor de células granulares endobrônquico: relato de um caso diagnosticado por biópsia endoscópica*

AYRTON SCHNEIDER FILHO¹, CARLOS RENATO ALMEIDA MELO²,
ALESSANDRA NAIMAIER BERTOLAZI³, CARLOS EURICO DA LUZ PEREIRA⁴

Tumor de células granulares (TCG) é um termo descritivo para um tumor com histologia distintiva, perfil imunohistoquímico característico e achados ultra-estruturais peculiares. Tem distribuição topográfica ampla e sua localização nas vias aéreas é considerada incomum. Os autores relatam o caso de uma mulher de 40 anos com tosse produtiva e febre há dois meses e exame físico normal. A tomografia computadorizada evidenciou espessamento de parede do brônquio intermediário e a broncoscopia mostrou, nesse nível, hiperemia e elevação da mucosa endobrônquica. Os exames histopatológicos e imunohistoquímico dos tecidos deste local diagnosticaram TCG. O objetivo do presente relato é chamar a atenção para a possibilidade de diagnóstico desse tumor em pequenas biópsias endoscópicas. (*J Pneumol* 2002;28(1):51-4)

Endobronchial granular cell tumor: report of a case diagnosed by endoscopic biopsy

Granular cell tumor (GCT) is a term used to describe a tumor with distinctive histology, characteristic immunohistochemical profile, and peculiar ultrastructural findings. This tumor has an ample topographic distribution and its localization in the airways is considered common. The authors report on the case of a 40-year old woman who had been presenting productive cough and fever for two months and seemed normal at physical examination. Computerized tomography evidenced thickened intermediary bronchial wall and bronchoscopy showed, at this level, hyperemia and elevation of the endobronchial mucosa. Histopathological and immunohistochemical examination of the tissue established the diagnosis of GCT. The purpose of this report is to call attention to the possibility of diagnosing this kind of tumor by small endoscopic biopsies.

Descritores – Neoplasias de tecido muscular. Tumor de células granulares. Biópsia. Diagnóstico.

Key words – Neoplasm muscle tissue. Granular cell tumor. Biopsy. Diagnosis.

Síglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

TCG – Tumor de células granulares

INTRODUÇÃO

Tumor de células granulares (TCG) é um termo descritivo para um tumor com histologia distintiva, perfil imunohistoquímico característico e achados ultra-estruturais peculiares. Sua distribuição topográfica é ampla, incluindo

do língua, órbita, pálpebra, laringe, parótida, tireóide, parede torácica, mama, mediastino, sistema respiratório, parede abdominal, todo o tubo digestivo, árvore biliar, retroperitônio, bexiga, sistema genital feminino e sistema genital masculino⁽¹⁾. Seu comportamento biológico usualmente é benigno, havendo pouco mais de 40 casos malignos relatados⁽¹⁾. A localização nas vias aéreas é consi-

* Trabalho realizado na Universidade Federal de Santa Maria – Hospital Universitário de Santa Maria.

1. Mestre em Pneumologia.

2. Professor Titular do Serviço de Patologia.

3. Médica Residente.

4. Médico ex-Residente.

Endereço para correspondência – Ayrton Schneider Filho, Rua Daltro Filho, 252/205 – 97015-280 – Santa Maria, RS. Tel.: (55) 220-8585; Fax: (55) 220-8005.

Recebido para publicação em 30/5/01. Aprovado, após revisão, em 27/8/01.

Figura 1
Fibrobroncoscopia
evidenciando
hiperemia,
elevação e
irregularidade
da mucosa
endobrônquica

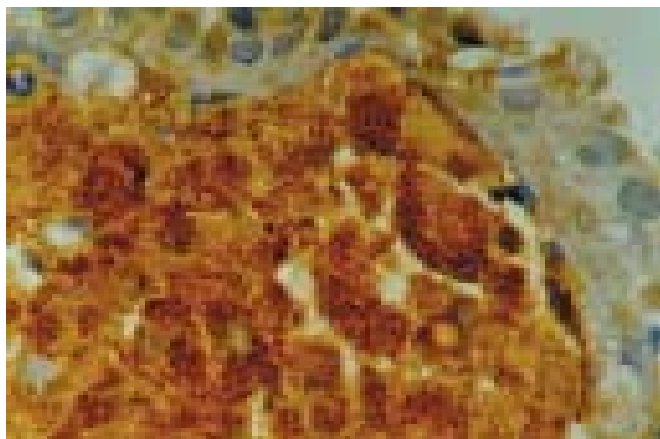


Figura 3 – O citoplasma das células neoplásicas mostra intensa imunorreatividade com o anticorpo policlonal antiproteína S-100. Imunohistoquímica, método LSAB (200x)

derada incomum, embora existam vários relatos de casos. No presente trabalho, relata-se um caso de lesão solitária, de localização endobrônquica, diagnosticada por biópsia endoscópica.

RELATO DO CASO

Mulher branca, 40 anos, fumante (um maço/dia/10 anos), procurou o ambulatório do serviço de Pneumologia do Hospital Universitário de Santa Maria, com queixa de tosse produtiva, febre e suores noturnos, de dois meses de duração. Em sua história pregressa, havia relato de sinusite crônica. O exame físico dos pulmões foi normal, exceto por sibilos bilaterais. A radiografia de tórax foi interpretada como normal. A tomografia computadorizada de tórax mostrou pequenas opacidades lineares no lobo superior direito, consistentes com lesão residual, e espessamento da parede do brônquio intermediário. O



Figura 2 – Na parte superior da figura, observa-se o epitélio respiratório e, imediatamente abaixo dele, denso agrupamento de células com citoplasma abundante, eosinofílico e finalmente granular (HE, 100x)



Figura 4
Fibrobroncoscopia
de controle
mostrando a
mesma lesão dois
anos após o
diagnóstico

exame broncoscópico evidenciou hiperemia e ligeira elevação da mucosa endobrônquica nesse nível, ocupando uma área com diâmetro de menos de 10mm (Figura 1). Espécimes de biópsia da lesão mostraram, sob mucosa endobrônquica não metaplásica, agregados compactos de células neoplásicas redondas ou poligonais, com amplo citoplasma eosinofílico, finamente granular, limites celulares indistintos e núcleos pequenos, sem pleomorfismo e mitoticamente inativos (Figura 2). A granularidade citoplasmática mostrou-se positiva ao PAS e resistente à diástase. O estudo imunohistoquímico revelou intensa positividade citoplasmática para proteína S-100 (Figura 3). Optamos não fazer a ressecção do tumor e reavaliar periodicamente a paciente através de broncoscopias de controle, sendo que a última, um ano e oito meses após, não mostrou alteração da lesão (Figura 4).

DISCUSSÃO

A histologia do TCG revela grupos irregulares de células, parcialmente separados por delicados septos de tecido conjuntivo, sem delimitação definida na periferia, com células isoladas simulando infiltração do tecido adjacente ao tumor. As células neoplásicas são ovóides ou poligonais, com citoplasma eosinofílico abundante, grosseiramente granular, e núcleos pequenos, uniformes e hiper cromáticos, quase sempre excêntricos. Imunohistoquimicamente, a invariável positividade da proteína S-100 nos TCGs benignos é o achado mais característico, embora não específico. Positividade para outros marcadores, como CD57, enolase neuronal específica, α -1-antiquimiotripsina e CD68, também pode ocorrer. O achado ultra-estrutural mais característico desses tumores é a presença de numerosos lisossomos, o que confere a granularidade característica do citoplasma das células.

Histogeneticamente, a idéia inicial de que esses tumores tinham origem miogênica explica o termo mioblastoma, pelo qual foram conhecidos até recentemente. Uma variedade de células, incluindo mioblastos, fibroblastos, histiócitos e células de Schwann, tem sido implicada na histogênese desse tumor. A maioria dos investigadores sustenta uma origem neural para a neoplasia^(2,3). Achados reminiscentes de origem neural nesses tumores são: a íntima relação que muitos casos têm com nervos periféricos, os achados de histologia convencional e a freqüente multicentricidade. Entretanto, algumas das características ultra-estruturais e a expressão de proteína S-100 suportam uma origem a partir da célula de Schwann. Como a histogênese ainda é considerada incerta, o termo descritivo tumor de células granulares ainda é considerado o mais adequado para designar esses tumores⁽¹⁾.

Inúmeros casos de TCGs, envolvendo várias partes do corpo, em particular língua, pele, tecido subcutâneo e mama, foram relatados. Somente 10% dos tumores se originaram da árvore traqueobrônquica, ocorrendo mais freqüentemente na 3ª, 4ª e 5ª décadas de vida, com igual distribuição entre os sexos e com predileção pela raça negra⁽⁴⁻¹⁰⁾. Um sexto dos pacientes com essa condição pode apresentar tumores concomitantes envolvendo a língua e a pele⁽¹¹⁻¹⁴⁾. Sinais e sintomas como tosse, dor torácica, hemoptise, sibilos localizados e, menos freqüentemente, febre e sudorese noturna, ocorrem quando há obstrução brônquica parcial ou total, associada ou não a infecção secundária, irritação ou erosão da mucosa brônquica. Entretanto, o TCG pode ser assintomático e de difícil visualização na radiografia de tórax, quando é detectado acidentalmente durante a broncoscopia^(15,16). Do ponto de vista endoscópico, a lesão varia de um pequeno espessamento de mucosa a uma massa polipóide sésil ou pedunculada que pode obstruir parcial ou completamente a

luz do brônquio; a biópsia geralmente estabelece o diagnóstico. O tumor pode, algumas vezes, coexistir com outra doença pulmonar primária ou ser multicêntrico^(8,11,13,16-19). Invasão local não é usual e metástases a distância de um TCG endobrônquico primário não foram relatadas^(7,11,15). O tratamento para esse tumor é ainda controverso. Alguns autores^(12,20) recomendaram a ressecção endoscópica (com ou sem o uso de laser) de lesões menores de 8mm e ressecção cirúrgica para tumores maiores que 8mm de diâmetro devido à maior extensão através da mucosa brônquica e a alta recorrência com a ressecção local. Em casos selecionados, um período indefinido de observação com repetidas broncoscopias pode ser apropriado⁽¹⁶⁾. O caso relatado tem mais de dois anos de seguimento com repetidas broncoscopias, que não demonstraram qualquer alteração da lesão.

REFERÊNCIAS

1. Ordóñez NG. Granular cell tumor: a review and update. *Adv Anat Pathol* 1999;6:186-203.
2. Pearse AGE. The histogenesis of granular-cell myoblastoma (questionable granular-cell perineural fibroblastoma). *J Pathol Bacteriol* 1950; 62:351-62.
3. Fisher ER, Wechsler H. Granular cell myoblastoma: a misnomer. *Cancer* 1962;15:936-54.
4. Schulster PL, Khan FA, Azueta V. Asymptomatic pulmonary granular cell tumor presenting as a coin lesion. *Chest* 1975;68:256-8.
5. Lui RC, McKenzie FN, Kim YD, Senderoff E. Primary endobronchial granular cell myoblastoma. *Ann Thorac Surg* 1989;48:113-5.
6. Paskin DL, Hull JD, Cookson PJ. Granular cell myoblastoma: a comprehensive review of 15-years experience. *Ann Surg* 1972;175:501-4.
7. Oparah SS, Subramanian VA. Granular cell myoblastoma of the bronchus: report of two cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1976; 22:199-202.
8. Benson WR, Hill C. Granular cell tumors (myoblastomas) of the tracheobronchial tree. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966;52:17-30.
9. Symbas PN, Logan WD, Vakil HC. Granular cell myoblastoma of the bronchus. *Ann Thorac Surg* 1970;9:136-42.
10. Glant MD, Wall RW, Ransburg R. Endobronchial granular cell tumor: cytology of a new case and review of the literature. *Acta Cytol* 1979; 23:477-82.
11. Redjaee B, Rohatgi PK, Herman MA. Multicentric endobronchial granular cell myoblastoma. *Chest* 1990;98:945-8.
12. Epstein LJ, Mohsenifar Z. Use of Nd:YAG laser in endobronchial granular cell myoblastoma. *Chest* 1993;104:958-60.
13. Majmudar B, Thomas J, Gorelkin L, Symbas P. Respiratory obstruction caused by a multicentric granular cell tumor of the laryngotracheobronchial tree. *Hum Pathol* 1981;12:283-6.
14. Weitznar S, Oser JF. Granular cell myoblastoma of bronchus. *Am Rev Respir Dis* 1968;97:923-30.
15. DeClercq D, Van der Straeten M, Roels H. Granular cell myoblastoma of the bronchus. *Eur J Respir Dis* 1983;64:72-6.

16. Young CD, Gay RM. Multiple endobronchial granular cell myoblastomas discovered at bronchoscopy. *Hum Pathol* 1984;15:193-4.
17. Valenstein SL, Thurer RJ. Granular cell myoblastoma of the bronchus: case report and literature review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;76:465-8.
18. Robinson JM, Knoll R, Henry DA. Intrathoracic granular cell myoblastoma. *South Med J* 1988;81:1453-7.
19. Schwartzberg DG, Faiq JA, Cassel J. Multiple granular cell tumors of the bronchi: treatment with laser. *Am Rev Respir Dis* 1979;120:193-4.
20. Daniel TM, Smith RH, Faunce HF, Sylvest VM. Transbronchoscopic versus surgical resection of tracheobronchial granular cell myoblastomas: suggested approach based on follow-up of all treated cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:898-903.