Série de casos

Citopatologia de tumores raros do pulmão e da parede torácica: relato de seis casos

Cytological characteristics of rare thoracic tumors: report of six cases

João Carlos Prolla¹, Ada R.S. Diehl²

RESUMO

Pulmão RJ 2005; 14(1): 69-74

Sob o ponto de vista citopatológico, existem três grandes tipos de tumores brônquicos: carcinoma de células escamosas, adenocarcinoma e carcinoma de pequenas células, que correspondem em nossa experiência, a mais de 95% dos casos. Os demais tipos citológicos são muito raros, mas sua eventual ocorrência deve ser sempre buscada, pois seu comportamento biológico e respectivo tratamento costumam diferir e necessitam individualização. Neste trabalho, relatamos seis casos de tumores torácicos relativamente raros, com sua respectiva apresentação citopatológica: oncocitoma pulmonar, fibrossarcoma pulmonar, tumor de Askin, mieloma da parede torácica, envolvimento pleuro-pulmonar por linfoma de células T e metástase endobrônquica de carcinoma de endométrio.

Descritores: oncocitoma pulmonar, fibrossarcoma pulmonar, tumor de Askin, mieloma da parede torácica, envolvimento pleuro-pulmonar por linfoma de células T, metástase endobrônquica de carcinoma de endométrio.

ABSTRACT

Cytologically there are three main types of bronchogenic tumors: squamous cell carcinoma, adenocarcinoma, and small cell carcinoma. In our experience they correspond to over 95% of the cases. Other cyto-histological types are rarer, but they must be recognized, because they have quite different clinical presentations and biological behavior, and they have diverse treatment modalities. In this paper, we present six cases of rare thoracic tumors, with their respective cytological characteristics: lung oncocytoma, lung fibrosarcoma, Askin's tumor, myelomatous tumor of thoracic wall, adult T cell leukemia/lymphoma with pleuro-pulmonar involvement, and endobronchial metastasis of endometrial carcinoma.

Keywords: lung oncocytoma, lung fibrosarcoma, Askin' s tumor, Ewing sarcoma family of tumors, myelomatous tumor of thoracic wall, adult T cell leukemia/lymphoma with pleuro-pulmonar involvement, endobronchial metastasis of endometrial carcinoma.

Introdução

Sob o ponto de vista citopatológico, existem três grandes tipos de tumores brônquicos: carcinoma de células escamosas, adenocarcinoma e carcinoma de pequenas células, que correspondem em nossa experiência, a mais de 95% dos casos. Os demais tipos

citológicos são muito raros, mas sua eventual ocorrência deve ser sempre buscada, pois seu comportamento biológico e respectivo tratamento costumam diferir e necessitam individualização.

O objetivo deste trabalho foi relatar uma série de seis tumores raros do pulmão e da parede torácica.

Local de realização do estudo: Unidade de Citopatologia, Serviço de Patologia. Hospital de Clínicas de Porto Alegre, RS.

Endereço para correspondência: João Carlos Prolla. Rua Prof. Fernando Carneiro, 25 Três Figueiras 91330-100 Porto Alegre - RS. E-mail: jcprolla@yahoo.com

Artigo recebido para publicação no dia 27/01/2005 e aceito no dia 28/03/2005, após revisão.

^{1.} Professor Titular de Medicina Interna, UFRGS e Responsável pela Unidade de Citopatologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

^{2.} Médica Citopatologista, Unidade de Citopatologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Relato dos casos e considerações

Caso 1 – Oncocitoma pulmonar^{1,2}

Paciente do sexo masculino, de 72 anos de idade, com tumor de contornos bocelados, de 3,0cm de diâmetro, sem halo de infiltração.

Punção aspirativa com agulha fina (PAAF) mostrou (figs. 1 e 2) muitas placas de células poligonais com abundante citoplasma finamente granular e núcleos redondos, com cromatina vesicular e nucléolo ostensivo. Nosso diagnóstico citológico foi de tumor benigno com características oncocíticas: tumor carcinóide oncocítico ou oncocitoma pulmonar. A histologia da peça cirúrgica, (figs. 3 e 4) mostrou grupos sólidos ou colunas paralelas de células oncocíticas, tais como descritas na citopatologia, com septos fibrosos escassos, ausência de necrose ou mitoses (fig. 3). Em grande aumento (fig. 4), as células demonstraram citoplasma muito eosinofílico e finamente granular, núcleos redondos e nucléolo ostensivo. Na imunohistoquímica, os cortes foram negativos para os marcadores neuroendócrinos: cromogranina e sinaptofisina, bem como para vimentina. Foram positivos para queratinas de baixo e alto peso molecular. Este padrão excluiu carcinóide oncocítico, levando ao diagnóstico de oncocitoma pulmonar ou adenoma de glândula mucosa com padrão oncocítico (tumor brônquico de tipo glândula salivar).

Este é o primeiro caso de oncocitoma do pulmão diagnosticado por PAAF, antes deste só encontramos referidos casos diagnosticados por escovado brônquico^{1,2}.

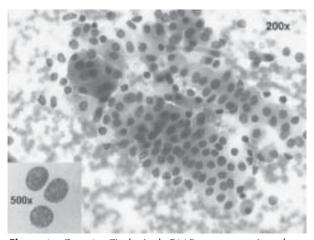


Figura 1 – Caso 1 – Citologia da PAAF mostrou muitas placas de células poligonais com abundante citoplasma finamente granular e núcleos redondos, com cromatina vesicular e nucléolo ostensivo. Coloração de M-G-G Aumento de 200x. Diagnóstico final: Oncocitoma pulmonar.

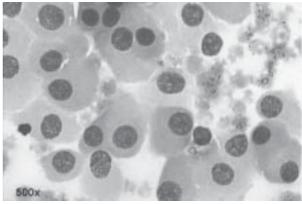


Figura 2 – Caso 1 – Citologia da PAAF mostrou muitas placas de células poligonais com abundante citoplasma finamente granular e núcleos redondos, com cromatina vesicular e nucléolo ostensivo. Coloração de M-G-G Aumento: 500x. Diagnóstico final: Oncocitoma pulmonar.

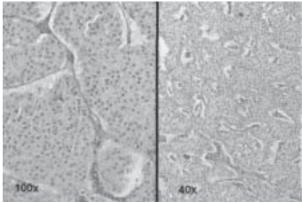


Figura 3 – Caso 1 - A histologia da peça cirúrgica, mostrou grupos sólidos ou colunas paralelas de células oncocíticas, com septos fibrosos escassos, ausência de necrose ou mitoses. Em grande aumento, as células demonstram citoplasma muito eosinofílico e finamente garnular, núcleos redondos e nucléolo ostensivo. Coloração de H&E, aumentos de 100x e 40x. Diagnóstico final: oncocitoma pulmonar.

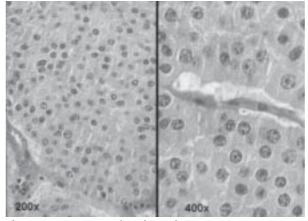


Figura 4 - Caso 1 - A histologia da peça cirúrgica, mostrou em grande aumento, as células com citoplasma muito eosinofílico e finamente granular, núcleos redondos e nucléolo ostensivo Coloração de H&E, aumentos de 200x e 400x. Diagnóstico final: oncocitoma pulmonar.

Caso 2 – Fibrossarcoma pulmonar^{3,4}

Paciente do sexo feminino, com 47 anos de idade, com massa pulmonar à esquerda, com 7cm de maior diâmetro.

A PAAF do tumor revelou presença de células muito grandes, dispersas ou frouxamente agregadas e bastante anaplásicas, muitas delas fusiformes, com citoplasma uni ou bipolar, com núcleos alongados (em forma de charuto), de cromatina grosseira, nucléolos gigantes e de formas irregulares (figs. 5 e 6). Presença de mitoses e restos celulares. O diagnóstico citopatológico foi de

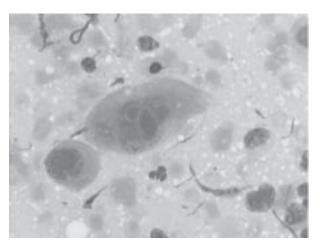


Figura 5 – Caso 2 - A PAAF do tumor revelou presença de células muito grandes, dispersas ou frouxamente agregadas e bastante anaplásicas, muitas delas fusiformes, com citoplasma uni ou bipolar, com núcleos alongados (em forma de charuto), de cromatina grosseira, nucléolos gigantes e de formas irregulares. Coloração de M_G-G 500x. Diagnóstico final: fibrossarcoma do pulmão.

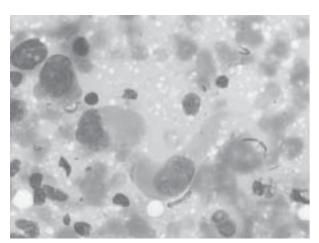


Figura 6 - Caso 2 - A PAAF do tumor revelou presença de células muito grandes, dispersas ou frouxamente agregadas e bastante anaplásicas, muitas delas fusiformes, com citoplasma uni ou bipolar, com núcleos alongados (em forma de charuto), de cromatina grosseira, nucléolos gigantes e de formas irregulares. Coloração de M-G-G 500x. Diagnóstico final: fibrossarcoma do pulmão.

sarcoma, predominantemente fusiforme, confirmado pelo estudo histopatológico convencional (fig. 7), com diagnóstico diferencial de sarcoma sinovial monofásico, leiomiossarcoma, angiossarcoma, neurofibrossarcoma. Na imuno-histoquímica, os cortes foram positivos unicamente para vimentina, e negativos para queratinas de baixo e alto peso molecular, desmina, proteína S-100, alfa-actina de músculo liso, CD31 e CD34.

Este é o segundo caso de fibrossarcoma primário do pulmão diagnosticado citologicamente por PAAF, antes deste só encontramos referido o caso de Logrono e cols³.

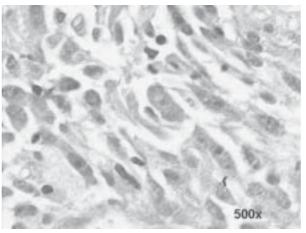


Figura 7 – Caso 2 – Histopatologia do tumor revelou presença de células muito grandes, dispersas ou frouxamente agregadas e bastante anaplásicas, muitas delas fusiformes, com citoplasma uni ou bipolar, com núcleos alongados (em forma de charuto), de cromatina grosseira, nucléolos gigantes. Coloração de H&E 500x. Diagnóstico final: fibrossarcoma do pulmão.

Caso 3 – Tumor de Askin^{5,6}

Paciente do sexo feminino, com 18 anos de idade, com massa tumescente na transição tóraco-abdominal, na goteira costovertebral à esquerda.

A citologia da PAAF (figs. 8 e 9), mostrou população celular homogênea, constituída por grande número de pequenas células redondas, a maioria dispersas ou frouxamente agregadas, com núcleo redondo hipercorado, cromatina finamente granular e nucléolos pequenos ou ausentes e escasso anel periférico de citoplasma basofílico. Presença também de amoldamento nuclear, corpos apoptóticos, e artefatos de esmagamento celular. Esboços de formações em roseta (fig. 9), foram identificados. A histologia revelou um padrão de tipo sarcoma de Ewing/PNET. As rosetas identificadas não possuíam material fibrilar típicas do neuroblastoma. Na imunohistoquímica, os cortes foram positivos para enolase neurônio-específica e para vimentina, e negativos para

desmina, sinaptofisina e LCA. O padrão cito-histológico combinado com o padrão imunohistoquímico sugere o diagnóstico de tumor da família do sarcoma de Ewing (em inglês *Ewing sarcoma family of tumors – ESFT*).

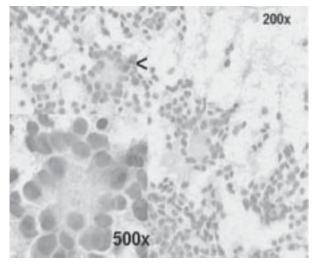


Figura 8 - Caso 3 - A citologia da PAAF mostrou população célular homogênea, constituída por grande número de pequenas células redondas, a maioria dispersas ou frouxamente agregadas, com núcleo redondo hipercorado, cromatina finamente granular e nucléolos pequenos ou ausentes e escasso anel periférico de citoplasma basofílico. Presença também de amoldamento nuclear, corpos apoptóticos e artefatos de esmagamento celular. Esboços de formações em roseta foram identificados. Coloração de Papanicolaou, aumento de 200x e 500x. Diagnóstico final: Tumor de Askin.

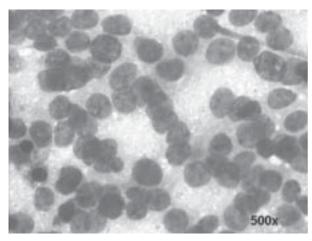


Figura 9 – Caso 3 - A citologia da PAAF mostrou população célular homogênea, constituída por grande número de pequenas células redondas, a maioria dispersas ou frouxamente agregadas, com núcleo redondo hipercorado, cromatina finamente granular e nucléolos pequenos ou ausentes e escasso anel periférico de citoplasma basofílico. Presença também de amoldamento nuclear, corpos apoptóticos e artefatos de esmagamento celular. Esboços de formações em roseta foram identificados. Coloração de M-G-G, aumento de 500x. Diagnóstico final: Tumor de Askin.

Os tumores da família do sarcoma de Ewing incluem: sarcoma de Ewing, tumor neuroectodérmico periférico primitivo, neuroepitelioma, sarcoma de Ewing atípico e tumor de Askin. Neste caso, a localização tóraco-abdominal, na goteira costovertebral, nos permite classificá-lo como tumor de Askin.

Caso 4 – Mieloma da parede torácica⁷

Paciente do sexo masculino, com 51 anos de idade, com tumor na parede lateral do hemitórax esquerdo, contígua com lesão osteolítica do arco costal adjacente (fig. 10).

A citologia da PAAF (figs. 11 e 12) mostrou grande número de células dispersas, muitas binucleadas, com

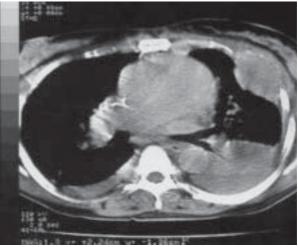


Figura 10 – Caso 4 – Tomografia do tórax, mostrando a massa na parede lateral esquerda, com expansão intratorácica e destruição parcial do arco costal. Diagnóstico final: Mieloma da parede torácica.

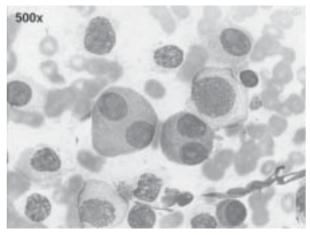


Fig 11 - Caso 4 – PAAF de massa da parede torácica. Presença de grande número de células dispersas, muitas binucleadas, com citoplasma denso basofílico e núcleo excêntrico, dotado de nucléolo muito ostensivo. Material corado pela técnica de M-G-G, aumento de 500x. Diagnóstico final: Mieloma da parede torácica.

citoplasma denso basofílico e núcleo excêntrico, dotado de nucléolo muito ostensivo. Muitas das células com área clara no citoplasma paranuclear. O quadro citólogico foi considerado característico de mieloma. A histologia da peça cirúrgica confirmou esse diagnóstico. Na imuno-histoquímica, o único marcador positivo foi o das cadeias kappa, todos os outros marcadores de células hematopoiéticas e epiteliais foram negativos.

O mieloma é uma doença sistêmica que, ocasionalmente, apresenta-se como uma lesão localizada na costela. Quando essas lesões são solitárias, freqüentemente, o diagnóstico de mieloma não é considerado.

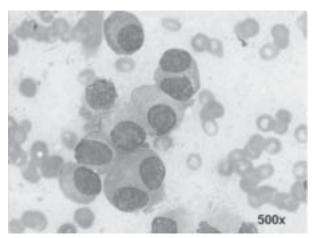


Fig 12 - Caso 4 – PAAF de massa da parede torácica. Presença de grande número de células dispersas, muitas binucleadas, com citoplasma denso basofílico e núcleo excêntrico, dotado de nucléolo muito ostensivo. Material corado pela técnica de M-G-G, aumento de 500x. Diagnóstico final: Mieloma da parede torácica.

Caso 5 - Metástase endobrônquica de carcinoma de endométrio⁸

Paciente do sexo feminino, com 57 anos de idade, com lesão vegetante na parede do brônquio principal esquerdo, investigada por hemoptise recente.

A citopatologia do escovado da lesão (figs. 13 e 14) revelou agregados celulares irregulares, densamente arranjados, com núcleos sobrepostos. Presença de arranjos pseudoglandulares. A cromatina nuclear era moderadamente hipercromática e os núcleos tinham alguns nucléolos ostensivos. Nenhuma das células tinha cílios ou borda em escova. Os achados celulares foram considerados sugestivos de adenocarcinoma primário ou metastático. Um detalhado estudo clínico revelou um adenocarcinoma bem diferenciado do endométrio (padrão endometrióide). Os rins, o intestino grosso e a mama foram considerados isentos de neoplasia. Melanoma não foi encontrado em nenhum sítio.

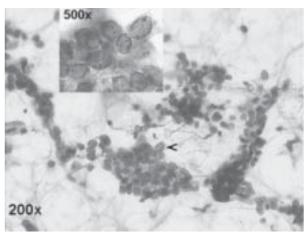


Figura 13 – Caso 5 - Escovado brônquico – Presença de grupos pseudoglandulares de células malignas, com arranjo irregular e núcleos ovalados com cromatina vesicular e raros nucléolos. Coloração de Papanicolaou, 200x. Diagnóstico final: Adenocarcinoma de endométrio, metástase endobrônquica.

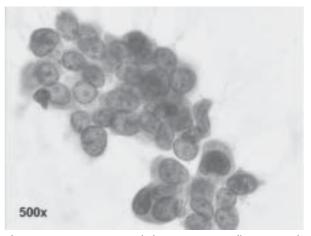


Figura 14 – Caso 5 - Escovado brônquico – Detalhe em grande aumento mostrando a morfologia celular: citoplasma escasso, núcleos muito aumentados, com nucléolo ostensivo, arranjo pseudogladular, sugestivo de adenocarcinoma. Coloração de Papanicolaou, 500x. Diagnóstico final: Adenocarcinoma de endométrio, metástase endobrônquica.

Essa investigação excluiu pois 2/3 dos sítios primários relatados de metástases endobrônquicas. A localização endometrial é bastante rara com muito pequeno número de casos relatados e este é o primeiro caso diagnosticado por citologia do escovado brônquico.

Caso 6 – Linfoma maligno/leucemia de células T do adulto de localização pleuro-pulmonar^{9,10}

Paciente do sexo feminino com 49 anos de idade, com infiltrado micronodular difuso em ambos pulmões e com derrame pleural à direita.

Citologia do derrame pleural e da impressão da biópsia cirúrgica do pulmão (figs. 15 e 16), revelou grande número de linfoblastos com núcleos multilobulados, com morfologia de células em flor ("flower cells") e algumas com morfologia de células de Sezary. Na imuno-citoquímica, as células eram pan-T e CD4 positivas, sendo pan-B negativas. A investigação sorológica para HTLV1/2 foi negativa.

Não conhecemos nenhum outro caso de diagnóstico citológico de linfoma maligno/leucemia de células T do adulto de localização pleuro-pulmonar.

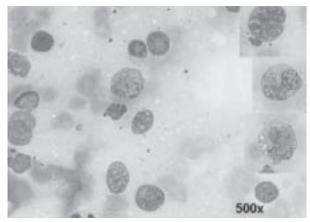


Figura 15 – Caso 6 - Citologia por "impressão" da biópsia pulmonar. Presença de muitas células linfóides multilobuladas, com morfologia de "células em flor", material corado pela técnica de M-G-G, aumento de 500x. Diagnóstico final: Linfoma maligno de células T do adulto de localização pleuro-pulmonar.

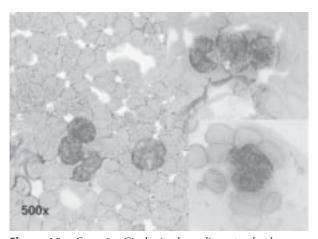


Figura 16 – Caso 6 - Citologia do sedimento do derrame pleural. Presença de muitas células linfóides multilobuladas, com morfologia de "células em flor", material corado pela técnica de M-G-G, aumento de 500x. Diagnóstico final: Linfoma maligno de células T do adulto de localização pleuro-pulmonar.

Conclui-se que para o diagnóstico de tumores raros do pulmão e da parede torácica, um aliado importante do investigador são as técnicas de imunocitoquímica e imunohistoquímica, complementares ao diagnóstico histológico e citopatológico convencional.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ogino S, al-Kaisi N, Abdul-Karim FW. Cytopathology of oncocytic carcinoid tumor of the lung mimicking granular cell tumor. A case report. Acta Cytol 2000; 44(2):247-50.
- 2. Kumar PV, Monabati A. Bronchial oncocytoma diagnosed by brushing cytology. Acta Cytol 1998;42(4):1056-7.
- 3. Logrono R, Filipowicz EA, Eyzaguirre EJ, Sawh RN. Diagnosis of primary fibrosarcoma of the lung by fine-needle aspiration and core biopsy. Arch Pathol Lab Med 1999;123(8):731-5.
- 4. Denisova OP, Guznov GI, Zalit NIu. Primary fibrosarcoma of the lung. Arkh Patol 1981;43(10):45-8.
- Horowitz ME, Malawar MM, Woo SY. Ewing's sarcoma family of tumors: ewing's sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. In: Pizzo PA, Poplack DG, eds. Principles and practice of pediatric oncology. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 1997. p. 831-63.
- Verrill MW, Judson IR, Harmer CL: Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor in adults: are they different from Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor in children? J Clin Oncol 1997;15(7):2611-21.
- 7. Palmer HE, Wilson CS, Bardales RH. Cytology and flow cytometry of malignant effusions of multiple myeloma. *Diagn Cytopathol* 2000;22(3):147-51.
- 8. Kiryu T, Hoshi H, Matsui E, Iwata H, Kokubo M, Shimokawa K, Kawaguchi S. Endotracheal/ Endobronchial Metastases. Chest 2001;119:768-75.
- 9. Poiesz B, Dube D, Dube S: HTLV-II-associated cutaneous T-cell lymphoma in a patient with HIV-1 infection. N Engl J Med 2000;342(13):930-6.
- 10. Ohtake N, Setoyama M, Fukumaru S, Kanzaki T. A case of adult T-cell leukemia/lymphoma (ATLL) with angiocentric and angiodestructive features. J Dermatol 1997;24(3):165-9. ■