

Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de parede torácica em adulto jovem

Peripheral primitive neuroectodermal tumor of chest wall in young adult

Sr. Editor,

Homem, 27 anos, procurou o ambulatório com queixa de dor toracolombar com irradiação para a região anterior do hemitórax direito. Na tomografia computadorizada (TC) de tórax foi identificada massa fusiforme na parede anterolateral do hemitórax direito, com lesão osteolítica no arco costal. Não havia sinais de metástases a distância. Foram realizados biópsia percutânea e estudos histopatológico e imuno-histoquímico, com diagnóstico de tumor neuroectodérmico primitivo (PNET).

Em um mês houve crescimento acentuado da lesão, com disseminação local para a pleura, e aparecimento de metástases a distância, especialmente no esqueleto axial, acometendo diversos elementos ósseos. Foi iniciada quimioterapia (QT) neoadjuvante, havendo diminuição do volume tumoral em mais de 50%, mostrado na ressonância magnética (RM). Foi realizada ampla ressecção cirúrgica e colocada tela de Marlex na parede torácica. Após a cirurgia, foi reiniciada QT adjuvante. Oito meses após o início da doença, o quadro clínico apresentou evolução desfavorável, com aparecimento de inúmeras lesões metastáticas pleurais e progressivas parestesia e parestesia dos membros inferiores. Houve também aparecimento de novas metástases ósseas invadindo os corpos vertebrais toracolombar e sacrais, com paraplegia por invasão do canal raquiano. O paciente foi internado caquético, com dispnéia ao falar e dor torácica de difícil controle, evoluindo para óbito.

A avaliação do tórax por métodos de imagem tem sido motivo de uma série de publicações recentes na literatura radiológica nacional⁽¹⁻⁷⁾. Os PNETs periféricos são tumores extremamente malignos e têm como sítio primário ossos ou tecidos moles. Aco-

metem com maior frequência parede torácica, região paravertebral, pelve e membros, sendo também descritos numa variedade de órgãos, como rim, bexiga e coração⁽⁸⁾. O PNET torácico ósseo pode acometer as costelas, o esterno, a escápula, a clavícula e os tecidos moles da parede torácica e da pleura⁽⁹⁾. Frequentemente, acometem crianças e adolescentes, com pico de incidência entre 15 e 25 anos. Cerca de 80% dos pacientes possuem menos de 20 anos no momento do diagnóstico⁽¹⁰⁾.

A apresentação comum dos PNETs de parede torácica é dor torácica, seguida de aumento de volume local e/ou massa sensível à palpação, e dispnéia. Quando afetam a pleura, provocam derrame pleural. As metástases a distância ocorrem nos pulmões, ossos, medula óssea, fígado e cérebro⁽¹¹⁾. O prognóstico do PNET está relacionado com a invasão de estruturas vizinhas. Cerca de 30% dos pacientes têm metástases no momento do diagnóstico⁽¹²⁾.

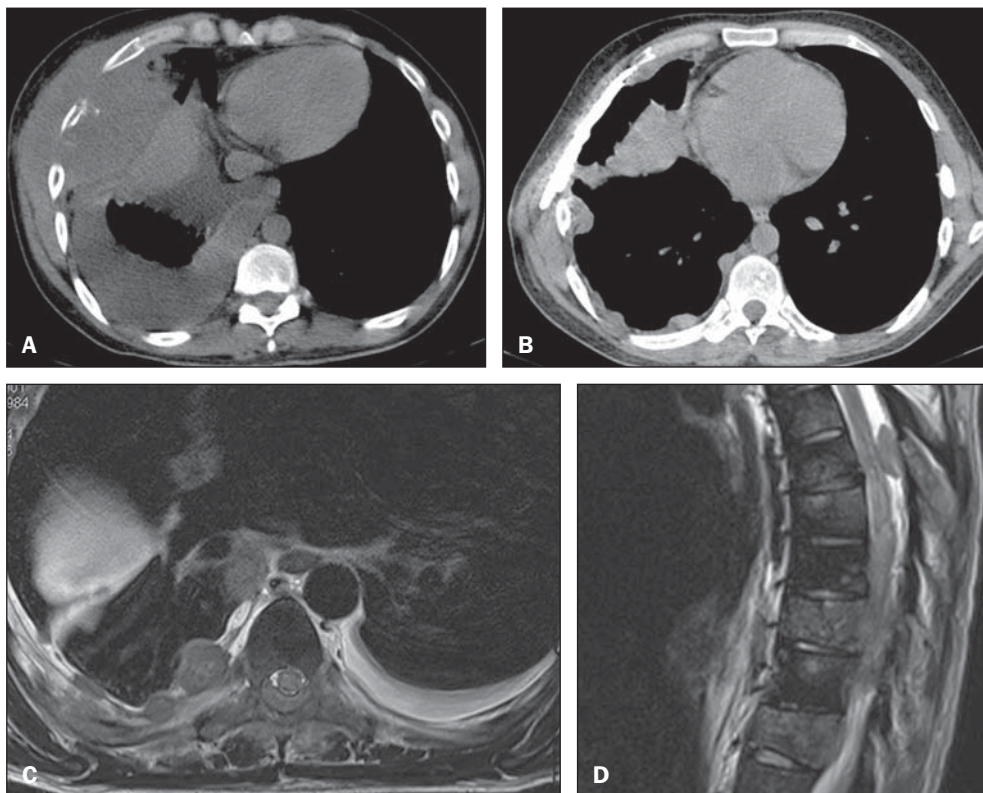
Os achados na TC são de massa heterogênea indefinida, às vezes com centro necrótico, calcificações geralmente não estão presentes⁽¹⁰⁾. Na RM, o PNET pode se apresentar como lesão homogênea hiperintensa em T1 e T2, em comparação com os tecidos musculares⁽¹²⁾. Não há nenhum achado patognomônico que possa diferenciar o PNET de outras neoplasias de parede pulmonar. O tratamento consiste na exérese cirúrgica completa e ampla do tumor, e QT pré-operatória neoadjuvante e pós-operatória adjuvante, com ou sem radioterapia.

Em conclusão, o PNET deve ser incluído no diagnóstico diferencial dos tumores de parede torácica, especialmente em crianças e adolescentes, embora casos isolados tenham sido descritos em pacientes de todas as idades.

REFERÊNCIAS

1. Amorim VB, Rodrigues RS, Barreto MM, et al. Computed tomography findings in patients with H1N1 influenza A infection. *Radiol Bras.* 2013;46:299-306.

Figura 1. TC com corte axial (A) demonstrando massa fusiforme na parede anterolateral do hemitórax direito, com lesão osteolítica em arco costal, invadindo planos musculares e gordurosos, com derrame pleural homolateral. TC realizada oito meses após o início da doença (B) mostrando inúmeras lesões pleurais de aspecto nodular, compatíveis com metástases. Notar também a tela de Marlex colocada na parede torácica direita. RM do tórax no plano axial ponderada em T2 (C), sem supressão de gordura, demonstrando espessamento e lesões nodulares pleurais, com comprometimento da parede torácica posterior à direita. RM da coluna dorsal no plano sagital ponderada em T2 turbo spin eco (D), sem supressão de gordura, identificando diversas lesões com hipersinal esparsas pelos corpos vertebrais e de configuração ovalada no espaço epidural posterior na altura de D6. Os achados são compatíveis com lesões metastáticas.



2. Zanetti G, Nobre LF, Mançano AD, et al. Nodular reversed halo sign caused by pulmonary tuberculosis, confirmed by sputum culture [Which is your diagnosis?]. *Radiol Bras.* 2013;46(6):ix-x.
3. Amoedo MK, Souza LVS, Souza AS, et al. Pulmonary interstitial emphysema: a case report and review of the literature. *Radiol Bras.* 2013;46:317-9.
4. Koenigkam Santos M, Barreto ARF, Chagas Neto FA, et al. Neuroendocrine tumors of the lung: major radiologic findings in a series of 22 histopathologically confirmed cases. *Radiol Bras.* 2012;45:191-7.
5. Zanetti G, Nobre LF, Mançano AD, et al. Paracoccidioidomicose pulmonar [Qual o seu diagnóstico?]. *Radiol Bras.* 2014;47(1):xi-xiii.
6. Fernandes MC, Zanetti G, Hochhegger B, et al. Pneumonia por *Rhodococcus equi* em paciente com SIDA [Qual o seu diagnóstico?]. *Radiol Bras.* 2014;47(3):xi-xiii.
7. Koenigkam-Santos M, Paula WD, Gompelmann D, et al. Endobronchial valves in severe emphysematous patients: CT evaluation of lung fissures completeness, treatment radiological response and quantitative emphysema analysis. *Radiol Bras.* 2013;46:15-22.
8. Hochhegger B, Felicetti JC, Marchiori E. An uncommon intrafissural mass: pleural primitive neuroectodermal tumor. *Arch Bronconeumol.* 2014 Mar 27. doi: 10.1016/j.arbres.2014.01.003. (Epub ahead of print).
9. Pandit S, Mukherjee S, Bhattacharya S, et al. A rare mediastinal tu-

mour in a young male mimicking massive pleural effusion. *Lung India.* 2012;29:66-9.

10. Biswas B, Agarwal AS, Shukla NK, et al. Evaluation of outcome and prognostic factors in thoracic primitive neuroectodermal tumor: a study of 84 cases. *Ann Thorac Surg.* 2013;96:2006-14.
11. Parikh M, Samujh R, Kanojia RP, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of chest wall in childhood: clinico-pathological significance, management and literature review. *Chang Gung Med J.* 2011;34:213-7.
12. Shi L, Guo Z, Wu X. Primary pulmonary primitive neuroectodermal tumor metastasis to the pancreas: a rare case with seven-year follow-up. *Diagn Pathol.* 2013;8:51.

Gilmar Moreira Silva Junior¹, Gláucia Maria Ribeiro Zanetti², Jorge Luiz Barillo³, Edson Marchiori²

1. Lumic – Radiology, Petrópolis, RJ, Brasil. 2. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Edson Marchiori. Rua Thomaz Cameron, 438, Valparaíso. Petrópolis, RJ, Brasil, 25685-120. E-mail: edmarchiori@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2014.0019>

Melorreostose

Melorheostosis

Sr. Editor,

Paciente do sexo feminino, 27 anos, procurou atendimento devido a dor no membro superior esquerdo, iniciada há seis meses. Negava trauma ou febre. Ao exame físico notou-se aumento de volume do membro, com endurecimento da pele, sem sinais flogísticos. Exames laboratoriais sem alterações significativas.

Foram realizadas radiografias simples dos membros afetados e da bacia, que revelaram alterações características da melorreostose, tais como: hiperostose cortical ao longo do eixo ósseo, semelhante a “cera de vela derretida”, unilateral, envolvendo apenas um segmento corporal (dimídio esquerdo) e estendendo-se desde o úmero até os ossos da mão (Figura 1). Havia também alteração semelhante no osso íliaco, à esquerda (Figura 2).

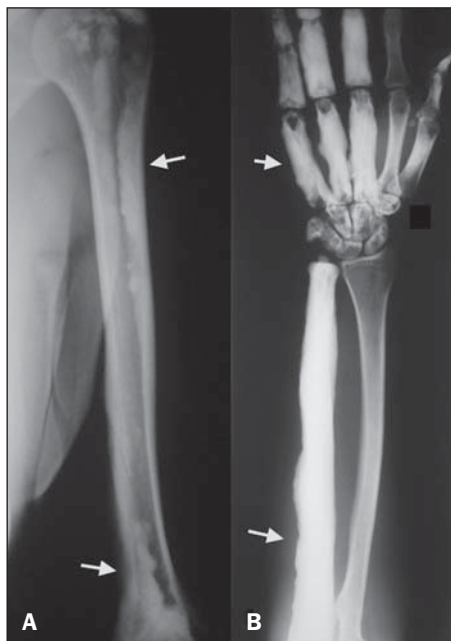


Figura 1. Radiografias do braço (A), antebraço e mão esquerdos (B) demonstrando a hiperostose da cortical, com aspecto de “cera de vela derretida” (setas).

A melorreostose é uma doença esclerosante rara, de etiologia desconhecida, caracterizada pelo acometimento, particularmente, de ossos longos e dos tecidos moles adjacentes. Possui uma característica radiológica peculiar, ou seja, espessamento cortical semelhante a “cera de vela derretida”⁽¹⁻³⁾. Afeta igualmente ambos os sexos. Pode se manifestar em qualquer idade, porém em 50% dos casos ocorre antes dos 20 anos⁽¹⁾.

Embora tenha características benignas, clinicamente pode acarretar importante morbidade aos pacientes. Pode ser inicialmente assintomática, porém, a associação de esclerose óssea e fibrose dos tecidos provoca encurtamento dos membros, deformidades ósseas e rigidez articular, que gradualmente evoluiu para quadro de dor intensa e incapacidade funcional do membro afetado.

A principal alteração patológica é o espessamento da cortical óssea, com componentes maduros e imaturos, trabéculas ósseas espessas e atividade osteoblástica aumentada^(1,2,4,5), podendo se estender para as articulações. O comprometimento das partes moles adjacentes é comum, com formação de tecido fibroso, ósseo, cartilaginoso e vascular.

A distribuição é peculiar e afeta de forma característica apenas um lado do corpo, podendo ser mono ou poliostótica. Nesta



Figura 2. Radiografia da bacia mostra hiperostose do íliaco (seta) e sacro, à esquerda, aspecto semelhante ao do membro superior.